



LEUKEMIJE

Leukemije su vrste raka krvi koje nastaju u koštanoj srži. Koštana srž je gelu slična supstanca sastavljena od ćelija, koja pune šupljikavu unutrašnjost kostiju. Tu nastaju krvne ćelije.

Koštana srž proizvodi tri vrste ćelija:

- **ERITROCITE** - crvena krvna zrnca, koja sadrže bjelančevinu hemoglobin, čija je osnovna funkcija da prenose kiseonik u sve dijelove tijela.

- **LEUKOCITE**- bijela krvna zrnca koji se dijele u tri vrste ćelija: granulociti, monociti i limfociti. Svaka od ovih vrsta ćelija ima značajnu ulogu u borbi sa infekcijama.

Limfociti se stvaraju u limfatičkim organima (limfni čvorovi, slezena, nakupinama u crijevima i timusu)

- **TROMBOCITE** - krvne pločice koji su ključni za zgrušavanje krvi, odnosno za zaustavljanje krvarenja.

Krvne ćelije (eritrociti, leukociti i trombociti) iz koštane srži odlaze u perifernu krv i putem krvi dolaze u sve dijelove tijela. Krvne ćelije žive u krvi određeni period a poslije izumiru a koštana srž proizvodi nove ćelije koje će zamjeniti stare. Tako, leukociti žive nekoliko dana, eritrociti 120 dana , a trombociti 10 dana.

Šta se događa kod leukemija?

Riječ Leukemija potiče od grčke riječi koja znači „bijela krv“. Ovaj izraz opisuje grupu blisko vezanih malignih poremećaja koji se razvijaju iz nezrelih krvnih ćelija koje stvaraju tumorske ćelije (blaste).

Leukemije su najčešće maligne bolesti u djece. Zbog nekontrolisanog stvaranja tumorskih ćelija (blasta), onemogućeno je obnavljanje zdravih ćelija krvi i rad vitalnih organa. Ukoliko se bolest ne liječi dolazi do smrti unutar 3 - 6 mjeseci.

U vezi sa leukemijom često se koristi izraz „Blast“ (većinom kao skraćenica za «Limfoblast»), koja predstavlja nezrelu bijelu krvnu ćeliju. Postoje normalni i blasti i leukemijski blasti. U normalnom slučaju su više od pet posto svih ćelija u koštanoj srži blasti. Oni sazrijevaju u bijele krvne ćelije (leukocite). Leukemije su greške u razvoju tih krvnih ćelija, gdje je normalni tok sazrijevanja prekinut. Umjesto da sazriju do kraja da bi preuzeli određene funkcije, one ostaju nesazrele i u tom početnom stadiju se umnožavaju enormnom brzinom. Jedna takva greška u razvoju se može javiti u sve tri vrste bijelih krvnih ćelija.

Kada se iz dosad nepoznatih razloga počnu proizvoditi leukemijski blasti , koji ne mogu sazrijeti u normalna bijela krvna zrnca, tj. leukemijske ćelije se umnožavaju enormnom brzinom u koštanoj srži, zbog čega zauzimaju sve više mjesta, tako da ne mogu biti proizvedena crvena krvna zrnca (eritrociti) i trombociti. Sem toga iz leukemijskih blasta bijela krvna zrnca ne mogu da sazriju u normalne funkcionalne ćelije.

Pacijent ima simptome koji su karakteristični za manjak normalnih krvnih ćelija:

- Zbog manjka ćelija crvene loze , krv postaje "tanja" i pacijent iz gleda blijedo. Dijete je često umorno, pošto oboljela krv ne transportira dovoljno kisika do srca, pluća i mišića.
- Zbog nedostatka trombocita , dijete ima češće plave fleke i krvarenja koja ne prestaju.
- Zbog nedostatka ćelija bijele loze organizam djece, se ne može boriti protiv virusa i bakterija.
-

Umnoženi blasti iz koštane srži odlaze putem krvi do drugih mjesta u tijelu i pojedinačnih organa, gdje isto tako i dalje rastu kao u koštanoj srži. To onda dovodi do povećanja organa i smanjene funkcije tih organa (jetra , slezena, mozak, testisi kod dječaka).

Akutne limfoblastne leukemije

Akutna leukemija (Acute leukaemia) se pojavljuje kada se stanice leukemije zaustave vrlo rano u njihovom razvoju. To znači da stanice ostaju nezrele i ne mogu obavljati svoje funkcije. Akutne se leukemije razvijaju brzo, obično započinju naglo.

Hronične leukemije

Hronična leukemija (Chronic leukaemia) pojavljuje se kada se stanice leukemije zaustave kasnije u svom razvoju, leukemija napadne 'odrasle' stanice. Broj nezrelih stanica, blasta, u kroničnim je leukemijama manji te ne zaustavlja razvoj i djelovanje ostalih krvnih stanica pa postoji manja mogućnost da dođe do anemije, krvarenja i infekcije. Leukemija također

napreduje puno sporije tako da tim pacijentima ne treba uvijek trenutačno započeti liječenje, nekima čak nikada i ne treba liječenje.

Mijelodisplazni sindrom

Pod Mijelodisplaznim sindromom (kratko: MDS) ubrajaju se bolesti koje su označene mijenjanjem koštane srži i krvne slike i koje se nakon dužeg vremenskog perioda (mjeseci ili godine) mogu razvijati do akutne leukemije. Zbog toga su se ranije nazivale Preleukemija ili "gmizajuća leukemija".

Leukemije su ili mijeloične ili limfatične. Kad leukemija napadne stanice koje će eventualno postati krvne pločice, crvena krvna zrnca, granulociti i monociti, to se zove mijeloična (myeloid), mijelocitna (myelocytic), mijelogena (myelogenous), ili granulocitna (granulocytic) leukemija. Kad leukemija napadne stanice koje bi trebale postati limfociti to se zove limfoblastna (lymphoblastic), limfoidna (lymphoid), limfocitna (lymphocytic), ili limfatična (lymphatic) leukemija.

SOLIDNI TUMORI

Pod terminom "tumor" ne misli se uvijek na neku malignu bolest, to može biti i neobično rastuća, dobroćudna tvorevina. Kada se govori o malignim tumorima većinom se koristi izraz 'solidni tumor', i to zato da bi se naglasila razlika prema generaliziranom obliku malignih tumora krvi (npr. Leukemija). Solidni tumori, leukemije i limfomi su oboljenja vezana za termin « raka».

Limfomi

Su lokalizovani tumori limfnih čvorova. Kao maligna promjena limfnog tkiva (limfni čvorići, slezena i Timus) oni se moraju posmatrati kao sistemska oboljenja. U limfnom sistemu se proizvode i skupljaju "infektivno-suzbijajuće ćelije". Te ćelije se nalaze svugdje u tijelu. Zbog toga se limfomi mogu javiti u raznim organima.

Limfomi su oblici raka u tkivu limfnog sistema koji se sastoji od raznih krvnih žila i organa:

- Limfnim žilama se transportira skoro bezbojna limfna tekućina.
- Limfatični organi kao limfni čvorovi, slezena i Timus sadrže ćelije koje su neophodne za odbranu od infekcija (=Limfociti).
- Limfociti se mogu javiti i u drugim dijelovima tijela, kao na primjer u krajnicima, crijevima i u koži.

Limfomi se mogu podjeliti na Hodgkinovu bolest i Non - Hodgkinove limfome (NHL).

NHL su najčešći u djetinjstvu, a Hodgkinova bolest se vidi mnogo češće kod omladine i odraslih.

Kod Hodgkinove bolesti uglavnom su oboljeli periferni limfni čvorovi, koji leže gusto zbijeni uz površinu kože. Ali i slezena, jetra i limfni čvorovi u trbuhu mogu pokazati znake bolesti. Prvi znaci ove bolesti većinom su: tem peratura i bezbolno povećanje limfnih čvorova .Kod NHL limfni čvorovi su uglavnom povećani u području vrata, trbuha i prepona. NHL dijele se prema tipu ćelija na B – NHL i T- NHL. B ćelijski oblik NHL se kod djece javljaju većinom

na crijevima, posebno u blizini slijepog crijeva. T ćelijski oblik NHL najčešće je vezan za pojavu povećanih limfnih čvorova u grudnom košu . Bolest je praćena otežanim disanjem, te oteklinom u predjelu vrata i lica.

Non Hodgkinovi limfomi se takođe mogu javiti i na drugim organima, na primjer na jetri, slezeni, koštanoj srži, limfnim čvorovima, u centralnom nervnom sistemu ili u kostima.

Sigurna dijagnoza se može postaviti samo pomoću biopsije. Kod biopsije se uzima jedan dio tkiva zahvaćenog tumorom i posmatra mikroskopom (patohitsološka dijagnoza).

Kada je dijagnoza postavljena rade se daljnje pretrage, da bi se ustanovila rasprostranjenost tumora. Tu se ubrajaju: rentgensko snimanje, kompjuterska tomografija (CT), Scintigrafija skeleta, ultrazvuk i razne pretrage krvi.

Hodkinov limfom (HL) je vrsta limfoma. Rijetko se javlja kod uzrasta mlađeg od 3 godine. Najčešća je kod djece starosti od 10 godina. Prvi znaci bolesti je povećanje limfnih čvorova na jednoj strani vrata. Ako se limfni čvorovi u sklopu oboljenja javljaju u grudnom košu , djeca imaju podražajni kašalj, otežano disanje. Prateća pojava povišene temperature i noćnog znojenja se ispoljavaju kod B oblika HL uz predhodno opisanu pojavu limfnih čvorova. Odstranjen limfni čvor hirurškim putem se patohistološki dijagnosticira te uz dodatne dijagnostičke procedure kao i kod NHL (RTG dijagnostika, CT punkcija koštane srži) se postavi dijagnoza. i stadij bolesti.

Blastomi

Su tumori embrionalnog tkiva. Ta tkiva imaju funkciju prije rođenja, ali se poslije rođenja povlače. Od ovih nefunkcionirajućih tkiva mogu se razviti tumori, koji čine veliki dio zloćudnih teških tumora u dječijoj i adolescentnoj dobi (na primjer Neuroblastom, Nefroblastom, Hepatoblastom, Meduloblastom).

Sarkomi

Su zloćudni tumori ovojnih tkiva - vezivnog (tkiva koja uglavnom stvara kostur, ali se pojavljuje u gotovo svim organima kao potporno tkivo).

Karcinomi – rak u užem smislu

Su zloćudne promjene žlijezdanih i površinskih ćelija. Oni se javljaju u dječijoj dobi veoma rijetko, ali kod odraslih su veoma česti.

Tumori mozga

Tumori mozga su na drugom mjestu po učestalosti u dječijoj dobi. Najčešći tumori mozga kod djece su: astrocitom (40 %), meduloblastom (20 %), ependimom (8 %), stem gliomi (6 %) i kraniofaringeomi (4 %).

Javljaju se u svim dobima, kako u dobi ranog djetinjstva, tako i kod omladine. Najčešće se dijagnosticiraju u dobi od 5 do 10 godina. U simptome bolesti ubrajaju se: grčenja, jutarnje glavobolje, povraćanje, razdražljivost, poremećaji u ponašanju, razrokost zbog paralize nerava, promjene u prehranbenim navikama, navici spavanja, letargija i izrazita nespretnost. Ako postoji sumnja na tumor mozga, rade se CT i MRI glave.

Liječenje se određuje prema vrsti i mjestu tumora mozga. Često je potrebna operacija, zračenje ili kombinacija ovih metoda. Novija istraživanja su pokazala da kod malignih tumora mozga hemoterapija povećava šanse za preživljavanje pacijenta. Često se koriste isključivo operacije i hemoterapija da bi se smanjili neželjeni efekti radioterapije kod djece. Mjesto

tumora, rizik od operacije, i upotreba velikih doza zračenja su faktori koji stavljaju oboljelu djecu na veliki rizik za rast, endokrine i neuropsihološke probleme.

Neuroblastom

Neuroblastom (NB) je najčešći embrionalni tumor dječje dobi. Zastupljen je sa 8 do 10% u odnosu na sva maligna oboljenja dece. U grupi solidnih tumora nalazi se na trećem mjestu posle tumora centralnog nervnog sistema i limfoma. Neuroblastom nastaje u iz veoma mladih nervnih ćelija koje se iz još neobjašnjivih razloga počinju nenormalno razvijati. Više od polovine neuroblastoma dolaze iz nadbubrežne žlijezde –kao što i sama riječ kaže – koje leže iznad bubrega u trbuhu. Neuroblastomi se javljaju isključivo u dječijoj dobi.

Neki simptomi i znaci su nespecifični (temperatura, gubitak TT, slabokrvnost, a drugi vezani za mjesta primarne lokalizacije tumora ili postojanje udaljenih metastaza, a manifestuju se bolom u trbuhu, proljevima, smetnjama disanja, bolovima u kostima karlice, i otežanom hoda. Karakteristični znaci odnose se i na asimetričnu protruziju očnih bulbosa, različite neurološke ispada, uključujući i paraplegiju. Da bi se postavila dijagnoza, u zavisnosti od mjesta tumora moraju se uraditi pregledi krvi, aspirirati koštane srži, zbog moguće infiltracije ćelijama neuroblastoma, ultrazvučni pregledi, Scintigrafija, CT i čitav niz drugih testova. U zavisnosti od rasprostranjenosti bolesti u vrijeme postavljanja dijagnoze neuroblastomi se dijele na stadije I-IV. Ako je tumor ograničen na jednom mjestu (stadiji I i II) on se operativno odstranjuje. Kod daljeg širenja (stadiji III i IV) mora se dodatno koristiti hemoterapija za liječenje tumora. Time se može spriječiti širenje lokalizovanog oboljenja u obliku metastaza (širenje oboljenja na druge organe u tijelu). Posebno mjesto zauzima stadijum IV- S koji se samo javlja u prvoj godini života. U ovom obliku tumor se može povući bez posebnih intervencija.

Wilms tumor (Nephroblastom)

Wilmsov tumor je najčešći primarni maligni tumor bubrega dječije dobi. Wilms-ov tumor potječe iz embrionalnog renalnog tkiva. Preko 80 % tumora se javlja prije 5 godina života. Rijetko se viđa nakon 10 godina života. Wilms tumor se razvija u ćelijama bubrega.

U manje od 5% slučajeva oboljevaju oba bubrega. Kod najvećeg broja inače predhodno zdravog djeteta nađe se slučajno velika oteklina u trbuhu djeteta. Kao drugi simptomi mogu se javiti, ali ne moraju, krv u urinu, slabost, temperatura, nedostatak apetita ili bol u trbuhu. Za postavljanje dijagnoze se koriste ultrazvuk i kompjuterska tomografija, koji pokazuju jasnu sliku tako da histološke pretrage nisu ni potrebne. Wilms tumor se ubraja u one vrste tumora kod kojih se u terapijske svrhe uspješno koriste hirurgija, zračenje i hemoterapija.

Retinoblastom

Retinoblastom je relativno rijetko oboljenje raka očne mrežnice. Može biti nasljedno i u oko 30% slučajeva su napadnuta oba oka. Retinoblastom se često može prepoznati bez posebnih sredstava u oku pacijenta, ali se može dijagnosticirati samo u narkozi i uz pomoć oftalmoskopa (instrument sa kojim se vrši pregled unutrašnjosti oka). Ova bolest je većinom duži vremenski period u oku lokalizirana, ali može metastazirati, to jest preći na ostale dijelove tijela. Da bi se isključile eventualne metastaze rade se pretrage: i kompjuterska tomografija (CT), ili MR, scintigrafija skeleta, pretrage koštane srži i likvora. Ako je retinoblastom rano dijagnosticiran, moguće je da se u potpunosti ukloni uz pomoć zračenja ili laserskog tretmana i time se spasi vid kod 90% oboljelih. Ako se tumor proširio može biti neophodno da se odstrani oko. Ako su oba oka napadnuta, pokušava se održati vid bar na jednom oku. Pri liječenju metastaza

koriste se hemoterapija i zračenje (sami ili kombinovano).

Rhabdomiosarcom

Rhabdomiosarcom nastaje u ćelijama mišića. Češće se javlja kod dječaka nego kod djevojčica i to najčešće u dobi između 2 i 6 godina. Iako se može javiti u svakom mišićnom tkivu, većinom se javlja u predjelu glave i vrata, zdjelici i ekstremitetima. Rhabdomiosarcom veoma brzo raste i širi se. Simptomi se srećom lakše pokazuju nego kod većine drugih vrsta tumora dječije dobi. Većinom se primjeti otok ili opipljiv čvor.

Ostali simptomi zavise od lokalizacije tumora. Ako raste na primjer u predjelu oka onda vid slabi. Ako je napadnuto grlo može doći do problema u gutanju. Tačnu dijagnozu osigurava biopsija tkiva napadnutog tumorom. Uz pomoć ultrazvuka, rentgenskog snimka, scintigrama, kompjuterske, magnetne rezonance (MR), lumbalne i punkcije koštane srži, isključuju se metastaze. U terapiji se koristi kombinacija operacije, hemoterapije i zračenja. Ako je tumor veliki ili je dao metastaze prvo se daje 24 hemoterapija i zračenja, da se pokuša tumor smanjiti do te veličine, da se može lagano operativno odstraniti.

Osteosarcom

Osteosarcom je nječešći tumor kostiju u dječijoj dobi. Većinom se javlja na dugim kostima, na primjer na nadlaktici ruke i natkoljenici noge, gdje dolazi do dsestrukcije - razaranja površinskog sloja (periosta)

Osteosarcom se javlja većinom kod mladih ljudi u dobi između 10 i 25 godine, a češći su muških nego kod ženskih pacijenta. Pacijenti se žale na bolove, nekad otekline na oboljelim kostima koje se često greškom pripisuju nezgodama. Postavljanje dijagnoze može biti teško pošto se ova bolest može zamijeniti sa lokalnim infekcijama, posljedicama povreda, artritismom, manjkom vitamina ili sa dobroćudnim tumorom.

Iako se Osteosarcom može otkriti pomoću rentgenske slike, ipak se dijagnoza mora postaviti pomoću biopsije zahvaćene kosti. Pošto kod postavljanja nje dijagnoze bolesti mogu biti prisutne i metastaze (npr. pluća), prije početka liječenja potrebno je uraditi i pretrage pomoću CT-a. U liječenju osteosarkoma koristi se hemoterapija, a potom operativni zahvat.

Danas se u mnogim slučajevima mogu izbjeći amputacije.

Ewing sarkoma

Suprotno od Osteosarcoma, Ewing sarkoma napada drugi dio kosti, naime osovinu kosti. Ne javlja se često na dugim kostima, već na manjim kostima, kao na primjer na rebrima.

Metastaze se javljaju na drugim kostima i na plućima. Kao i Osteosarcoma, i Ewing sarkoma se većinom javlja u dobi između 10 i 25 godine, a muški pacijenti su češći. Pacijenti sa ovim tumorom imaju pored bola u kostima i opšte simptome: temperaturu, groznicu i osjećaj malaksalosti. I ovdje se dijagnoza može sa sigurnošću utvrditi samo pomoću biopsije pošto simptomi mogu ukazivati i na druge bolesti. Da bi se isključile metastaze rade se pregledni snimci kosti, CT kosti i pluća, Scintigram kostiju. Terapija se sastoji od kombinacije intenzivne hemoterapije, zračenja i operacije.

Langerhans cell histiocitoza (LCH)

U ovaj pojam se danas ubraja više simptoma bolesti, koje su se ranije posmatrale odvojeno. Bolest može biti lokalizovana ili generalizovana, da se veoma brzo ili veoma polako širi ili prolazi. Bolešću su napadnuta djeca u dobi od nekoliko mjeseci pa do puberteta. Slika bolesti

je zajednička i ogleda se u neodređenom rastu histiocita, znači tkivnih ćelija, koje u normalnim slučajevima služe eliminisanju stranih tijela.

Skoro uvijek je ova bolest kombinovana sa slabljenjem imunološke odbrane. Zbog toga je liječnici više ubrajaju u defekte odbrambenog sistema, nego u maligne bolesti.

LCH se može pojaviti na jednom mjestu jednožarišna lezija (eozinofilni granulom), ili na više mjesta (multisistemska oblik)

Pošto spektar bolesti ide od čistih oboljenja kože do zahvaćenosti više organa, i ukoliko postoji sumnja za oboljenje od ove bolesti potrebno je uraditi višestruke pretrage sa pretragama krvi i rentgenskim snimcima.

Ustanovljeno je da se jedan veliki dio pacijenata izliječi pomoću hemoterapije i zbog toga se ova bolest i dalje ubraja u maligna oboljenja.

Bolest se na kraju dokaže pregledom kože i tkiva koje je odstranjeno (aspiracijska biopsija) ili putem hirurške biopsije. 80% djece sa LCH ozdravi.

Prognoza i terapija zavise od dobi pacijenta i stepenu oboljenja. U većini slučajeva potrebno je liječiti hemoterapijom.