



kinderkrebsinfo.de

www.kinderkrebsinfo.de

Остеосаркома (краткая информация)

Авторское право © 2023 www.kinderkrebsinfo.de

Автор: Мария Яллурос (дипл. биолог), канд. мед.н. Геше Таллен

Проверка и разрешение к печати: Штефан Билак (проф., канд. мед. наук), Штефани

Хекер-Нолтинг (канд. мед. наук)

Последняя редакция: 10.01.2023

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

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

университетская клиника





Оглавление

1. Что такое остеосаркома?	3
2. Как часто у детей встречается остеосаркома?	3
3. В каких органах вырастает остеосаркома и как болезнь расходуется по организму?	3
4. Какие микроскопические особенности есть у остеосаркомы? Какие бывают виды опухоли?	4
5. Почему дети заболевают остеосаркомой?	5
6. Какие бывают симптомы болезни?	6
7. Как диагностируется остеосаркома?	6
7.1. Какие делают лабораторные анализы и клинические исследования?	7
7.2. Какая визуальная диагностика необходима, чтобы подтвердить опухоль?	7
7.3. Анализы образцов ткани (биопсия)	7
7.4. Диагностика по поиску метастазов	8
7.5. Какие анализы и исследования делают до начала лечения?	8
8. Как составляют план лечения?	8
9. Как лечат остеосаркому?	9
9.1. Какие виды лечения применяются	9
9.2. Как проходит лечение	10
9.2.1. Химиотерапия до операции (предоперационный курс)	10
9.2.2. Локальное лечение	10
9.2.2.1. Операция	11
9.2.2.2. Лучевая терапия	11
9.2.3. Химиотерапия после операции (послеоперационный курс)	12
9.3. Как лечат рецидивы?	12
10. По каким протоколам и лечебным регистрам лечат детей?	12
11. Какие шансы вылечиться от остеосаркомы?	13
Список литературы	15
Глоссарий	18



Остеосаркома (краткая информация)

1. Что такое остеосаркома?

Остеосаркома – это редкая злокачественная опухоль, рак костей. Эта болезнь относится к солидным опухолям [*солидная опухоль*] и появляется из-за мутации клеток [*клетка*], из которых обычно вырастают кости. Так как опухоль вырастает в самих костях (в костной ткани), её поэтому называют *первичной* опухолью костей. То есть это не *метастазы* от других злокачественных опухолей, которые выросли в других органах. Чаще всего остеосаркома вырастает и расходится по организму очень быстро. Если болезнь не лечить правильно и эффективно, то она всегда является смертельной.

2. Как часто у детей встречается остеосаркома?

Остеосаркома – это самый частый вид рака костей у детей и подростков. В Германии детский канцер-регистр ежегодно регистрирует из 1.000.000 детей и подростков в возрасте до 18 лет около 4 человек, у которых впервые нашли остеосаркому (то есть это около 60 детей в год). То есть по статистике остеосаркома - это примерно 2,6 % из всех форм рака.

Заболеть остеосаркомой можно в любом возрасте. У детей и подростков остеосаркомы чаще всего появляются в возрасте старше 10 лет (это около 85% среди всех заболевших). Как правило, это подростки в период полового созревания (пубертатный период). Средний возраст заболевших - 14 лет. Мальчики заболевают чаще, чем девочки (соотношение полов составляет по статистике 1,3:1). У детей младше 5 лет остеосаркома появляется крайне редко.

3. В каких органах вырастает остеосаркома и как болезнь расходится по организму?

В основном остеосаркома вырастает в длинных трубчатых костях рук и ног (например, в верхней части бедра, в костях голени и в верхней части руки). Обычно это участки кости рядом с суставами (в медицине они называются *метафиз* костей). Кости начинают расти именно в этих участках (в них находятся так называемые зоны роста). Особенно это касается скачка роста во время пубертета [*пубертатный период*], тогда кости особенно активно растут в длину.

Более 50% всех остеосарком находятся в области коленного сустава (то есть либо выше, либо ниже колена). В принципе эта опухоль может появляться в любой кости. Она может находиться только в кости и в костном мозге [*костный мозг*]. Но чаще всего опухоль переходит и на соседние мягкие ткани, например, такие, как соединительные ткани, жировые ткани, мышцы и/или ткани периферических нервов. В очень редких случаях опухоль вырастает не внутри кости, а на её поверхности (специалисты в этом случае



используют термин периостальный или паростальный, то есть относящийся к мягким тканям надкостницы), либо вообще за пределами кости (в этом случае специалисты используют термин экстраоссальный, то есть внекостный, или внескелетный).

Примерно у 10-20 % детей и подростков уже на момент диагноза на снимках видно *метастазы*. Но и у всех других детей с остеосаркомой высокой степени злокачественности специалисты исходят из того, что опухоль уже успела дать мельчайшие метастазы (их называют микрометастазы). То есть раковые клетки ушли по кровеносной и лимфатической системе в другие органы. Их не видно на снимках только потому, что они действительно мельчайшего размера. Чаще всего остеосаркомы через кровеносные русла дают метастазы в лёгкие (более 70 %), реже – в кости и другие органы. Но метастазы можно одновременно найти и в лёгких, и в костях. Крайне редко метастазы уходят по лимфатическим путям и оседают в лимфатических узлах.

У менее 5 % всех пациентов (то есть очень редко) опухоль с самого начала растёт в разных костях. В этом случае специалисты используют термин мультифокальное заболевание, то есть многоочаговая форма болезни.

4. Какие микроскопические особенности есть у остеосаркомы? Какие бывают виды опухоли?

Типичной особенностью остеосаркомы является то, что её раковые клетки начинают производить незрелую костную ткань (остеоид). Только по этой особенности остеосаркому можно уже отличить от других опухолей костей. Кроме того, гистологические характеристики остеосаркомы (то есть особенности опухоли под микроскопом) очень разнообразны и поэтому в некоторой степени остеосаркома ведёт себя как все другие опухоли. Чаще всего остеосаркомы, которые находят у детей и подростков, имеют высокую степень злокачественности, так как они вырастают быстро и очень быстро дают метастазы. В этом случае специалисты говорят об опухолях со степенью злокачественности 3 (или G3). Только некоторые из форм остеосарком имеют низкую степень злокачественности или среднюю степень злокачественности (это называемые опухоли со степенью злокачественности G1 и G2).

Всемирная Организация Здравоохранения (*классификация ВОЗ*) делит остеосаркомы в зависимости от их микроскопических особенностей на несколько типов:

- **классическая остеосаркома** (высокозлокачественная, степень злокачественности G3)
- **телеангиэктатическая остеосаркома** (высокозлокачественная, степень злокачественности G3)
- **мелкоклеточная остеосаркома** (высокозлокачественная, степень злокачественности G3)
- **низкозлокачественная центральная (интрамедуллярная) остеосаркома** (низкозлокачественная, степень злокачественности G1)



- **высококвалифицированная поверхностная остеосаркома** (высококвалифицированная, степень злокачественности G3)
- **периостальная остеосаркома** (среднезлокачественная, степень злокачественности G2)
- **параоссальная остеосаркома** (как правило, низкозлокачественная, степень злокачественности G1)
- **вторичная остеосаркома** (как правило, высокозлокачественная, степень злокачественности G3)

Чаще всего дети заболевают классической остеосаркомой высокой степени злокачественности. Это примерно 80-90 % всех случаев. Поэтому современная *классификация ВОЗ*, вышедшая в 2020 году, предлагает разделять эту группу на подвиды. Все остальные виды остеосарком встречаются редко (менее 5%). В плане лечения остеосаркомы обязательно учитывают степень её злокачественности.

Внекостные остеосаркомы являются по классификации ВОЗ саркомами мягких тканей. Поэтому их лечат как мягкотканые саркомы (о лечении этого вида рака см. информацию о [саркомах мягких тканей](#)).

5. Почему дети заболевают остеосаркомой?

Никто точно не знает, почему у детей появляется остеосаркома. Предполагают, что болезнь связана с интенсивным ростом детского организма, а также с генетическими [*генетический*] причинами. Очень часто в ДНК раковой клетки находят изменения наследственной информации, например, так называемый *ген супрессор опухолей* (а также *ген ретинобластомы* или ген-TP53). Обычно задача этих генов состоит в том, чтобы опухоли не вырастали. Но в принципе типичным для генетических поломок в клетках остеосаркомы является, что они очень комплексные. Генетические поломки начинаются уже с нарушения контроля за клеточным циклом, межклеточной коммуникации и задержкой созревания клеток, из которых состоят кости. Так как большая часть остеосарком появляется во время пубертата, то специалисты предполагают, активный рост именно в *пубертатный период* может быть связан с тем, что начинает расти остеосаркома (специалисты в этом случае говорят об опухолевом росте).

Кроме этого специалисты называют другие факторы, из-за которых могут возрастать риски заболеть остеосаркомой. Например, *радиоактивное излучение*, которое ребёнок получал во время лучевой терапии [*лучевая терапия*]. Или определённые виды клеточного яда (*цитостатики*, особенно *алкилирующие вещества*), которые применяются в курсах химиотерапии для лечения некоторых форм рака. Они могут разрушать ДНК клеток, из которых состоят кости. И в результате начинает вырастать опухоль кости.

Кроме того риск заболеть раком костей повышается у детей и подростков, у которых есть одна из наследственных болезней. Специалисты такие болезни называют *наследственные опухолевые синдромы*, потому что у них есть предрасположенность к появлению разных опухолей. Наследственными опухолевыми синдромами, у которых может быть



связь с остеосаркомой, являются, например, наследственная (обычно двусторонняя) *ретинобластома*, *синдром Ли-Фраумени*, или *синдром Блума*. Разные хронические костные болезни, такие, как, например, *болезнь Педжета*, также могут привести к остеосаркоме.

У большинства детей с остеосаркомой не удаётся найти ни одного из этих факторов риска.

6. Какие бывают симптомы болезни?

Наиболее частыми симптомами, которые появляются из-за остеосаркомы, это боли и/или отёк в том месте, где вырастает остеосаркома (отёк постоянно увеличивается). Иногда ребёнок испытывает боли не там, где появилась опухоль, а на другом участке костей скелета.

Болезнь может спонтанно, бывает, что болит при физической нагрузке. Чаще всего боли появляются вне зависимости от физической нагрузки. Примерно у четверти заболевших детей боли начинаются ночью. Чем больше становится опухоль, тем более заметным становится отёк в том месте, где растёт остеосаркома (очень часто опухает область коленного сустава), может припухать, быть горячим на ощупь, может покраснеть. Движения ребёнка затрудняются. И поначалу думают, что это последствия какой-то спортивной травмы или какого-то воспаления костной ткани. Иногда какая-то мелкая травма приводит к перелому кости в том месте, где растёт опухоль (врачи называют его "патологический перелом"). У некоторых детей (примерно 5%-10%) этот перелом является первым симптомом, по которому находят саму болезнь.

Все эти симптомы (боли, отёк, покраснение) появляются, когда опухоль растёт внутри кости и окружающих её мягких тканях. Чаще всего у ребёнка нет таких общих симптомов общего болезненного состояния, как высокая температура, потеря веса, слабость и/или утомляемость. Но они могут появиться, если болезнь перешла в более позднюю стадию. Время от первых симптомов до того, как будет поставлен точный диагноз, может составить от нескольких недель до нескольких месяцев.

Полезно знать: если у ребёнка или подростка появляются какие-то из этих симптомов, о которых мы рассказали выше, это не означает автоматически, что он заболел остеосаркомой или каким-то другим видом рака костей. Тем не менее, если у ребёнка начинают болеть кости, мы рекомендуем как можно скорее обратиться к опытному педиатру, чтобы выяснить точную причину этих болей и исключить злокачественную болезнь.

7. Как диагностируется остеосаркома?

Если история болезни ребёнка (*анамнез*) и результаты наружного осмотра [*наружный осмотр*] вызывают у педиатра подозрение на злокачественную опухоль костей, то врач направляет ребёнка в клинику, в которой есть специализация по этой форме рака (клиника детской онкологии). Потому что, если подозревают такую опухоль, то необходимо провести разные анализы и исследования. Во-первых, для того, чтобы подтвердить предполагаемый диагноз. Во-вторых, если диагноз подтверждается, специалисты должны выяснить, какой конкретный тип рака костей нашли у ребёнка и насколько болезнь успела



распространиться по организму. Только ответив на эти вопросы, можно оптимально спланировать тактику лечения и давать *прогноз* болезни.

7.1. Какие делают лабораторные анализы и клинические исследования?

Команда лечащих врачей сначала соберёт подробный анамнез болезни и проведёт наружный осмотр. Специалисты внимательно смотрят, где именно выросла опухоль, какой у неё размер, какая она по своей консистенции и насколько подвижным остаётся то место, где появилась остеосаркома. Лабораторные анализы в диагностике остеосаркомы являются не основными. Но некоторые параметры в результатах анализа крови, например, если они повышены, могут говорить об изменении метаболизма в костях. Тогда врачи предполагают, что в организме, возможно, есть метастазы. К таким параметрам относятся, например, *щелочная фосфотаза* и *лактатдегидрогеназа* (сокращенно ЛДГ). Так как эти два параметра повышаются и при других заболеваниях (в том числе и костей), то они являются лишь вспомогательными для остальной диагностики.

7.2. Какая визуальная диагностика необходима, чтобы подтвердить опухоль?

Подозрение на рак кости чаще всего видно уже по типичному его виду на *рентгеновских* снимках. Другая дополнительная визуализация, например, как *магнитно-резонансная* томография (МРТ) помогает очень 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 эти снимки хорошо показывают так называемые „прыгающие“ *метастазы* (то есть они находятся далеко от самой опухоли, специалисты их называют "скип"-метастазы). Снимки МРТ (по сравнению со снимками КТ, *компьютерная томография*) дают более точную информацию о том, как опухоль выросла внутри костного мозга и в мягких тканях. Поэтому на этапе начальной диагностики врачи предпочитают работать с ними, а также с обзорными рентгеновскими снимками костей.

7.3. Анализы образцов ткани (биопсия)

Чтобы окончательно подтвердить диагноз остеосаркомы, специалисты обязательно берут образец опухолевой ткани. Этот вид диагностики (*биопсия*) обязательно должны делать те врачи, которые специализируются на операциях сарком. Это гарантирует, что выбранный хирургический доступ к опухоли, когда делают биопсию, не станет проблемой для её будущего лечения.

Неправильно запланированная биопсия может привести к тому, что в дальнейшем придётся делать больший объём операции, чем надо. Или в самом худшем случае изначально операбельная опухоль вообще может стать неоперабельной, и тогда нужно делать, например, ампутацию. Также, если биопсия была запланирована и выполнена не оптимально, это увеличивает риск рецидива болезни. Именно по этой причине



рекомендуется всех пациентов с подозрением на рак кости ещё до биопсии отправлять в лечебный центр, который специализируется на опухолях костей.

Чтобы получить достаточно материала для анализа, делают открытую операцию. Это значит, что во время операции удаляют опухоль, и это является стандартом. Только в некоторых случаях специалисты рассматривают в качестве диагностики трепанобиопсию. В этом случае биопсию делают специальной иглой Tru-Cut. Затем полученные образцы тканей отправляют на исследования разным специалистам (*гистологический* анализ и *иммуногистохимический* анализ). По результатам анализов видно, действительно ли у ребёнка остеосаркома (или другой вид рака). И если это остеосаркома, то какой именно вид опухоли.

7.4. Диагностика по поиску метастазов

Когда диагноз "остеосаркома" подтверждён, специалисты начинают дополнительную диагностику, которая должна дать информацию, на какой стадии находится болезнь. На этом этапе *диагностическая визуализация* также является основным методом. Так как остеосаркомы обычно дают метастазы в лёгкие, то необходимыми являются рентгеновские снимки и компьютерная томография лёгких. Чтобы найти возможные отдалённые метастазы в костях, делают скинтиграфию [*скинтиграфия костей скелета*] с введением слаборадиоактивного [*радиоактивный*] маркера технеций (в медицине его принято обозначать „99Тс“). Вместо скинтиграфии костей, или дополнительно к этим снимкам могут назначить ПЭТ [*позитронно-эмиссионная томография*] с введением флюорородеокси-глюкозы (сокращённо - ФДГ), то есть ФДГ-ПЭТ. Также исследование ПЭТ комбинируется с компьютерной томографией (ПЭТ-КТ) или делают снимки всего организма, комбинируя его с МРТ (ПЭТ-МРТ).

7.5. Какие анализы и исследования делают до начала лечения?

До начала лечения специалисты делают другие дополнительные анализы и исследования, чтобы проверить, как у детей работают определённые органы. В частности смотрят, как работает сердце (*электрокардиограмма* - ЭКГ и *эхокардиограмма* - ЭхоКГ), проверяют слух (*аудиометрия*), почки и лёгкие, а также делают разные анализы крови. Если во время лечения происходят какие-то изменения, то с помощью этих исходных данных специалисты могут лучше оценить ситуацию и сделать необходимые корректировки.

8. Как составляют план лечения?

После окончательного диагноза составляют план лечения. Чтобы составить максимально индивидуализированную программу лечения, специально подобранную для конкретного пациента, и оценить возможные риски рецидива болезни (риск-адаптированная терапия), команда лечащих врачей должна учитывать определённые факторы. Эти факторы влияют на *прогноз* болезни у конкретного ребёнка (так называемые *прогностические факторы* или факторы риска).



Важные прогностические факторы у детей с остеосаркомой – это конкретный тип опухоли, где именно она выросла и насколько она уже успела распространиться по организму. Ответы на эти вопросы даёт та диагностика, о которой мы рассказали выше. Кроме этого важно, насколько опухоль и возможные метастазы можно удалить хирургическим путём (то есть полностью, или нет), и как болезнь отвечает на химиотерапию [*химиотерапия*]. Все эти факторы учитываются при составлении плана лечения, чтобы в каждом конкретном случае выбрать наиболее адекватную терапию и получить максимально эффективный результат лечения.

9. Как лечат остеосаркому?

Детей с остеосаркомой должны лечить только врачи из детских онкологических больниц, в которых есть специалисты с квалификацией по лечению сарком костей. В этих клиниках работают высококвалифицированные врачи и медперсонал со специализацией по детской онкологии, которые владеют современными программами терапии. Также в таких больницах врачи разного профиля входят в разные рабочие группы. Все врачи постоянно находятся в тесном контакте, они вместе обсуждают и ведут своих пациентов и составляют планы лечения. Все программы терапии регулярно совершенствуются. Цель любой программы терапии - вылечить ребёнка в максимально щадящем режиме и одновременно максимально (насколько возможно) снизить риски возможных побочных осложнений во время лечения и отдалённых последствий после его завершения.

9.1. Какие виды лечения применяются

Детей с остеосаркомой высокой степени злокачественности всегда лечат с помощью **операции** (локальная терапия) и **химиотерапии**. Только для некоторых заболевших, то есть у детей с одним из видов остеосаркомы низкой или промежуточной степени злокачественности (встречается очень редко), бывает достаточно только одной операции. В лечении не так важна **лучевая терапия**. Её могут делать, если опухоль невозможно удалить полностью. В общей сложности курс лечения длится приблизительно от 9 до 12 месяцев.

Такой вид лечения как *операция* делают, чтобы удалить саму опухоль. В курсах химиотерапии [*химиотерапия*] дети получают препараты (так называемые цитостатики), которые блокируют рост клеток и таким образом они помогают уничтожить опухоль. Потенциальная *лучевая терапия* с высокими дозами облучения может быть возможна и потребоваться в лечении только тогда, когда невозможно полностью удалить опухоль во время операции. Тогда ребёнок получает чрескожное облучение на тот участок, на котором осталась опухоль. Облучение разрушает ДНК раковых клеток и таким образом они погибают.

Так как само лечение остеосаркомы может давать побочные осложнения, то дети во время лечения получают дополнительную поддержку, дополнительные медицинские меры, которые называются *сопроводительная терапия*. Сопроводительная терапия помогает предотвратить осложнения, либо пролечить их, если они появились. Здесь можно получить



более подробную информацию о [сопроводительной терапии](#), а также познакомиться с другими [методами лечения](#).

9.2. Как проходит лечение

Во всём мире для пациентов с высокозлокачественной остеосаркомой стандартом является следующий план работы. На первом этапе делают предоперационный (неoadьювантный) курс химиотерапии. Он длится от двух до трёх месяцев. Потом делают операцию. После неё продолжают курсы химиотерапии (адьювантная химиотерапия), которые длятся шесть месяцев. В некоторых случаях лечение подбирается индивидуально. Лучевая терапия применяется в исключительных случаях. Как именно интегрировать её в схему лечения, это тоже индивидуальное решение специалистов. Если врачи подозревают, что определённые структуры содержат возможные метастазы, то, как правило, эту операцию выполняют после первой, когда убрали опухоль. О разных этапах лечения мы рассказываем ниже.

9.2.1. Химиотерапия до операции (предоперационный курс)

Как правило, лечить высокозлокачественную остеосаркому начинают курсом химиотерапии, который длится около 10 недель (специалисты называют его индукционной химиотерапией). Цель предоперационной [*предоперационный*] химиотерапии – уменьшить размер опухоли [*первичная опухоль*] и убить возможные *метастазы*. Так остеосаркома становится более операбельной, 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 блокирует дальнейший рост опухоли. То есть химиотерапию используют как подготовку к операции.

Чтобы по возможности убить все злокачественные клетки, дети получают курсы так называемой полихимиотерапии. В лечении используют комбинацию из нескольких препаратов, которые блокируют рост клеток (*цитостатики*). Они доказали свою наибольшую эффективность в борьбе с остеосаркомой. В первую очередь это три препарата: метотрексат (в высокой дозировке), адриамицин (= доксорубицин) и цисплатин. Дети получают их за несколько многодневных курсов (в общей сложности 2 курса из цисплатина и доксорубицина, и 4 курса метотрексата). В это время они лежат в больнице. В перерывах между курсами химиотерапии их обычно отпускают домой. Только если у ребёнка появляются тяжёлые побочные эффекты (осложнения), его снова кладут в больницу [*стационарное лечение*].

9.2.2. Локальное лечение

Золотым стандартом локального лечения является операция. Только, если опухоль находится в сложном месте, или размер опухоли огромный и после всех использованных возможностей хирургического лечения её можно оперировать только частично, тогда специалисты идут на высокодозную лучевую терапию.

9.2.2.1. Операция

Когда заканчиваются курсы химиотерапии, то после очень короткого перерыва на восстановление опухоль полностью удаляют хирургическим путём. Если у ребёнка на снимках видны метастазы (специалисты в этом случае используют термин "макроскопические"), а также если во время операции находят мельчайшие части опухоли (специалисты в этом случае используют термин "микроскопические"), то их также удаляют во время операции. Потому что удаление опухоли в широких пределах здоровых тканей является важным условием для дальнейших шансов на выздоровление. Формулировка "в широких пределах здоровых тканей" означает, что сама опухоль вместе с биопсийным рубцом и биопсийным доступом достаётся в неповреждённом виде и она со всех сторон окружена здоровыми тканями.

Как именно будут оперировать опухоль, зависит от того, где именно она выросла, какого она размера и насколько хорошо опухоль отвечала на курсы химиотерапии. Поэтому для каждого пациента это решение принимается индивидуально. Если есть возможные метастазы, то их тоже надо оперировать, чтобы вылечиться от болезни.

Благодаря новым разработкам новых хирургических техник выполнения операции, которые являются органо-сберегающими, сегодня в большинстве случаев стало возможным удалять опухоль без ампутации конечности. Чтобы потом реконструировать удалённые структуры, существуют различные техники. Их выбор зависит прежде всего от того, в каком именно месте выросла опухоль и какой был объём операции. Часто используют, например, имплантаты металлического сустава. Для детей существуют также эндопротезы, которые "растут" вместе с ребёнком.

После операции *патоморфолог* изучает удалённую остеосаркому. В своём заключении он должен оценить, насколько хорошо болезнь ответила на предоперационный курс химиотерапии. Для этого замеряется уровень оставшихся живых опухолевых клеток. Это называется "гистологический ответ" на лечение. Если уровень раковых клеток меньше 10%, то говорят о хорошем ответе на терапию. Таких результатов удаётся добиться примерно у половины всех детей с остеосаркомой. Такой ответ на лечение является очень важным прогностическим фактором. Если ответ на лечение был плохой, то показаний к изменению режима химиотерапии всё равно нет.

9.2.2.2. Лучевая терапия

Если опухоль и/или метастазы невозможно удалить полностью, то в некоторых случаях дополнительно (или вместо операции) могут делать облучение [*лучевая терапия*] на тот участок, где выросла опухоль. Однако облучение однозначно проигрывает операции с полным удалением остеосаркомы. Поэтому сначала специалисты рассматривают все возможности, которые есть у них в распоряжении для конкретного случая. В принципе все остеосаркомы малочувствительны к лучевой терапии, поэтому дозы облучения должны быть очень высокими. Кроме того, иногда давать на облучение на опухоль особенно сложно, так как она выросла в труднодоступном месте.

"За" и "против" проведения лучевой терапии - это решение всегда принимается на междисциплинарном обсуждении пациентов. В некоторых случаях пациентам могут делать такой вид облучения, который называется интенсивно-модулированное облучение (у специалистов принято сокращение на англ. IMRT). Иногда делают протонную лучевую терапию или облучение тяжёлыми ионами. Насколько можно использовать облучение тяжёлыми ионами у детей и подростков с неоперабельными опухолями, сейчас эффективность этого вида лечения проверяют в клинических исследовательских протоколах.

9.2.3. Химиотерапия после операции (послеоперационный курс)

После операции дети продолжают получать курсы химиотерапии с теми же цитостатиками, о которых мы рассказали выше, метотрексат, адриамицин и цисплатин (послеоперационный курс химиотерапии). Лечение состоит из 12 блоков (в общей сложности 2 курса с цисплатином и доксорубицином, 2 курса с доксорубицином и 8 курсов с метотрексатом). Это лечение, включая перерывы между отдельными блоками, продолжается от шести до семи месяцев.

9.3. Как лечат рецидивы?

Примерно у 20 до 40% заболевших остеосаркомой происходит *рецидив* болезни. Часто - это метастазы в лёгких. При рецидиве все очаги опухоли нужно хирургически удалять полностью точно также, как и первичную опухоль, чтобы у ребёнка появился шанс вылечиться от болезни. Дальнейшее лечение зависит от того, где именно появились опухолевые очаги, сколько их, и когда именно случился рецидив (ранний рецидив, или поздний рецидив).

Если спустя больше двух-трёх лет после постановки диагноза остеосаркомы у ребёнка находят только единичные (изолированные) метастазы в лёгких, то иногда достаточно только хирургической операции. Во всех остальных случаях дети снова получают курсы химиотерапии. В них могут назначаться такие препараты, как карбоплатин, этопозид или ифосфамид. В тех ситуациях, когда возможна лишь *паллиативная терапия*, ребёнку могут назначать облучение. В клинических исследованиях (фазы I и II) специалисты проверяют эффективность новых веществ (например, ингибиторы тирозинкиназы, *тирозинкиназа*). В целом *прогноз* для детей с рецидивом неблагоприятный.

10. По каким протоколам и лечебным регистрам лечат детей?

В крупных онкологических центрах детей и подростков с остеосаркомой лечат по стандартизированным протоколам. Цель этих протоколов - улучшить долгосрочную выживаемость заболевших и одновременно снижать осложнения и отдалённые последствия после лечения на организм ребёнка. В Германии такие протоколы, программы лечения, называются *исследования оптимизации терапии*.

Немецкие протоколы, или исследования оптимизации терапии, - это клинические исследования, они строго контролируются. Их цель - лечить заболевших детей по самым современным разработкам. Одновременно эти исследования дают возможность улучшать подходы к лечению и за счёт этого добиваться прогресса в лечении. Дети, которые не лечатся

по действующему исследовательскому протоколу (например, если на момент болезни старый протокол закрылся, а новый пока не открылся; или если заболевший не подходит под критерии, которые являются обязательными для приёма в действующий протокол), проходят через **лечебные регистры**. Лечебные регистры создаются и работают для того, чтобы консультировать всех больных с позиций современных научных разработок.

В Германии детей с остеосаркомой до июня 2011 г. лечили по протоколу **EURAMOS 1**. Этот протокол был разработан кооперированной научно-исследовательской группой по работе с остеосаркомой COSS (сокращение от названия группы "Cooperativen Osteosarkom-Studiengruppe"). Группа COSS была создана в германском Обществе Детских Онкологов и Гематологов (Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie, *GPOH*) и она тесно работает с другими ведущими исследовательскими группами. По этому протоколу работают многочисленные детские клиники и детские онкологические центры по всей Германии, а также клиники других европейских и северо-американских стран.

Когда набор пациентов в исследовательский протокол был закрыт, всех детей лечат по лечебному регистру **COSS-Register**. Центральный исследовательский офис немецкой группы находится в клинике детской и подростковой медицины в госпитале Св. Ольги в городе Штуттгарт (руководитель: профессор др. мед. Штефан Билак).

Лечебные регистры не прописывают, по какому алгоритму должна выполняться диагностика и лечение. Но научно-исследовательский офис рекомендует всех пациентов, которых не взяли на лечение в исследовательский протокол, лечить по стандартному алгоритму протокола (химиотерапию давать до и после операции, см. раздел „Как лечат остеосаркому“). Диагностика, поддерживающая терапия и медицинский уход после окончания лечения, которые прописаны в протоколе, их также рекомендуется выполнять для детей, которые проходят по лечебному регистру. Команда лечащих врачей проинформирует вас, какие протоколы сейчас работают. Если они открыты для новых пациентов, то в них могут набирать заболевших детей.

11. Какие шансы вылечиться от остеосаркомы?

У детей и подростков с остеосаркомой высокой степени злокачественности *прогноз* болезни зависит от нескольких причин. Главными из них являются: конкретный тип опухоли, где именно она выросла, насколько болезнь успела распространиться по организму к моменту постановки диагноза, как опухоль ответила на курс химиотерапии до операции, и насколько возможным было полное хирургическое удаление опухоли и, если были *метастазы*, можно ли было их полностью убрать.

За последние пять десятилетий эффективность лечения остеосаркомы высокой степени злокачественности значительно выросла. Этого удалось достичь благодаря большому прогрессу в лечении по единым стандартным протоколам (исследования оптимизации терапии).

Благодаря тому, что лечение стало комбинированным, особенно после введения интенсивных стандартизированных курсов химиотерапии, цифры по долговременной



выживаемости детей и подростков с остесаркомой выросли до 70%. Условием для благоприятного прогноза является, если опухоль была локально ограничена (т.е. находится в одной анатомической структуре), её можно удалить полностью и болезнь хорошо отвечала на курсы химиотерапии.

Хорошие шансы на выздоровление у детей с опухолями рук или ног, которые не дали метастазы – около 70%. Но здесь очень важно, как болезнь отвечает на курс химиотерапии. Если хорошо (то есть у ребёнка после проведённого курса осталось меньше 10% живых опухолевых клеток), то это считается гораздо лучшим прогнозом по сравнению с тем, когда болезнь плохо отвечает на лечение. При плохом ответе сразу повышается риск рецидива. Вероятность того, что будет *рецидив* будет, составит выше 50%.

Если у ребёнка опухоль выросла на туловище и такие опухоли из-за особенностей расположения в организме невозможно удалить полностью, то прогноз считается менее благоприятным, чем у детей с опухолями конечностей (опухоль в конечностях легче оперируются). То же самое относится и к опухолям большого размера, которые невозможно удалить полностью. Если на момент постановки диагноза есть метастазы, то важно, сколько их, где именно они находятся и можно ли их удалить (*операбельность*). У детей с единичными метастазами в лёгких, которые можно хирургически удалить, шансы на выздоровление выше, чем у детей с метастазами в кости, или с многоочаговой остеосаркомой. Для детей с рецидивом прогноз неблагоприятный, шансы вылечиться от болезни составляют примерно 20-25%. Вылечиться от болезни невозможно, если в организме остаются опухолевые очаги.

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 *реабилитация*. Также им нужна ещё долгое время ортопедическая помощь.

Список литературы

Error: no bibliography entry: BBIE2016 found in biblio.xml

- [2] Bielack SS, Smeland S, Whelan JS, Marina N, Jovic G, Hook JM, Krailo MD, Gebhardt M, Pápai Z, Meyer J, Nadel H, Randall RL, Deffenbaugh C, Nagarajan R, Brennan B, Letson GD, Teot LA, Goorin A, Baumhoer D, Kager L, Werner M, Lau CC, Sundby Hall K, Gelderblom H, Meyers P, Gorlick R, Windhager R, Helmke K, Eriksson M, Hoogerbrugge PM, Schomberg P, Tunn PU, Kühne T, Jürgens H, van den Berg H, Böhling T, Picton S, Renard M, Reichardt P, Gerss J, Butterfass-Bahloul T, Morris C, Hogendoorn PC, Seddon B, Calaminus G, Michelagnoli M, Dhooge C, Sydes MR, Bernstein M, EURAMOS-1 investigators „, Methotrexate, Doxorubicin, and Cisplatin (MAP) Plus Maintenance Pegylated Interferon Alfa-2b Versus MAP Alone in Patients With Resectable High-Grade Osteosarcoma and Good Histologic Response to Preoperative MAP: First Results of the EURAMOS-1 Good Response Randomized Controlled Trial.“ *Journal of clinical oncology* 2015;33(20):2279-87, 26033801 [pubmed]
- [3] Bielack S „, Osteosarkome“ *Leitlinie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie AWMF online*, 2010, http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-005l_S1_Osteosarkome_2011-abgelaufen.pdf [uri]
- [4] Bielack S, Carrle D. „, Diagnostik und multimodales Therapiekonzept des Osteosarkoms“ *ärztliches journal reise & medizin onkologie, Otto Hoffmanns Verlag GmbH* 3/2007; S: 34-38
- [5] Bielack S, Machatschek J, Flege S, Jurgens H „, Delaying surgery with chemotherapy for osteosarcoma of the extremities“ *Expert Opin Pharmacother* 2004,5:1243-1256, 15163270 [pubmed]
- [6] Bielack S, Kempf-Bielack B, Delling G, Exner G, Flege S, Helmke K, Kotz R, Salzer-Kuntschik M, Werner M, Winkelmann W, Zoubek A, Jurgens H, Winkler K „, Prognostic factors in high-grade osteosarcoma of the extremities or trunk“ *J Clin Oncol* 2002;20:776-790, 11821461 [pubmed]
- [7] Casali PG, Bielack S, Abecassis N, Aro HT, Bauer S, Biagini R, Bonvalot S, Boukovinas I, Bovee JVMG, Brennan B, Brodowicz T, Broto JM, Brugières L, Buonadonna A, De Álava E, Dei Tos AP, Del Muro XG, Dileo P, Dhooge C, Eriksson M, Fagioli F, Fedenko A, Ferraresi V, Ferrari A, Ferrari S, Frezza AM, Gaspar N, Gasperoni S, Gelderblom H, Gil T, Grignani G, Gronchi A, Haas RL, Hassan B, Hecker-Nolting S, Hohenberger P, Issels R, Joensuu H, Jones RL, Judson I, Jutte P, Kaal S, Kager L, Kasper B, Kopeckova K, Krákorová DA, Ladenstein R, Le Cesne A, Lugowska I, Merimsky O, Montemurro M, Morland B, Pantaleo MA, Piana R, Picci P, Piperno-Neumann S, Pousa AL, Reichardt P, Robinson MH, Rutkowski P, Safwat AA, Schöffski P, Sleijfer S, Stacchiotti S, Strauss SJ, Sundby Hall K, Unk M, Van Coevorden F, van der Graaf WTA, Whelan J, Wardelmann E, Zaikova O, Blay JY, ESMO Guidelines Committee, PaedCan and ERN EURACAN. „, Bone sarcomas: ESMO-PaedCan-EURACAN Clinical Practice Guidelines for diagnosis,



- treatment and follow-up.“ *Annals of oncology : official journal of the European Society for Medical Oncology* 2018 Oct 1;29(Supplement_4):iv79-iv95, 30285218 [pubmed]
- [8] Erdmann F, Kaatsch P, Grabow D, Spix C „, German Childhood Cancer Registry - Annual Report 2019 (1980-2018)“ *Institute of Medical Biostatistics, Epidemiology and Informatics (IMBEI) at the University Medical Center of the Johannes Gutenberg University Mainz* 2020, https://www.kinderkrebsregister.de/typo3temp/secure_downloads/42507/0/1c5976c2ab8af5b6b388149df7182582a4cd6a39/Buch_DKKR_Jahresbericht_2019_komplett.pdf [uri]
- [9] Hecker-Nolting S „, Osteosarkome“ *Leitlinie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie* 2021, https://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-005l_S1_Osteosarkome_2021-11.pdf [uri]
- [10] Henrichs M-P, Harges J, Jürgens H „, Maligne Knochentumoren“ in: *Solide Tumoren im Kindesalter. Fuchs J (Hrsg.), Schattauer GmbH Stuttgart* 2012: 330, 978-3-7945-2781-1 [isbn]
- [11] Isakoff MS, Bielack SS, Meltzer P, Gorlick R „, Osteosarcoma: Current Treatment and a Collaborative Pathway to Success.“ *Journal of clinical oncology : official journal of the American Society of Clinical Oncology* 2015 Sep 20;33(27):3029-35, 26304877 [pubmed]
- [12] Kager L, Bielack S „, Osteosarkome“ in: *Niemeyer C, Eggert A (Hrsg.): Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Springer-Verlag GmbH Deutschland* 2. vollständig überarbeitete Auflage 2018, 509, 978-3-662-43685-1 [isbn]
- [13] Kager L, Tamamyran G, Bielack S „, Novel insights and therapeutic interventions for pediatric osteosarcoma.“ *Future oncology (London, England)* 2017 Feb;13(4):357-368, 27651036 [pubmed]
- [14] Kager L, Bielack S „, [Chemotherapeutic concepts for bone sarcomas].“ *Der Unfallchirurg* 2014 ;117(6):517-22, 24903502 [pubmed]
- [15] Marina N, Smeland S, Bielack S, Bernstein M, Jovic G, Krailo M, Hook J, Arndt C, van den Berg H, Brennan B, Brichard B, Brown K, Butterfass-Bahloul T, Calaminus G, Daldrop-Link H, Erksson M, Gebhardt M, Gelderblom H, Gerss J, Goldsby R, Goorin A, Gorlick R, Grier H, Hale J, Hall K, Harges J, Hawkins D, Helmke K, Hogendoorn P, Isakoff M, Janeway K, Jürgens H, Kager L, Kühne T, Lau C, Leavey P, Lessnick S, Mascarenhas L, Meyers P, Mottl H, Nathrath M, Papai Z, Randall R, Reichardt P, Renard M, Safwat A, Schwartz C, Stevens M, Strauss S, Teot L, Werner M, Sydes M, Whelan J. „, Comparison of MAPIE versus MAP in patients with a poor response to preoperative chemotherapy for newly diagnosed high-grade osteosarcoma (EURAMOS-1): an open-label, international, randomised controlled trial “ *Lancet Oncol* 2016, 17: 1396-1408, 27569442 [pubmed]
- [16] Smeland S, Bielack SS, Whelan J, Bernstein M, Hogendoorn P, Krailo MD, Gorlick R, Janeway KA, Ingleby FC, Anninga J, Antal I, Arndt C, Brown KLB, Butterfass-Bahloul T, Calaminus G, Capra M, Dhooge C, Eriksson M, Flanagan AM, Friedel G, Gebhardt MC, Gelderblom H, Goldsby R, Grier HE, Grimer R, Hawkins DS, Hecker-Nolting S, Sundby Hall K, Isakoff



- MS, Jovic G, Kühne T, Kager L, von Kalle T, Kabickova E, Lang S, Lau CC, Leavey PJ, Lessnick SL, Mascarenhas L, Mayer-Steinacker R, Meyers PA, Nagarajan R, Randall RL, Reichardt P, Renard M, Rechnitzer C, Schwartz CL, Strauss S, Teot L, Timmermann B, Sydes MR, Marina N „, Survival and prognosis with osteosarcoma: outcomes in more than 2000 patients in the EURAMOS-1 (European and American Osteosarcoma Study) cohort.“ *European journal of cancer* 2019;109:36-50, 30685685 [pubmed]
- [17] Stanulla M, Erdmann F, Kratz CP „, Risikofaktoren für Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter“ *Monatsschrift Kinderheilkunde* 169, 30-38 2021, 10.1007/s00112-020-01083-8 [doi]
- [18] Whelan JS, Bielack SS, Marina N, Smeland S, Jovic G, Hook JM, Krailo M, Anninga J, Butterfass-Bahloul T, Böhling T, Calaminus G, Capra M, Deffenbaugh C, Dhooge C, Eriksson M, Flanagan AM, Gelderblom H, Goorin A, Gorlick R, Gosheger G, Grimer RJ, Hall KS, Helmke K, Hogendoorn PC, Jundt G, Kager L, Kuehne T, Lau CC, Letson GD, Meyer J, Meyers PA, Morris C, Mottl H, Nadel H, Nagarajan R, Randall RL, Schomberg P, Schwarz R, Teot LA, Sydes MR, Bernstein M, EURAMOS collaborators „, EURAMOS-1, an international randomised study for osteosarcoma: results from pre-randomisation treatment.“ *Annals of oncology : official journal of the European Society for Medical Oncology / ESMO* 2015;26(2):407-14, 25421877 [pubmed]
- [19] WHO Classification of Tumours Editorial Board „, Soft Tissue and Bone Tumours“ *5th ed. Lyon: IARC Press* 2020, 978-92-832-4502-5 [isbn]



Глоссарий

ГРОН	это название профессионального сообщества специалистов по детской онкологии и гематологии в Германии. В ГРОН врачи онкологи-гематологи, исследователи, специалисты сестринского дела и психологи вместе работают над научными исследованиями, подходами к диагностике, к лечению, к медицинскому уходу после завершения лечения онкологических и гематологических заболеваний у детей и подростков.
алкилирующие вещества	это искусственно созданные (синтетические) вещества. Они используются как цитостатики и тормозят (блокируют) рост раковых клеток. Алкилирующие вещества действуют таким образом: они плотно присоединяются к ДНК клетки и/или к определённым белками в клеточном ядре. И тогда в клетке начинает разрушаться её наследственный материал. Благодаря этому клетки перестают делиться, то есть они больше не растут.
анамнез	история болезни
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).
болезнь Педжета	в данном контексте: заболевание скелета неизвестной причины. Сначала оно появляется незаметно, когда начинает искривляться или утолщаться одна трубчатая кость (иногда несколько трубчатых костей), появляются разные деформации и боли.
ген ретинобластомы	- это ген супрессор опухоли Rb1, который находится на длинном плече 13-й хромосомы. Если в нём происходят генетические изменения (мутация), то он становится причиной появления злокачественной опухоли сетчатки глаза (ретинобластома).
ген супрессор опухолей	ген, продукт которого подавляет деление клетки и таким образом сдерживает неконтролируемый рост раковых клеток



	<p>(например, ген p53 или ген ретинобластомы Rb). Если в структуре гена супрессора опухолей происходит нарушение/сбой, например, мутация, то это может привести к появлению злокачественной опухоли.</p>
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).
диагностическая визуализация	это диагностика, которая даёт снимки (изображение) внутренних частей тела. К таким методам исследования организма относятся, например, УЗИ и рентген, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография и сцинтиграфия.
иммуногистохимический	или иммуногистологический, это такой вид исследования/анализа, когда с помощью маркированных антител (например, их помечают красящими веществами) находят белки или другие клеточные структуры, или структуры тканей.
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.
классификация ВОЗ	это международный стандарт, который разработала Всемирная Организация здравоохранения. В него входят параметры для классификации злокачественных болезней, для диагностики и степени дифференцированности онкологической болезни.
клетка	самая маленькая единица строения и жизнедеятельности живых организмов, у которой есть собственный обмен 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.
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)
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.
лактатдегидрогеназа	это фермент, который принимает участие в метаболизме (он катализирует окисление молочной кислоты) во всех клетках и органах человека. Его уровень определяют по анализу крови. Если параметр ЛДГ в крови повышен, это может говорить о повреждении клеток в организме. Также этот параметр повышается, если в организме вырастают доброкачественные опухоли, если появилась злокачественная опухоль, или есть какие-то травмы и раны. Если подозревают рак, то ЛДГ может быть (дополнительным) маркером, который показывает, есть ли в организме злокачественная опухоль. Либо на этот параметр смотрят в контрольной диагностике в лечении, остаётся ли опухоль ещё в организме.
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.
метафиз	это часть трубчатой кости, которая находится рядом с суставом между средней частью кости (в медицине называется "диафиз") и концом кости (в медицине называется "эпифиз"). Во время роста кость растёт там в длину (так называемая "зона роста кости").
наружный осмотр	это важный элемент диагностического исследования. Врач прослушивает определённые органы и ощупывает их (пальпация), проверяет определённые рефлексы, чтобы



	<p>оценить вид заболевания или получить показания, как заболевание протекает.</p>
наследственные опухолевые синдромы	<p>это генетические заболевания. Эти болезни связаны с повышенной предрасположенностью к злокачественным опухолям, а также с разными аномалиями развития органов и с задержкой в умственном развитии. По современным научным данным 10% онкологических болезней у детей и подростков появляются из-за каких-то наследственных изменений, или точнее говоря из-за того, что есть один из наследственных опухолевых синдромов. К наследственным опухолевым синдромам относятся, например, синдром Луи-Бара (= атаксия-телеангиэктазия), синдром Беквита-Видемана, синдром Дауна, болезнь Гиппеля-Линдау, синдром Ли-Фраумени, синдром MEN (множественная эндокринная неоплазия), нейрофиброматоз и синдром WAGR. Сюда также относится наследственная (семейная) форма ретинобластомы.</p>
операбельность	<p>состояние пациента и заболевания, когда можно выполнить операцию. Будут ли оперировать пациента, зависит от того, в каком клиническом состоянии он находится. А также от того, является ли операция в конкретной ситуации тем адекватным методом лечения, который приведёт к цели (показания к операции). Операбельность опухоли зависит в том числе от того, в каком конкретно месте в организме она находится и как она растёт. Решение о том, является ли опухоль операбельной, остаётся за хирургом, который после обсуждения с другими лечащими врачами взвешивает и учитывает многие факторы. Сегодня для выздоровления пациента не проводят операции, которые приводят к инвалидности, если есть другие формы лечения.</p>
операция	<p>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.</p>
паллиативная терапия	<p>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.</p>



патоморфолог	это врач, который выполняет гистологический и молекулярно-генетический анализ клеток и тканей и по его результатам даёт заключение о болезни и о том, насколько злокачественной является опухоль.
первичная опухоль	опухоль, которая появилась первой. Она может стать источником метастазов.
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.
предоперационный	т.е. до операции
прогноз	ожидаемое течение болезни, предсказание вероятности её излечения/шансы на выздоровление.
прогностические факторы	факторы, по которым можно примерно оценить дальнейший ход болезни
пубертатный период	это время полового созревания.
радиоактивное излучение	это излучение, которое возникает в результате распада радиоактивного вещества (атомного ядра). Речь идёт о веществах с нестабильными атомными ядрами. Они спонтанно изменяются, отдавая свою энергию. Энергия, возникающая как результат ядерного распада, является ионизирующим излучением (частицы с высокой энергией и/или гамма-излучение).
радиоактивный	радиоактивными называют вещества с нестабильным атомным ядром, которые спонтанно изменяются, отдавая свою энергию. Энергия, возникающая как результат ядерного распада, является ионизирующим излучением (частицы с высокой энергией и/или гамма-излучение).
реабилитация	это целый комплекс мер. Сюда включены медицинская, социальная, психосоциальная помощь, а также помощь по реадaptации в профессию. Весь этот комплекс мер должен помогать вновь интегрироваться в привычную жизнь общества, в профессию, заново адаптироваться в личную жизнь. Сюда также относится восстановление двигательных способностей организма (лечебная физкультура, протезы и/или вспомогательные аппараты (средства помощи)).



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.
синдром Блума	это редкое наследственное заболевание. Характерным являются нарушения роста человека, повышенная световая чувствительность глаз, проблемы с фертильностью, повышенная уязвимость к инфекциям и повышенная предрасположенность к раку (лейкозы и солидные опухоли). У пациентов с этим синдромом уже в первые два года жизни появляются разные опухоли, которые редко бывают у других людей. Поэтому синдром Блума относится к наследственным опухолевым синдромам.
синдром Ли-Фраумени	это семейный раковый синдром, который может передаваться по наследству. Отличается тем, что в семьях с этим синдромом повышается риск заболеть солидной опухолью. У детей и подростков чаще всего могут возникать рак надпочечников и саркомы мягких тканей, а также лейкозы и опухоли мозга. У взрослых повышается риск заболеть раком костей (остеосаркома), молочной железы и раком лёгких. Как правило, у них мутирует ген p53, который называют геном супрессором опухолей.
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.
сопроводительная терапия	это дополнительное лечение для профилактики, облегчения или устранения побочных эффектов/осложнений, которое проводится в дополнение к основной терапии. Его цель – улучшить „качество жизни“ пациентов.
стационарное лечение	то есть больного кладут в больницу и всё лечение проходит в больнице.



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.
тирозинкиназа		это ферменты (энзимы) из класса протеинкиназы. Они отвечают за доставку сигналов внутри клетки и важны во время эмбрионального развития организма, а также во время восстановления (регенерации) и поддержания тканей в рабочем состоянии. Если их работа нарушена, то это может быть одной из причин, из-за которой в том числе может возникать рак. Задача тирозинкиназы состоит в том, чтобы на химическом уровне переносить фосфаты на аминокислоты тирозина другого белка. Таким образом оказывается большое влияние на работу внутриклеточного белка.
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.
щелочная фосфатаза		это фермент, который содержится в печени, в костях, в слизистой оболочке тонкого кишечника, в жёлчных путях. Показатели щелочной фосфатазы повышаются, например, если есть метастазы в костях и в печени.
электрокардиограмма		метод диагностики электрических импульсов сердца.
эхокардиограмма		метод диагностики для изучения работы сердца, т.е. расположения сердечных клапанов, толщину сердечной мышцы, параметров „выталкиваемого“ потока крови, и т.д.