



kinderkrebsinfo.de

www.kinderkrebsinfo.de

Саркома Юинга (краткая информация)

**Авторское право © 2017 Мультицентровая кооперативная группа
по вопросам детской онкологии и гематологии (КРОН)**

Автор: Мария Яллурос (дипл. биолог)

Проверка и разрешение к печати: Ута Дирксен (проф., канд. мед. наук) Урсула
Кройтциг (проф., канд. мед. наук)

Последняя редакция: 03.07.2013

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

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

в университетской клинике





Оглавление

1. Что такое саркома Юинга?	3
2. Как часто у детей встречается саркома Юинга?	3
3. Где и как вырастает саркома Юинга?	3
4. Какие бывают виды опухоли? Что мы знаем о её микроскопических (гистологических) особенностях?	4
5. Почему дети заболевают саркомой Юинга?	4
6. Какие бывают симптомы болезни?	5
7. Как диагностируют и составляют план лечения для сарком Юинга?	5
7.1. Какая необходима визуальная диагностика (диагностика по снимкам)?	6
7.2. Как исследуют ткань опухоли?	6
7.3. Как ищут метастазы?	6
8. Как лечат саркому Юинга?	7
8.1. Этап химиотерапии до начала локальной терапии	7
8.2. Локальная терапия	7
8.3. Этап химиотерапии после локальной терапии	8
8.4. Как лечат рецидивы	8
9. По каким протоколам лечат детей?	9
10. Какие шансы вылечиться от саркомы Юинга?	9
Список литературы	11
Глоссарий	13



Саркома Юинга (краткая информация)

1. Что такое саркома Юинга?

Саркома Юинга – это злокачественная *солидная опухоль*. Чаще всего она вырастает в костях. Реже она может вырасти в мягких тканях, то есть в соединительных тканях, в жировых, мышечных, или в тканях периферических нервов. Болезнь была названа по имени нью-йоркского исследователя рака Джеймса Юинга (1866-1943), который впервые описал эту опухоль в 1920 году.

Существует целое семейство опухолей саркомы Юинга. В него входят, например, классическая саркома Юинга (в зарубежной литературе принято сокращённое обозначение EWS) и периферические примитивные нейроэктодермальные опухоли (в зарубежной литературе их обозначают PNET или rPNET; на русском языке можно встретить сокращение ППНЭО, не путать с ПНЭО, опухолями головного мозга). Чаще всего саркомы Юинга растут и дают метастазы настолько быстро, что без эффективного лечения эта болезнь смертельна.

2. Как часто у детей встречается саркома Юинга?

Саркомы Юинга встречаются редко. В Германии из 1.000.000 детей в возрасте до 15 лет заболевают 3 ребёнка в год (по статистике всех детей в Германии это около 40 заболевших детей в год). Из 1.000.000 подростков и молодёжи в возрасте от 15 до 25 лет в год заболевает около 2,4 человек.

Больше половины всех заболевших – это дети и подростки в возрасте между 10 и 20 годами. Пик приходится на подростковый возраст - 12 -17 лет. Но саркома Юинга может вырасти и у грудных детей, и у детей младшего возраста, и у школьников, и даже у очень пожилых людей. Мальчики и мужчины по статистике заболевают чаще, чем девочки (соотношение 1,3:1).

3. Где и как вырастает саркома Юинга?

В принципе в любой кости может появиться саркома Юинга. Чаще всего опухоль вырастает в тазовых костях, далее по частоте появления следуют длинные трубчатые кости бедра и голени, и затем идут рёбра.

Опухоль может разрастаться и внутри кости, в которой она появилась, и в мягких тканях вокруг кости. В редких случаях саркома Юинга вырастает сразу в мягких тканях [*мягкие ткани*], то есть опухоли нет в кости. В этом случае специалисты говорят о внекостной саркоме Юинга (также используется термин экстраоссальная саркома Юинга).



Саркомы Юинга растут быстро и очень рано дают метастазы. Примерно у четверти заболевших детей во время диагностики уже есть *метастазы*, которые видны на снимках. Чаще всего они бывают в лёгких, но их также находят и в костях, и в костном мозге [*костный мозг*]. Кроме этого почти у всех детей есть так называемые микрометастазы. Это такие самые мельчайшие метастазы, которые не способна увидеть никакая визуальная диагностика.

4. Какие бывают виды опухоли? Что мы знаем о её микроскопических (гистологических) особенностях?

Саркомы Юинга относятся к примитивным [*примитивный*] злокачественным опухолям. До сих пор точно не известно, какая именно клетка начинает мутировать и в результате начинает вырастать эта опухоль. Современные исследования говорят о том, что клетки саркомы Юинга вырастают из незрелых (или на языке специалистов недифференцированных) клеток ткани, это так называемые мезенхимальные *стволовые клетки*.

Понять, заболел ли ребёнок саркомой Юинга, или другой злокачественной опухолью, которая тоже состоит из недифференцированных опухолевых клеток (например, это могут быть *нейробластома*, *медуллобластомы*, *неходжкинские лимфомы*, *саркомы мягких тканей* и *ретинобластома*), можно только проведя гистологический анализ и специальные молекулярно-генетические [*молекулярно-генетический*] исследования. Так как все эти виды рака встречаются достаточно редко, то такую диагностику, как правило, способны выполнить только специализированные лаборатории.

В зависимости от микроскопических (гистологических) особенностей опухолевой ткани, а также от того, в каком именно месте выросла опухоль, в семействе сарком Юинга выделяют следующие типы:

- классическая саркома Юинга (в западной литературе принято сокращение EWS)
- периферическая примитивная нейроэктодермальная опухоль (на русском языке может называться ППНЭО, в зарубежных источниках принято сокращение PNET или rPNET)
- опухоль Аскина (опухоли грудной стенки)
- внекостная саркома Юинга

5. Почему дети заболевают саркомой Юинга?

Никто точно не знает, почему дети заболевают саркомой Юинга. Ни какие-то внешние факторы воздействия на организм (например, когда ребёнок ранее получал лучевую терапию [*облучение*]), ни какие-то наследственные генетические [*генетический*] факторы (наследственная предрасположенность) не имеют большого значения.

Известно, что у раковых клеток саркомы Юинга есть определённые *хромосомные* изменения. Эти изменения всегда затрагивают определённый *ген* на 22-ой хромосоме. Этот ген так и называется ген саркомы Юинга (также можно встретить его другое название EWS-ген). В результате, когда изменения приводят к генной поломке, это приводит к тому, что здоровая



клетка становится раковой. Но принципиально все такие генные изменения, которые нашли в ткани опухоли, не передаются по наследству.

6. Какие бывают симптомы болезни?

Наиболее часто встречающимся симптомом, который появляется из-за саркомы Юинга, являются боли и припухлость в том, месте, где растёт опухоль.

Боли появляются спонтанно. Обычно болеть начинает тогда, когда ребёнок что-то делает с физической нагрузкой. Но часто эти боли ночью полностью не уходят. Чем больше растёт опухоль, то кроме болей у ребёнка становится видна припухлость, либо если припухлость ещё не видна, её уже можно прощупать. Иногда эта зона роста опухоли может быть покрасневшей. А сам участок организма перестаёт нормально работать. Нередко эти симптомы врачи сначала ошибочно воспринимают за болезни роста, воспаление костей или как результат какой-то спортивной травмы.

Но так как саркомы Юинга могут вырастать практически в любой кости и в мягких тканях, то в каждом отдельном случае другие симптомы могут сильно отличаться. Например, если опухоль растёт в области позвоночника или периферических нервов [*периферическая нервная система*], то у ребёнка в первую очередь могут появиться такие отклонения как потеря двигательной способности (паралич). Если опухоль растёт в тазовых костях, или в районе груди, или же в бедренных костях, то очень долгое время она не даёт каких-то явных симптомов и остаётся незамеченной.

Примерно у трети заболевших детей, у которых появляются такие общие симптомы как повышение температуры, болезненное самочувствие, общая усталость и утомляемость, они начинают худеть, болезнь может находиться уже на поздней стадии. С того момента, когда у ребёнка появились первые симптомы, до того времени, когда ему поставили точный диагноз, может пройти от нескольких недель до нескольких месяцев.

Те симптомы у детей и подростков, о которых мы здесь пишем, не обязательно говорят о том, что у ребёнка заболел саркомой Юинга или каким-то другим раком костей. Тем не менее, если у ребёнка или у подростка появляются боли в костях, мы обязательно рекомендуем обратиться к опытному педиатру и выполнить полную диагностику. Чтобы точно быть уверенным в том, что это не онкология.

7. Как диагностируют и составляют план лечения для сарком Юинга?

Если педиатр (или другой специалист) подозревает из истории болезни ребёнка (i) и по результатам наружного осмотра (ii) злокачественную опухоль костей, то врач направляет ребёнка в клинику, которая специализируется на лечении рака у детей и подростков (детский онкологический центр/ клиника детской онкологии и гематологии).

Потому что, если подозревают такую опухоль, то полное обследование проводят специалисты разного профиля. Во-первых, они должны подтвердить диагноз, действительно



ли у ребёнка злокачественная опухоль костей. Во-вторых, если диагноз подтверждается, они должны сказать, какой конкретный тип опухоли у ребёнка и насколько болезнь успела распространиться по организму. Только ответив на эти вопросы, можно оптимально спланировать тактику лечения и давать .

7.1. Какая необходима визуальная диагностика (диагностика по снимкам)?

Если подозревают рак костей, то чаще всего уже на *рентгеновских* снимках видны изменения, типичные для болезни. Подозрение на злокачественную опухоль костей чаще всего подтверждают *рвские* снимки. Дополнительно с помощью таких методов диагностики по снимкам как *↑* томография (МРТ) и/или *↑* (КТ) можно точно оценить размер опухоли, где именно она выросла, а также увидеть границы опухоли с соседними структурами (например, с мышцами и сухожилиями, или суставными сумками).

Также на этих снимках можно хорошо рассмотреть близко расположенные *метастазы*, так называемые „прыгающие“ *метастазы* (на языке специалистов „скип“-метастазы). Снимки МРТ (по сравнению со снимками КТ) дают более точную информацию о том, есть ли опухоль внутри костного мозга и в мягких тканях. Поэтому на этапе начальной диагностики врачи предпочитают работать с ними, а также с рентгеновскими снимками костей.

7.2. Как исследуют ткань опухоли?

Чтобы окончательно подтвердить диагноз саркомы Юинга, обязательно берут образец опухолевой ткани (I), который исследуют разные специалисты. Биопсию должны выполнять только те специалисты, которые потом будут делать операцию саркомы, или у которых есть опыт оперировать саркомы. Потому что от того, как сделали биопсию, зависит дальнейшая операция. Любая биопсия сначала открывает доступ к самой опухоли. Если этот доступ был запланирован и выполнен неправильно, то это ведёт к дальнейшим проблемам в лечении. В худшем случае к тому, что запланированную дальнейшую операцию придётся выполнять гораздо в большем объёме, чем это было бы нужно изначально.

7.3. Как ищут метастазы?

Чтобы найти метастазы, делают рентгеновские снимки и компьютерную томографию лёгких, а также сцинтиграфию [I] костей. В некоторых случаях также могут помочь снимки ПЭТ (*позитронно-эмиссионная томография*). Чтобы выяснить, попали раковые клетки в *костный мозг*, или нет, необходимо также сделать пункцию костного мозга. В зависимости от каждого конкретного случая болезни и от того, как проходит лечение, могут потребоваться дополнительные исследования и анализы.

Результаты всей диагностики должны показать, какая именно опухоль появилась у ребёнка, где именно она выросла и насколько опухоль уже успела разойтись по организму. По этим результатам составляют максимально возможный индивидуальный план лечения ребёнка (врачи называют его риск-адаптированное лечение).



8. Как лечат саркому Юинга?

Лечение детей с саркомой Юинга состоит из операции [*операция*] и/или лучевой терапии [*облучение*] (эти виды лечения называются на языке специалистов локальной терапией), а также из курсов химиотерапии [*химиотерапия*]. Курсы химиотерапии выполняют потому, что в прошлом, когда детей только оперировали и облучали, то врачи убирали таким образом только саму опухоль. Но потом почти у всех детей появлялись *метастазы*. Поэтому нужен такой вид лечения, который будет действовать на весь организм, а не только на какой-то конкретный участок. Обычно локальную терапию делают между двумя блоками химиотерапии. В общей сложности курс лечения длится приблизительно от 10 до 12 месяцев.

Лечение делится на несколько этапов:

8.1. Этап химиотерапии до начала локальной терапии

Лечение начинается с курса интенсивной химиотерапии, который длится несколько недель. Этот курс также называют индукционной химиотерапией. Его цель – уменьшить размер опухоли и количество метастазов, если они видны на снимках, а также убить возможные *метастазы*, которые не видны. Это помогает сделать операцию более щадящей и более безопасной, и одновременно максимально эффективной. Кроме того химиотерапия способна убивать даже самые маленькие, ещё невидимые микрометастазы, и таким образом блокировать дальнейший рост опухоли.

Чтобы убить по возможности все раковые клетки, используют комбинацию из нескольких препаратов. Эти медикаменты задерживают рост клеток (цитостатики). Они уже доказали свою наибольшую эффективность у детей с саркомой Юинга. В первую очередь это такие препараты, как винкристин, ифосфамид, доксорубицин (= адриамицин) и этопозид.

Дети получают *цитостатики* в виде инфузии [*инфузия*] в течении нескольких блоков. Блок длится несколько дней. В это время дети лежат в больнице. В перерывах между курсами/блоками химиотерапии их обычно отпускают домой. Только если у ребёнка появляются тяжёлые побочные эффекты (осложнения), его снова кладут в больницу (*стационарное лечение*).

8.2. Локальная терапия

Ещё когда не закончились полностью блоки химиотерапии, или самое позднее сразу после химиотерапии начинают локальную терапию. Её предпочтительным видом является операция. Цель операции – по-возможности полностью удалить опухоль. Однако часто полностью удалить опухоль невозможно. Потому что она выросла в таком месте, которое является функционально важной частью тела, то есть без него невозможна нормальная работа организма. Поэтому дополнительно необходимо делать лучевую терапию. В некоторых случаях врачи вместо операции вынуждены идти только на лучевую терапию. Как оба эти виды лечения могут сочетаться друг с другом и в каком объёме они будут проводиться, зависит от каждой индивидуальной ситуации. Поэтому врачи в каждом конкретном случае принимают максимально оптимальное решение для ребёнка.



Специалисты, которые отвечают за лечение ребёнка, проинформируют семью, какая именно операция будет выполняться, как это будет происходить, или расскажут о том, как будет проходить этап облучения. Если опухоль выросла на руках, или на ногах, то сегодня прогресс в лечении конечностей позволяет делать органосберегающие операции. А дополнительное лечение курсами химиотерапии и/или лучевой терапии позволяет отказаться от ампутации.

Сразу после операции *патоморфолог* исследует саму опухоль. Он должен оценить, как опухоль ответила на курсы химиотерапии. Для этого он смотрит, сколько живых раковых клеток ещё осталось в опухоли. Если их меньше 10 %, то врачи говорят о хорошем ответе на лечение. А если их 10% и больше, то специалисты говорят о плохом ответе на лечение. Если во время постановки диагноза у ребёнка уже были метастазы, то их по-возможности также пролечивают локально, как и саму опухоль (на языке специалистов *первичная опухоль*). То есть их удаляют во время операции и/или облучают.

8.3. Этап химиотерапии после локальной терапии

После локальной терапии продолжается химиотерапия. Этот этап называется консолидирующая химиотерапия. Насколько курсы химиотерапии будут интенсивными, зависит от того, как болезнь отвечала на химиотерапию до локального лечения, а также какой был размер начальной опухоли в момент постановки диагноза, и были ли у ребёнка метастазы в тот период времени.

Если был хороший ответ, или начальная опухоль была маленького размера (то есть объём опухоли был меньше 200 мл), то также, как и на первом этапе, ребёнок несколько раз получает блоки химиотерапии из нескольких цитостатиков. Обычно это комбинации из таких препаратов как винкристин, актиномицин D и циклофосфамид, или комбинация из винкристина, актиномицина D и ифосфамида.

Если на этапе индукционной химиотерапии был плохой ответ, или начальная опухоль была большого размера (то есть объём опухоли был больше 200 мл), то исследовательские протоколы по саркоме Юинга рекомендуют проводить *высокодозную химиотерапию* и сразу же за ней *трансплантацию костного мозга*. Исследователи изучают полученные результаты и сравнивают их с теми, когда пациенты получали курсы стандартной химиотерапии. Этот принцип интенсивного лечения также рекомендуется детям, у которых на момент диагноза уже были метастазы.

В некоторых случаях сразу после курсов химиотерапии или после курсов высокодозной химиотерапии детям дополнительно назначают лучевую терапию.

8.4. Как лечат рецидивы

Хотя методы лечения саркомы Юинга стали лучше и результаты выше, тем не менее у 30-40% детей обнаруживают *рецидив*. У детей с рецидивом *прогноз хуже*. Сегодня для них пока нет стандартной терапии. В зависимости от конкретной ситуации лечить рецидив могут курсами химиотерапии из нескольких препаратов, облучением, хирургическим путём,



или же комбинируют эти виды лечения. Иногда врачи рассматривают также возможности высокодозной химиотерапии.

Если по результатам лечения видно, что невозможно полностью вылечить ребёнка, то на первый план выходит сохранение качества жизни. Врачи выполняют, например, обезболивающую терапию и поддерживают определённые функции организма (*паллиативная терапия*). Исследовательские протоколы работают над тем, как можно повысить шансы на выздоровление этих пациентов. По этим протоколам, например, детям дают новые медикаменты и проверяют их эффективность.

9. По каким протоколам лечат детей?

В мире во всех крупных лечебных центрах детей и подростков с саркомой Юинга и ППНЭО лечат по стандартизированным протоколам. В Германии такие программы/ протоколы лечения называются *†*. По ним лечат всех заболевших детей. Это клинические исследования, они контролируются. Их цель – увеличивать эффективность лечения (медики говорят о долговременной выживаемости). Одновременно они стремятся снижать осложнения от лечения и отдалённые последствия на организм ребёнка.

В Германии детей с болезнями из семейства саркомы Юинга (саркома Юинга, ППНЭО, опухоль Аскина, саркома мягких тканей) лечат по международному протоколу EWING 2008. По этому исследовательскому протоколу работают многочисленные детские клиники и детские онкологические центры по всей Германии, а также клиники других европейских стран, США, Австралии и Новой Зеландии. Центральный исследовательский офис немецкой группы находится в клинике детской и подростковой медицины при университете г. Мюнстер (руководитель: профессор др. мед. Хериберт Юргенс).

10. Какие шансы вылечиться от саркомы Юинга?

У детей и подростков с саркомой Юинга *†* болезни зависит от нескольких причин. Главными из них являются: где именно выросла опухоль, какого она размера, насколько болезнь успела распространиться по организму к моменту постановки диагноза и как опухоль ответила на курс химиотерапии [*химиотерапия*] до операции.

За последние десятилетия результаты лечения саркомы Юинга достигли большого прогресса. Этого удалось достичь благодаря тому, что лечение стало комбинированным, были введены более интенсивные курсы химиотерапии, и всех заболевших детей стали лечить по единым протоколам (исследования оптимизации терапии).

Ещё в 1960-ые годы, когда детей лечили либо только лучевой терапией, либо операцией, выживало менее 10%. Сегодня, когда детей лечат комбинацией разных видов лечения (локальное лечение + химиотерапия), в среднем вылечивают около 65% детей, у которых в диагностике на снимках не было метастазов [*метастазы*]. О благоприятном прогнозе обычно говорят, если опухоль была полностью удалена хирургическим путём и болезнь хорошо отвечала на курс химиотерапии.



У детей, у которых в момент диагноза уже есть метастазы, прогноз в целом неблагоприятный даже несмотря на то, что они получают более интенсивные курсы химиотерапии (из них 5-летней выживаемости достигает в среднем около 25%). У детей с единичными метастазами в лёгких, которые можно хирургически удалить, шансы вылечиться выше, чем у детей с метастазами в костях или в костном мозге [*костный мозг*]. Также неблагоприятным является прогноз у тех детей, у которых болезнь возвращается, то есть наступает рецидив. Современные исследовательские протоколы стремятся найти новые подходы в лечении, чтобы улучшить шансы на выздоровление в том числе и этих пациентов.

Необходимое замечание: когда мы называем проценты выздоровевших детей, это значит, что мы даём только точную статистику по этой форме рака у детей. Но никакая статистика не может предсказать, выздоровеет конкретный ребёнок, или нет. Сам термин "выздоровление" надо понимать прежде всего как "отсутствие опухоли". Потому что современные методы лечения могут обеспечивать долговременное отсутствие злокачественной опухоли. Но у них есть нежелательные побочные эффекты и поздние осложнения. Поэтому детям после лечения нужна интенсивная ¶. Также им нужна ещё долгое время помощь от специалистов в онкоортопедии.



Список литературы

- [1] Bernstein M, Kovar H, Paulussen M, Randall RL, Schuck A, Teot LA, Juergens H „Ewing's sarcoma family of tumors: current management.“, *The oncologist* 2006;11(5):503-19, 16720851 pubmed
- [2] Burkhardt B, Reiter A, Landmann E, Lang P, Lassay L, Dickerhoff R, Lakomek M, Henze G, von Stackelberg A „Poor outcome for children and adolescents with progressive disease or relapse of lymphoblastic lymphoma: a report from the berlin-frankfurt-muenster group.“, *Journal of clinical oncology* 2009 ;27(20):3363-9, 19433688 pubmed
- [3] Dirksen U, Jürgens H „Ewing-Sarkome des Kindes- und Jugendalters“, *S1-Leitlinie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH) AWMF online* 2014, http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-006l_S1_Ewing_Sarkome_Kinder_Jugendliche_2014-06.pdf uri
- [4] Dirksen U, Poremba C, Schuck A „Knochentumoren des Kindes- und Jugendalters“, *Der Onkologe* 2005, 10: 1034-1047
- [5] Gerth HU, Juergens KU, Dirksen U, Gerss J, Schober O, Franzius C „Significant benefit of multimodal imaging: PET/CT compared with PET alone in staging and follow-up of patients with Ewing tumors.“, *Journal of nuclear medicine : official publication, Society of Nuclear Medicine* 2007;48(12):1932-9, 18006618 pubmed
- [6] Haeusler J, Ranft A, Boelling T, Gosheger G, Braun-Munzinger G, Vieth V, Burdach S, van den Berg H, Juergens H, Dirksen U „The value of local treatment in patients with primary, disseminated, multifocal Ewing sarcoma (PDMES).“, *Cancer* 2010 ;116(2):443-50, 19924786 pubmed
- [7] Hawkins DS, Schuetze SM, Butrynski JE, Rajendran JG, Vernon CB, Conrad EU 3rd, Eary JF „[18F]Fluorodeoxyglucose positron emission tomography predicts outcome for Ewing sarcoma family of tumors.“, *Journal of clinical oncology : official journal of the American Society of Clinical Oncology* 2005 ;23(34):8828-34, 16314643 pubmed
- [8] Hunold A, Weddeling N, Paulussen M, Ranft A, Liebscher C, Jurgens H „Topotecan and cyclophosphamide in patients with refractory or relapsed Ewing tumors.“, *Pediatric blood & cancer* 2006;47(6):795-800, 16411206 pubmed
- [9] Juergens C, Weston C, Lewis I, Whelan J, Paulussen M, Oberlin O, Michon J, Zoubek A, Juergens H, Craft A „Safety assessment of intensive induction with vincristine, ifosfamide, doxorubicin, and etoposide (VIDE) in the treatment of Ewing tumors in the EURO-E.W.I.N.G. 99 clinical trial.“, *Pediatric blood & cancer*. 2006;47(1):22-9, 16572419 pubmed
- [10] Kaatsch P, Spix C. „German Childhood Cancer Registry - Jahresbericht / Annual Report 2015 (1980-2014).“, *Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik*



(IMBEI), *Universitätsmedizin der Johannes Gutenberg-Universität Mainz* 2015, <http://www.kinderkrebsregister.de/dkkr/ergebnisse/jahresbericht/jahresbericht-2015.html> uri

- [11] Niemeyer C, Kontny U „Tumoren der Ewing-Sarkom-Familie, in: Gutjahr P (Hrsg.): Krebs bei Kindern und Jugendlichen“, *Deutscher Ärzte-Verlag Köln* 5. Aufl. 2004:491-498, 3769104285 isbn
- [12] Paulussen M, Frohlich B, Jürgens H „Ewing tumour: Incidence, prognosis and treatment options“, *Paediatr Drugs* 2001;3:899-913, 11772151 pubmed
- [13] Schuck A, Ahrens S, Paulussen M, Kuhlen M, Konemann S, Rube C, Winkelmann W, Kotz R, Dunst J, Willich N, Jurgens H „Local therapy in localized Ewing tumors: results of 1058 patients treated in the CESS 81, CESS 86, and EICESS 92 trials“, *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2003,55:168-177, 12504050 pubmed
- [14] Wagner LM, McAllister N, Goldsby RE, Rausen AR, McNall-Knapp RY, McCarville MB, Albritton K „Temozolomide and intravenous irinotecan for treatment of advanced Ewing sarcoma.“, *Pediatric blood & cancer* 2007;48(2):132-9, 16317751 pubmed



Глоссарий

ген	единица наследственности в хромосомах. Это участок молекулы дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК), который содержит информацию о строении одного определённого белка.
генетический	т.е. связанный с генами, с наследственностью; врождённый
инфузия	введение жидкости в организм человека. Как правило, это длительное введение через центральный венозный катетер. Во время интенсивной терапии с помощью инфузии вводят, например, воду, электролиты, белки и/или медикаменты.
костный мозг	место кроветворения; мягкая губчатая ткань с сильным кровоснабжением, заполняет внутренние полости многих костей (например, в позвонках, костях таза, бедренных костях, рёбрах, грудины, лопатках и в ключице). В костном мозге из клеток-предшественников (стволовые клетки крови) вырастают все формы клеток крови.
медуллобластомы	это злокачественные эмбриональные (примитивные) опухоли мозжечка. Ими, как правило, заболевают дети и подростки. Медуллобластомы составляют почти 20% из всех видов рака у детей. Поэтому они являются самой распространённой злокачественной солидной опухолью в детском и подростковом возрасте.
метастазы	в данном контексте: вторичная опухоль, распространение опухоли. Это опухоль возникает из-за распространения раковых клеток в другую часть организма.
молекулярно-генетический	т.е. структура, возникновение, развитие, функции и взаимодействие клеток и элементов клеток (например, нуклеиновых кислот, протеинов) рассматривается на молекулярном уровне. Анализируется наследственная информация в нуклеиновых кислотах (ДНК и РНК); а также, как эта наследственная информация обрабатывается в процессе синтеза белка и регуляции генной активности.
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.

нейробластома	это злокачественная опухоль симпатической нервной системы. Очень часто ею заболевают дети до 5 лет, особенно новорожденные и грудные младенцы. Нейробластомы составляют почти 8 % всех злокачественных заболеваний. Это второй распространённый вид солидных опухолей.
неходжкинские лимфомы	большая группа злокачественных заболеваний лимфатической системы, основным симптомом является увеличение лимфатических узлов. Неходжкинские лимфомы (НХЛ) относятся к злокачественным лимфомам. Они составляют примерно 7 % от числа всех онкологических заболеваний у детей и подростков.
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.
паллиативная терапия	терапия, замедляющая ход онкологического заболевания, её цель – поддерживать и улучшать качество жизни. Паллиативная терапия начинается тогда, когда больного человека больше нельзя вылечить. Её противоположностью является куративная терапия, ориентированная в первую очередь на лечение больного.
первичная опухоль	опухоль, которая появилась первой. Она может стать источником метастазов.
периферическая нервная система	это часть нервной системы. Фактически её можно назвать таким органом, который принимает и выполняет команды центральной нервной системы (ЦНС). Периферическая нервная система состоит из нервов, которые проходят через всё тело. Эти нервы либо передают импульсы из периферии (то есть от органов) в центральную нервную систему (чувствительные нервы), или наоборот - из центральной нервной системы в периферическую, к органам (двигательные нервы). К периферической нервной системе относятся, например, черепные нервы, спинномозговые нервы и периферические нервы.



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.
примитивный	т.е. простой, неразвившийся, незрелый, недифференцированный
прогноз	ожидаемое течение болезни, предсказание вероятности её излечения/шансы на выздоровление.
рентген	метод диагностики по снимкам, в котором используются рентгеновские лучи для получения изображений органов или определённых частей органов.
ретинобластома	это редкая злокачественная опухоль, которая в основном встречается в детском возрасте. Опухоль вырастает из клеток сетчатки глаза (ретины - сетчатка). Ретинобластома бывает наследственной и ненаследственной.
рецидив	возврат болезни, повторное заболевание после выздоровления.
саркомы мягких тканей	это группа самых разных злокачественных заболеваний, которые начинаются в мягких тканях, например, в соединительной ткани, в жировой и в мышечной ткани, или в ткани периферических нервов. Саркомы мягких тканей составляют примерно 7% из всех видов рака у детей и подростков. Самым частым видом в этой группе опухолей у детей является рабдомиосаркома.
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.
стационарное лечение	то есть больного кладут в больницу и всё лечение проходит в больнице.
стволовые клетки	незрелые (недифференцированные) клетки, способные к неограниченному делению. При делении одна из дочерних клеток остаётся стволовой, а вторая способна созреть (дифференцироваться). Стволовые клетки являются исходным материалом для эмбрионального развития органов, а также всех тканей взрослого человека, способных регенерироваться (например, кожа, слизистые,



	<p>кроветворные клетки костного мозга). В зависимости от специфики ткани они созревают в клетки нужного типа.</p>
химиотерапия	<p>в данном контексте: использование медикаментов (химиопрепараты, цитостатики), которые специфически препятствуют росту опухолевых клеток в организме.</p>
хромосомные	<p>т.е. связанные с хромосомами. Хромосома - носитель наследственного материала, т.е. генетической информации клетки. Хромосомы являются частью ядра клетки, которые состоят прежде всего из дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК) и белков (так называемые гистоны). Их строение и количество зависят от специфики вида живого организма. Организм человека содержит 46 хромосом (23 пары).</p>
цитостатик	<p>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.</p>