

Я. А. Марщак

ЭМБРИОНАЛЬНЫЕ РАБДОМИОСАРКОМЫ У ДЕТЕЙ В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ

**Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент Н. В. Мигаль,
Кафедра онкологии,**

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Резюме. В статье приведены результаты анализа распространённости, локализации и стадии распространения эмбриональной рабдомиосаркомы, а также выживаемость детей с данным диагнозом.

Ключевые слова: эмбриональная рабдомиосаркома, дети, выживаемость.

Resume. The results of the analysis of the prevalence, location and stage of embryonic rhabdomyosarcoma spread and survival of children with this diagnosis.

Keywords: embryonal rhabdomyosarcoma, children, survival.

Актуальность. Рабдомиосаркома – это высокозлокачественная опухоль, которая развивается из примитивных мезенхимальных клеток, отвечающих за развитие поперечнополосатой мускулатуры. [1] Рабдомиосаркома является самой частой опухолью мягких тканей у детей, заболеваемость в мире составляет около 8 случаев на 1 миллион детей. [2]

Цель: проанализировать структуру, лечение и выживаемость детей с диагнозом эмбриональная рабдомиосаркома в Республике Беларусь в 2010 – 2015 годах.

Задачи:

1. Оценить заболеваемость эмбриональной рабдомиосаркомой детей в Республике Беларусь.
2. Оценить возрастную структуру при рабдомиосаркоме.
3. Оценить локализацию при эмбриональной рабдомиосаркоме.
4. Оценить результаты лечения при эмбриональном варианте рабдомиосаркомы.

Материал и методы. Проанализированы истории болезни пациентов с выставленным диагнозом (de novo) рабдомиосаркома, и получивших комбинированную терапию на базе ГУ “Республиканский научно – практический центр детской онкологии, гематологии и иммунологии” в период 2010 – 2015 года.

Результаты и их обсуждение. Эмбриональная рабдомиосаркома в структуре онкологической заболеваемости у детей от 0 до 14 лет в Республике Беларусь в 2010 – 2015 годах встречается в 2,8% случаев (n= 41). Если оценивать другие формы рабдомиосаркомы, то они составляют меньшее количество случаев, а именно 1% (n=15). При оценке заболеваемости всеми формами рабдомиосаркомой за данный период времени можно сделать следующий вывод: произошел прирост на 4,6% данной патологии. Оценив распределение опухоли в зависимости от возраста пациентов были получены следующие данные: наибольший пик заболеваемости приходится на трёхлетний возраст; следующие подъёмы наблюдаются в 8 и 12,5 лет, но они не имеют столь выраженный характер (рисунок 1). Минимальный возраст заболевшего ребёнка составил 3 месяца.

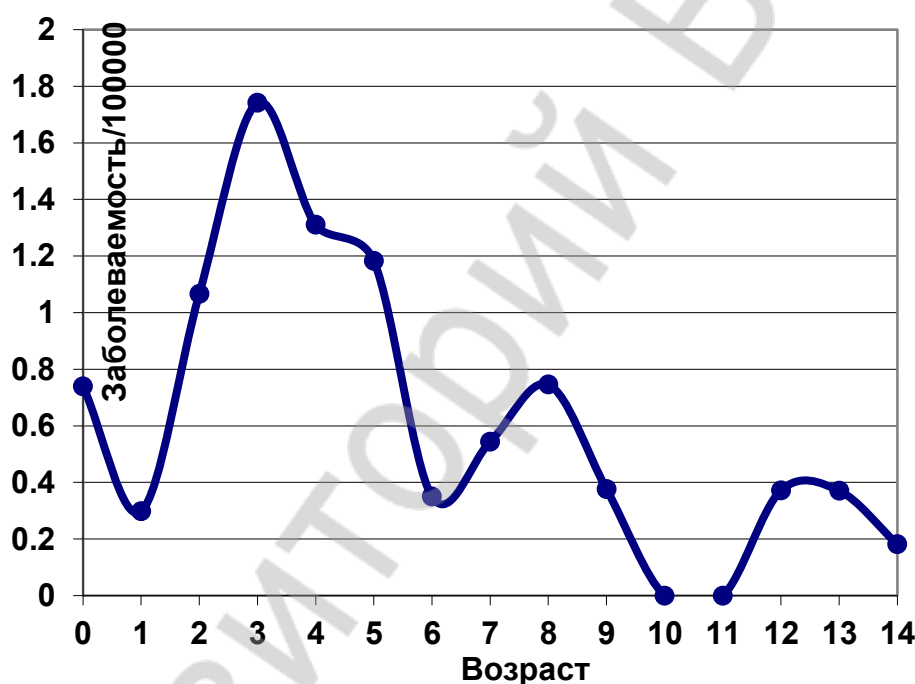


Рисунок 1 – Повозрастной показатель заболеваемости

У пациентов Центра встречались следующие морфологические варианты рабдомиосаркомы: эмбриональная – 73,2% (n=41), альвеолярная – 25,0% (n=14) и полиморфноклеточная – 1,8% (n=1). Наиболее часто был выставлен диагноз: Эмбриональная рабдомиосаркома. После оценки половой структуры у детей с рабдомиосаркомой наблюдалась следующая картина: мальчики составили 62,1%, девочки – 37,9% случаев.

Стадия распространения процесса согласно TNM классификации учитывает размер опухоли, поражённость регионарных лимфоузлов и наличие отдалённых метастазов. Дети, находившиеся на лечении в ГУ «РНПЦ ДОГиИ» имели следующее распределение: I стадия – 17,1%, II стадия – 26,8%, III стадия – 48,8%, IV стадия –

7,3%. В большинстве случаев была выставлена III стадия заболевания.

Для данной опухоли нет определённой локализации. Она развивается из предшественников мышечных клеток, давая сходную экспрессию маркеров скелетных мышц. Развитие рабдомиосаркомы в местах отсутствия поперечно – полосатой мускулатуры (мочевой пузырь, предстательная железа, желчные пути) остаётся необъяснимой. Согласно версии протокола RMS 2005 выделяют благоприятный тип локализации (орбита, голова и шея, мочеполовой тракт без поражения мочевого пузыря) и неблагоприятный тип локализации (конечности, мочевой пузырь/простата, забрюшинное пространство, параменингеальная область (носоглотка, полость рта, параназальные пазухи, среднее ухо) и редкая локализация). У пациентов Центра в 29,3% случаев встречалось поражение параменингеальной области. Поражение остальных структур организма встречалось в меньшем проценте случаев: мочеполовой тракт с поражением мочевого пузыря/простаты – 19,5%, голова и шея – 12,2%, брюшная и грудная полость – 7,3%, орбита – 7,3%, забрюшинное пространство – 4,9%, редкая локализация (яички, печень, бедро, мягкие ткани спины) – 19,5%. При оценке вовлечения в патологический процесс лимфатических узлов в зависимости от локализации можно сделать следующий вывод: локализация не имеет значения. У детей с поражением любой структуры в зависимости от распространения процесса могли быть поражены периферические лимфатические узлы. Исключением стала эмбриональная рабдомиосаркома орбиты. Метастазы имелись у пациентов с неблагоприятным типом локализации (мочеполовой тракт, забрюшинное пространство, брюшная полость и поражение головы).

Лечение рабдомиосаркомы комбинированное: полихимиотерапия, хирургическое лечение и лучевая терапия. Биопсия проводится в 100% случаев для подтверждения диагноза до начала лечения. По возможности удаляют всю видимую опухоль, однако радикальная операция не всегда возможна. Лечение химиопрепаратами согласно схеме лечения RMS 2005 начинается с индукционного этапа у пациентов с любой стадией распространения процесса. Основными препаратами являются винкристин, актиномицин Д, ифосфомид и доксорубицин. Интервалы между курсами лечения составляют 3 недели. Поддерживающая терапия проводилась у 51,2% пациентов. При лучевой терапии опухолевое ложе облучают широким полем в средней суммарной очаговой дозе 50,5 Гр в течении 5 – 6 недель. Данный вид лечения проводился у 63,4% пациентов. Постлучевые осложнения наблюдаются в 11% случаев. После определённых этапов лечения проводится оценка динамики патологического процесса. В 90,2% наблюдается положительная динамика после 2, 3, 4 или 6 блока, которая проявляется уменьшением размеров опухоли. Летальный исход составил 12,2% (n=5). Основная причина летальности – прогрессирование основного заболевания. Рецидив произошёл у 17,1% (n=7) детей. Первичное поражение – это неблагоприятный тип локализации. Среднее время от первичной постановки диагноза до рецидива 1 год и 6 месяцев.

Общая выживаемость (OS) в Республике Беларусь у детей с эмбриональной

рабдомиосаркомой составляет $78\% \pm 9\%$. Степень распространения процесса влияет на выживаемость пациентов: 1-2 стадии - $80\% \pm 10\%$; 3-4 стадии - $62\% \pm 12\%$. Бессобытийная выживаемость с эмбриональным типом рабдомиосаркомы - $70\% \pm 8\%$.

Выводы:

1 Эмбриональная рабдомиосаркома занимает 2,8% случаев в структуре онкологической заболеваемости среди детей в Республике Беларусь за 2010 – 2015 года.

2 Произошел прирост заболеваемости рабдомиосаркомой в течении данного промежутка времени, и составил 4,6%.

3 Пик заболеваемости данной патологией приходится на возраст 3 лет. В половой структуре преобладает поражение мальчиков.

4 Наиболее частым морфологическим вариантом является эмбриональный тип рабдомиосаркомы.

5 Локализуется в большинстве процента случаев данная опухоль в параменингеальной области (29,3%).

6 Проводится комбинированное лечение по поводу данного заболевания согласно протоколу RMS 2005, после которого OS составляет $78\% \pm 9\%$.

Y. A. Marshchak

***CHILDREN WITH EMBRYONAL RHABDOMYOSARCOMA IN THE REPUBLIC
OF BELARUS***

*Tutors: PhD, Associate Professor N. V. Mihal,
Department of Oncology,
Belarusian State Medical University, Minsk*

Литература

1. Дурнов, Л. А. Детская онкология : учеб. пособие для студентов медиков / Л. А. Дурнов, Г. В. Голдобенко, В. И. Курмашов. – Москва, 2002. –376 с.
2. Касчиато, Д. А. Онкология / Д. А. Касчиато. – Москва, 2008. – 534 с.