



kinderkrebsinfo.de

www.kinderkrebsinfo.de

Саркомы мягких тканей и редкие мягкотканые опухоли (краткая информация)

**Авторское право © 2014 Мультицентровая кооперативная группа
по вопросам детской онкологии и гематологии (КРОН)**

Автор: Мария Яллурос (дипл. биолог), Штефани Кульбе (канд.мед.н.)

Проверка и разрешение к печати: Ева Кошельняк (проф. канд.мед.н.)

Последняя редакция: 31.01.2014

Перевод: Мария Шнейдер (канд. мед. наук)

Русская редакция: Натали Карина-Вельке (канд. филол. наук)

в университетской клинике







Оглавление

1. Что такое саркомы мягких тканей и редкие мягкотканые опухоли?	4
2. Как часто у детей встречаются саркомы мягких тканей?	4
3. Какие виды опухоли бывают?	5
4. Где может вырасти опухоль?	5
5. Почему дети болевают саркомами мягких тканей?	6
6. Какие бывают симптомы болезни?	6
7. Как ставят диагноз?	7
7.1. Исследования по снимкам	7
7.2. Исследования образцов тканей	8
7.3. Уточнение диагноза и поиск метастазов	8
7.4. Исследования и анализы до курса лечения	8
8. Как составляют план лечения?	8
9. Как лечат опухоли мягких тканей?	9
9.1. Как лечат детей с локализованной рабдомиосаркомой?	10
9.2. Как лечат детей с саркомами мягких тканей из группы рабдомиосарком?	10
9.3. Как лечат детей с саркомами мягких тканей не из группы рабдомиосарком и редкими опухолями мягких тканей?	11
9.4. Как лечат детей с метастазами или детей с рецидивом?	11
10. По каким протоколам и регистрам лечат детей?	12
11. Какие шансы вылечиться от саркомы/опухоли мягких тканей?	12
Список литературы	14
Глоссарий	15



Саркомы мягких тканей и редкие мягкотканые опухоли (краткая информация)

1. Что такое саркомы мягких тканей и редкие мягкотканые опухоли?

Медицинский термин саркомы мягких тканей (их ещё называют злокачественными мягкоткаными опухолями) охватывает группу онкологических болезней, которые начинают расти в мускулах, в связках, в суставах или в нервах [*нервная ткань*]. Все эти болезни объединяет то, что злокачественное изменение (мутация) начинается в клетках-родоначальниках мягких тканей [*мягкие ткани*].

К мягким тканям относятся самые разные типы тканей: мускулы, жировые и соединительные ткани, а также ткани периферической нервной системы. Поэтому существует очень много разных типов сарком мягких тканей и редких мягкотканых опухолей. Между собой они отличаются не только по своей микроскопической структуре [*гистологический*] и по виду клеток, из которых они выросли. Они встречаются с разной частотой. Медики также говорят о разных вариантах их биологических свойств. То есть разные болезни ведут себя неодинаково: они по разному вырастают в организме (дают метастазы) и по разному реагируют на лечение, например, на химиотерапию [*химиотерапия*].

Большинство видов саркомы мягких тканей начинает очень быстро расти и распространяться по всему организму. Если их не лечить, то буквально через несколько недель или месяцев ребёнок может умереть.

2. Как часто у детей встречаются саркомы мягких тканей?

Саркомы мягких тканей составляет примерно 6,6% всей детской онкологии. В группе болезней „сблдные опухоли“ у детей и подростков [*соллдная опухоль*] они занимают третье место по распространённости (после опухолей ЦНС и нейробластом).

Ежегодно в Германии саркомами мягких тканей заболевают примерно 140 детей и подростков. Чаще всего это дети в возрасте до пяти-шести лет. По статистике средний возраст больных - 6 лет. Мальчики болеют немного чаще, чем девочки (соотношение 1,2:1). Нужно сказать, что у разных видов опухолей мягких тканей есть большие возрастные отличия. Также в зависимости от конкретного вида опухоли меняется соотношение полов (заболевших мальчиков и девочек).



3. Какие виды опухоли бывают?

Виды опухолей мягких тканей, которые встречаются чаще всего у детей (возраст включительно до 21 года), это:

- рабдомиосаркома (РМС) : 57%
- семейство болезней: внекостная саркома Юинга (её ещё называют экстраоссальная саркома Юинга) / периферические примитивные нейроэктодермальные опухоли (ПНЭО; их необходимо отличать от ПНЭО головного мозга!): 10%
- синовиальная саркома: 8 %
- злокачественные периферические опухоли нервных оболочек: 4%
- фиброматоз: 2%
- недифференцированная саркома: 2%

Кроме того, есть саркомы, встречающихся очень редко. Разные формы рабдомиосаркомы встречаются с приблизительно одинаковой частотой; они различаются микроскопической структурой и характером роста (в том числе „классические эмбриональные рабдомиосаркомы“ и „альвеолярные рабдомиосаркомы“)

(Здесь название „эмбриональные“ значит, что опухоль возникла из ткани эмбрионального типа, а не в эмбриональном периоде развития ребёнка. Название "альвеолярный" значит, что внешний вид опухоли напоминает пузырьки, как в лёгочных альвеолах. То есть также описывает качество ткани, в которой выросла опухоль.)

4. Где может вырасти опухоль?

В принципе мягкотканые саркомы и редкие опухоли мягких тканей могут вырасти вообще в любом месте организма. Так как эти ткани находятся у нас повсюду.

Часто опухоль распространяется вдоль какой-либо анатомической структуры, например по ходу мышечных оболочек, связок или кровеносных сосудов. Кроме того, клетки [клетка] могут отделяться от опухоли и через кровеносные или лимфатические сосуды перемещаться в другие части тела. Там они могут осесть и возобновить размножение; так образуются «дочерние» опухоли (метастазы). Чаще всего метастазы от мягкотканых сарком встречаются в лёгких, в расположенных по соседству с опухолью лимфоузлах [лимфатические узлы] и в скелете. Тем не менее, этот процесс может затронуть любой орган.

Место возникновения и характер роста мягкотканых сарком и редких опухолей мягких тканей зависят от вида опухоли. Так, хотя рабдомиосаркома может развиваться практически в любом органе, наиболее часто они встречаются в области головы и шеи, половых органов и мочевыводящих путей и в конечностях. Кроме того, характер альвеолярных рабдомиосарком более агрессивный, чем эмбриональных, что означает более быстрый рост и, как правило, более быстрое распространение по кровеносным и лимфатическим путям. Вероятность рецидива альвеолярных рабдомиосарком также выше, чем эмбриональных.



Внекостные саркомы Юинга и периферические примитивные нейроэктодермальные опухоли, напротив, чаще поражают туловище и конечности. Синовиальные саркомы развиваются прежде всего в конечностях вблизи суставов, а также в области головы и шеи. Оба вида опухоли склонны к быстрому метастазированию.

5. Почему дети заболевают саркомами мягких тканей?

Причины возникновения мягкотканых сарком и редких опухолей мягких тканей до настоящего времени остаются невыясненными. Предполагается, что они исходят из незрелых клеток соединительной мягкой ткани. В профессиональной медицинской речи они называются „мезенхимальные *стволовые клетки*“. Перерождение клеток в большинстве случаев происходит ещё до рождения.

Есть указания на определённые факторы, которые способствуют развитию сарком мягких тканей. Так, в некоторых семьях можно наблюдать частые случаи развития рабдомиосарком. Если в семье у кого-то была *карцинома*, то у детей повышается риск заболеть рабдомиосаркомой. Эти данные указывают на генетическую [*генетический*] обусловленность развития заболевания. Примером такой предрасположенности является заболевание *нейрофиброматозом*, при котором отмечено увеличение частоты развития опухолей оболочек периферических нервов.

Тем не менее, у большинства пациентов с саркомами мягких тканей и редкими мягкоткаными опухолями никаких предрасполагающих факторов выявить не удается.

6. Какие бывают симптомы болезни?

Признаки заболевания (симптомы) при мягкотканой саркоме зависят от местоположения и распространённости опухоли и поэтому могут быть очень разнообразными. Мы назовём некоторые примеры наиболее частых симптомов болезни:

- **мягкотканые саркомы и опухоли, расположенные поверхностно** часто вызывают отёк, который увеличивается и вызывает боль. Нередко оба симптома ошибочно расценивают как результат травмы, например при занятиях спортом. При опухоли эти симптомы отличаются прежде всего тем, что ведут к нарушению функции поражённого органа - например, к ограничению подвижности руки или ноги.
- **мягкотканые саркомы и опухоли, расположенные в области глазницы** поначалу могут выглядеть как безболезненное выбухание снаружи глазного яблока (и отёк век; в дальнейшем, за счёт местного сдавления, присоединяются боли. Возможно также нарушение зрения.
- **мягкотканые саркомы и опухоли расположенные в области носа**, нередко могут задолго до постановки правильного диагноза проявляться заложенностью носа и насморком.



- **при поражении основания черепа** нарушаются функции черепно-мозговых нервов, что, например, может проявляться двоением в глазах или параличом лицевого нерва.
- **опухоли мочевыводящих путей и половых органов** могут проявляться, когда есть общее нарушение самочувствия, запоры и/или нарушения пассажа мочи, вагинальные кровотечения, кровь в моче [моча] и боли. Но появляются они уже тогда, когда опухоль уже очень большая.

Опухоли в других областях тела часто можно заметить только если можно прощупать или увидеть опухолевую массу, (например, при рутинном осмотре у педиатра или если делают диагностику по снимкам [методы исследования по снимкам], например, *ультразвуковое исследование*). Эти опухоли долго не вызывают жалоб, и больные дети чувствуют себя хорошо.

Разумеется, описанные здесь жалобы у ребёнка или подростка не всегда означают наличие мягкотканой саркомы или другой злокачественной опухоли. Тем не менее, целесообразно проконсультироваться с педиатром, чтобы досконально выяснить причины, вызвавшие эти *симптомы*.

Полезно знать: При необходимости педиатр должен направить пациента в клинику, специализирующуюся на онкологических заболеваниях у детей и подростков. Первичная диагностика (исследования по снимкам, *биопсия*), проведённая вне такой клиники, часто является недостаточной и может негативно повлиять на планирование терапии и прогноз пациента (то есть на его шансы выздороветь).

7. Как ставят диагноз?

Если у ребёнка подозревают саркому мягких тканей, то полное обследование проводят специалисты разного профиля. Во-первых, они должны подтвердить диагноз, действительно ли у ребёнка эта опухоль. Во-вторых, если диагноз подтверждается, они должны сказать, какой конкретный тип опухоли у ребёнка и насколько болезнь успела распространиться по организму.

Вся схема работы специалистов расписана в протоколах „CWS-Guidance“ и „Cooperativen Weichteilsarkom Studiengruppe“ Общества Детских Онкологов и Гематологов (GPOH). Эта схема работы является обязательной, чтобы оптимально пролечить ребёнка по этим протоколам и дать *прогноз*. *Более подробно о руководстве "CWS Guidance" мы расскажем ниже.*

7.1. Исследования по снимкам

Для диагностики мягкотканой саркомы или более редких мягкотканых опухолей выполняют снимки - например, *магнитно-резонансная томография* (МРТ). При помощи этого стандартного метода можно точно увидеть, есть ли опухоль; её объём и расположение, обособленность от соседних анатомических структур (внутренних органов, кровеносных сосудов, нервов), а также распространение в костную систему.



7.2. Исследования образцов тканей

Для окончательного диагноза в каждом случае необходимо микроскопический (*гистологический*) и *молекулярно-генетический* анализ.

Их делают по той пробе ткани, которую взяли во время операции (биопсия). Поскольку эти опухоли являются очень редкими, важной является оценка биоптата не только *патологами* той клиники, в которой находится ребёнок, но и дополнительно в референтной лаборатории детской патологии при Детском опухолевом регистре GPOH (Общества Детских Онкологов и Гематологов) в Киле (Германия). Эта лаборатория получает образцы проб тканей из всей Германии, что позволило накопить большой опыт в распознавании опухолей. Кроме того, пробы должны быть обязательно подвергнуты молекулярно-генетическому исследованию. Тем самым диагноз получает дополнительное подтверждение, а опухоль можно охарактеризовать более полно, и эта информация является очень важной для лечения.

Так как для молекулярно-генетического исследования необходимы свежезамороженные образцы ткани опухоли, особенно важно передать биопсийный материал в специализированный центр, обладающий достаточной квалификацией и возможностями для исследования опухолевой ткани. Часть биоптата, не использованная в исследованиях, должна быть опрарвлена в специальный банк опухолевых тканей, где она может быть использована в научных целях при поиске возможностей улучшения терапии. *Информацию о банке опухолевых тканей см. ниже.*

7.3. Уточнение диагноза и поиск метастазов

Чтобы найти метастазы, делают такие обследования: *рентген* и *компьютерная томография* (КТ) лёгких, магнитно-резонансная томография черепа, *сцинтиграфия костей скелета*, а также анализ костного мозга (*костномозговая пункция*). В зависимости от клинической картины и терапевтической ситуации могут потребоваться дальнейшие дополнительные исследования (например *ультразвуковое исследование* и *позитронно-эмиссионная томография* (ПЭТ)).

7.4. Исследования и анализы до курса лечения

Чтобы проверить, как работают различные органы, до начала лечения проводят стандартные дополнительные исследования. У детей проверяют, как работает сердце (*электрокардиограмма* -ЭКГ и *эхокардиограмма* -ЭхоКГ), как работает мозг (*электроэнцефалограмма* -ЭЭГ), проверяют слух (*аудиометрия*), почки и делают разные анализы крови. Если во время лечения наступают какие-то изменения, то их обязательно сравнивают с начальными результатами обследования. В зависимости от этого тактика лечения может корректироваться.

8. Как составляют план лечения?

После того, как поставили окончательный диагноз, врачи составляют план лечения. Специалисты, которые ведут пациента, составляют индивидуальную программу лечения



(т.н. риск-адаптированное лечение), в которой учитываются определённые моменты. Их называют факторами риска (*прогностические факторы*), и они влияют на *прогноз* болезни.

Больных делят на группы риска - группа низкого риска, стандартного риска и высокого риска. Каждая группа лечится по своему плану. Чтобы определить группу риска и выбрать правильный план лечения, в Германии и в европейских странах работают по клиническому руководству "CWS-Guidance" (см. об этом ниже).

Важными прогностическим факторами у детей с мягкотканной саркомой или опухолью являются её расположение, размеры и распространённость; их оценивают на основании результатов описанной выше диагностики.

- Вид опухоли, то есть её микроскопические характеристики (гистология) служат также оценке того, как заболевание отвечает на химиотерапию [*химиотерапия*] (бывают чувствительные и нечувствительные к химиотерапии мягкотканые саркомы).
- И насколько велик риск метастазирования и рецидива. Таким образом эксперты проводят различия между мягкоткаными саркомами и опухолями с благоприятной и неблагоприятной гистологией.
- От расположению опухоли зависит возможность её хирургического удаления и .□

Кроме того, важную роль играет возраст пациента. Так, младшие пациенты переносят химиотерапию в основном лучше, чем старшие. Однако лучевая терапия проводится достаточно редко у детей младше 3 лет (и особенно младше года), лишь в отдельных случаях.

Для того, чтобы у каждого пациента достичь наилучшего результата лечения с наименьшим риском побочных явлений и отдалённых последствий, при планировании терапии в расчёт принимаются все эти факторы.

9. Как лечат опухоли мягких тканей?

Методами терапии детей и подростков с мягкоткаными саркомами и редкими опухолями мягких тканей являются *операция, лучевая терапия, химиотерапия, либо комбинация* этих видов лечения.

Какая именно терапия является оптимальной в каждом конкретном случае, зависит главным образом от вида и расположения опухоли, а также возраста пациента; кроме того, необходимо учитывать распространённость опухоли и её чувствительность к химиопрепаратам (см. выше). Цель лечения - достичь долговременного состояния здоровья пациента таким образом, чтобы риск осложнений терапии и развития отдалённых последствий оставался столь низким, сколь это возможно.

Химиотерапия: Для того, чтобы уничтожить все опухолевые клетки (в том числе и в той ткани, которую можно увидеть лишь при помощи диагностики по снимкам, например, *магнитно-резонансная*) томография, химиотерапия должна представлять собой



комбинацию из различных медикаментов, подавляющих размножение клеток и рост опухоли (*цитостатиков*), обладающих наибольшей эффективностью в отношении мягкотканых сарком и опухолей. Дети получают цитостатики в нескольких курсах. Между курсами химиотерапии есть паузы, что организм ребёнка отдохнул.

Хирургия и лучевая терапия: Операция, целью которой является полное удаление опухоли, часто планируется не в первом этапе терапии; это означает необходимость предварительно уменьшить объём опухоли посредством химиотерапии. Подготовка к операции обсуждается в клинике с привлечением специалистов смежных дисциплин (*детский онколог*, хирург, лучевой терапевт, *радиолог*) и проводится очень тщательно. Особенно важным является решение о том, в каком порядке следует проводить операцию и облучение.

Центральная исследовательская группа мягкотканых сарком (CWS) и референтный центр всегда готовы оказать консультативную помощь лечебным учреждениям. Так как мягкотканые саркомы являются очень редкими заболеваниями, операции должны проводиться по возможности в одном центре, где накоплен многолетний опыт в хирургии сарком.

9.1. Как лечат детей с локализованной рабдомиосаркомой?

По актуальному клиническому руководству „CWS-Guidance“ детей с локализованной рабдомиосаркомой делят на группы риска в зависимости от определённых прогностических факторов [*прогностические факторы*]:

- **группа низкого риска** терапия заключается в полном удалении опухоли и химиотерапии, состоящей из двух препаратов (винкристина и актиномицина), лечение продолжается в течение 22 недель.
- **группа стандартного риска:** для пациентов этой группы к терапии добавляется препарат ифосфамид и облучение у большинства пациентов; продолжительность терапии - около 25 недель.
- **группа высокого риска** в зависимости от места расположения опухоли и её распространённости хирургическая операция проводится либо до начала химиотерапии, либо на более позднем этапе. Все пациенты этой группы получают облучение. Химиотерапия, состоящая из ифосфамида, винкристина, актиномицина и в некоторых случаях адриамицина, продолжается в течение 25 недель.

9.2. Как лечат детей с саркомами мягких тканей из группы рабдомиосарком?

Детей с саркомами мягких тканей, относящихся к группе рабдомиосарком (то есть с синовиальной саркомой, внекостной саркомой Юинга, периферической примитивной нейроэктодермальной опухолью или недифференцированной саркомой) лечат очень сходно с тем, как группу высокого риска при рабдомиосаркоме, при этом - наряду с



химиотерапией и хирургическим лечением - важнейшим элементом является *облучение*. Общая продолжительность лечения составляет около 25 недель - в зависимости от терапевтической группы.

9.3. Как лечат детей с саркомами мягких тканей не из группы рабдомиосарком и редкими опухолями мягких тканей?

У детей с саркомами мягких тканей, не относящимися к группе рабдомиосарком, вид терапии зависит от размера опухоли и результата операции:

- При полном удалении маленькой опухоли (так называемая R0-резекция) в целом дальнейшей терапии не требуется, так как риск рецидива очень незначительный. Под «полной резекцией» понимают не просто удаление всей видимой опухоли, а с соблюдением так называемого «безопасного расстояния», то есть удаление опухоли вместе с окружающими её здоровыми тканями. При этом ткань опухоли не должна быть задета или часть её отрезана. Эти меры служат тому, чтобы не оставить в теле пациента маленьких невидимых глазом участков опухоли, способных метастазировать.
- Пациенты группы стандартного риска, у которых после операции сохраняется остаточная опухоль, а также те, у кого к моменту диагноза размер опухоли превосходил определённую величину (5 см), получают примыкающее к операции облучение.
- Пациенты группы высокого риска (например, с поражены *лимфатические узлы* и неблагоприятное расположение опухоли) наряду с облучением получают также в течение нескольких недель интенсивную химиотерапию с использованием большого числа медикаментов (таких, например, как винкристин, адриамицин, ифософамид и актиномицин-Д).

9.4. Как лечат детей с метастазами или детей с рецидивом?

По клиническому руководству „CWS-Guidance“ пациенты, у которых есть *метастазы*, получают химиотерапию, состоящую из ифософамида, винкристина, актиномицина-Д, карбоплатины, эпирубицина и этопозида. Важную роль играет локальная терапия (операция и облучение). Вслед за интенсивной химиотерапией следует поддерживающая пероральная (то есть принимаемая через рот) терапия, которая состоит из трофософамида, идарубцина и этопозида. Эти препараты являются таблетированными (то есть пероральными), так что лечение можно проводить *амбулаторно*. Общая продолжительность лечения - около года.

Пациенты с особенно неблагоприятным *прогнозом* могут участвовать в так называемых экспериментальных терапевтических исследованиях. К ним относится, например, один из видов аллогенной трансплантации [*аллогенная трансплантация стволовых клеток*], гаплоидентичная трансплантация стволовых клеток. Она используется как иммунотерапия в конце обычного лечения (дальнейшую информацию можно найти в Университетской



клинике Тюбингена www.medizin.uni-tuebingen.de/kinder/ambulanzen/stammzelltransplantation/ и в Центре трансплантации стволовых клеток Университетской клиники Франкфурта-на-Майне <http://www.szt.klinik.uni-frankfurt.de/szt.de/>).

У пациентов, не ответивших на терапию и пациентов с рецидивом, в расчёт принимается то, какой была уже применявшаяся терапия. Как правило, речь будет идти о другой терапии, частично с применением новых препаратов, которые, хотя и не применяются в обычных терапевтических планах, судя по результатам новейших исследований, подают надежду на успех.

10. По каким протоколам и регистрам лечат детей?

Во всех крупных лечебных центрах детей и подростков с саркомами мягких тканей лечат по стандартизированным протоколам. Цель всех программ - увеличить долговременную выживаемость и одновременно снизить отдалённые последствия на организм ребёнка.

В Германии такие программы/ протоколы лечения разрабатывает и контролирует Общество Детских Онкологов и Гематологов (GPOH). Они называются *исследования оптимизации терапии* †.

Опыт лечения детей за последние 30 лет показал, что если лечить не по протоколу, вероятность выжить была очень маленькой. Исследования последних 30 лет показали, что у детей, получавших лечение вне клинических исследований оптимизации терапии, в Германии действует постановление Федеральной комиссии, согласно которой все пациенты со злокачественными заболеваниями должны лечиться в рамках исследований Общества Детских Онкологов и Гематологов (GPOH). Кооперативное исследование мягкотканых сарком по пилотному протоколу «CWS-2002 P» завершено в 2009 году, в нём принимали участие многочисленные детские клиники и лечебные учреждения во всей Германии и других европейских странах

Исследовательская группа CWS в 2009 году переработала для пациентов с мягкоткаными саркомой и с редкими опухолями мягких тканей классическое исследование оптимизации терапии, руководствуясь новыми дополнительными целями. Разные части исследования распределены, так что теперь имеется регистр, охватывающий всех пациентов („SoTiSaR“), руководство по диагностике и терапии пациентов с мягкоткаными саркомой и с редкими опухолями мягких тканей и рандомизированное исследование для части пациентов („CWS-2007 HR“).

Подробнее см. [здесь](#)

11. Какие шансы вылечиться от саркомы/опухоли мягких тканей?

Шансы детей и подростков вылечиться от саркомы мягких тканей или от редкого вида опухоли мягких тканей зависят от нескольких причин. Самые важные из них - это конкретный вид



опухоли, её размер, насколько она успела вырасти в организме к моменту диагноза, можно ли удалить опухоль хирургически, а также возраст заболевшего ребёнка.

Благодаря тому, что в последние десятилетия детей с саркомами мягких тканей или с редкими видами опухоли мягких тканей лечат по стандартным протоколам *исследования оптимизации терапии*, результаты эффективности лечения значительно выросли. Если ещё в 70-ые годы выживало только от 30 до 40 % заболевших детей, то сегодня 10-летняя выживаемость составляет в среднем около 70%. Прогресса удалось добиться благодаря тому, что подходы к лечению болезни постоянно корректируются в зависимости от результатов исследований.

Если стечение разных причин у ребёнка складывается благоприятно, то результаты долговременной выживаемости могут превышать и 80%. Но если к моменту диагноза у ребёнка опухоль очень большого размера и её невозможно удалить, болезнь уже успела перейти на *лимфатические узлы* и/или опухоль уже успела дать метастазы в другие части тела, то такая ситуация является неблагоприятной. А вместе с ней снижаются шансы на долговременное выживание, как говорят медики.

Необходимое замечание: названные проценты выздоровевших являются статистическими показателями. Они точно и достоверно описывают лишь совокупность заболевших саркомой/опухолью мягких тканей. Статистика не может предсказать, выздоровеет конкретный ребёнок, или нет. Какой конкретно прогноз болезни у Вашего ребёнка, спрашивайте у лечащего врача.



Список литературы

- [1] Claviez A „Rhabdomyosarkome“, in *Gutjahr P (Hrsg.): Krebs bei Kindern und Jugendlichen* Deutscher Ärzte-Verlag Köln, 5. Aufl. 2004: 461-472, 3769104285 isbn
- [2] Kaatsch P, Spix C „Jahresbericht 2011“, *Deutsches Kinderkrebsregister, Universitätsmedizin der Johannes Gutenberg-Universität Mainz* 2011, <http://www.kinderkrebsregister.de/extern/veroeffentlichungen/jahresberichte/aktueller-jahresbericht/index.html> uri
- [3] Klingebiel T, Koscielniak E „Weichteilsarkome, in: Rüben H (Hrsg.): Uroonkologie“, *Springer Verlag Heidelberg* 4. Aufl. 2007: 657-664
- [4] Klingebiel T, Koscielniak E „Weichteilsarkome, in: Kiess W, Merckenschlager A, Pfäffle R, Siekmeyer W (Hrsg.): Therapie in der Kinder- und Jugendmedizin“, *Elsevier, Urban & Fischer, München Jena* 1. Aufl. 2007: 820-833
- [5] Koscielniak E, Dantonello T, Klingebiel T „Weichteiltumoren – Neue Projekte der CWS-Studiengruppe: das Register „SoTiSaR für Weichteilsarkome und – tumoren sowie die multizentrische Studie CWS-2007-HR zur Behandlung von Patienten mit lokalisierten rhabdomyosarkomartigen Weichteilsarkomen“, *Wir – die Zeitschrift der Deutschen Leukämie-Forschungshilfe e.V. und der Deutschen Kinderkrebsstiftung* 3/2009, http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2009_3/weichteiltumoren.pdf uri
- [6] Koscielniak E „Weichteilsarkome“, *Leitlinie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie AWMF* online 2011, http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-007l_S1_Weichteilsarkome_01.pdf uri
- [7] Treuner J, Brecht I „Weichteilsarkome“, in: *Gadner H, Gaedicke G, Niemeyer CH, Ritter J (Hrsg.): Pädiatrische Hämatologie und Onkologie* Springer-Verlag 2006: 865-881, 3540037020 isbn
- [8] Weihkopf T, Blettner M, Dantonello T, Jung I, Klingebiel T, Koscielniak E, Lückel M, Spix C, Kaatsch P „Incidence and time trends of soft tissue sarcomas in German children 1985-2004 - a report from the population-based German Childhood Cancer Registry.“, *European journal of cancer* 2008 ;44(3):432-40, 18077150 pubmed



Глоссарий

аллогенная трансплантация стволовых клеток	пересадка больному стволовых клеток донора. Условием для аллогенной трансплантации является максимальная тканевая совместимость донора и больного. Стволовые клетки получают из крови или костного мозга.
амбулаторно	т.е. медицинское обслуживание без полной госпитализации. В диагностических и лечебных целях пациент не остаётся на ночь в медицинском учреждении, а может в тот же день уходить домой.
аудиометрия	это измерение остроты слуха с помощью специальных генераторов звуковой частоты; они производят сигналы различной частоты с определённой громкостью.
биопсия	взятие образца ткани для исследования (прежде всего под микроскопом). Может выполняться как пункция с помощью специальной полой иглы, или с помощью других инструментов (например, щипцы, зонд и т.д.), также может проводиться хирургическим путём (с помощью скальпеля).
генетический	т.е. связанный с генами, с наследственностью; врождённый
гистологический	то есть связан со строением тканей организма, которые изучают под микроскопом. Для этого образцы тканей проходят специальную обработку (это могут быть стеклопрепараты, обработка разными красителями).
детский онколог	врач, который специализируется на лечении онкологических болезней у детей и подростков
исследования оптимизации терапии	контролируемые клинические исследования. Их цель - лечить пациентов по последним разработкам и одновременно повышать эффективность терапевтических возможностей. При этом оптимизация лечения заключается не только в улучшении/увеличении шансов на выздоровление, но и в том, чтобы ограничивать побочные осложнения и отдалённые последствия, возникающие из-за лечения.
карцинома	злокачественная опухоль, которая возникает из мутировавшей эпителиальной ткани (например, в коже, в слизистых оболочках, в различных железах)
клетка	самая маленькая единица строения и жизнедеятельности живых организмов, у которой есть собственный обмен



	<p>веществ, способность отвечать на внешние раздражители, способность к произвольному движению мышц и размножению. Каждая клетка состоит из ядра и клеточного тела (цитоплазмы), а снаружи покрыта клеточной мембраной.</p>
компьютерная томография	<p>метод диагностики по снимкам, в котором используются рентгеновские лучи и компьютеры для послойного получения изображений частей тела (трёхмерное изображение, поперечный или продольный срез тела)</p>
костномозговая пункция	<p>взятие образца ткани костного мозга для исследования, есть ли в ней опухолевые клетки. Пункция (прокол) делается специальной полой иглой. Для исследования врачи берут немного костного мозга из тазовой кости. Т.к. эта процедура достаточно болезненная, детям её проводят под наркозом короткого действия (т.е. вводят лёгкое снотворное).</p>
лимфатические узлы	<p>небольшие органы округлой и овальной формы, которые относятся к иммунной системе организма. Они находятся в разных частях тела и работают фильтром для жидкости в тканях (лимфы) в определённой части организма. В них живут клетки иммунной системы.</p>
лучевая терапия	<p>контролируемое применение ионизирующего излучения для лечения злокачественных заболеваний</p>
магнитно-резонансная	<p>магнитно-резонансная томография - метод диагностики по снимкам. Очень точный метод исследования для получения изображения внутренних тканей и органов, в котором не используется излучение. С помощью магнитных полей сканируют тело. Полученные снимки очень хорошо помогают оценить состояние органов и произошедшие в них изменения.</p>
метастазы	<p>в данном контексте: вторичная опухоль, распространение опухоли. Это опухоль возникает из-за распространения раковых клеток в другую часть организма.</p>
методы исследования по снимкам	<p>методы диагностики, при которых получают изображения внутренних частей тела. К таким методам относятся, например, УЗИ и рентген, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография и сцинтиграфия.</p>
молекулярно-генетический	<p>т.е. структура, возникновение, развитие, функции и взаимодействие клеток и элементов клеток (например, нуклеиновых кислот, протеинов) рассматривается на молекулярном уровне. Анализируется наследственная</p>



информация в нуклеиновых кислотах (ДНК и РНК); а также, как эта наследственная информация обрабатывается в процессе синтеза белка и регуляции генной активности.

моча

жидкость в организме, которая проходит фильтр через почки и выделяется из организма по мочевым путям. Она, в частности, регулирует баланс воды, электролитов и кислотно-щелочной баланс. Кроме этого вместе с мочой из организма выводится избыток разных веществ, как, например, продукты распада при обмене веществ и медикаменты. В анализе мочи можно увидеть признаки нарушения работы внутренних органов.

мягкие ткани

мягкие ткани охватывают все неэпителиальные ткани организма за исключением тканей опорного аппарата (кости и хрящи). Поэтому к мягким тканям относятся соединительные ткани, жировые, мускулы, а также ткани периферической нервной системы (т.е. кроме головного и спинного мозга). Поэтому все части тела и органы человека окружены мягкими тканями, соединяются ими или поддерживаются.

нейрофиброматоз

это наследственное заболевание, которое приводит к опухолям нервных оболочек, оболочек мозга, нервной ткани. Нейрофиброматоз встречается в двух разных формах (их различают по молекулярно-генетическомк анализу и по клиническим проявлениям). Причинами болезни являются разные генетические расстройства/дефекты. Каждый неправильный ген вызывает соответствующую форму болезни. 1) Нейрофиброматоз I типа, также известный как болезнь Реклингхаузена, развивается на нервах периферической нервной системы. У больных на коже появляются родинки в виде пятен „кофе с молоком“. Также у них встречаются разные опухоли, например, нейрофибромы, оптические глиомы (опухоль в районе глазного нерва), узелки Лиша (опухоль радужной оболочки глаза), астроцитомы (опухоль головного мозга и спинного мозга) и феохромоцитомы. 2) Нейрофиброматоз II типа, также известный под названием двустороннего слухового нейрофиброматоза, воздействует на центральную нервную систему. Двусторонняя акустическая невринома (опухоль слухового нерва) может приводить к потере слуха, к онемению в области лица, к отклонениям умственного развития. Нейрофиброматоз – заболевание из группы факоматозов.



нервная ткань	это ткань нервной системы. Она состоит из нервных клеток (нейронов) и особой соединительной ткани (глиальные клетки).
облучение	контролируемое применение ионизирующего излучения для лечения злокачественных заболеваний
операция	хирургическое вмешательство в тело пациента или проводимое на теле пациента, которое выполняется в целях лечения, иногда входит в программу диагностического обследования. Хирургическая операция выполняется специальными инструментами, как правило, под наркозом.
патолог	врач, который, проводя гистологические и молекулярно-генетические исследования клеток и тканей, определяет вид болезни и степень злокачественности опухоли.
позитронно-эмиссионная томография	относится к методам исследования по снимкам в ядерной медицине. После введения радиоактивного препарата можно получить снимки процесса обмена веществ в теле, его отдельных частях или органах.
прогноз	ожидаемое течение болезни, предсказание вероятности её излечения/шансы на выздоровление.
прогностические факторы	факторы, по которым можно примерно оценить дальнейший ход болезни
радиолог	врач, имеющий специальную подготовку в рентгенотерапии и лучевой терапии
рентген	метод диагностики по снимкам, в котором используются рентгеновские лучи для получения изображений органов или определённых частей органов.
симптом	признак болезни, как болезнь проявляется
солидная опухоль	уплотнённый (солидный) рост ткани собственного организма, который имеет определённую локализацию (т.е. затрагивают одно место тела). Солидная опухоль может расти в любом внутреннем органе, она может быть доброкачественной и злокачественной; но только злокачественные из них относятся к онкологическим заболеваниям.
стволовые клетки	незрелые (недифференцированные) клетки, способные к неограниченному делению. При делении одна из дочерних клеток остаётся стволовой, а вторая способна созревать (дифференцироваться). Стволовые клетки



являются исходным материалом для эмбрионального развития органов, а также всех тканей взрослого человека, способных регенерироваться (например, кожа, слизистые, кроветворные клетки костного мозга). В зависимости от специфики ткани они созревают в клетки нужного типа.

сцинтиграфия скелета	костей	метод диагностики ядерной медицины, по его снимкам в детской онкологии можно найти или исключить метастазы в костях. При обследовании пациенту вводят раствор с радиоактивным индикатором технеций (в медицине принято его обозначать „99Тс“), он также содержит фосфатное соединение. Фосфор является естественным компонентом, из которого состоит костная ткань. Поэтому технеций в соединении с фосфатом скапливается больше всего в тех костях, в которых интенсивнее обмен веществ. Специальная камера фиксирует подозрительные участки.
ультразвуковое		исследование. Метод диагностики по снимкам, при котором звуковые волны проникают в организм через кожу. На границе тканей и органов они отражаются, информация обрабатывается компьютером и переводится в изображение.
химиотерапия		в данном контексте: использование медикаментов (химиопрепараты, цитостатики), которые специфически препятствуют росту опухолевых клеток в организме.
цитостатик		препарат, который задерживает рост клеток. Может уничтожать абсолютно разные клетки, в особенности те, которые быстро делятся, влияя на их обмен веществ; может препятствовать росту клеток, или значительно его замедляет.
электрокардиограмма		метод диагностики электрических импульсов сердца.
электроэнцефалограмма		графическое изображение электрической активности головного мозга, запись проводится во время электроэнцефалографии.
эхокардиограмма		метод диагностики для изучения работы сердца, т.е. расположения сердечных клапанов, толщину сердечной мышцы, параметров „выталкиваемого“ потока крови, и т.д.