Εισήγηση στο 17ο συνέδριο της ΙΧΕΚ

Συμβολή του παιδιάτρου στη φροντίδα του παιδιού με καρκίνο

Ελένη Βασιλάτου-Κοσμίδη

Ογκολογικό Τμήμα Νοσοκομείου Παίδων «Π&Α Κυριακού»

Περίληψη: Η Ο καρκίνος της παιδικής ηλικίας είναι σπάνια νόσος και συνιστά το 0,75% του συνόλου των περιπτώσεων καρκίνου στον άνθρωπο. Είναι νόσος για την οποία σε αντίθεση με τον καρκίνο στον ενήλικα, δεν είναι δυνατή η πρόληψη, αλλά απαιτείται έγκαιρη διάγνωση, η οποία επιτυγχάνεται με ευαισθητοποίηση και γνώση του γενικού γιατρού, του οικογενειακού, του αγροτικού και του παιδιάτρου. Α) Συμβολή στη διάγνωση: Δεδομένου ότι τα συμπτώματα του παιδιού πριν από τη διάγνωση του καρκίνου είναι συνήθως μη ειδικά (εκτός αν πρόκειται για κλινική ή/και απεικονιστική διαπίστωση όγκου ή για σαφώς παθολογική γενική εξέταση αίματος), η εκτίμηση και αξιολόγηση των συμπτωμάτων αυτών, η διάρκεια συμπτωμάτων, ο συνδυασμός συμπτωμάτων και ευρημάτων οδηγεί αρχικά στην υποψία διάγνωσης, που τεκμηριώνεται ή όχι σε συνεργασία με τον παιδίατρο ογκολόγο. Η παρουσία επίσης του παιδιάτρου του παιδιού κατά την αρχική ενημέρωση της οικογένειας θεωρείται σημαντική. Β) Συμβολή κατά τη διάρκεια της θεραπείας : Μετά τη διάγνωση και κατά τη διάρκεια της θεραπείας των παιδιών, των οποίων ο τόπος διαμονής είναι μακριά από το Ογκολογικό κέντρο, ο παιδίατρος καλείται να συμμετάσχει στη φροντίδα του κεντρικού φλεβικού καθετήρα (ηπαρινισμός κ.λ.π.) , να διαγνώσει και θεραπεύσει κοινά παιδιατρικά προβλήματα (πυρετός, εξάνθημα, βήχας κλπ) και να νοσηλεύσει παιδιά σε περιόδους εμπύρετης ουδετεροπενίας. Γ) Συμβολή στη φάση τελικού σταδίου της νόσου: Η στήριξη παιδιού και οικογένειας, η εξοικείωση με προβλήματα της φάσης αυτής, η γνώση και χορήγηση κατάλληλης αναλγησίας, η αποφυγή απομάκρυνσης του παιδιού από το οικείο περιβάλλον, είναι στάση και δράση καθοριστικής σημασίας. Δ) Συμβολή στην περίοδο της αποθεραπείας: Στη φάση αυτή, ο παιδίατρος σε συνεργασία με τον ειδικό καλεί το παιδί για τον επανεμβολιασμό, συμμετέχει στην παρακολούθησή του και στηρίζει την οικογένεια που συχνά και εύκολα ανησυχεί για πιθανή επα-

νεμφάνιση της νόσου. Παράλληλα ενισχύει ηθικά το παιδί και το στηρίζει, προκειμένου να επιτευχθεί ομαλή επανένταξη στην εκπαίδευση και στην κοινωνία.

Εισαγωγή

Το παιδί που εμφανίζει ύποπτα ή μη για καρκίνο συμπτώματα συνήθως έχει εξεταστεί από παιδίατρο, είτε τον παιδίατρό του ή τον γιατρό εφημερίας ενός παιδιατρικού Νοσοκομείου και στη συνέχεια με την υποψία ή τη διάγνωση της νόσου παραπέμπεται στα εξειδικευμένα ογκολογικά τμήματα. Η γνώση και εμπειρία του γιατρού αυτού θα συμβάλλει στην έγκαιρη παραπομπή του παιδιού δεδομένου ότι ο καρκίνος της παιδικής ηλικίας είναι σπάνια νόσος.

Επιδημιολογία

Κάθε χρόνο προσβάλλονται 14 ανά 100.000 παιδιά ηλικίας από τη γέννηση μέχρι την ηλικία των 15 χρόνων και 20 ανά 100.000 έφηβοι ηλικίας 15-19 χρόνων. Μεταξύ των περιπτώσεων καρκίνων στον άνθρωπο ο καρκίνος στο παιδί και στον έφηβο αποτελεί μόλις το 1-3% του συνόλου.

Ωστόσο παρά τη σπανιότητα αυτή είναι γνωστό ότι συνιστά την κύρια αιτία θανάτου από νόσο (περίπου το 10% των θανάτων στα παιδιά) σε παιδιά μετά τη βρεφική ηλικία και τη δεύτερη αιτία μετά τα ατυχήματα, που ευθύνονται για το 44% των θανάτων στα παιδιά.

Τα περισσότερα παιδιά (45% περίπου του συνόλου) προσβάλλονται από λευχαιμία και λέμφωμα και σε 40% του συνόλου η ηλικία εμφάνισης της νόσου είναι μικρότερη των 4 χρόνων.

Η προσφορά φροντίδας στο παιδί με καρκίνο άρχισε να καταγράφεται το 1945, όταν διαπιστώθηκε ότι και τα παιδιά προσβάλλονται από τη νόσο. Ενδεικτικά αναφέρεται ότι το 1948 χορηγήθηκε στη Βοστώνη η πρώτη χημειοθεραπευτική ουσία (μεθοτρεξάτη) σε παιδί με οξεία λευχαιμία. Αργότερα το 1960 στην ομάδα αυτών των παιδιών αναγνωρίστηκε η συνύπαρξη -και η ανάγκη αντιμετώπισης- ιατρικού και ψυχοκοινωνικού προβλήματος και το 1975 άρχισαν επίσημα πλέον να καταγράφονται οι πλήρως ιαθέντες ασθενείς. Μετά το 1990 η νόσος πλέον θεωρείται παιδιατρική και όχι νόσος μεταξύ των καρκίνων του ανθρώπου (Stiller CA).

Η ιδιαιτερότητα της νόσου, μεταξύ των άλλων, συνίσταται στο ότι προσβάλλεται ο οργανισμός του παιδιού σε περίοδο μέγιστης εξέλιξης (αύξησης –ανάπτυξης) και όχι σε φάση πλήρους ανάπτυξης, όπως συμβαίνει στους ενήλικες, με συνέπεια, σε συνδυασμό και με τη χορηγούμενη θεραπεία, να επηρεάζεται δυνητικά η ψυχονοητική εξέλιξη και η σωματική ανάπτυξη.

΄Οταν ένα παιδί πάσχει από μία σοβαρή νόσο, πάσχει και συμμετέχει ολόκληρη η οικογένεια, η οποία αναγκάζεται να χαράξει νέα πλαίσια στην κοινή ζωή και μάλιστα υπό το βάρος της συνεχιζόμενης αβεβαιότητας για το μέλλον και όχι σπάνια, της απώλειας των στοιχείων ελέγχου. Η οικογένεια λοιπόν, της οποίας η δυναμική δοκιμάζεται, συστρατεύεται με τη θεραπευτική ομάδα προκειμένου να στηρίξει το παιδί και να υπερβεί την απειλή θανάτου, που υπάρχει ακόμη και αν η πρόγνωση της νόσου είναι πολύ καλή.

Αιτιολογία –προδιάθεση

Σαφής γνώση σχετικά με την αιτιολογία του καρκίνου της παιδικής ηλικίας δεν υπάρχει. Ωστόσο η μεγαλύτερη συχνότητα εμφάνισης σε πολύ μικρή ηλικία (40% των παιδιών κατά τη διάγνωση έχουν ηλικία μικρότερη των 4 χρόνων) και ο τύπος του συμμετέχοντος παθολογικού κυττάρου οδηγούν στην άποψη ότι η αιτιολογία ίσως πρέπει να αναζητηθεί σε παράγοντες, που επιδρούν πριν από τη γέννηση. Πιθανή έκθεση λοιπόν σε βλαπτικούς παράγοντες κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης ερευνάται (Birch JM et al) .

Υπάρχουν όγκοι ιδιαίτερα στα βρέφη (<12 μηνών), που συμπεριφέρονται κλινικά ως καλοήθεις, αν και τα παθολογοανατομικά τους μορφολογικά κριτήρια είναι αυτά της κακοήθους νόσου. Ως παράδειγμα αναφέρονται η επιθετική ινωμάτωση, το ινοσάρκωμα στα βρέφη, η νεφροβλαστωμάτωση και το νευροβλάστωμα in situ.

Συμβολή του παιδιάτρου στη φάση της διάγνωσης

Ορισμένα σύνδρομα υπέρμετρης αύξησης συνδέονται με την ανάπτυξη καρκίνου, όπως είναι το σύνδρομο Beckwith – Wiedemann και η ημιϋπερτροφία, στα οποία παρατηρείται ανάπτυξη ενδοκοιλιακών όγκων (ηπατοβλάστωμα, νεφροβλάστωμα και όγκοι του φλοιού των επινεφριδίων). Σε παιδιά με ημιϋπερτροφία ο κίνδυνος για ανάπτυξη νεφροβλαστώματος είναι 3%, ενώ, αν συνυπάρχει και το σύνδρομο Beckwith-Wiedemann, ο κίνδυνος ανέρχεται σε 40%. Στα παιδιά αυτά υπάρχει παθολογική περιοχή στο χρωμόσωμα 11 (11p15), όπου κωδικοποιείται ο αυξητικός παράγοντας IGF2 (insulin – like growth factor).

Σε άλλα σύνδρομα, όπως το WAGR (Wilms', aniridia, genital abnormalities, mental retardation), παρατηρείται ανωμαλία στο 11p13, που εμπεριέχει το ογκοκατασταλτικό γονίδιο WT1 και ο κίνδυνος ανάπτυξης νεφροβλαστώματος ανέρχεται σε 30%. Μεταλλάξεις του WT1 εμφανίζονται στο σύνδρομο Denys-Drash, στο οποίο παρατηρούνται νεφροπάθεια και ανωμαλίες του φύλου

και ο κίνδυνος ανάπτυξης νεφροβλαστώματος ανέρχεται σε 90% (Breslow N et al) .

Στην ομάδα των παιδιών αυτών, εκτός από καλή κλινική παρατήρηση, απαιτείται περιοδικός έλεγχος με εξετάσεις, όπως είναι το υπερηχογράφημα κοιλίας και η μέτρηση της α1 εμβρυϊκής σφαιρίνης (α–fetoprotein).

Η γνώση της συμμετοχής της κληρονομικότητας θα οδηγήσει στην έγκαιρη διάγνωση ορισμένων όγκων, δεδομένου ότι δεν υπάρχει πρόληψη στον καρκίνο ης παιδικής ηλικίας. Από όλους τους όγκους το ρετινοβλάστωμα, με εξαίρεση τις σποραδικές μορφές, αποδίδεται σε κληρονομικότητα. Στα παιδιά αυτά υπάρχει αμφοτερόπλευρος όγκος και συχνά παρατηρείται θετικό οικογενειακό ιστορικό. Για την ανάπτυξη του όγκου απαιτούνται δύο μεταλλάξεις του ογκοκατασταλτικού γονιδίου RB στο χρωμόσωμα 13q14 (Knudson AG).

Τα κληρονομικά προδιαθεσικά για την ανάπτυξη καρκίνου σύνδρομα είναι σπάνια και αυτός είναι ο λόγος, που σε <5% των περιπτώσεων η νόσος αποδίδεται στην κληρονομικότητα.

Η Νευροϊνωμάτωση τύπου 1 αποτελεί μία από τις συχνότερες γενετικές νόσους, δεδομένου ότι προσβάλλει 1/2500 άτομα. Το γονίδιο NF1 εντοπίζεται στο χρωμόσωμα 17q11.2. Τα παιδιά με νευροϊνωμάτωση τύπου 1 εμφανίζουν σαφώς αυξημένο κίνδυνο για ανάπτυξη γλοιώματος της οπτικής οδού (x1000), χρόνιας μυελομονοκυταρικής λευχαιμίας (x200), σαρκώματος μαλακών μορίων (x50), όγκων ΚΝΣ και νωτιαίου μυελού (x 40) και οξείας λεμφοβλαστικής λευχαιμίας (x5).

Η νευροϊνωμάτωση τύπου 1 ευθύνεται για 0,6% των περιπτώσεων καρκίνου στο παιδί και τα παιδιά αυτά, εκτός του ότι πρέπει να ελέγχονται περιοδικά από οφθαλμίατρο και νευρολόγο, πρέπει να υποβάλλονται σε περιοδικό έλεγχο με μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου και κόγχων.

Ο καρκίνος της παιδικής ηλικίας είναι νόσος, που, όπως αναφέρθηκε, οφείλεται σε ποικίλους παράγοντες τόσο γνωστούς όσο και άγνωστους.Προσπάθεια αποφυγής εξωγενών επιβαρυντικών παραγόντων δεν συμβάλλει αποτελεσματικά στην πρόληψη, σε αντίθεση με τον καρκίνο των ενηλίκων. Υπάρχουν βεβαίως οικογένειες στις οποίες γενετική καθοδήγηση θα μπορούσε να συμβάλει εποικοδομητκά, όπως είναι στις περιπτώσεις ρετινοβλαστώματος, νευροϊνωμάτωσης τύπου1 κ.λ.π.

Αντίθετα η έγκαιρη διάγνωση σημαίνει αποτελεσματικότερη αντιμετώπιση και κατά συνέπεια καλύτερη πρόγνωση.

Ειδικές εξετάσεις προσυμπτωματικού ελέγχο (screening) έχουν γίνει αντικείμενο μελετών, αλλά η διεθνής εταιρία παιδιατρικής ογκολογίας (SIOP) δεν κατέληξε στην έκδοση οδηγιών, όπου να προτείνονται τέτοιες εξετάσεις για την έγκαιρη διάγνωση.

Ως παράδειγμα αναφέρεται το νευροβλάστωμα, που είναι συχνός τύπος όγκου καρκίνου παιδικής ηλικίας και που σε ποσοστό > 85% παρατηρείται αυξημένη έκκριση βανιλαμυγδαλικού (VMA) στα ούρα. Παρά τις αρχικές προσδοκίες, ομαδικός προσυμπτωματικός έλεγχος ούρων βρεφών για VMA (VMA spot) δεν απέδωσε τα αναμενόμενα αποτελέσματα, δηλαδή παιδιά με αρνητική εξέταση εμφάνισαν αργότερα νευροβλάστωμα και παιδιά με θετική ουδέποτε νόσησαν (Brodeur GM et al, Philip T et al) .

Αντίθετα, όπως αναφέρθηκε ήδη, προτείνεται ο προσυμπτωματικός έλεγχος παιδιών με ορισμένα «στίγματα», όπως ημιϋπερτροφία, ανιριδία, σύνδρομο Beckwith – Wiedemann και WAGR, τα οποία πρέπει να υποβάλλονται σε περιοδικό έλεγχο με υπερηχογράφημα κοιλίας μέχρι την ηλικία των 4-5 χρόνων, προκειμένου να διαπιστωθεί έγκαιρα η ύπαρξη νεφροβλαστώματος. Επίσης έλεγχος οπτικής οξύτητας σε παιδιά με νευροϊνωμάτωση θα οδηγήσει σε έγκαιρη διάγνωση γλοιώματος της οπτικής οδού.

Με τη σύγχρονη διαγνωστική προσέγγιση, ειδική για τη νόσο θεραπεία και την πλήρη υποστηρικτική αγωγή, τόσο την ιατρική, όσο και την ψυχοκοινωνική, ο καρκίνος αντιμετωπίζεται με επιτυχία και η νόσος στις ανεπτυγμένες χώρες ιάται σε 3 από τα 4 παιδιά, που προσβάλλονται. Επίσης θεωρείται ότι 1/570 άτομα ηλικίας 25-35 νόσησαν κατά την παιδική ηλικία από καρκίνο και τώρα έχουν ιαθεί.

Είδη καρκίνου παιδικής ηλικίας

Συχνότερος τύπος κατά την παιδική ηλικία είναι η λευχαιμία, η οποία αποτελεί το 30-35 % του συνόλου και ακολουθούν οι όγκοι του ΚΝΣ. (πίνακας 1)

ΕΤΟΣ	HBV ΛΟΙΜΩΞΗ ΠΟΣΟΣΤΟ %	HCV ΛΟΙΜΩΞΗ ΠΟΣΟΣΤΟ %	HIV ΛΟΙΜΩΞΗ ΠΟΣΟΣΤΟ %	HTLV ΛΟΙΜΩΞΗ ΠΟΣΟΣΤΟ %
2001	0,20	0	0	0,015
2002	0,23	0,031	0	0
2003	0,25	0,047	0	0
2004	0,24	0	0,027	0
2005	0,26	0,061	0	0
2006	0,26	0,029	0	0
2007	0,27	0,063	0	0
2008	0,34	0,036	0	0
2009	0,33	0,025	0	0,012
2010	0,35	0,039	0	0
2011	0,22	0,026	0	0

Πίνακας 1.

Στον πίνακα 2 αναφέρονται τα ύποτα υποκειμενικά συμπτώματα και αντικειμενικά σημεία, που οδηγούν στη διερεύνηση και στη διάγνωση καρκίνου παιδικής ηλικίας.

Συμπτώματα και σημεία ύποπτα για καρκίνο στο παιδί
· πυρετός
· λεμφαδενική διόγκωση
· ηπατοσπληνομεγαλία
· μάζα μαλακών μορίων
· κοιλιακή μάζα
· οστικά άλγη, αρθραλγία
· υπέρταση
· ύποπτα οφθαλμικά σημεία
· συμπτώματα από το ΚΝΣ
· ύποπτη γενική εξέταση αίματος

Πίνακας 2.

Πυρετός: νοσήματα που εκδηλώνονται με πυρετό είναι η λευχαιμία, το νευροβλάστωμα, το σάρκωμα Ewing, η νόσος Hodgkin, κ.λ.π.

Λεμφαδενική διόγκωση: λεμφαδένες ύποπτοι για καρκίνο είναι όσοι δεν συνοδεύουν κάποια ιογενή λοίμωξη, δεν υποχωρούν μετά χορήγηση αντιβίωσης ευρέος φάσματος και έχουν μέγεθος, υφή και διάρκεια ιστορικού μη συμβατά με λοίμωξη. Επίσης λεμφαδένες εντοπιζόμενοι στο οπίσθιο τραχηλικό τρίγωνο και στην υπερκλείδια περιοχή απαιτούν διερεύνηση και υπό ορισμένες προϋποθέσεις διαγνωστική βιοψία. Αξίζει να σημειωθεί ότι μόνο 15% των κλινικά ύποπτων τραχηλικών λεμφαδένων αποδεικνύεται με βιοψία ότι σχετίζονται με καρκίνο.

Κοιλιακή μάζα - ηπατοσπληνομεγαλία: η παρουσία κάθε ψηλαφητής κοιλιακής μάζας πρέπει να ερευνάται απεικονιστικά.

Οστικά άλγη - αρθραλγία: εκτός από τα πρωτοπαθή νεοπλάσματα οστών, όπου το άλγος συχνά συνοδεύεται και από τοπικά ευρήματα (διόγκωση, ερυθρότητα, θερμότητα κ.λ.π.), άτυπα οστικά άλγη εμφανίζουν τα παιδιά, που πάσχουν από νευροβλάστωμα και από λευχαιμία. Δεν είναι σπάνιο παιδιά με λευχαιμία να νοσηλεύονται με τη διάγνωση της υμενίτιδας.

Διαταραχές ούρησης - αφόδευσης: τα παιδιά, που εμφανίζουν τέτοια προβλήματα, πρέπει να ελέγχονται απεικονιστικά για την παρουσία μάζας στην περιοχή της πυέλου και να ανιχνεύονται βιολογικοί δείκτες, όπως είναι το VMA των ούρων και η α1 εμβρυϊκή σφαιρίνη. Στα παιδιά αυτά πρέπει να γίνεται κλινική νευρολογική εκτίμηση.

Υπέρταση: η παρουσία υψηλής αρτηριακής πίεσης πρέπει να κατευθύνει τη σκέψη στην ύπαρξη όγκου νεφρού ή επινεφριδίων και σπανιότερα στην παρουσία ενδοκράνιας υπέρτασης. Η υπέρταση σε όγκο του νεφρού οφείλεται στο σύστημα ρενίνης και στο νευροβλάστωμα στη βιολογική δράση κατεχολαμινών.

Οφθαλμολογικά σημεία: ορισμένα οφθαλμολογικά σημεία είναι χαρακτηριστικά συγκεκριμένης κακοήθους νόσου, όπως πρόπτωση, ανισοκορία, λευκοκορία, σύνδρομο Horner, οφθαλμική εκχύμωση, οψόκλονος-μυόκλονος κ.λ.π.

Νευρολογικά σημεία: κεφαλαλγία, πρωϊνοί έμετοι, οίδημα οπτικής θηλής και άλλες νευρολογικές εκδηλώσεις πρέπει να ελέγχονται άμεσα με απεικονιστικές εξετάσεις .

Εξέταση περιφερικού αίματος: αναιμία νορμόχρωμη νορμοκυτταρική, λευκοπενία με ή χωρίς ουδετεροπενία, πρέπει να διερευνώνται και ανάλογα με το ιστορικό και τα κλινικά ευρήματα ο έλεγχος να συμπληρώνεται με τη μελέτη του μυελού των οστών.

Μετά τη διάγνωση του καρκίνου, ο υπεύθυνος παιδίατρος - ογκολόγος πρέπει να ενημερώσει και τους δύο γονείς του παιδιού για τον τύπο της νόσου, το είδος της θεραπείας, που απαιτείται, και την πρόγνωση, και το παιδί ανάλογα με την ηλικία και την ωριμότητά του.

Οξεία λευχαιμία

Η λευχαιμία (Pui CH) είναι ο συχνότερος τύπος καρκίνου παιδικής ηλικίας και η οξεία λευχαιμία αποτελεί το 95% του συνόλου. Από τις οξείες λευχαιμίες ο συχνότερος τύπος είναι η οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία (ΟΛΛ), που αποτελεί το 85% των οξειών λευχαιμιών.

Η νόσος προσβάλλει αγόρια και κορίτσια με σχέση 1,2/1 και ηλικία εμφάνισης κυρίως μεταξύ 2 και 6 χρόνων. Συγγενής θεωρείται η λευχαιμία, που εμφανίζεται τις πρώτες 6 εβδομάδες από τη γέννηση του παιδιού.

Η συμπτωματολογία και η σημειολογία του παιδιού που πάσχει από ΟΛΛ αποδίδει την υπολειτουργία και δυσλειτουργία των τριών σειρών του αίματος στο μυελό των οστών. Έτσι το παιδί είναι ωχρό, συχνά πυρέσσει (πυρετός από λοίμωξη ή πυρετός από νόσο) και εμφανίζει στοιχεία αιμορραγίας, κυρίως δέρματος (πετέχειες, εκχυμώσεις) ή και βλεννογόνων (ουλορραγία, ρινορραγία).

Στο 1/3 περίπου των παιδιών υπάρχει ιστορικό οστικών αλγών ή αρθραλγίας και στα περισσότερα παιδιά υπάρχει άλλοτε άλλου βαθμού ηπατοσπληνική και λεμφαδενική διόγκωση. Στα περισσότερα παιδιά (55%) κατά τη διάγνωση ο αριθμός των λευκών αιμοσφαιρίων είναι < 10 X 109/lt και σε 38% ο αριθμός των λευκών είναι > 50X109/lt. Σε 45% των παιδιών η αιμοσφαιρίνη κυμαίνεται από 7-10g/dl και σε 75% ο αριθμός των αιμοπεταλίων

Προγνωστικοί παράγοντες στην ΟΛΛ
· φύλο
· ηλικία
· αριθμός λευκών αιμοσφαιρίων στο περιφερικό αίμα
· μορφολογία βλαστών στο μυελό των οστών
· ανοσοφαινότυπος βλαστών
· κυτταρογενετική βλαστών
· μάζα μεσοθωρακίου
· ηπατοσπληνική διόγκωση
· διήθηση ΚΝΣ

Πίνακας 3.

είναι < 100Χ 109/lt.

Ποικίλοι παράγοντες κατά τη διάγνωση καθορίζουν την πρόγνωση της νόσου στα παιδιά με ΟΛΛ. (Πίνακας 3).

Τα κορίτσια με ΟΛΛ έχουν καλύτερη πρόγνωση από τα αγόρια. Παιδιά σε ηλικία μετά τη βρεφική και πριν από την εφηβεία με μικρά ομοιόμορφα βλαστικά κύτταρα L1 κατά την ταξινόμηση FAB (γαλλοβρετανοαμερικανική) και ανοσοφαινότυπο ανώριμου Β - κυττάρου (σε 75% των περιπτώσεων η ΟΛΛ είναι κοινού τύπου, τα κύτταρα δηλαδή φέρουν το κοινό για την ΟΛΛ αντιγόνο) έχουν την καλύτερη πρόγνωση. Από πλευράς κυτταρογενετικής βλαστών σε 25% των περιπτώσεων υπάρχει υπερδιπλοειδισμός και σε 25% παρατηρείται η χρωμοσωμική μετάθεση t(12;21), που δηλώνει συγχώνευση των γονιδίων TEL/AML1. Στις περιπτώσεις αυτές η πρόγνωση είναι ευνοϊκή. Αντίθετα σε παιδιά με t(9;22) (σε 5% των παιδιών) και t(4;11) (σε 5% των παιδιών επίσης) η πρόγνωση είναι πολύ επιβαρυντική. Η μετάθεση t(4;11) παρατηρείται συχνότερα στα βρέφη, των οποίων η πρόγνωση είναι πολύ κακή.

Η Τ –τύπου ΟΛΛ (10-15% του συνόλου) προσβάλλει κυρίως αγόρια με μεγάλη μάζα μεσοθωρακίου και ηπατοσπληνομεγαλία, υψηλό αριθμό λευκών αιμοσφαιρίων και η Β-τύπου ΟΛΛ (1-2%) έχει χαρακτηριστική μορφολογία βλαστών (L3) και κλασική χρωμοσωμική μετάθεση t(8;14), που παρατηρείται στις Β-τύπου λεμφικές κακοήθειες, όπως είναι το λέμφωμα Burkitt.

Η θεραπεία της ΟΛΛ συνίσταται σε θεραπεία εφόδου για την επίτευξη της ύφεσης, σε θεραπεία σταθεροποίησης, σε προφυλακτική θεραπεία ΚΝΣ, σε θεραπεία επανεφόδου και συντήρησης. Η προφυλακτική ακτινοθεραπεία του ΚΝΣ έχει σήμερα περιοροσθεί σε παιδιά υψηλού κινδύνου και σε Τ –τύπου ΟΛΛ. Η συνολική διάρκεια θεραπείας είναι 2 χρόνια, με εξαίρεση τα αγόρια χαμηλού κινδύνου, στα οποία η διάρκεια θεραπείας (λόγω του αυξημένου κινδύνου διήθησης των όρχεων στην ομάδα αυτή) παρατείνεται σε 3 χρόνια.

Με το σύγχρονο τρόπο θεραπείας 70-75% των παιδιών με ΟΛΛ ιώνται.

Η οξεία μη λεμφοβλαστική λευχαιμία (ΟΜΛΛ) είναι λιγότερο συχνή νόσος στα παιδιά και κατατάσσεται σε 8 υποομάδες από Μ0 έως Μ7. Οι υποομάδες αυτές έχουν ποικίλες χρωμοσωμικές ανωμαλίες με ποικίλη πρόγνωση. Στην υποομάδα Μ3 (οξεία προμυελοκυτταρική λευχαιμία) παρατηρείται η μετάθεση t(15;17) και η πρόγνωση είναι ιδιαίτερα καλή. Σε άλλες υποομάδες υπάρχει ένδειξη αλλογενούς μεταμόσχευσης μυελού μετά την επίτευξη ύφεσης.

Λεμφώματα

Τα λεμφώματα (Patte C et al) της παιδικής ηλικίας διακρίνονται σε μη Hodgkin λεμφώματα και στη νόσο Hodgkin.

Η νόσος Hodgkin προσβάλλει κυρίως εφήβους και είναι σπάνια η νόσηση παιδιών <5 χρόνων. Ενώ τα αγόρια προσβάλλονται συχνότερα σε μικρότερες ηλικίες , κατά την εφηβεία νοσούν εξ ίσου αγόρια και κορίτσια. Η νόσος έχει παρατηρηθεί σε αδέλφια στην οικογένεια, στο ίδιο σχολείο και στις περιπτώσεις αυτές πιθανολογείται η συμμετοχή γενετικού ή/και λοιμώδους παράγοντα.

Οι 4 κλασικοί ιστολογικοί τύποι (οζώδης σκλήρυνση, μικτός κυτταρικός τύπος, λεμφοκυτταρική υπεροχή και λεμφοπενικός τύπος) παρατηρούνται με ανάλογη συχνότητα και κατά την παιδική ηλικία.

Η συχνότερη κλινική εκδήλωση είναι η ανώδυνη διόγκωση τραχηλικών και υπερκλειδίων λεμφαδένων, οι οποίοι εμφανίζουν χαρακτηριστική ελαστική σύσταση.

Στα 2/3 των παιδιών συνυπάρχει και διόγκωση των αδένων του μεσοθωρακίου, ενώ είναι δυνατόν να διαπιστωθούν και αδένες άλλης λεμφαδενικής περιοχής καθώς και ηπατοσπληνική διόγκωση.

Στο 1/3 των παιδιών παρατηρούνται και συστηματικά συμπτώματα, όπως πυρετός, καταβολή, απώλεια βάρους, νυχτερινοί ιδρώτες (συμπτώματα Β). Η σταδιοποίηση της νόσου γίνεται με απεικονιστικές εξετάσεις και σε ορισμένες περιπτώσεις και με έλεγχο του μυελού των οστών.

Η θεραπευτική αντιμετώπιση της νόσου Hodgkin συνίσταται σε χορήγηση χημειοθεραπείας, ακόμη και στην εντοπισμένη νόσο, προκειμένου να περιορίζεται η δόση της ακτινοθεραπείας και να αποφεύγονται οι απώτερες συνέπειες. Με το συνδυασμό θεραπείας περισσότερα από 90% των παιδιών με εντοπισμένη νόσο ιώνται.

Μη Hodgkin λέμφωμα

Τα μη Hodgkin λεμφώματα της παιδικής ηλικίας είναι νεοπλάσματα υψηλής κακοήθειας, που, σε αντίθεση με τα αντίστοιχα των ενηλίκων, σπανίως είναι εντοπισμένα.

Η νόσος προσβάλλει συχνότερα τα αγόρια (2-3/1) και έχει κυρίως εξωλεμφαδενική εντόπιση. Η παθολογοανατομική και ανοσοφαινοτυπική κατάταξη έχει ιδιαίτερη σημασία για την επιλογή της κατάλληλης αγωγής, η οποία γενικά περιλαμβάνει ιδιαίτερα επιθετική χημειοθεραπεία, της οποίας η διάρκεια ποικίλλει ανάλογα με τον τύπο του λεμφώματος.

Τα μη Hodgkin λεμφώματα κατατάσσονται σε :

1. λεμφοβλαστικά λεμφώματα, που συνήθως εντοπίζονται στο μεσοθωράκιο και είναι Τ –τύπου. Ο κυτταρογενετικός έλεγχος δείχνει t(1;14) και t(10;14).
2. αδιαφοροποίητα Burkitt ή μη Burkitt εκ μικρών κυττάρων χωρίς εντομή, που έχουν κοιλιακή εντόπιση και είναι Β-τύπου. Ο κυτταρογενετικός έλεγχος δείχνει t (8;14) και λιγότερο συχνά t (2;8).
3. λεμφώματα εκ μεγάλων κυττάρων, των οποίων η εντόπιση ποικίλλει, αλλά είναι δυνατόν να εντοπίζονται και στο δέρμα και οστά και ανοσοφαινοτυπικά είναι δυνατόν να είναι Τ ή Β τύπου, ενώ η ομάδα των αναπλαστικών φέρει το CD30, είναι δηλαδή Ki-1 θετικά λεμφώματα και φέρουν την μετάθεση t (2;5).

Σε 30% των περιπτώσεων η νόσος εντοπίζεται στο μεσοθωράκιο και εκδηλώνεται με δύσπνοια, βήχα, λεμφαδενικές διογκώσεις, κυρίως στον τράχηλο και σπανιότερα με δυσφαγία, οίδημα προσώπου και ορθόπνοια.

Σε 40% των παιδιών με μη Hodgkin λέμφωμα η νόσος έχει κοιλιακή εντόπιση και προβάλλει με πόνο, δυσκοιλιότητα, ορατή και ψηλαφητή διόγκωση και σπανιότερα με εγκολεασμό. Ο ανάλογος ιστολογικός και ανοσοφαινοτυπικός τύπος σε παιδιά, που ζουν στην Αφρική, εντοπίζεται στην περιοχή της γνάθου και του κόγχου, (πρόκειται για τον ενδημικό τύπο Burkitt).

Σε 3/4 των παιδιών η νόσος κατά τη διάγνωση είναι στάδιο III ή IV. ΄Ενα από τα πλέον σημαντικά προβλήματα στην αντιμετώπιση της νόσου είναι η πρόληψη και θεραπεία του συνδρόμου της οξείας κυτταρικής λύσης.

Στη θεραπευτική αντιμετώπιση της νόσου περιλαμβάνεται και η προφύλαξη του ΚΝΣ. Με τη σύγχρονη θεραπευτική παρέμβαση, η οποία περιλαμβάνει μόνο επιθετική χημειοθεραπεία (λίαν βραχείας διάρκειας στα Β -λεμφώματα), περισσότερα από τα 3/4 των παιδιών ιώνται.

Νεφροβλάστωμα

Το νεφροβλάστωμα (όγκος Wilms') είναι ο συχνότερος όγκος του νεφρού κατά την παιδική ηλικία, ιδιαίτερα μεταξύ 1 και 5 χρόνων (Breslow N et al). Η νόσος είναι δυνατόν να εμφανιστεί επί εδάφους ορισμένων σποραδικών ή άλλων διαμαρτιών, όπως είναι η ανιριδία, η ημιϋπερτροφία και οι συγγενείς ανωμαλίες του ουροποιογεννητικού συστήματος. Σε 5% των περιπτώσεων η νόσος είναι αμφοτερόπλευρη. Το γονίδιο WT1 είναι ογκοκατασταλτικό και εντοπίζεται στο σημείο 11p13 .

Η συχνότερη κλινική εκδήλωση είναι η παρουσία ορατής και ψηλαφητής κοιλιακής μάζας, που συχνά γίνεται αντιληπτή από τους γονείς. ΄Αλλα συμπτώματα είναι αιματουρία, πυρετός, πόνος και υπέρταση.

Το στάδιο της νόσου εξαρτάται από τη διήθηση της νεφρικής κάψας, του περινεφρικού λίπους, των πυλαίων ή παραορτικών λεμφαδένων και την παρουσία μεταστάσεων συχνότερα πνευμονικών.

Η πρόγνωση της νόσου, εκτός από το στάδιο, εξαρτάται και από τον ιστολογικό τύπο της νόσου (ευνοϊκής ή μη ευνοϊκής ιστολογίας). Αναπλαστικός τύπος, όγκος εκ διαυγών κυττάρων και ραβδοειδής όγκος του νεφρού, έχουν χειρότερη πρόγνωση, αν και οι δύο τελευταίοι θεωρούνται όγκοι μη Wilms'.

Η Διεθνής Εταιρία Παιδιατρικής Ογκολογίας (SIOP), αντιμετωπίζει τη νόσο με προεγχειρητική χημειοθεραπεία και η αφαίρεση του όγκου γίνεται σε δεύτερο χρόνο. Αντίθετα η Αμερικανική ομάδα NWTS προτείνει χειρουργική αφαίρεση σε πρώτο χρόνο. Η ακτινοθεραπεία χορηγείται σε ορισμένα στάδια και στους όγκους μη ευνοϊκής ιστολογίας πέραν του σταδίου.

Με τη σύγχρονη αγωγή τα περισσότερα παιδιά με νεφροβλάστωμα ιώνται.

Νευροβλάστωμα

Το νευροβλάστωμα, το γαγγλιονευροβλάστωμα και το γαγγλιονεύρωμα είναι όγκοι εμβρυϊκοί, που προέρχονται από το συμπαθητικό νευρικό σύστημα και τη νευρική ακρολοφία. Πρόκειται για όγκο της πρώτης παιδικής ηλικίας, του οποίου η κλινική συμπεριφορά ποικίλλει (Brodeur GM et al, Philip T et al).

Αλλοι όγκοι χαρακτηρίζονται από αυτόματη υποχώρηση και ίαση και άλλοι, παρά την επιθετική χημειοθεραπεία δεν ανταποκρίνονται στην αγωγή.

Η νόσος εντοπίζεται συχνότερα στην κοιλιά (>50%) και συγκεκριμμένα στα γάγγλια του συμπαθητικού ή στα επινεφρίδια. Η δεύτερη σε συχνότητα εντόπιση είναι το οπίσθιο μεσοθωράκιο.

Τα συμπτώματα εξαρτώνται από την εντόπιση. Μετά τη βρεφική ηλικία τα περισσότερα παιδιά κατά τη διάγνωση έχουν μεταστάσεις στα οστά ή/και στο μυελό των οστών. Κατά το πρώτο έτος της ηλικίας, βρέφη με εντοπισμένο όγκο αλλά με μεταστάσεις ήπατος, δέρματος και μυελού των οστών, έχουν καλή πρόγνωση και σε πολλά από αυτά δεν χορηγείται θεραπεία.

Σε >80% των παιδιών με νευροβλάστωμα οι κατεχολαμίνες των ούρων είναι αυξημένες.

Η πρόγνωση εξαρτάται από την ηλικία, το στάδιο της νόσου και άλλους παράγοντες, όπως είναι τα αντίγραφα του ογκογονιδίου N myc καθώς και τα επίπεδα της φερριτίνης του ορού.

Μετά τη διάγνωση και εφόσον ο όγκος δεν είναι χειρουργικά εξαιρέσιμος, χορηγείται χημειοθεραπεία. Σε παιδιά με νευροβλάστωμα στάδιο IV, που είναι και το συχνότερο στάδιο μετά τον πρώτο χρόνο, γίνεται και αυτόλογη μεταμόσχευση μυελού, αλλά η πρόγνωση της νόσου εξακολουθεί να είναι ιδιαίτερα επιφυλακτική. Στον πίνακα 4 αναφέρονται ομοιότητες και διαφορές των δύο συχνότερων ενδοκοιλιακών όγκων.

νεφροβλάστωμα	**νευροβλάστωμα**
ίδια ηλικία – υπέρταση-	
κοιλιακός όγκος	
περιγεγραμμένος	ακαθόριστος
εύκολα ψηλαφητός	εν τω βάθει
αποτιτανώσεις +/-	αποτιτανώσεις +
«καλό» παιδί	άρρωστο παιδί
πυρετός -	πυρετός +
πόνος +/- (τοπικά)	πόνος +
	κατεχολαμίνες
	MIBG
	μυελόγραμμα
	οφθαλμικά σημεία
	(πρόπτωση, εκχύμωση ,
	Horner, εξόφθαλμος).

Πίνακας 4.

Σαρκώματα μαλακών μορίων

Τα σαρκώματα μαλακών μορίων είναι όγκοι μεσεγχυματογενούς προέλευσης, που προέρχονται από το μεσέγχυμα Flamant F et al). Η νόσος σε περίπου 50% προέρχεται από τους γραμμωτούς μύες (ραβδομυοσάρκωμα), ενώ στις υπόλοιπες περιπτώσεις πρόκειται για μη ραβδο-σαρκώματα μαλακών μορίων.

Ο εμβρυϊκός τύπος ραβδομυοσαρκώματος είναι συχνότερος και η νόσος εντοπίζεται στο ουρογεννητικό σύστημα, στην περιοχή κεφαλής –τραχήλου, ενώ ο κυψελιδικός τύπος εντοπίζεται συχνότερα στον κορμό και στα άκρα και φέρει την μετάθεση t(2;13).

Σε 40% των περιπτώσεων η νόσος εντοπίζεται στην περιοχή κεφαλής –τραχήλου (10% στον κόγχο και 20% η εντόπιση είναι παραμηνιγγική), σε 10% στον κορμό, σε 20% στο ουρογεννητικό (12% στην κύστη και στον προστάτη, 6% παραορχικά, 2% μήτρα και κόλπος) και σε 20% στα άκρα.

Οι κλινικές εκδηλώσεις εξαρτώνται από την εντόπιση του όγκου και η νόσος αντιμετωπίζεται κατ'αρχάς με χημειοθεραπεία και χειρουργική αφαίρεση σε 2ο χρόνο. Σε μη ικανοποιητική απάντηση στη χημειοθεραπεία και σε περιπτώσεις ανεπιτυχούς χειρουργικής αφαίρεσης, καθώς και σε περιπτώσεις παραμηνιγγικού σαρκώματος χορηγείται και ακτινοθεραπεία.

Τα μη ραβδο –σαρκώματα μαλακών μορίων είναι όγκοι, για τους οποίους απαιτείται κυρίως πλήρης χειρουργική εξαίρεση σε 1ο χρόνο.

Η πρόγνωση των σαρκωμάτων εξαρτάται από την εντόπιση , το στάδιο της νόσου, τη δυνατότητα πλήρους χειρουργικής εξαίρεσης και τον ειδικό ιστολογικό τύπο.

΄Ογκοι οστών

Οι συχνότεροι όγκοι οστών στα παιδιά είναι το οστεοσάρκωμα και το σάτκωμα Ewing.

Οστεοσάρκωμα

Το οστεοσάρκωμα (Souhami RL et al) είναι όγκος που εμφανίζεται κυρίως κατά την εφηβεία και εκδηλώνεται με πόνο, οίδημα και περιορισμό της κινητικότητας. Η παρουσία συστηματικών συμπτωμάτων, όπως π.χ. πυρετού, δεν είναι συχνή. Η συχνότερη εντόπιση αφορά τα οστά που συμμετέχουν στην άρθρωση του γόνατος και συγκεκριμμένα στη μετάφυση του μηριαίου (41%) και της κνήμης (21%).

Συχνότερη εντόπιση μεταστάσεων είναι οι πνεύμονες και λιγότερο συχνά τα άλλα οστά.

Αν οι μεταστάσεις στα οστά εμφανίζονται κατά τη διάγνωση τίθεται θέμα πολυεστιακής νόσου.

Μετά τη βιοψία η νόσος αντιμετωπίζεται με χημειοθεραπεία και στη συνέχεια με τοπική χειρουργική αγωγή σε μία προσπάθεια διάσωσης του μέλους.

Το ποσοστό νέκρωσης του όγκου από τη χημειοθεραπεία έχει προγνωστική σημασία.

Σάρκωμα Ewing

Το σάρκωμα Ewing (Jurgens H) είναι κακοήθης οστικός όγκος, που κλινικά χαρακτηρίζεται εκτός από τοπικά φαινόμενα (πόνος, δυσκινησία, οίδημα) και από συστηματικά στοιχεία (πυρετός, αυξημένος αριθμός λευκών αιμοσφαιρίων, αυξημένη ταχύτητα καθίζησης ερυθρών).

οστεοσάρκωμα	**σάρκωμα Ewing**
έφηβος με πόνο και ιστορικό τραυματισμού περί το γόνατο, μακρά οστά	κορμός , πλατιά οστά
	γενικά συμπτώματα
	λευκοκυττάρωση
	πολυμορφοπυρήνωση
	ΤΚΕ
	LDH
οστεόλυση	μικτή βλάβη

Πίνακας 5.

Η νόσος εντοπίζεται συχνότερα στην πύελο και στην περιοχή του θώρακα (26% και 20% αντίστοιχα). Στο σάρκωμα Ewing παρατηρείται ειδική χρωμοσωμική ανωμαλία η t(11;22), η οποία επίσης παρατηρείται σε όγκους τύπου PNET (primitive neuroectodermal tumors).

Η νόσος αντιμετωπίζεται με χημειοθεραπεία, τοπική χειρουργική εξαίρεση με ή χωρίς ακτινοθεραπεία. Στον πίνακα 5 αναφέρονται ομοιότητες και διαφορές των συχνότερων πρωτοπαθών όγκων οστών.

΄Ογκοι ΚΝΣ

Οι όγκοι του ΚΝΣ είναι οι συχνότεροι συμπαγείς όγκοι της παιδικής ηλικίας. Είναι όγκοι που χαρακτηρίζονται από ετερογένεια ως προς την εντόπιση, την κλινική συμπεριφορά, την αντιμετώπιση και τον ιστολογικό τύπο (Pollack JF).

Η συμπτωματολογία μπορεί να οφείλεται στη διήθηση ή πίεση των νευρικών ιστών, άμεσα από τον όγκο ή έμμεσα από απόφραξη της ροής του εγκεφαλονωτιαίου υγρού, με συνέπεια αύξηση της ενδοκράνιας πίεσης και εμφάνιση των κλασικών συμπτωμάτων (πρωϊνή κεφαλαλγία, έμετος, διαταραχές της όρασης). Τα συμπτώματα αυτά συνοδεύουν ταχέως αυξανόμενο όγκο της μέσης γραμμής ή του οπίσθιου βόθρου.

΄Ογκοι, που αναπτύσσονται κάτω από το σκηνίδιο της παρεγκεφαλίδας (στέλεχος και παρεγκεφαλίδα), εκδηλώνονται με διαταραχές ισορροπίας και συμπτώματα από δυσλειτουργία στελέχους.

΄Ογκοι, που αναπτύσονται πάνω από το σκηνίδιο της παρεγκεφαλίδας, εκδηλώνονται με κεφαλαλγία και σπασμού.

΄Ογκοι της περιοχής του υποθαλάμου εκδηλώνονται με διαταραχές βάρους, ανορεξία ή βουλιμία, καθυστερημένη ή πρώϊμη ήβη και διαταραχές της όρασης.

Μία αδρή κατάταξη των όγκων του ΚΝΣ είναι τα γλοιώματα χαμηλής κακοήθειας (γλοίωμα παρεγκεφαλίδας, οπτικής οδού, εγκεφαλικών ημισφαιρίων, θαλάμου και στελέχους), τα γλοιώματα υψηλής κακοήθειας και οι όγκοι PNET (μυελοβλάστωμα).

Η χειρουργική εξαίρεση του όγκου, εφόσον είναι εφικτή, είναι σημαντικός τρόπος θεραπείας. Η προσθήκη της χημειοθεραπείας και της ακτινοθεραπείας εξαρτάται από την εντόπιση και την ιστολογία του όγκου και την ηλικία του παιδιού. Για τους όγκους του ΚΝΣ υπενθυμίζεται ότι όταν υπάρχουν:

διπλωπία, κεφαλαλγία, έμετοι, τίθεται υποψία όγκου οπισθίου βόθρου μέχρι απόδειξης του αντίθετου και όταν υπάρχουν:

πυραμιδικά σημεία, παραλύσεις τουλάχιστον 2 εγκεφαλικών συζυγιών, τίθεται υποψία όγκου στελέχους μέχρι απόδειξης του αντίθετου.

Συμβολή του παιδιάτρου κατά την παρακολούθηση του παιδιού με καρκίνο

Μετά τη διάγνωση της νόσου ο ρόλος του παιδιάτρου, του οικογενειακού και του γενικού γιατρού είναι κεντρικός και σημαντικός, δεδομένου ότι αποτελεί το σύνδεσμο μεταξύ οικογένειας και ογκολογικής ομάδας. Είναι εκείνος που καλείται να συμμετάσχει στην ενημέρωση της κοινότητας, ιδιαίτερα σε «κλειστές» κοινωνίες. Καλό είναι να υπάρχει εξοικείωση με κεντρικές φλεβικές γραμμές και να παρέχεται διευκόλυνση σε ορισμένες φάσεις, που απαιτείται προσεκτική αντικειμενική εξέταση επί ύπαρξης πυρετού με/η χωρίς απλασία, εξανθήματος ή άλλων συμπτωμάτων, έτσι ώστε να αποφεύγεται η άμεση παραπομπή του παιδιού στο Ογκολογικό τμήμα χωρίς προηγούμενη αξιολόγηση και πιθανά έναρξη ενδεδειγμένης αγωγής. Ο παιδίατρος θα ενημερώσει τους γονείς για πιθανή έξαρση κάποιου λοιμώδους νοσήματος στο σχολείο ή στην περιοχή.

Ο παιδίατρος θα πρέπει να γνωρίζει και να ενημερώνει τους γονείς π.χ. ότι αλωπεκία δεν σημαίνει επιτυχή θεραπεία και αντίθετα διατήρηση μαλλιών δεν σημαίνει αποτυχία, ότι βιταμινούχα και υπερθερμιδικά σκευάσματα δεν ενισχύουν απαραίτητα τη δράση της θεραπείας, αλλά ότι ενδείκνυνται σε περιπτώσεις απώλειας βάρους και μη ικανοποιητικής πρόσληψης τροφής, καθώς επίσης ότι αυτά τα σκευάσματα «διατρέφουν το παιδί και όχι τον όγκο του». Ο παιδίατρος τονίζει επίσης ότι η αποφυγή της συνέχισης του σχολείου δεν σημαίνει προστασία, αλλά απομόνωση και μη επανένταξη στην «φυσιολογικότητα» του παιδιού.

Συμβολή του παιδιάτρου κατά τη φάση της ανακουφιστικής αγωγής

Η φάση αυτή της νόσου, την οποία διέρχεται 1 σε κάθε 4 παιδιά με καρκίνο, είναι επώδυνη, τραυματική και μοναδική, τόσο για το παιδί και την οικογένεια, όσο και για τους φροντίζοντες. Στη φάση αυτή ο παιδίατρος καλείται να συμμετάσχει στη στήριξη παιδιού και γονιών, να διευρύνει τη συνεργασία του με την ογκολογική ομάδα, να επιχειρήσει να συμβάλλει στη διευκόλυνση, έτσι ώστε να επιτευχθεί η «παραμονή στον τόπο τους» και να ενημερωθεί και εξοικειωθεί με τους κανόνες της αποτελεσματικής αναλγησίας. Πρέπει να γνωρίζει ότι τα παιδιά που λαμβάνουν ισχυρή αναλγησία δεν εθίζονται στα ναρκωτικά και ότι ο κύριος λόγος της μη αποτελεσματικής αναλγησίας είναι οι φόβοι και οι μύθοι, που δυστυχώς συμμερίζεται και η ιατρική ομάδα (Μπάκα Μ et al, Papadatou D et al, Spinetta J et al) .

Συμβολή του παιδιάτρου στη φάση της αποθεραπείας

Ο παιδίατρος καλείται να συμμετάσχει στη στήριξη κατά την επανένταξη του παιδιού, έτσι ώστε η ζωή του παιδιού και της οικογένειας να «επιστρέψει» στους ρυθμούς τους προ της διάγνωσης με την πολύτιμη εμπειρία ενός αγώνα με προοπτικές, όπου υπάρχει επιβεβαίωση και ελπίδα. Σε συνενόηση και συνεργασία αρχίζει το πρόγραμμα των εμβολιασμών 6-12 μήνες μετά το τέλος της θεραπείας, ανάλογα με την επιθετικότητα της προηγηθείσας αγωγής. Η σημαντικότερη προσφορά στη φάση αυτή είναι η σωστή καθοδήγηση του νέου ή της νέας, που ιάθηκε, έτσι ώστε να επιλέγεται ο αρμόζων τρόπος ζωής ("life style") και να αποφεύγονται απειλητικές για την ποιότητα, αλλά και για την ίδια τη ζωή συνέπειες και αυτό επιτυγχάνεται με τη γνώση των απώτερων από τη θεραπεία και τη νόσο επιπλοκών και ιδιαίτερα αυτές που αφορούν την καρδιοτοξικότητα και την ανάπτυξη δεύτερου καρκίνου (Kosmidis HV, Servitzoglou M et al).

Summary

Contribution of the pediatrician in the care of children with cancer

Helen Vasilatou- Kosmidis.

Childhood cancer is a rare disease comprising for less than 0.75% of human cancers. In contrast to cancer in adults, prevention is not effective and early diagnosis is the main tool and it depends on the knowledge of general physicians , family physicians and pediatricians .

A) Contribution of pediatrician at the time of diagnosis: Symptoms are not specific for cancer (unless if a mass is documented clinically or radiologically or abnormal CBC are found), so the assessment and evaluation of suspicious symptoms , the duration and the combination of symptoms may lead to suspicion and to the final diagnosis in collaboration with the pediatric oncologist. The presence of the pediatrician, if possible, at the time of informing parents is considered very helpful.

B) Contribution during therapy: After the diagnosis and while on therapy, families whose home town is in distance from the Oncology Center, may address to their pediatrician for care of the central line (heparinization etc), for evaluation and treatment of common pediatric problems as are fever, rash, cough etc and for hospital therapy in periods of febrile neutropenia.

C) Contribution at the end stage of cancer: Familiarization with clinical and other problems seen during this period, knowledge of appropriate use of analgesia and supporting the child and his parents in remaining in their home town are all of great importance.

D) Contribution at the off therapy period: During this period , pediatrician in collaboration with the oncologist , restarts vaccination, contributes to the follow-up and supports parents who worry about the disease coming back. He also contributes to the reintegration of the child to school and society.

Βιβλιογραφία

Birch JM, Marsden HB, Swindell (1982) Prenatal factors in the origin of germ cell tumors of childhood. Carcinogenesis, 3,75-80

Breslow N, Sharples K, Beckwith JB, Takashima J, et al (1991) Prognostic factors in non metastatic, favourable histology Wilms' tumor: results of the third National Wilms' tumor study. Cancer ,68, 2345-2353

Brodeur GM, Pritchard J, Berthold F, Carlsen NL, Castel V, et al (1993) Revisions of international criteria for neuroblastoma diagnosis, staging and response to treatment. J Clin Oncol 11, 1466-1477

Flamant F, Rodary C, Voute PA, and Otten J (1985) Primary chemotherapy in the treatment of rhabdomyosarcoma in children: Trial of the international society of pediatric Oncology (SIOP) Preliminary results. Radiotherapy and Oncology 3,227-236

Jurgens H (1994). Ewing's sarcoma and peripheral primitive neuroectodermal tumor . Curr Opin Oncol 6, 391-396

Knudson AG (1985). Hereditary cancer, oncogenes and antioncogenes. Cancer res 45, 1437-1444

Kosmidis HV, (1994). Late effects of childhood cancer In: European School of Oncology SIOP-ESO postgraduate course on Pediatric Oncology 309-320

Μπάκα Μ, Δογάνης Δ, Κοσμίδη-Βασιλάτου Ε. (2008) Ο πόνος στο παιδί με καρκίνο και εφαρμογή ειδικών γνώσεων στη γενική Παιδιατρική.

Papadatou D, Yfantopoulos I, Kosmidis H. (1996) Child dying at home or Hospital: Experience of greek mothers . Death studies 20(3) 215-236

Patte C, Michon J, Behrendt H, Bergeron C et al (1996a) B cell large cell lymphoma in children, description and outcome when treated with the same regimen as Burkitt's. SFOP experience with the LMB 89 protocol. Annals Oncol 7(suppl 3): 29A

Philip T (1998). Neuroblastoma screening in infants Edit Philip T In Med Ped Onc 31,5, 393-470

Pollack JF (1994) Brain tumors in children The New Engl J Med ,331, No 22,1500-1507

Pui CH (1995) . Childhood leukemia . New Engl J Med ,332,(24) ,1618-1630

Servitzoglou M, Papadatou D, Tsiantis I, Kosmidis V. H (2008). Psychosocial functioning of young adolescent and adults survivors of childhood cancer. Support care Cancer 16: 29-36

SouhamiRL, Craft AW, Nooy M and van der Eijken J (1996) A randomized trial of two regimens of chemotherapy in operable osteosarcoma. a study of the European Osteosarcoma Intergroup. Proceedings of the American Society of Clin Oncol 15,p520

Spinetta J, Jancovic M, Ablin R, Barr R, D'Angio J, Van Dongen J, Eden T, Kosmidis HV, Oppenheim D, Zeltzer P . (2009). Pediatric Blood Cancer 52(7), 904-907

Stiller CA (1994b). Centralized treatment,entry to trials and survival. Br J Cancer 70 ,352-362