



kinderkrebsinfo.de

www.kinderkrebsinfo.de

Опухоли слюнных желёз: (основная информация)

Авторское право © 2025 www.kinderkrebsinfo.de

Автор: Мария Яллурос

Проверка и разрешение к печати: Доминик Т. Шнайдер (проф., канд. мед. наук),

Инес Брехт (канд. мед. наук)

Последняя редакция: 15.04.2025

Перевод: Натали Карина-Вельке (канд. фил. наук)

Русский редактор: Натали Карина-Вельке (канд. филол. наук)

университетская клиника





Оглавление

1. Что такое слюнные железы?	3
2. Что такое опухоль слюнных желёз?	4
3. Почему у детей появляются опухоли слюнных желёз?	4
4. Какие бывают симптомы болезни?	4
5. Как выполняется диагностика?	5
6. Как проходит лечение?	5
6.1. Хирургическое лечение	5
6.2. Дополнительное лечение	6
7. Прогноз: каковы шансы на выздоровление?	6
Список литературы	8
Глоссарий	9



Опухоли слюнных желёз (основная информация)

В слюнных железах могут вырастать и доброкачественные, и злокачественные опухоли. Но у детей и подростков это происходит крайне редко. В Германии каждый год такие опухоли находят у менее чем у десяти детей и подростков.

Поэтому в отличие от других видов детского рака не существует исследовательских протоколов, в которых бы на многих пациентах специалисты могли проверять, насколько оптимальной является стратегия лечения. Тем не менее эксперты Лечебного реестра по редким опухолевым болезням в педиатрии (STEP) собрали и обобщили свой собственный опыт, а также опыт международных научно-исследовательских групп. На этой основе мы представляем наш материал.

В то же время каждый ребёнок отличается от другого и важно подбирать лечение для любого ребёнка индивидуально. Поэтому Лечебный регистр STEP предлагает лечащим врачам бесплатную консультацию в междисциплинарном обсуждении пациентов со специалистами и экспертами различных профилей. Ваш лечащий врач может связаться с экспертами Лечебного регистра STEP по электронной почте step@klinikumdo.de. Когда отправляется информация в Лечебный регистр STEP, вы таким образом также помогаете накапливать опыт в лечении этих редких опухолей. И тем самым помогаете другим детям, которые в будущем могут заболеть.

1. Что такое слюнные железы?

Слюнные железы расположены в области нижней челюсти. Их задача - вырабатывать слюну. Слюна увлажняет пищу в процессе пережёвывания и делает её скользкой. В слюне есть ферменты (так называемые амилазы), тоже в какой-то мере переваривают продукты, в которых содержится крахмал. Кроме этого, в слюне есть вещество, которое действует как антибиотик. Оно помогает инактивировать болезнестворные микроорганизмы.

Существует три большие слюнные железы, которые располагаются попарно.

Самые крупные слюнные железы - две околоушные (*glandulae parotidea*, или сокращённо *parotis*), они находятся в области перед ушами. Через каждую из них проходит лицевой нерв (*nervus facialis*), он питает лицевые мышцы и таким образом управляет мимикой.

Также у человека есть две подчелюстные слюнные железы (*glandulae submandibularis*) и две подъязычные слюнные железы (*glandulae sublingualis*).



2. Что такое опухоль слюнных желёз?

Опухоли слюнных желёз вырастают из тканей слюнных желёз. Чаще всего такие опухоли появляются в околоушной железе (*glandula parotidea*). Но они могут вырасти и в других слюнных железах.

В этой анатомической зоне существуют несколько разных видов опухолей [опухоль]. Добропачественные и злокачественные опухоли встречаются одинаково часто.

Наиболее частая доброкачественная опухоль слюнных желёз - плеоморфная аденома. Наиболее частая злокачественная опухоль у детей и подростков - мукозидермоидная карцинома, за ней по частоте находится ацинарноклеточная карцинома. Эти опухоли ведут себя менее агрессивно, чем другие карциномы, которые обычно встречаются у взрослых пациентов. Это значит, что они растут медленнее и реже дают метастазы в лимфатические узлы или другие органы.

3. Почему у детей появляются опухоли слюнных желёз?

Точная причина появления опухоли слюнной железы неизвестна. Большинство из них вырастает "спонтанно". То есть у них нет семейных генетических [генетический] рисков (предрасположенности). У большинства детей - в отличие от взрослых - другие факторы риска неизвестны.

Однако известно, что риск появления этих опухолей повышается, если ребёнок или подросток получал лучевую терапию в этой анатомической области. Обычно это бывает, когда проходят лечение от другой злокачественной опухоли. Иногда опухоли слюнных желёз также вырастают после химиотерапии [химиотерапия] во время лечения лейкоза.

4. Какие бывают симптомы болезни?

У детей с опухолью слюнной железы часто долгое время вообще нет никаких симптомов. Первым признаком болезни обычно бывает припухлость, которую видно и её можно прощупать. Она обычно не болит. У некоторых детей может нарушаться мимика. Тогда, например, улыбка становится немного "кривой" или речь становится невнятной. Это говорит о том, что опухоль повредила лицевой нерв.

На поздней стадии болезни могут появиться следующие симптомы:

- отёк
- уменьшение слюноотделения, сухость во рту
- боли, ощущение дискомфорта
- односторонний паралич лицевых мышц



5. Как выполняется диагностика?

Как правило, сначала педиатр расспрашивает пациента об истории болезни (*анамнез*) и проводит *наружный осмотр*. Лабораторных показателей крови, которые могли бы прямо указать на опухоль слюнных желёз, не существует. Если результаты пальпации и/или симптомы болезни дают подозрение на опухоль в области слюнных желёз, с помощью снимков (визуализации) можно проверить, действительно ли выросла опухоль.

С помощью таких методов визуализации, как *ультразвуковое исследование* (УЗИ), *магнитно-резонансная томография* (МРТ, т.е. сканирование тела с помощью магнитных полей) или *компьютерная томография* (КТ, т.е. сканирование тела с помощью рентгеновских лучей) можно получить информацию, где именно выросла опухоль, какой у неё точный размер, насколько она успела распространиться по организму, а также какие у неё есть особенности роста. Когда речь идёт о детях, стараются избегать рентгеновского излучения [*рентгеновское излучение*], поэтому в первую очередь делают снимки УЗИ и МРТ.

Брать образец ткани опухоли необязательно, так как опухоль в любом случае удаляют хирургическим путём в начале лечения.

Психологическая и социальная помощь

Рак у ребёнка - это стрессовая ситуация для всей семьи. Команда специалистов по оказанию психологической и социальной помощи в клиниках или позже в центрах реабилитации и восстановительного лечения консультирует и помогает пациентам и их родственникам, начиная с момента постановки диагноза и до окончания лечения, а также после лечения. Пожалуйста, не стесняйтесь пользоваться этой программой поддержки. Она является неотъемлемой частью концепции лечения во всех детских онкологических центрах в немецкоязычных странах. Исчерпывающую информацию по этой теме вы найдете здесь.

6. Как проходит лечение?

Детей с опухолью слюнной железы должны лечить врачи из детских онкологических больниц вместе с центром со специализацией "ухо-горло-нос". В этих клиниках работают высококвалифицированные врачи и медперсонал со специализацией по детской онкологии, которые владеют современными программами терапии.

Лечение состоит в основном из **хирургической операции** по удалению опухоли. В некоторых случаях после неё делают **лучевую терапию**. Крайне редко делают **химиотерапию**.

6.1. Хирургическое лечение

Главный лечебный этап - полное удаление опухоли. Если остаются остатки опухоли, то часто болезнь возвращается (*рецидив*). Поэтому по возможности операцию надо делать с зоной безопасности. Это значит, что надо удалять не только саму опухоль, но и некоторую часть прилегающих к ней здоровых тканей. Безопаснее всего, если слюнную железу или долю железы, в которой выросла опухоль, удаляют полностью.



Но если опухоль выросла в окколоушной железе, то надо сохранить зрительный нерв. Иначе из-за операции [операция] может парализовать лицевые мышцы. Эта операция может стать особенно сложной, если опухоль большая. Поэтому удалять опухоль всегда должен опытный ЛОР-хирург, который также имеет опыт работы с такими опухолями. Во время операции проводится постоянный мониторинг лицевого нерва для его защиты (*нейромониторинг*).

Если раковые клетки попали в *лимфатические узлы*, то во время операции удаляют не только соседние ткани, но и поражённые лимфоузлы. Такое хирургическое вмешательство называется "иссечение шеи" ("шейная диссекция").

6.2. Дополнительное лечение

Если опухоль доброкачественная (аденома), то после операции никакого дальнейшего лечения не нужно. Также для большинства злокачественных опухолей слюнных желёз, которые бывают у детей и подростков, лечение заканчивается после полного их удаления. Если полное удаление опухоли было невозможно или есть *метастазы*, необходимо принимать решение о дополнительной терапии. В принципе это могут быть химиотерапия или лучевая терапия.

Если опухоль локализована (т.е. ограничена в одном месте), то *лучевая терапия* является более эффективной. Но при этом надо учитывать отдалённые риски от облучения. По современным данным у детей и подростков осложнения после лучевой терапии появляются чаще, чем у взрослых (например, нарушается рост лица, появляются вторичные/новые раковые опухоли). Поэтому облучение нужно делать только стого ограниченному числу детей. Например, если опухоль невозможно правильно удалить хирургически, или если вид опухоли очень агрессивный.

Только в крайне редких случаях детям и подросткам с опухолями слюнных желёз нужна *химиотерапия*. В этом случае её, как правило, комбинируют с лучевой терапией. Так как это бывает необходимо только в исключительных случаях, всегда надо обращаться за консультацией и рекомендациями в Междисциплинарный совет по редким опухолевым заболеваниям.

Примечание: просим предварительно получить консультацию также через Лечебный регистр STEP step@klinikumdo.de.

7. Прогноз: каковы шансы на выздоровление?

У детей и подростков с опухолями слюнных желёз *прогноз* обычно хороший. Большинство пациентов в этом возрасте полностью выздоравливают. Прогноз во многом зависит от конкретного типа опухоли и наколько успешной была операция. Полное удаление опухоли обычно имеет больше шансов на выздоровление, чем неполное.

Полезно знать, что даже доброкачественная опухоль может давать рецидив, если не удалось её полностью удалить. В этом случае доброкачественная опухоль может вновь вырасти на том же месте. С другой стороны, злокачественные опухоли, то есть карциномы



слюнных желез, обычно менее злокачественны (низкая степень злокачественности) у детей и подростков. Это значит, что такие опухоли очень редко дают метастазы и не так агрессивно растут в том месте, где они появились.

Лечебный регистр STEP проанализировал данные зарегистрированных в нём пациентов. Примерно у 10 % детей и подростков был локальный рецидив в слюнной железе или в окружающей её зоне. После этого его лечили хирургическим. Только крайне редкие, очень агрессивные варианты опухоли, как, например, NUT-карцинома, протекают очень злокачественно. Поэтому при таком типе опухоли с самого начала нужно выбирать очень интенсивное лечение.

У детей с опухолью околоушной железы как осложнение после операции бывает повреждение лицевого нерва (*nervus facialis*) и в результате лицевые мышцы может парализовать. Это случается примерно в 8 % случаев. Риск можно свести к минимуму с помощью (интраоперационного) *нейромониторинга* во время операции.



Список литературы

- [1] Achajew A, Brecht IB, Radespiel-Tröger M, Meyer M, Metzler M, Bremensdorfer C, Spix C, Erdmann F, Schneider DT, Abele M „, Rare pediatric tumors in Germany - not as rare as expected: a study based on data from the Bavarian Cancer Registry and the German Childhood Cancer Registry.“ *European journal of pediatrics* 2022;181(7):2723-2730, 35478271 [pubmed]
- [2] Brecht IB,Graf N,Schweinitz D,Frühwald MC,Bielack SS,Schneider DT „, Networking for children and adolescents with very rare tumors: foundation of the GPOH Pediatric Rare Tumor Group.“ *Klinische Padiatrie* 2009 ;221(3):181-5, 19437371 [pubmed]
- [3] Brecht IB,Bremensdorfer C,Schneider DT,Frühwald MC,Offenmüller S,Mertens R,Vorwerk P,Koscielniak E,Bielack SS,Benesch M,Hero B,Graf N,von Schweinitz D,Kaatsch P „, Rare malignant pediatric tumors registered in the German Childhood Cancer Registry 2001-2010.“ *Pediatric blood & cancer* 2014;61(7):1202-9, 24585499 [pubmed]
- [4] Bisogno G,Ferrari A,Bien E,Brecht IB,Brennan B,Cecchetto G,Godzinski J,Orbach D,Reguerre Y,Stachowicz-Stencel T,Schneider DT „, Rare Cancers in Children - The EXPeRT Initiative: A Report from the European Cooperative Study Group on Pediatric Rare Tumors.“ *Klin Padiatr* 2012;224(6):416-420, 23143769 [pubmed]
- [5] Hippert F, Desing L, Diez S, Witowski A, Bernbeck B, Abele M, Seitz C, Erdmann F, Brecht I, Schneider DT „, Rare Tumors in Children and Adolescents - the STEP Working Group's Evolution to a Prospective Registry.“ *Klinische Padiatrie* 2022;234(3):146-153, 34798669 [pubmed]
- [6] Schneider D.T, Brecht I.B., Olson Th.A., Ferrari A. (Eds.) „, Rare Tumors In Children and Adolescents“ Series: *Pediatric Oncology*, Springer-Verlag 2012, 978-3-642-04196-9 [isbn]
- [7] Surun A, Schneider DT, Ferrari A, Stachowicz-Stencel T, Rascon J, Synakiewicz A, Agaimy A, Martinova K, Kachanov D, Roganovic J, Bien E, Bisogno G, Brecht IB, Kolb F, Thariat J, Moya-Plana A, Orbach D „, Salivary gland carcinoma in children and adolescents: The EXPeRT/PARTNER diagnosis and treatment recommendations.“ *Pediatric blood & cancer* 2021;68 Suppl 4:e29058, 34174160 [pubmed]



Глоссарий

анамнез	история болезни
ацинарноклеточная карцинома	это злокачественная опухоль, которая вырастает из некоторых клеток желёз (ацинарные клетки), слюнных желёз. Ацинарные клетки есть в протоках желёз в разных органах. Больше всего их в слюнных железах в нижней челюсти. Также они есть в поджелудочной железе, в печени и в лёгких.
генетический	т.е. связанный с генами, с наследственностью; врождённый
компьютерная томография	метод диагностики по снимкам, в котором используются рентгеновские лучи и компьютеры для послойного получения изображений частей тела (трёхмерное изображение, поперечный или продольный срез тела)
лейкоз	злокачественное заболевание кроветворной системы и самая распространённая болезнь рака у детей и подростков (примерно 33%). В зависимости от происхождения опухолевых клеток различают лимфобластный лейкоз и миелобластный лейкоз. У детей и подростков лейкозы протекают, как правило, остро (поэтому их называют острыми лейкозами).
лимфатические узлы	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.
лучевая терапия	контролируемое применение ионизирующего излучения для лечения злокачественных заболеваний
магнитно-резонансная	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.
метастазы	в данном контексте: вторичная опухоль, распространение опухоли. Это опухоль возникает из-за распространения раковых клеток в другую часть организма.
наружный осмотр	это важный элемент диагностического исследования. Врач прослушивает определённые органы и ощупывает их



(пальпация), проверяет определённые рефлексы, чтобы оценить вид заболевания или получить показания, как заболевание протекает.

нейромониторинг	это мониторинг/контроль нейрофизиологической активности нервов. Во время операции его применяют, чтобы защитить нервные пути, которые могут быть повреждены во время операции. С помощью нейромониторинга хирург может проверить, находится ли какой-то нерв, который контролируют во время операции, в состоянии раздражения. Такое раздражение сопровождает сокращение мышцы, через которую идёт питание нерва. В эту мышцу заранее вводят электроды. Поэтому раздаётся сигнал, который передаётся либо как изображение, либо акустически.
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.
опухоль	любое новообразование (разрастание ткани). Может быть доброкачественной или злокачественной.
прогноз	ожидаемое течение болезни, предсказание вероятности её излечения/шансы на выздоровление.
рентгеновское излучение	радиоактивное излучение, богатое энергией, с помощью которого можно просматривать твёрдые предметы и живые организмы. Просвечивая определённые участки тела, лучи в зависимости от ткани с различной чувствительностью проецируются на специальную плёнку и дают двухмерное изображение.
рецидив	возврат болезни, повторное заболевание после выздоровления.
симптом	признак болезни, как болезнь проявляется
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.
ферменты	это вещества, как правило, белки, которые запускают определённые биохимические реакции, ускоряют их и заставляют протекать в определённом направлении (то есть являются катализаторами). Все процессы метаболизма



(обмена веществ) у всех живых организмов протекают с участием ферментов. Почти все биохимические процессы в организме контролируются ферментами (например, пищеварение, биосинтез белка, деление клеток). Кроме того ферменты играют важную роль в реакциях получения и передачи раздражения внутри клеток и во внутриклеточной передаче сигнала.

химиотерапия

в данном контексте: использование медикаментов (химиопрепараты, цитостатики), которые специфически препятствуют росту опухолевых клеток в организме.