

Саркома Юинга

Саркома Юинга — опухоль, которая развивается в клетках кости. Это целое семейство опухолей, каждая из которых отличается тем, что развивается в определенном месте. Наряду с саркомой Юинга в него входят примитивные нейроэктодермальные опухоли (ПНЭО), такие как периферическая нейроэпителиома, опухоль Аскина (она развивается в области грудной клетки). Наиболее частая локализация саркомы Юинга — кости таза, бедро, большеберцовая кость, малоберцовая кость, ребра, лопатка, позвонки, плечевая кость

- Саркома Юинга занимает второе место по частоте среди злокачественных опухолей костей у детей (после остеогенной саркомы) была впервые описана Д. Юингом в 1921 году и получила название по имени автора. Эта опухоль редко встречается у детей младше 5 лет и у взрослых старше 30 лет. Наиболее часто эта опухоль возникает у подростков в возрасте от 10 до 15 лет. Встречаются случаи внекостной саркомы Юинга с поражением мягких тканей.

- **Причины возникновения**

- Для костных сарком характерен быстрый рост и раннее метастазирование. Саркома Юинга является второй по частоте среди злокачественных опухолей костей у детей — составляет 10-15 %. Эта опухоль редко встречается у детей моложе 5 лет и у взрослых старше 30 лет. Пик заболеваемости приходится на 10 –15 лет.

- Причина появления злокачественных опухолей костей пока не известна, однако доказано, что в 40 % возникновение костной саркомы провоцирует травма.

- Саркома Юинга состоит из мелких круглых клеток со скудной цитоплазмой Саркома Юинга состоит из мелких круглых клеток со скудной цитоплазмой, круглым ядром, содержащим нежный хроматин Саркома Юинга состоит из мелких круглых клеток со скудной цитоплазмой, круглым ядром, содержащим нежный хроматин и слабо просматривающиеся базофильные нуклеолы. В отличие от остеосаркомы, она не продуцирует остеоид.
- Идея эндотелиальной природы опухоли Юинга превалировала до 1980 года. Исследования, проведенные в последние годы, показали нейрогенную природу опухоли Юинга. Хотя чаще саркома Юинга является недифференцированной опухолью костей, имеются данные о поражении мягких тканей (экстраоссальная саркома Юинга). В специальной литературе появился термин «семейство опухолей типа саркомы Юинга».

■ **Симптомы**

- Боль
- Первым признаком является боль, которая, в отличие от воспалительного процесса, не стихает в покое (усиление по ночам, отсутствие облегчения при фиксации конечностей).
- По мере роста опухоли начинает страдать функция близлежащего сустава, и затем развивается прощупываемая опухоль, нередко с патологическим переломом (поздний признак).
- На третьем — четвертом месяце от начала заболевания из-за боли сначала нарушается, а затем прекращается движение в ближайшем суставе.
- Повышение температуры тела больного
- Наличие опухолевого образования

- В области растущей опухоли появляется припухлость, покраснение, расширенные подкожные вены и местное повышение температуры.
- Возможны нарушения функций пораженной конечности
- Иногда возникает лихорадка
- Примерно у 50 % больных, по данным литературы, симптомы болезни отмечались в течение более чем 3 месяцев до установления правильного диагноза.
- Другая опухоль детского возраста - примитивная нейроэктодермальная опухоль (ПНЕТ) имеет много общих черт с костной и внекостной саркомой Юинга, которая может первично поражать как кости, так и мягкие ткани. Все эти опухоли развиваются из одного и того же типа клеток.
Костная саркома Юинга составляет 87%, внекостная саркома Юинга - 8% и ПНЕТ -5%.

- Обычно такие опухоли развиваются в центральной части длинных трубчатых костей верхних и нижних конечностей, однако могут выявляться также в тазовых костях и в костях и мягких тканях, образующих грудную клетку.

ЧАСТОТА ВОЗНИКНОВЕНИЯ САРКОМЫ ЮИНГА

- Среди злокачественных опухолей у детей саркома Юинга составляет 1,8% и является второй по частоте среди злокачественных опухолей костей у детей (10-15%).

- Ежегодно в США эта опухоль выявляется у 150 детей и подростков. Чаще заболеванию подвержены лица мужского пола.

Существует некоторая связь между возникновением саркомы Юинга и наличием аномалий костей скелета и мочеполовой системы.

В 30% случаев в момент диагностики уже имеется метастатическое поражение легких и костей.

- **ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ САРКОМЫ ЮИНГА**

- В настоящее время известно несколько факторов риска, связанных с возникновением саркомы Юинга.

Пол. Саркома Юинга несколько чаще встречается среди мальчиков по сравнению с девочками.

Возраст. В 64% случаев саркома Юинга встречается в возрасте от 10 до 20 лет.

Раса. Наиболее часто саркома Юинга наблюдается у белого населения.

Профилактика саркомы Юинга, как и большинства других опухолей детского возраста, в настоящее время невозможна, так как образ жизни детей и их родителей не влияет на частоту возникновения данной опухоли.

■ Стадии развития саркомы Юинга

- Локализованные — расположенные только в одной части тела
- Метастазированные — когда опухоль распространилась в другие части тела

Чаще всего метастазы возникают в легких, хотя могут появиться и в костях или костном мозге. Это одна из самых сложных проблем, связанных с лечением саркомы Юинга.

Для того, чтобы определить наличие метастаз проводятся компьютерная томография Для того, чтобы определить наличие метастаз проводятся компьютерная томография, сканирование костей Для того, чтобы определить наличие метастаз проводятся компьютерная томография, сканирование костей и биопсия костного мозга.

Если опухоль располагается в ребрах, то опухолевые клетки могут быть обнаружены в жидкости, окружающей легкие.

- **ДИАГНОСТИКА САРКОМЫ ЮИНГА**

- **Признаки опухоли**

Клиническими признаками саркомы Юинга являются усиливающиеся боли, отек над пораженной областью с нарушением функции конечности. Опухоль обычно болезненная при ощупывании, быстро увеличивается в размерах. Область опухоли может быть теплее, чем окружающие ткани. Но это вовсе не означает что любая болезненная опухоль — саркома Юинга. Гораздо чаще опухоль вызвана другими причинами. И только врачи могут определить, является ли опухоль злокачественной.

Еще одним симптомом, связанным с саркомой Юинга является общее недомогание, слабость, общее повышение температуры.

- **МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ**

- **Анализ периферической крови.** Выявление опухолевых клеток в крови больного указывает на поражение костного мозга при саркоме Юинга.

Биохимический анализ крови. Повышение уровня ЛДГ (лактатдегидрогеназы) дает право заподозрить метастатический процесс у больного саркомой Юинга.

Рентгенологическое исследование костей позволяет с определенной уверенностью диагностировать саркому Юинга.

- **Рентгенологическое исследование** грудной клетки дает возможность обнаружить метастазы саркомы Юинга в легких.

Компьютерная томография (КТ) (иногда с дополнительным контрастированием) костей грудной и брюшной полости позволяет уточнить локализацию и размер опухоли, выявить наличие метастазов в легких, лимфатических узлах и печени.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) дает дополнительную информацию относительно состояния костного мозга, мышц и соединительной ткани вокруг пораженных костей и помогает определить степень распространения опухоли.

- **Радионуклидное сканирование (сцинтиграфия)** с помощью технеция-99 выявляет поражение других костей и мягких тканей.

Пункция и биопсия костного мозга необходимы для выявления его поражения при саркоме Юинга.

Биопсия опухоли (взятие кусочка опухоли для исследования) является окончательным и обязательным методом для уточнения диагноза саркомы Юинга

ОПРЕДЕЛЕНИЕ СТАДИИ (РАСПРОСТРАНЕННОСТИ) САРКОМЫ ЮИНГА

- Уточнение стадии саркомы Юинга важно как для определения прогноза (исхода) заболевания, так и для планирования лечения. При саркоме Юинга выделяют две стадии заболевания - локализованную и метастатическую.

- При **локализованной стадии** опухоль ограничена тканью, из которой она возникла, но может также распространяться на окружающие мышцы и сухожилия. Отсутствие видимых метастазов не исключает наличие мелких очагов (микрочеластазов) опухоли, которые можно обнаружить только при микроскопическом исследовании.

Метастатическая стадия означает распространение опухоли в легкие, кости, костный мозг, лимфатические узлы, печень.

- **ЛЕЧЕНИЕ САРКОМЫ ЮИНГА**

- **ОПЕРАЦИЯ**

- Выбор типа операции зависит от локализации опухоли и влияния операции на функцию пораженной части тела. Во многих случаях пораженная кость или мягкие ткани могут быть полностью удалены хирургическим путем без нарушения функции органа. В других случаях сохранение функции органа после полного удаления опухолевой ткани невозможно.

Если много лет тому назад саркому Юинга верхних и нижних конечностей лечили с помощью ампутации, то в настоящее время чаще всего выполняются сохраняющие операции. При этом удаленные кости и суставы замещаются трансплантатами или протезами. Сохраняющие операции проводятся даже больным с поражением тазовых костей.

- У больных саркомой Юинга с поражением жизненно важных нервов и сосудов вместо операции может быть применена лучевая терапия.

В случае локализации саркомы Юинга на грудной клетке выполняется удаление опухоли вместе с несколькими ребрами, которые замещаются синтетическим материалом.

Метастатические узлы в легких удаляются во время операции торакотомии. После операции таким больным проводится лучевая терапия на легочную ткань.

- Из непосредственных и отдаленных последствий оперативного лечения саркомы Юинга следует отметить плохое заживление ран и инфекционные осложнения. Это объясняется ранее примененной химиотерапией и облучением. После операции многие больные саркомой Юинга нуждаются в восстановительном лечении.

- **ХИМИОТЕРАПИЯ**

- Химиотерапия больным саркомой Юинга проводится с помощью противоопухолевых препаратов, вводимых, как правило, внутривенно и редко внутрь. Этот метод лечения применяется всем больным, независимо от стадии болезни. Это объясняется тем, что даже у больных с локализованным процессом могут быть микрометастазы, выявляемые только с помощью микроскопического исследования. Поэтому отказ от химиотерапии у больных с локализованной стадией в конце концов приведет к росту этих микрометастазов.

- Для химиотерапии саркомы Юинга применяются различные комбинации (сочетания) противоопухолевых препаратов, которые назначаются каждые 3-4 недели.

Сначала применяется комбинация таких препаратов, как винкристин, адриамицин (доксорубицин) и циклофосфан. После того, как проходят побочные эффекты химиотерапии, назначают вторую комбинацию, включающую ифосфамид и этопозид. Такие циклы химиотерапии повторяют 4-5 раз.

Химиотерапия может сопровождаться различными побочными эффектами в виде тошноты, рвоты, потери аппетита, облысения, поражения слизистой оболочки полости рта и мочевого пузыря, повышения восприимчивости к инфекции, нарушения менструального цикла, бесплодия, повреждения сердечной мышцы.

- Самым серьезным, хотя и редким, осложнением химиотерапии может быть возникновение второй злокачественной опухоли, в частности, острого миелоидного лейкоза.
- **ЛУЧЕВАЯ ТЕРАПИЯ**
- У больных саркомой Юинга применяется наружное облучение источниками высоких энергий. Эта опухоль является высоко чувствительной к облучению, и большинство больных можно излечить комбинацией химиотерапии и облучения.

Суммарная доза лучевой терапии на очаг обычно составляет 45-55 грей. По показаниям проводится облучение легких, однако дозы лучевой терапии при этом снижаются.

- К серьезному осложнению лучевой терапии относится нарушение роста костей. При этом, чем моложе ребенок, тем более выражены побочные эффекты и осложнения. Лучевая терапия может вызвать укорочение конечности, деформацию лица и пр.

При облучении области таза возможно поражение мочевого пузыря и толстой кишки. Лучевая терапия на область сустава может вызвать ограничение его функции за счет образования рубцов.

- Побочные явления и осложнения лучевой терапии при воздействии на спинной и головной мозг проявляются через 1-2 года и заключаются в головной боли и ухудшении умственной деятельности.

Высокие дозы лучевой терапии (свыше 60 грей) в 20% случаев приводят к развитию второй злокачественной опухоли.

- **ТРАНСПЛАНТАЦИЯ КОСТНОГО МОЗГА И ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК**
- В последнее время больным с плохим прогнозом, в частности с метастазами в кости и костный мозг, имеющим выживаемость менее 10%, применяется более интенсивное лечение - химиотерапия высокими дозами препаратов с облучением тела и трансплантацией костного мозга или периферических стволовых клеток. Такой подход позволяет излечить более 30% больных с метастатическим процессом.

- **ПОСЛЕ ОКОНЧАНИЯ ЛЕЧЕНИЯ**

- После осуществления всей программы лечения саркомы Юинга больные должны находиться под наблюдением врачей и проходить периодическое обследование для выявления осложнений, возможного рецидива или второй опухоли.
Интервалы между посещениями врача со временем удлиняются.