

ՀՏԴ 616-006.3.04-053.2

DOI:10.54503/0514-7484-2022-62.3-35

Փափուկ հյուսվածքային սարկոմաները երեխաների և երիտասարդների շրջանում

Ռ. Խ. Պապյան

*Հայաստանի մանկական քաղցկեղի և արյան հիվանդությունների կենտրոն,
ՀՀ ԱՆ պրոֆ. Ռ. Հ. Յոլյանի անվան արյունաբանական կենտրոն,
Իմունառոտոցաբանության հետազոտական ինստիտուտ,
0014, Երևան, Ներսիսյան փ., 7
Մ. Հերացու անվան ԵՊՀ,
0025, Երևան, Կորյունի փ., 2*

Բանալի բառեր. սարկոմա, ախտորոշում, բուժում

Ընդհանուր բնութագիրը և տարածվածությունը

Փափուկ հյուսվածքային սարկոմաները ուռուցքների հետերոգեն խումբ են, որոնք զարգանում են պրիմիտիվ մեզենքիմալ բջիջներից, կարող են ունենալ ցանկացած անատոմիական տեղակայում և հանդիպում են ցանկացած տարիքային խմբում: Փափուկ հյուսվածքների սարկոմաները հազվադեպ են հանդիպում և կազմում են մանկական քաղցկեղի դեպքերի մոտ 7%-ը: Տարբերում ենք փափուկ հյուսվածքային սարկոմաների 2 հիմնական խումբ՝ ռաբդոմիոսարկոմա (ՌՄՍ) և ոչ ռաբդոմիոսարկոմային (ՈՌՄՍ) ուռուցքներ: ՌՄՍ-ն զարգանում է այն անհաս և միոգեն սատելիտ-բջիջներից, որոնցից նորմալում զարգանում է միջաձիգ-գոլավոր մկանային հյուսվածքը: Այնուամենայնիվ, այս տեսակի ուռուցքները կարող են զարգանալ անատոմիական այն շրջաններում, որտեղ նորմալում միջաձիգ-գոլավոր մկաններ չեն հայտնաբերվում, օրինակ՝ միզապարկում [10]:

ՈՌՄՍ-ները հետերոգեն ուռուցքների խումբ են, տարբերակում ենք մի քանի հյուսվածաբանական տեսակներ: Երեխաների և երիտասարդների շրջանում հանդիպող ամենատարածված տեսակներն են՝ ֆիբրոսարկոմա, սինովյալ սարկոմա և ծայրամասային նյարդային ծածկույթի չարորակ ուռուցք: Հյուսվածաբանական այլ տեսակներից են հեմանգիոպերիցիտոման, փափուկ հյուսվածքների ալվեոլային

սարկոման, լեյոմիոսարկոման, լիպոսարկոման, էպիթելիոիդ սարկոման և դեամոպլաստիկ մանր կլոր-բջջային ուռուցքը [3]:

Էթիոլոգիան և դասակարգումը

Փափուկ հյուսվածքային սարկոմաների էթիոլոգիան, ինչպես և մանկական քաղցկեղի հիմնական տեսակների պարագայում, մնում է անհայտ, սակայն կան ռիսկի որոշ գործոններ, որոնք բարձրացնում են հիվանդության զարգացման հավանականությունը [3]: Այդպիսի գործոններից են՝

- գենետիկական գործոններ՝ Լի-Ֆրոումների համախտանիշ, DICER1 համախտանիշ, նեյրոֆիբրոմատոզ, Կոստելլոյի համախտանիշ, ընտանեկան ադենոմատոզ պոլիպոզ:
- Նախկինում իրականացված ճառագայթային բուժում:
- Որոշ քիմիաթերապևտիկ դեղամիջոցների կիրառություն [4]:

Ըստ Առողջապահական համաշխարհային կազմակերպության (ԱՀԿ) 4-րդ հրատարակության՝ ՌՄՄ-ն հյուսվածաբանորեն դասակարգում են հետևյալ տեսակների՝ էմբրիոնալ, ալվեոյար, սկլերոզացնող/խլիկաբջջային և պլեոմորֆ [11]: Էմբրիոնալ ՌՄՄ-ն ամենահաճախ հանդիպող տարատեսակն է՝ կազմելով դեպքերի 53-64 %-ը: Բնորոշ տեղակայումն է՝ ակնակապիճ, գլուխ և պարանոց, որովայն, միզասեռական համակարգ: Ալվեոյար ՌՄՄ-ի հանդիպման հաճախականությունը 21% է, հիմնականում տեղակայվում է վերջույթներում և բնութագրվում է ապրելիության ցածր ցուցանիշներով [6]: Ըստ Երեխաների ուռուցքաբանության խմբի (ԵՈԻԽ, Children's Oncology Group (COG)-ի կողմից ներկայացված դասակարգման՝ տարբերակում ենք ոչ ռաբդոմիոսարկոմային ուռուցքների ցածր, միջին և բարձր ռիսկի խմբերը [12]:

Կլինիկական պատկերը

Փափուկ հյուսվածքային սարկոմաների կլինիկական պատկերը շատ տարբեր կարող է լինել և մեծապես կախված է ուռուցքի առաջնային տեղակայումից, հիվանդի տարիքից և հետավոր մետաստազների առկայությունից: Ընդհանուր առմամբ առաջնային ախտահարման օջախն ունի ոչ պինդ զանգվածի տեսք, երբեմն՝ վերադիր մաշկի էրիթեմայով: Նախորդող վնասվածք և տենդ հազվադեպ են լինում: Հաճախ հիվանդության նախնական փուլերում ախտանիշներ չեն լինում, այնուհետև ուռուցքի աստիճանական մեծացման արդյունքում ուռուցքի շրջակա հյուսվածքների ճնշման հետևանքով կարող են

դիտվել ցավ, այտուցվածություն: Կախված տեղակայումից՝ կարող են դիտվել պրոպտոզ, կլման ակտի դժվարացում, շնչուղիների օբստրուկցիա, հեմատուրիա, որովայնացավ, փորկապություն, ասցիտ, շարժումների սահմանափակում [1]:

Ախտորոշում և ելքի կանխատեսման գործոնները

Հիվանդության ճշգրիտ ախտորոշման և հետագա բուժման պլանավորման համար անհրաժեշտ է մուլտիդիսցիպլինար թիմի փոխհամաձայնեցված աշխատանք: Ախտորոշումը սկսվում է կլինիկականամենստիկ տվյալների հավաքագրումով և պացիենտի ֆիզիկալ զննումով: Ապա ճառագայթային ախտորոշման կիրառվող մեթոդներից են ռենտգեն հետազոտությունը, սոնոգրաֆիկ քննությունը, համակարգչային շերտագրությունը (ՀՇ), մագնիսառեզոնանսային շերտագրությունը (ՄՌՇ) և ոսկրերի սցինտիգրաֆիկ քննությունը: Որոշ դեպքերում կիրառվում է նաև պոզիտրոն էմիսիոնային շերտագրություն (ՊԷՇ) կամ ՊԷՇ/ՀՇ: Կոնտրաստավորումով ՀՇ-ը թոքերի մետաստատիկ ախտահարման հայտնաբերման համար ամենազգայուն մեթոդն է: Որոշ դեպքերում անհրաժեշտ է լինում նաև իրականացնել ոսկրածուծի ասպիրացիա և տրեպանոբիոպսիա՝ հիվանդության տարածվածությունը գնահատելու նպատակով: Ախտորոշման հաստատման համար հաջորդ փուլը ախտահարման օջախից բիոպսիայի իրականացումը և հետագա հյուսվածաբանական, իմունահիստոքիմիական և մոլեկուլյար-գենետիկ քննություններն են [7]:

Հիվանդության ելքի վրա մեծապես ազդող գործոններն են ուռուցքի տեղակայումը, չափսերը, չարորակության աստիճանը, հյուսվածաբանական տեսակը, մետաստազների առկայությունը և երեխայի տարիքը [5]:

Բուժումը

Փափուկ հյուսվածքային սարկոմաների պարագայում ճառագայթային թերապիայի, քիմիաթերապիայի և վիրահատական մոտեցումների գրագետ կիրառման դեպքում հնարավոր է հասնել բուժման բարձր արդյունավետության: Ֆունկցիոնալ կամ կոսմետիկ հակացուցումների բացակայության դեպքում ի սկզբանե նախընտրելի է ուռուցքի ամբողջական հեռացումը վիրահատական ճանապարհով [8]: Ըստ առկա սակավաթիվ հետազոտությունների տվյալների՝ ուռուցքի ոչ ամբողջական հեռացումը որևէ առավելություն չունի բիոպսիայի համեմատ [2]: Գրագայթային բուժումը տեղային բուժման կարևո-

րագույն բաղադրիչներից մեկն է, որի պլանավորումը մեծապես կախված է փափուկ հյուսվածքային սարկոմայի տարատեսակից, հիվանդության փուլից, տեղակայումից և մնացորդային ուռուցքային զանգվածից [9]:

ՌՄՄ ախտորոշմամբ բոլոր երեխաները պետք է ստանան քիմիաթերապևտիկ բուժում: Քիմիաթերապևտիկ բուժման ինտենսիվությունը և տևողությունը կախված են հիվանդության ռիսկի խմբից: Ներկայումս դեղորայքային բուժման ոսկե ստանդարտ է համարվում քիմիաթերապևտիկ VAC սխեման (վինկրիստին, դակտոմիցին, ցիկլոֆոսֆամիդ), որը լայնորեն կիրառվում է և՛ զարգացած, և՛ զարգացող երկրներում [7]: ՈՌՄՄ-ի պարագայում, եթե ուռուցքի չափսերը փոքր են, ուռուցքային զանգվածն ամբողջապես հեռացվել է վիրահատական եղանակով, և հյուսվածաբանական հետազոտությամբ բարձր տարբերակման ենթատեսակ է հայտնաբերվել, հետագա բուժում չի պահանջվում: Մնացած դեպքերում հաճախ կարիք է լինում, հավելումն վիրահատական բուժման, իրականացնել նաև ճառագայթային բուժում և քիմիաթերապիա: Սարկոմաների դեպքում հիմնական մետաստազավորումը դիտվում է թոքերում, որոնց առկայության պարագայում որպես բուժման բաղադրիչ հարկավոր է իրականացնել մետաստազելիտոմիա ևս: Փափուկ հյուսվածքային սարկոմաների բուժման ձեռքբերումները բարելավեցին հիվանդության կանխատեսումը: Այսպես, 1975թ.-ից մինչև 2010 թվականները փափուկ հյուսվածքների սարկոմաների հնգամյա ընդհանուր ապրելիությունը բոլոր տարիքային խմբերի համար հասել է մինչև 80% [7]:

Եզրակացություն

Փափուկ հյուսվածքային սարկոմաները չարորակ հիվանդությունների անհամասեռ խումբ են և երեխաների շրջանում կազմում են չարորակ հիվանդությունների 7%-ը միայն: Կլինիկորեն շատ հաճախ սկզբնական փուլերում լինում են ասիմպտոմատիկ, ախտանիշները կարող են տարբեր լինել՝ կախված տեղակայումից: Փափուկ հյուսվածքային սարկոմաների ճիշտ դասակարգումը և հիվանդության փուլավորումն առանցքային դեր ունեն բուժման կազմակերպման հարցում: Ապրելիության ցուցանիշները ժամանակակից բուժական մոտեցումների շնորհիվ կարող են հասնել մինչև 80%:

Ընդունված է 01.07.22

Саркома мягких тканей у детей и подростков

Р. Х. Папян

Саркома мягких тканей – это гетерогенная группа злокачественных новообразований, имеющая мезенхимальное происхождение и составляющая 7% злокачественных новообразований у детей. Клиническая картина и выраженность симптомов зависят от локализации и протяженности опухоли, следовательно крайне разнообразны. Лечение пациентов основывается на мультидисциплинарном подходе и должно осуществляться в специализированных центрах. Выживаемость при использовании комбинации химиотерапии и локального контроля может достичь 80%.

Soft Tissue Sarcomas among Children and Adolescents

R. Kh. Papayan

Soft tissue sarcomas are a heterogeneous group of malignant tumors constituting about 7% of all cancer cases. Sarcomas generally present as painless enlarging mass or with symptoms of compression/infiltration of adjacent organs or structures. Staging, risk stratification and multidisciplinary approach are needed for the treatment. Improved outcomes with multimodality therapy in adults and children with soft tissue sarcomas over the past years have reached about 80%.

Գրականություն

1. Breneman, J., Meza, J., Donaldson, S. S., Raney, R. B., Wolden, S., Michalski, J., ... Hawkins, D. S., 2012. Local control with reduced-dose radiotherapy for low-risk rhabdomyosarcoma: A report from the Children's Oncology Group D9602 study. *International Journal of Radiation Oncology Biology Physics*, 83(2), 720–726. <https://doi.org/10.1016/j.ijrobp.2011.06.2011>
2. Cecchetto, G., Bisogno, G., De Corti, F., Dall'Igna, P., Inserra, A., Ferrari, A., ... Carli, M., 2007. Biopsy or debulking surgery as initial surgery for locally advanced rhabdomyosarcomas in children? *Cancer*, 110(11), 2561–2567. <https://doi.org/10.1002/cncr.23079>
3. Crane, J. N., 2020, January 28. Nonrhabdomyosarcoma Soft Tissue Sarcomas: Background, Pathophysiology, Epidemiology. Retrieved September 15, 2020, from <https://emedicine.medscape.com/article/991351-overview>
4. Dagher, R., & Helman, L., 1999. Rhabdomyosarcoma: an overview. Retrieved July 14, 2020, from <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10337369/>
5. Ferrari, A., Casanova, M., Collini, P., Meazza, C., Luksch, R., Massimino, M., ... Fossati-Bellani, F., 2005. Adult-type soft tissue sarcomas in pediatric-age patients: Experience at the Istituto Nazionale Tumori in Milan. *Journal of Clinical Oncology*, 23(18), 4021–4030. <https://doi.org/10.1200/JCO.2005.02.053>
6. Fletcher, C., Bridge, J., Hogendoorn, P., & Mertens, F., 2013. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone.

7. *Kapoor G, Das K.* Soft tissue sarcomas in children. *Indian J Pediatr.*, 2012 Jul;79(7):936-42. doi: 10.1007/s12098-011-0560-4. Epub 2011 Sep 21. PMID: 21935710
8. *Leaphart Cynthia, & Rodeberg David.* (2007). Pediatric Surgical Oncology: Management of Rhabdomyosarcoma - PubMed. Retrieved July 5, 2020, from <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17689957/>
9. National Institute of Health, PDQ Pediatric Treatment Editorial Board, National Institute of Health, PDQ Pediatric Treatment Editorial Board, National Institute of Health, PDQ Pediatric Treatment Editorial Board, ... PDQ Pediatric Treatment Editorial Board., 2002. Childhood Rhabdomyosarcoma Treatment (PDQ®): Health Professional Version. (M. Bethesda, Ed.), PDQ Cancer Information Summaries. National Cancer Institute (US). Retrieved from <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26389243>
10. *Noone AM, Howlader, N., Krapcho, M., Miller, D., Brest, A., Yu, M., ... Cronin, K.* (2018). Cancer Statistics Review, 1975-2015 - SEER Statistics, National Cancer Institute. Retrieved July 10, 2020, from https://seer.cancer.gov/archive/csr/1975_2015/
11. *Parham, D., & DA Ellison.* (2006). Rhabdomyosarcomas in Adults and Children: An Update. *Archives of Pathology & Laboratory Medicine*, 130(10). [https://doi.org/10.1043/1543-2165\(2006\)130\[1454:RIAACA\]2.0.CO;2](https://doi.org/10.1043/1543-2165(2006)130[1454:RIAACA]2.0.CO;2)
12. *Spunt, S. L., Hill, D. A., Motosue, A. M., Billups, C. A., Cain, A. M., Rao, B. N., ... Pappo, A. S.,* 2002. Clinical features and outcome of initially unresected nonmetastatic pediatric nonrhabdomyosarcoma soft tissue sarcoma. *Journal of Clinical Oncology*, 20(15), 3225–3235. <https://doi.org/10.1200/JCO.2002.06.066>