

Konferencja naukowo-dydaktyczna „Hematologia z bliska”, Częstochowa, 29 września 2018 r.

Kiedy konieczna jest konsultacja hematologa i onkologa dziecięcego?

Prof. dr hab. n. med. Tomasz Szczepański



*Katedra i Klinika Pediatrii, Hematologii i
Onkologii Dziecięcej
w Zabrze
Śląskiego Uniwersytetu Medycznego
w Katowicach*



Wczesne rozpoznawanie choroby nowotworowej

Czy można wcześniej rozpoznać choroby ?

Dlaczego jest ważne wczesne rozpoznanie ?

Konsekwencje późnego rozpoznania !

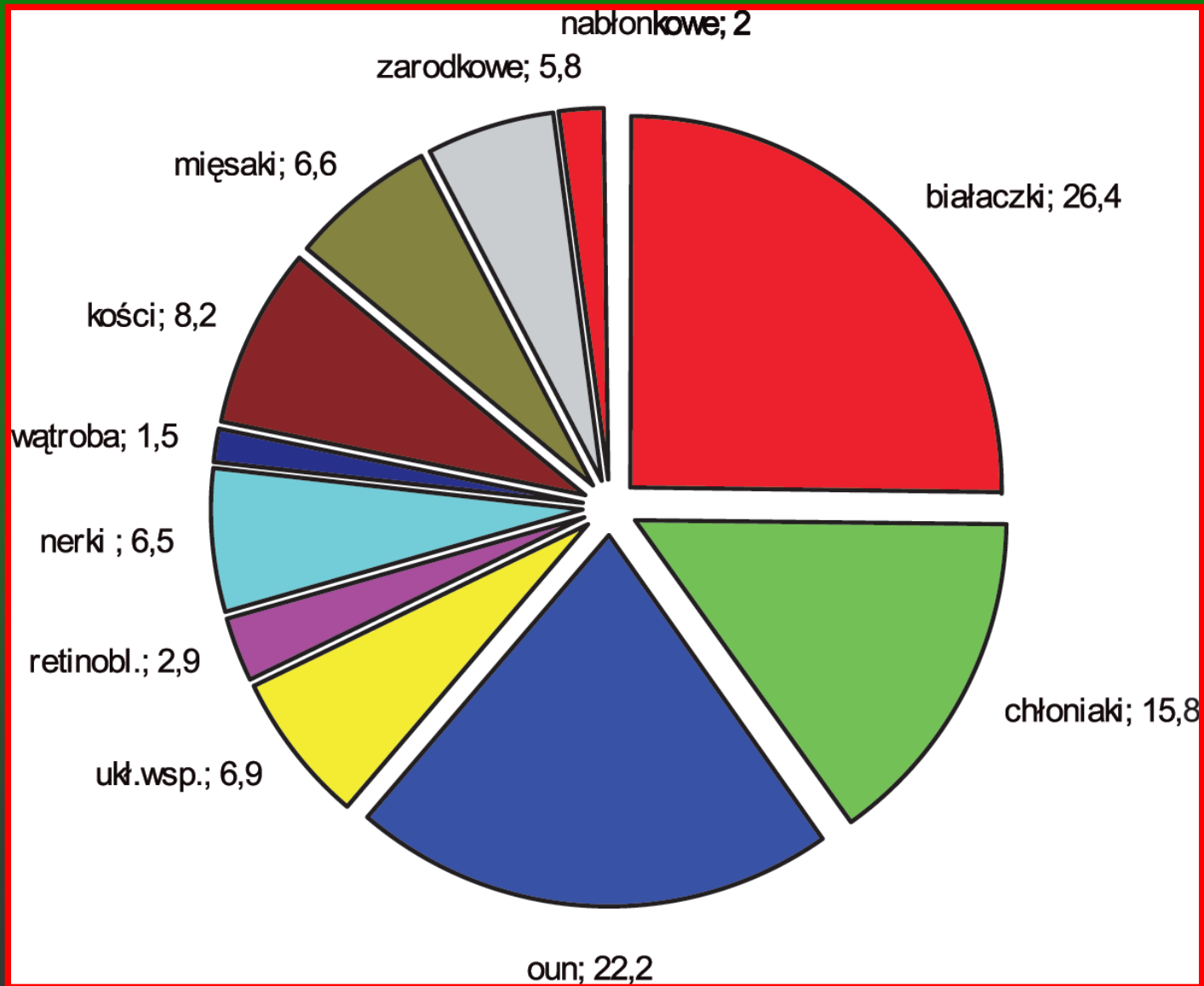
CHOROBY NOWOTWOROWE U DZIECI

- * 1-1,5% wszystkich nowotworów
- * 1200-1300 zachorowań/rok wśród dzieci i młodzieży tj. 1 pacjent na 10 000 dzieci/rok
- * druga przyczyna zgonów dzieci w wieku 1-18 lat (po wypadkach i urazach)

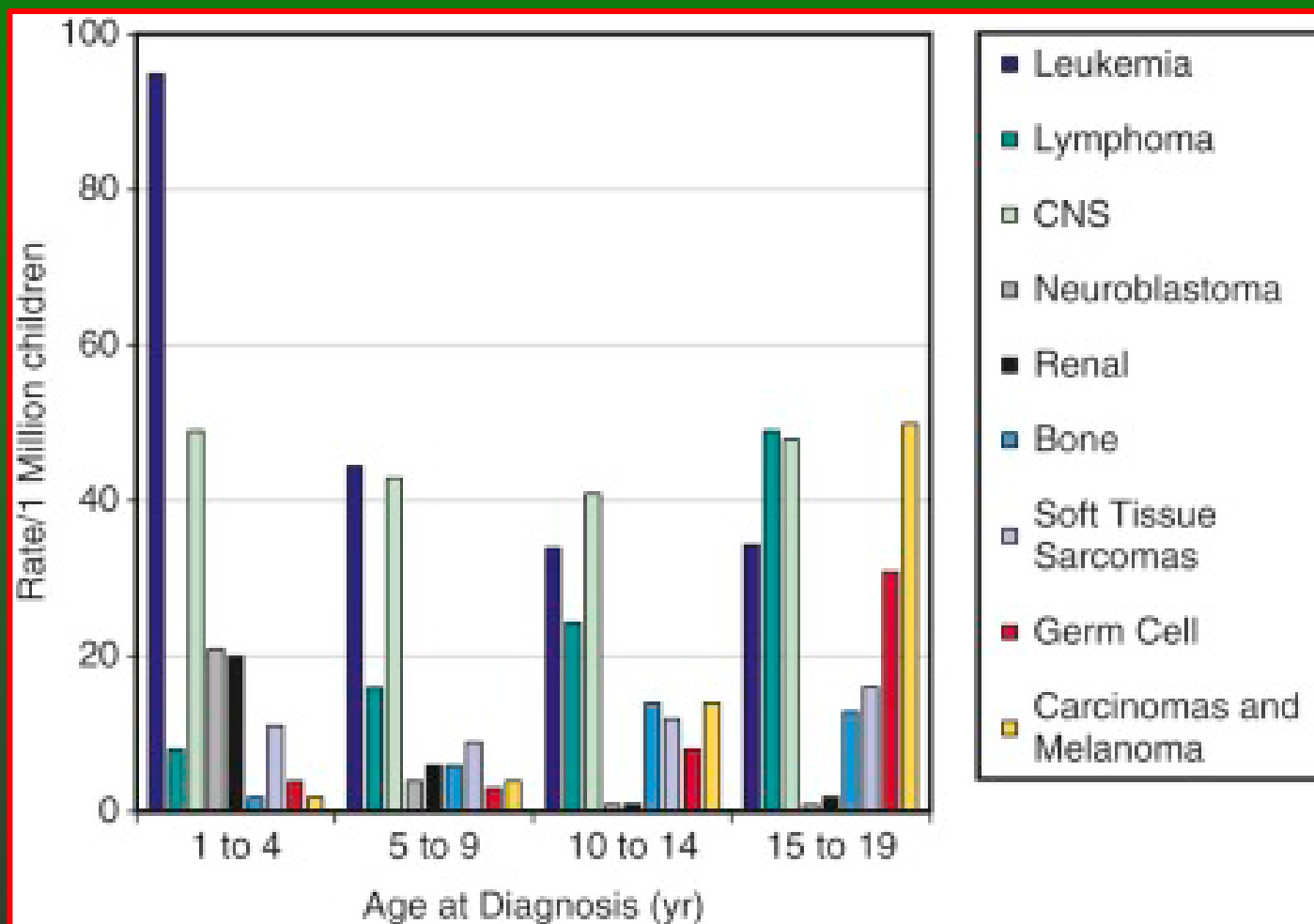
CHOROBY NOWOTWOROWE U DZIECI

- * głównym wyzwaniem przy rozpoznawaniu nowotworów u dzieci jest to, że występują one rzadko i często rozpoczynają się od objawów znacznie częstszych i łagodniejszych chorób
- * średnio lekarz pierwszego kontaktu diagnozuje chorobę nowotworową u dziecka raz na dwadzieścia lat (w praktyce zespólonej raz na 5-7 lat)

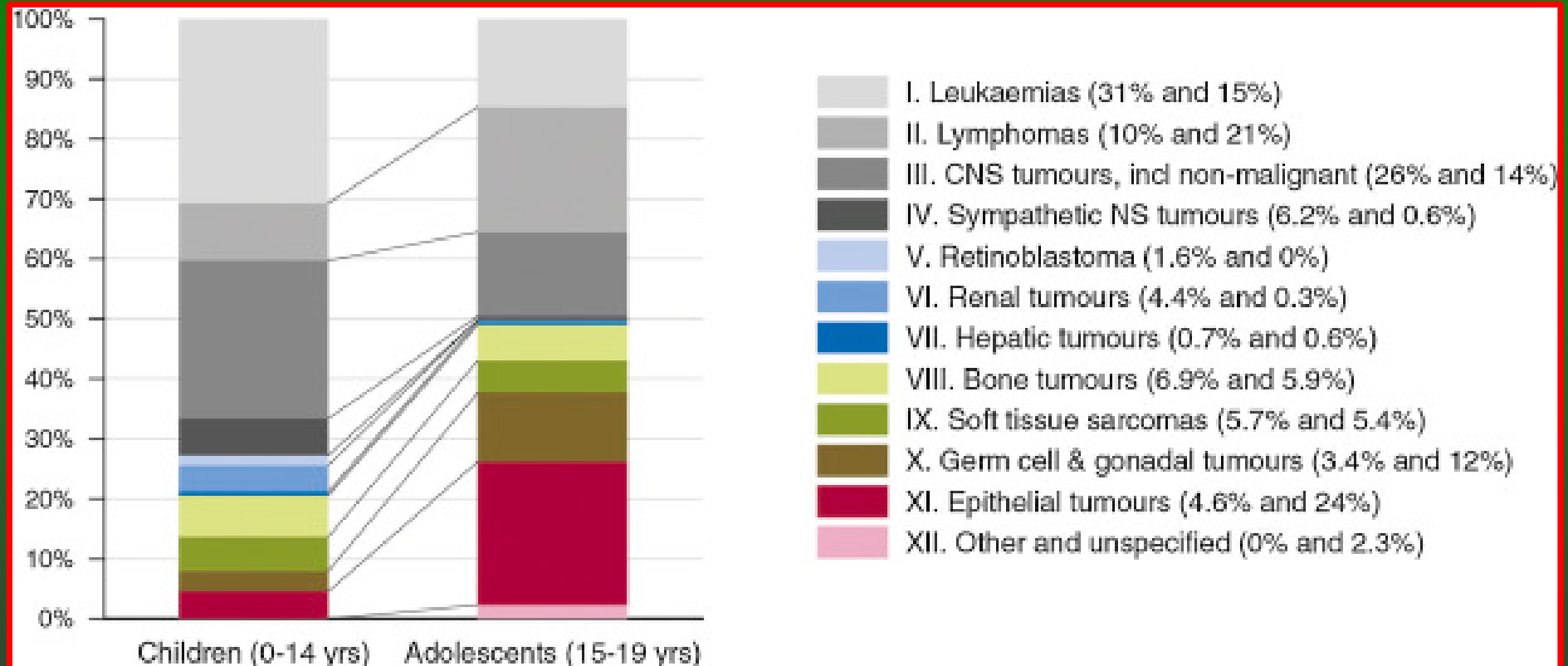
NOWOTWORY U DZIECI I MŁODZIEŻY



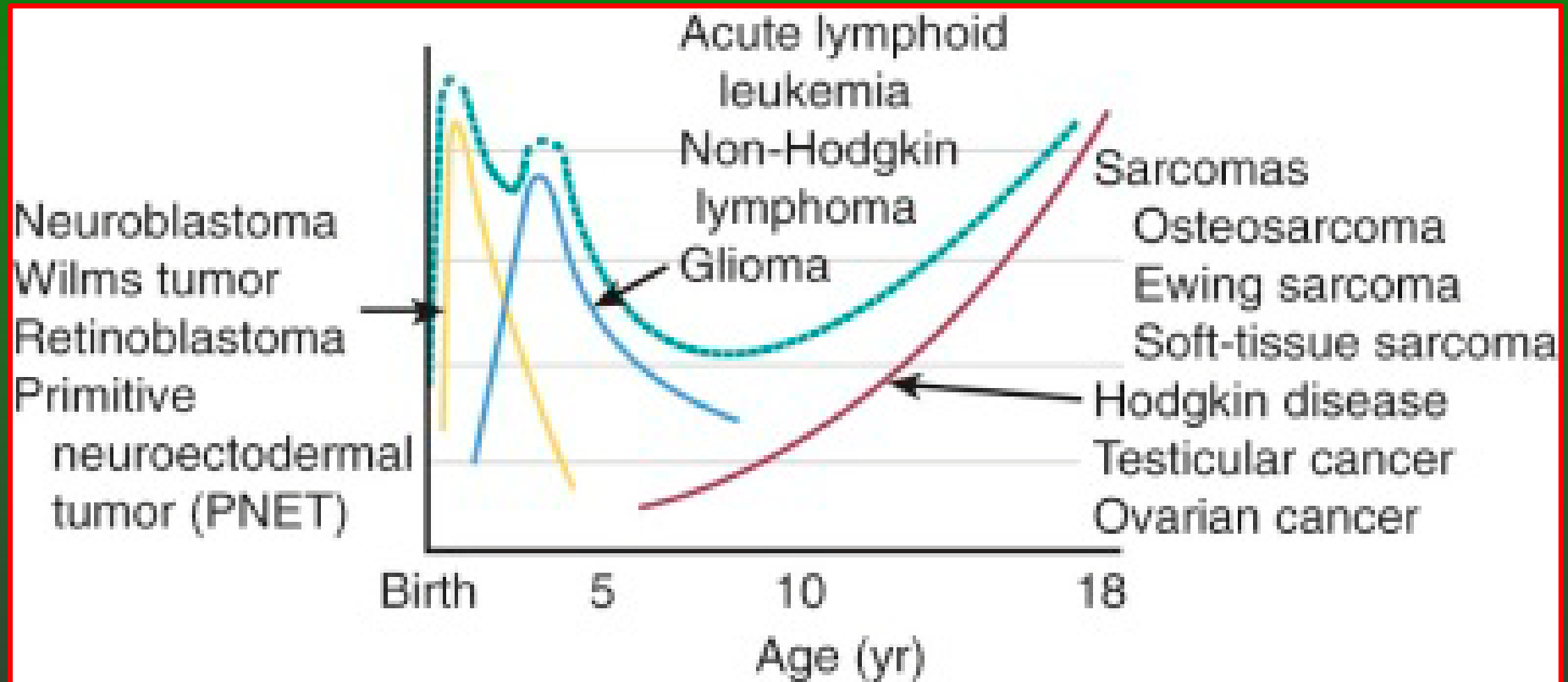
Epidemiologia Nowotworów u Dzieci i Młodzieży



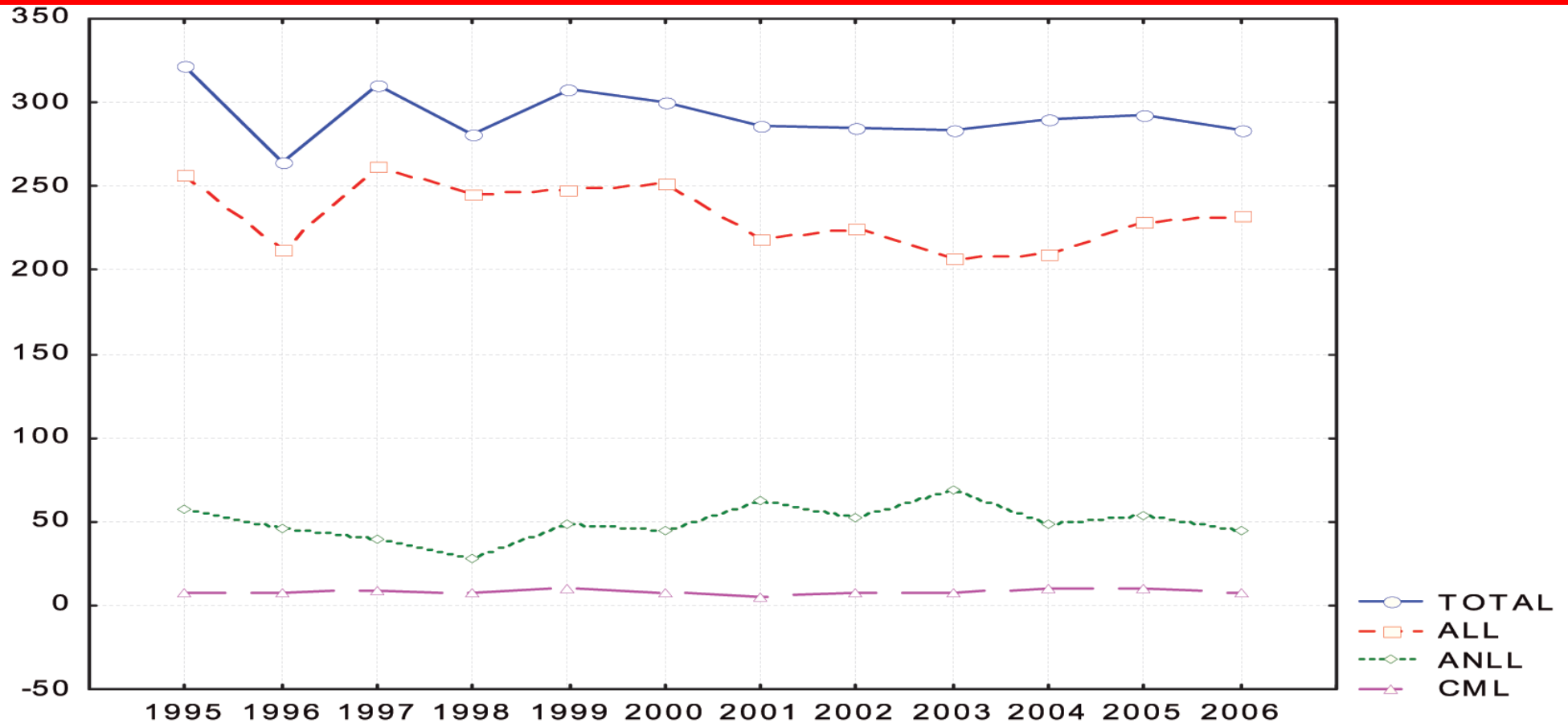
Epidemiologia Nowotworów u Dzieci i Młodzieży



Epidemiologia Nowotworów u Dzieci i Młodzieży



BIAŁACZKI U DZIECI I MŁODZIEŻY





IF THESE
SYMPTOMS ARE
PRESENT REFER
FOR FURTHER
EXAMINATION



Objawy, które mogą wskazywać na chorobę nowotworową u dzieci

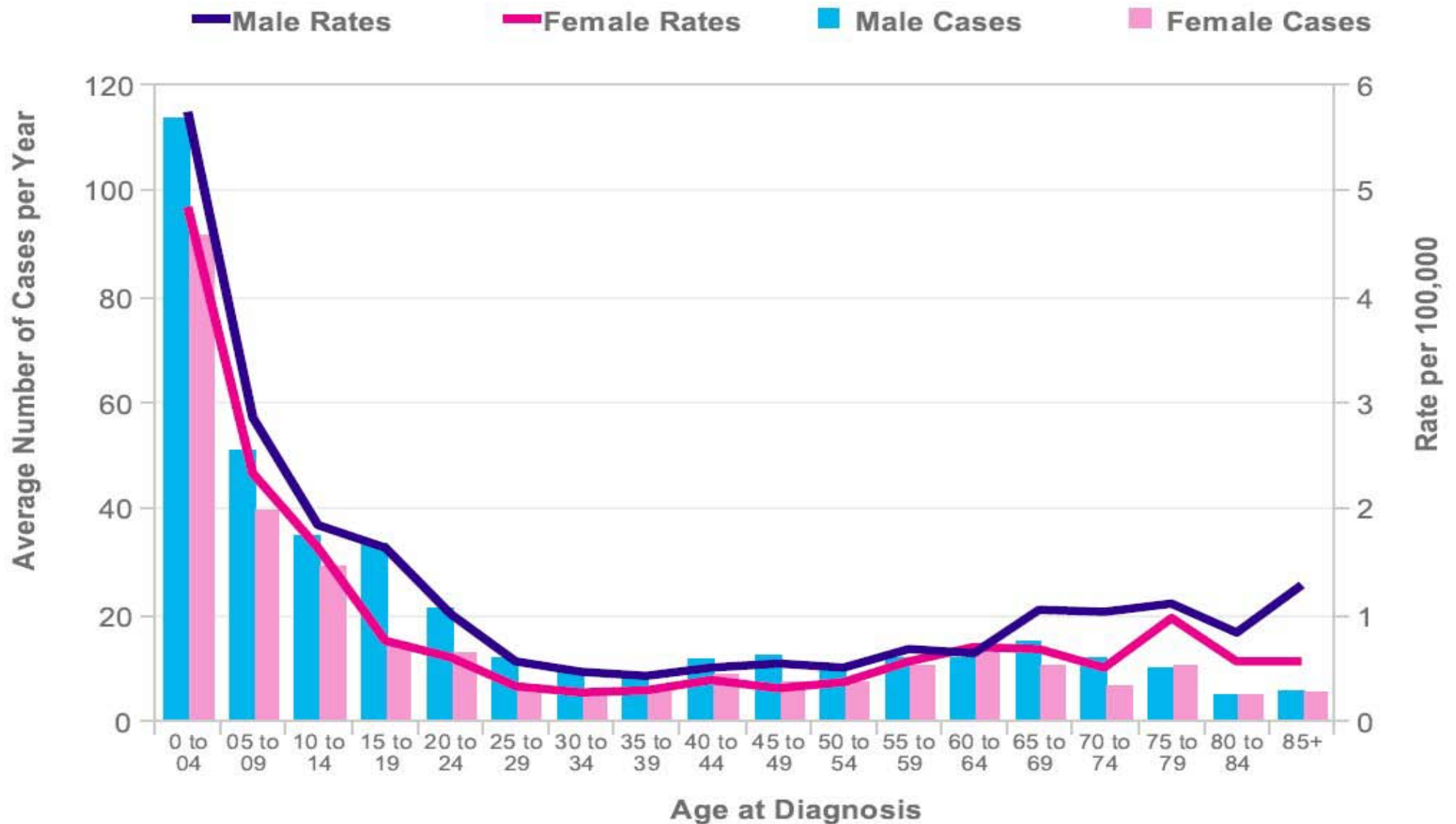
1. bladość, siniaczenie się, krwawienia, uogólnione bóle kości



Epidemiologia ostrej białaczki limfoblastycznej

- ALL stanowi około 30% wszystkich nowotworów wieku dziecięcego
- 20-40 zachorowań rocznie na 1 milion dzieci w wieku 0-19 lat
- Najczęściej występuje u dzieci poniżej 10 roku życia, szczyt zachorowań przypada pomiędzy 2 a 5 rokiem życia
- Częściej chorują chłopcy, z wyjątkiem białaczki niemowlęcej, którą częściej stwierdza się u dziewczynek
- Częstość występowania jest wyższa w krajach rozwiniętych i wśród rasy białej

Częstość występowania ALL w zależności od wieku i płci dziecka



Objawy związane z aplazją szpiku kostnego spowodowane naciekami białaczkowymi

1. anemia ($u > 70\%$ Hb < 10 g/dl)

- bladość skóry i błon śluzowych
- brak apetytu
- męczliwość, nietolerancja wysiłku
- apatia, senność
- tachykardia, czynnościowy szmer nad sercem

2. Skaza krwotoczna małopłytkowa

- petechiae i siniaki
- krwawienie z nosa, dziąseł lub przewodu pokarmowego
- krwotoczki dosiatkówkowe

3. neutropenia i skłonność do infekcji

- agranulocytoza ($< 0,5 \times 10^9/l$) - 40% pacjentów
- gorączka u $> 50\%$ dzieci z ALL

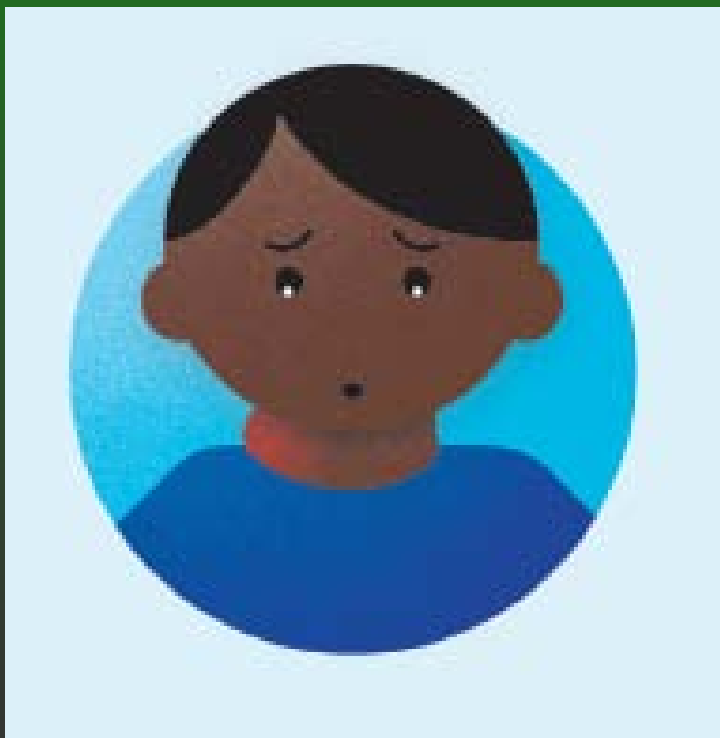
Profilaktyka wtórna niedokrwistości

Jednym z elementów **kontrola morfologii !!!**

- w 9-12 miesiącu
- w 15-18 miesiącu
- 1 raz w roku do 5 roku
- okres dojrzewania: 1-2 razy w roku

Objawy, które mogą wskazywać na chorobę nowotworową u dzieci

2. masa (guz) lub obrzmienie, zwłaszcza, gdy niebolesne i bez gorączki lub innych objawów stanu zapalnego



„Niebezpieczne” węzły chłonne”

- Asymetryczne
- Niebolesne
- Twarde
- Nieprzesuwalne
- Tworzące pakiety
- Powiększenie węzłów nadobojczykowych/podobojczykowych
- Towarzysząca limfadenopatia w obrębie śródpiersia lub jamy brzusznej
- Przedłużona limfadenopatia > 4 tygodni
- Brak reakcji na antybiotykoterapię

Objawy, które mogą wskazywać na chorobę nowotworową u dzieci

3. niewyjaśniona utrata masy ciała, gorączki, zlewne poty nocne, przewlekły kaszel lub skrócony oddech



Niepokojące objawy ze strony układu oddechowego

Przewlekły lub nawracający kaszel w skojarzeniu z innymi objawami ze strony układu oddechowego:

- Dusznność
- Chrypka
- Świst krtaniowy
- Brak ustępowania pomimo leczenia przeciwzapalnego/antybiotykoterapii

WYKONAJ BADANIE RTG KLATKI PIERSIOWEJ

JEST ONO STOSUNKOWO MAŁO OBCIĄŻAJĄCE!!!

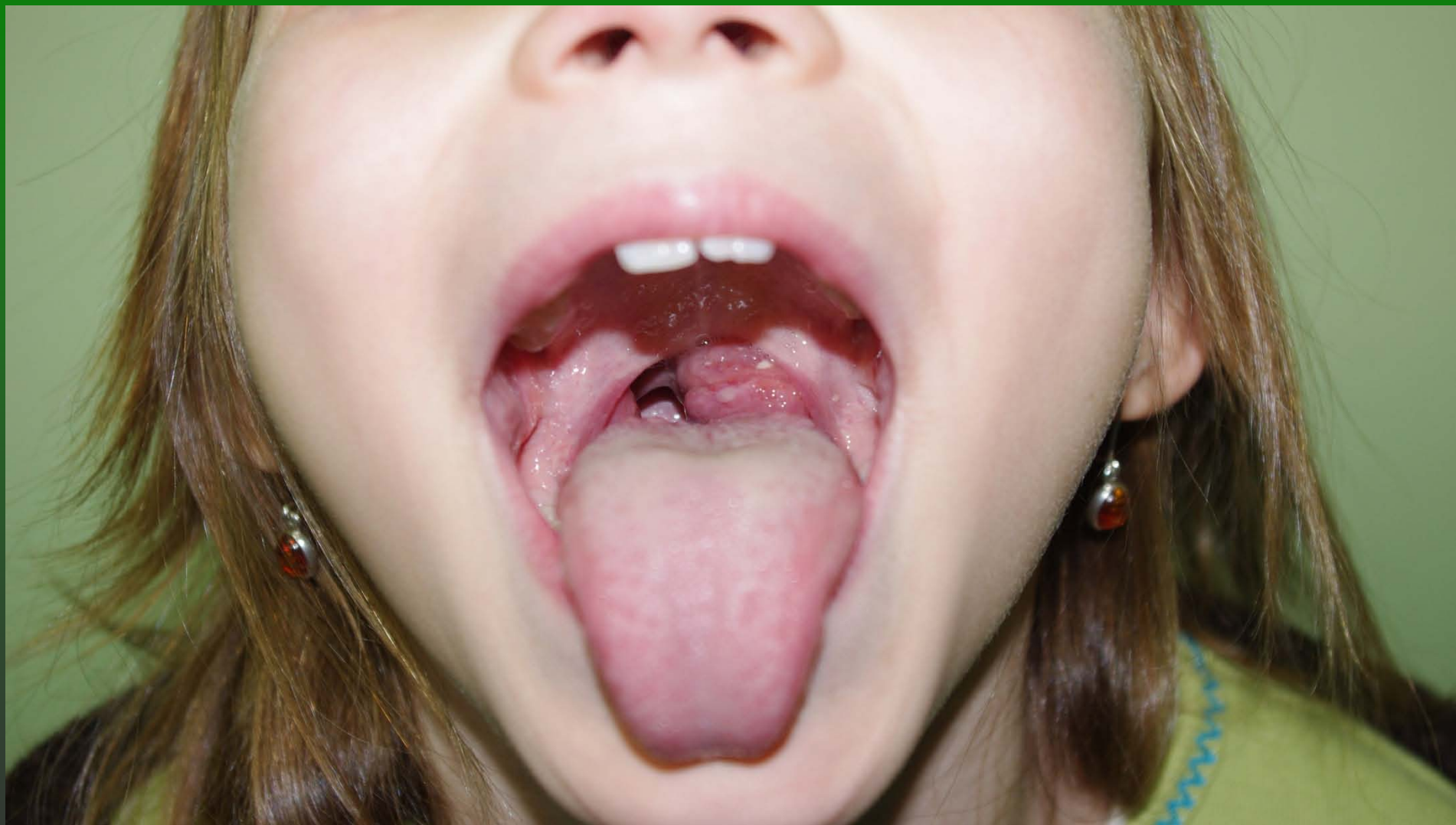
NIEZIARNICZE CHŁONIAKI ZŁOŚLIWE

- występują u dzieci w każdym wieku
- różnorodne pierwotne umiejscowienie
 - . śródpiersie 1/3
 - . jama brzuszna 1/3
 - . węzły chłonne obwodowe, głowa, szyja
kości, skóra 1/3
- . duży dynamizm wzrostu
- . szybki rozsiew
- . duża złośliwość

BARDZO WAŻNE WCZESNE ROZPOZNANIE !!!

PODEJRZENIE CHŁONIAKA

- Pomyśl o nich!
 - ✓ Limfadenopatia
 - ✓ Przewlekły lub nawracający kaszel, często nieproduktywny
 - ✓ Duszność, sinica i obrzęk twarzy
 - ✓ Bóle brzucha, wymioty
 - ✓ Hepatosplenomegalia
 - ✓ Mowa nosowa
 - ✓ Niesymetryczne powiększenie migdałków bocznych



Objawy chłoniaka Hodgkina

- twarde, niebolesne węzły chłonne
- kaszel (przedłużający się)
- tzw. objawy ogólne:
 - . gorączka (bez przyczyny infekcyjnej)
 - . ubytek masy ciała co najmniej 10% w ciągu sześciu miesięcy
 - . świąd skóry
 - . poty nocne

ROZPOZNANIE CHŁONIAKA HODGKINA

Badanie histopatologiczne:

- węzła chłonnego (pobranego w całości - z torebką)
lub
- wycinka z guza pobranego metodą torakoskopii lub laparoskopii.

Badanie histopatologiczne określa typ chłoniaka Hodgkina.
Badania obrazowe określają stadium zaawansowania
klinicznego (**PET!!!**)

Objawy, które mogą wskazywać na chorobę nowotworową u dzieci

4. objawy oczne – biała źrenica, nowopowstały zez, pogorszenie wzroku, siniaki lub obrzęk dookoła oczu



Objawy, które mogą wskazywać na chorobę nowotworową u dzieci

4. objawy oczne – „koci błysk” u dziecka z retinoblastoma



Objawy, które mogą wskazywać na chorobę nowotworową u dzieci

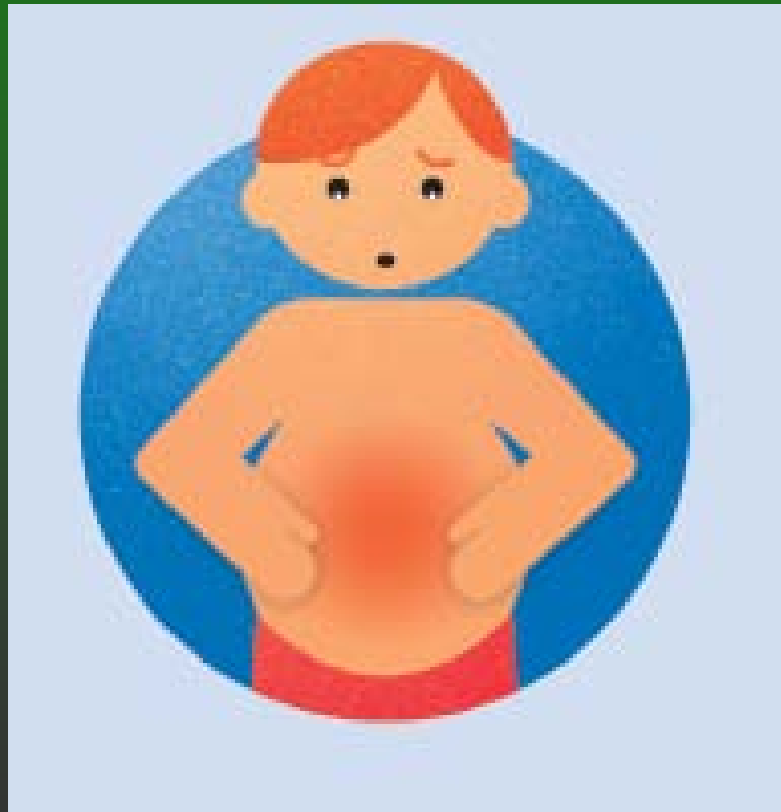
4. objawy oczne – „oczy szopa pracza” u dziecka z neuroblastoma



Zage, Peter E., Nelson Textbook of Pediatrics, Chapter 498, 2016; 2461-2464.e1

Objawy, które mogą wskazywać na chorobę nowotworową u dzieci

5. powiększenie obwodu brzucha



Podejrzenie guza węzłowego jamy brzusznej

Nawracające lub nasilające się bóle brzucha niekiedy z innymi objawami ze strony układu pokarmowego:

- wymioty
- zaparcia
- biegunki
- powiększanie się obwodu brzucha, asymetria powłok brzusznych
- hepatosplenomegalia

WYKONAJ BADANIE USG JAMY BRZUSZNEJ!!!

BADANIE TO W ŻADEN SPOSÓB NIE OBCIĄŻA DZIECKA!

NERCZAK PŁODOWY (GUZ WILMSA)

- najczęściej u dzieci do czwartego roku życia
- objawy:
 - . przypadkowo stwierdzony guz jamy brzusznej
 - . bóle brzucha
 - . krwimocz lub krwinkomocz
 - . niedokrwistość
 - . gorączka
 - . nadciśnienie
- rozpoznanie:
 - USG jamy brzusznej (**badanie profilaktyczne!!!**), TK, RMI
 - rtg klatki piersiowej
 - biopsja tylko w wyjątkowych sytuacjach

NERWIAK PŁODOWY (NEUROBLASTOMA)

- wywodzi się z tkanki nerwowej układu współczulnego
- 75% u dzieci do piątego roku życia
- głównie w jamie brzusznej (70%), rzadziej w klatce piersiowej i szyi
- objawy zależą od umiejscowienia
 - . bóle brzucha
 - . bóle kości
 - . guz w jamie brzusznej
 - . kompresja rdzenia kręgowego
 - . nadciśnienie tętnicze
 - . gorączka
 - . zespół Hornera
 - . przewlekły kaszel

Objawy, które mogą wskazywać na chorobę nowotworową u dzieci

6. bóle głowy, zwłaszcza przewlekające się lub bardzo nasilone, wymioty, zwłaszcza poranne lub nasilające się w ciągu kilku dni



Objawy, które mogą wskazywać na nowotwory mózgu u dzieci

- Nowotworom mózgu u dzieci towarzyszą najczęściej objawy wynikające ze wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego (narastające wymioty, najczęściej po wstaniu z łóżka i narastające, poranne bóle głowy).
- Jako pierwszy objaw może wystąpić również uogólniony napad padaczkowy.
- Objawy ogniskowe wynikające z lokalizacji nowotworu i uszkodzenia wskutek tego określonej okolicy mózgu (m.in.: pojawienie się ogniskowych napadów padaczkowych, zaburzenia pola i ostrości widzenia, porażenia nerwów czaszkowych, niedowład kończyn, zaburzenia mowy, utrata koordynacji ruchowej, zaburzenia zachowania).

Objawy wskazujące na konieczność wykonania TK/MRI u dzieci z bólami głowy

- Objawy neurologiczne, związane z nerwami czaszkowymi
- Zaburzenia widzenia
- Utrzymujące się, narastające wymioty lub wymioty poprzedzone narastającymi bólami głowy
- Narastanie częstości i ciężkości bólów głowy
- Nawracające poranne bóle głowy lub bóle nocne powodujące wybudzanie dziecka ze snu.
- Moczówka prosta
- Neurofibromatoza
- Dziecko po leczeniu przeciwbiałaczkowym, w którego skład wchodziła radioterapia na OUN.

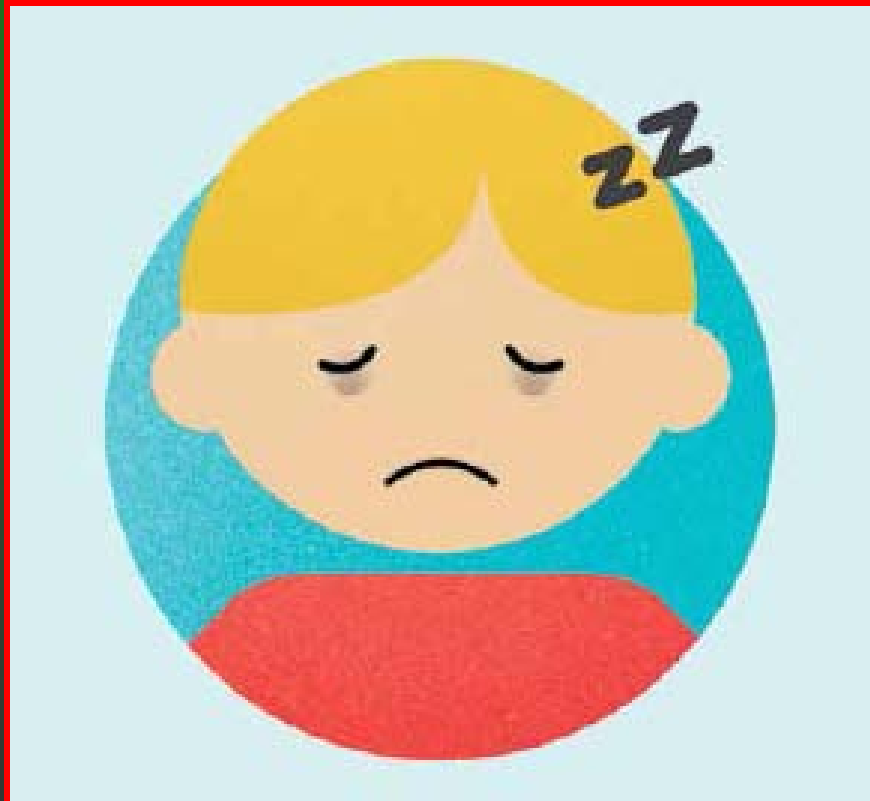
Objawy, które mogą wskazywać na chorobę nowotworową u dzieci

7. ból kończyny lub kości, obrzmienie bez poprzedzającego urazu czy towarzyszącego stanu zapalnego



Objawy, które mogą wskazywać na chorobę nowotworową u dzieci

8. Zmęczenie, senność i zmiany w zachowaniu, np. wycofanie



Objawy, które mogą wskazywać na chorobę nowotworową u dzieci

9. Zawroty głowy, zaburzenia równowagi lub koordynacji



Etapy prowadzące do rozpoznania choroby nowotworowej

Wywiad

Badania fizykalne

Podejrzenie

badania dodatkowe

morfologia, OB

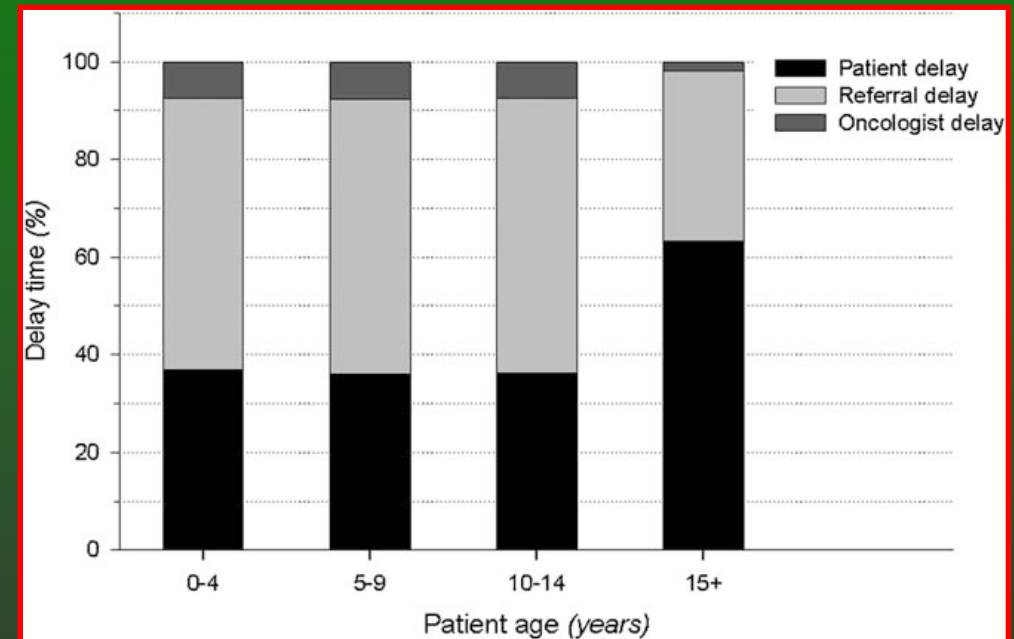
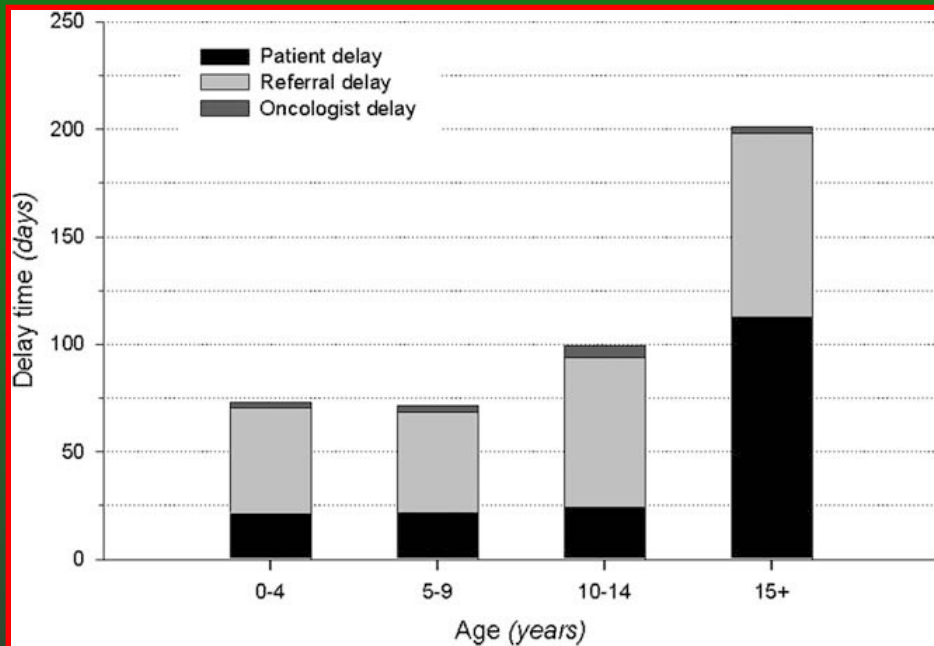
badania obrazowe

(USG, rtg klatki piersiowej)

**skierowanie do specjalisty
ONKOLOGA DZIECIĘCEGO!!!**



Przyczyny opóźnień w rozpoznawaniu nowotworów u dzieci



Veneroni L et al. *Pediatr Blood Cancer* 2013; 60: 605-10

SPECJALISTYCZNA KLINIKA /ODDZIAŁ

- wywiad
- badania fizykalne
- badania dodatkowe:
 - . morfologia, płytki, wzór odsetkowy
 - . OB, badania biochemiczne
 - . posiewy, wymazy
 - . szpik
 - . płyn mózgowo-rdzeniowy
 - . badania obrazowe (RTG, TK, NMR)
 - . badanie histopatologiczne
(węzeł, wycinek)
 - . badanie genetyczne i molekularne

ROZPOZNANIE

wczesne

późne

mniejsze ← zaawansowanie choroby → większe

mniej intensywna ← terapia → bardziej intensywna

krótszy ← czas leczenia → dłuższy

mniej nasilone ← objawy uboczne → bardziej nasilone

większa ← wyleczalność → mniejsza

WCZESNE ROZPOZNANIE

zależy od:

- rodziców:

- . spostrzegawczość
- . troskliwość

- lekarza pierwszego kontaktu:

- . dokładność, skrupulatność w zbieraniu wywiadu, badaniu fizykalnym
- . wiadomości
- . możliwości wykonania badań

- lekarzy szpitala/kliniki:

- . doświadczenia**
- . możliwości badań diagnostycznych**
- . czasu oczekiwania na wyniki badań: węzłów, biopsatów, wycinków**

Szybka diagnostyka nowotworów u dzieci

Szybka i precyzyjna diagnostyka nowotworów u dzieci:

- białaczki i chłoniaki - cytometria przepływowa
- guzy łe - diagnoza w ciągu max 72 h we współpracy z chirurgami dziecięcymi i patologami

DIAGNOSTYKA MAŁOINWAZYJNA !!!

Cały proces diagnostyczny organizuje i koordynuje onkolog dziecięcy !!!

Dziękuję za uwagę !!!

