PŘEHLED PACIENTŮ KLINIKY DĚTSKÉ ONKOLOGIE FN V MOTOLE A VÝVOJ VÝSLEDKŮ JEJICH LÉČBY V LETECH 1976–2000

PACIENT SUMMARY OF THE CLINIC OF PAEDIATRIC ONCOLOGY IN TEACHING HOSPITAL IN MOTOL AND THE DEVELOPMENT OF THE RESULTS OF THEIR THERAPY IN THE YEARS 1976–2000

ŠMELHAUS V., JKOUTECKÝ J.

KLINIKA DĚTSKÉ ONKOLOGIE 2. LÉKAŘSKÉ FAKULTY UNIVERZITY KARLOVY V PRAZE
A FAKULTNÍ NEMOCNICE V MOTOLE

Souhrn: V letech 1976 až 2000 jsme přijali na kliniku dětské onkologie celkem 5511 pacientů, z toho 3400 s maligními nádory. Po nárůstu počtu nově přijatých na konci 70. a počátku 80. let se průměrný roční počet nově přijatých pacientů stabilizoval. Zastoupení jednotlivých diagnóz odpovídá v literatuře uváděné incidenci dětských nádorů. Výsledky léčby se v průběhu sledovaného období dramaticky mění v souvislosti s vývojem léčebných postupů. Pravděpodobnost přežití bez ohledu na diagnózu či stadium onemocněn vzrůstá z 45 % v letech 1976 – 1980 na 74% v letech 1996 – 2000. Pokrok se však u jednotlivých diagnóz liší. Např. germinální nádory (92%) oproti maligním nádorům měkkých tkání (64%).

Summary: In the years 1976 – 2000 we had accepted 5511 altogether, 3400 of them with malignant cancers. Occurrence of single diagnosis due to the incidence of the tumours of childhood presented in the literature. The results of therapy are dramatically changing according to the development of therapeutic guidelines. The probability of surviving without considering the diagno sis the diagnose increases from 45% in the years 1976 – 1980 to 74% in 1996 – 2000. However the progress in therapy differs at single diagnoses. For example germ cell tumours (92%) vs. malignant tumours of soft tissues (64%).

Úvod

Článek si klade za cíl seznámit čtenáře se souborem pacientů přijatých na kliniku dětské onkologie FN v Motole v letech 1976 až 2000, s vývojem skladby pacientů v průběhu let a se sumárními léčebnými výsledky podle druhů nádoru.

Pacienti

V období od 1. 1. 1976 do 31. 12. 2000 jsme přijali na kliniku dětské onkologie celkem 5 511 pacientů, z toho 3 400 s maligními nádory, ostatní měly nádory benigní nebo nenádorové afekce. Rozdělení podle let přijetí ukazuje Graf 1. Počet nově přijatých pacientů stoupá v průběhu let do roku 1990, pak následuje pokles nárůstu a relativní stabilizace počtu nově přijatých. Procentuální zastoupení jednotlivých druhů nádorů ukazuje Graf 2. Rozdělení diagnóz odpovídá všeobecným předpokladům výskytu.
Tabulka 1 ukazují počty jednotlivých typů onemocnění ve sledovaných letech.

Výsledky

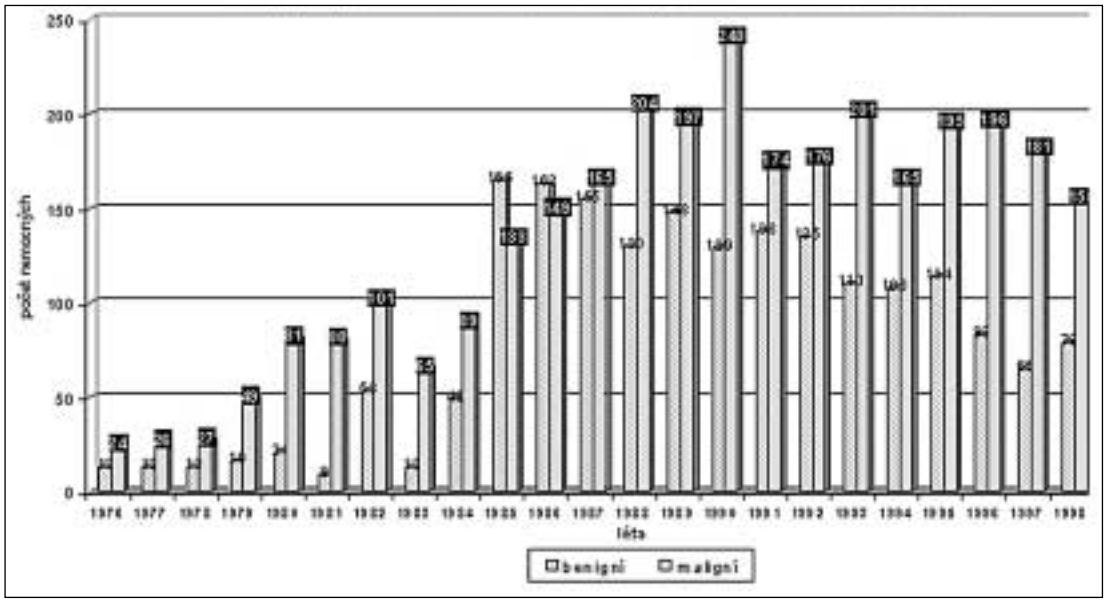
Graf 3 ukazuje pravděpodobnost přežití všech nemocných s maligními nádory bez ohledu na druh nádoru. Pacienti jsou rozděleni do skupin po 5 letech (1976 – 1980; 1981 – 1985; 1986 – 1990; 1991 – 1995; 1996 – 2000). Zlepšení výsledků v jednotlivých skupinách je evidentní.
Pravděpodobnost přežití je porovnávána u jednotlivých skupin v 7 letech od začátku léčby a činí 45%, 49%, 56%, 64%, 74% (viz Graf 3).
Jak ukážeme dále, toto zlepšení není z různých důvodů rovnoměrně rozděleno na jednotlivé typy nádorů (Graf 4 – Graf 19):

Nádory CNS	32%;	38%;	42%;	56%;	67%,
NHL	37%;	45%;	48%;	64%;	76%,
Hodgkinova choroba	79%;	89%;	91%;	92%;	91%,
Neuroblastom	48%;	45%;	45%;	51%;	68%,
Nádory ledvin	52%;	76%;	79%;	79%;	88%,
MMT	38%;	32%;	43%;	53%;	64%,
Ewing/PNET	40%;	44%;	36%;	40%;	55%,
Nádory kostí	20%;	12%;	38%;	48%;	65%,
Germinální nádory	46%;	45%;	67%;	67%;	92%,
Nádory jater	0%;	32%;	44%;	56%;	75%,
Retinoblastom	62%;	78%;	78%;	89%;	95%,
Vzácné nádory		54%;		62%,	
Melanoblastom		50%;		58%,	
LC histiocytóza	71%;	90%;	81%;	100%	

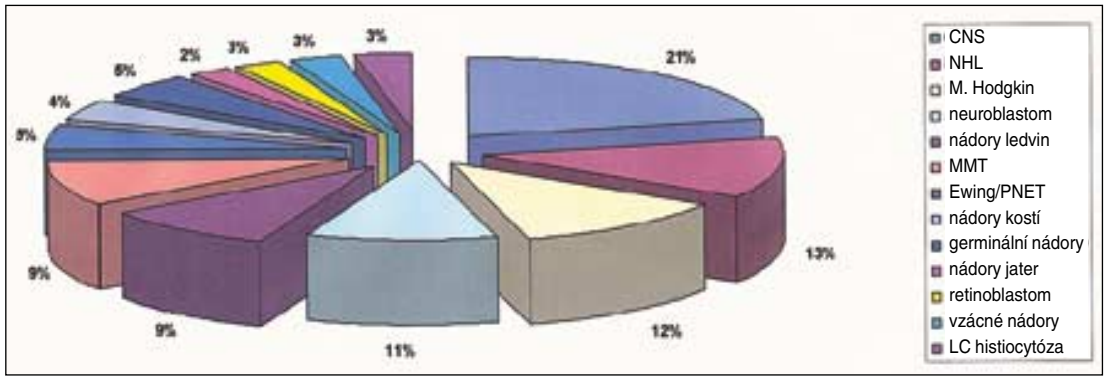
Diskuse a závěry

Výsledky zejména z posledního pětiletého období jsou dobře vcelku srovnatelné s publikovanými souhrnnými výsledky léčby ve vyspělých zemí. U nádorů CNS bude třeba skupinu ještě rozčlenit k lepší porovnatelnosti (4). Souhrnný výsledek je velmi povzbudivý. Poněkud pod možným maximem úspěšnosti jsou v posledním pětiletém období nehodgkinské lymfomy, podle stadia a typu lze dosáhnout 85-100% úspěšnosti (2). Výsledky léčby Hodgkinovy choroby jsou naprosto srovnatelné se zahraničím (1). Výsledky léčby neuroblastomu a nádorů ledvin jsou v posledním období velmi dobré přes zachovalý poměr klinických stadií v porovnání s předchozími obdobími a rovněž velmi dobře korelující s výsledky v odborné literatuře (7,8) .
Uváděné výsledky v léčbě nádorů měkkých tkání se pohybují ve světě mezi 50 – 70% dlouhodobě přežívajících pacientů (9), zejména u pokročilejších stadií jsou výsledky stále neuspokojivé. Zlepšení výsledků léčby Ewingova sarkomu a PNE-Tu v posledním období je třeba zatím hodnotit s velkou opatrností (10) a další randomizované studie jsou zcela na místě. Totéž platí i o osteosarkomu (11). Výsledky léčby nádorů jater jsou velmi závislé nejen na chemoterapii, ale i na chirurgické léčbě. Díky velmi dobré úrovni obou léčebných modalit dosahujeme v současnosti v porovnání se světem špičkových výsledků (6). Velmi dobrých výsledků dosahujeme i v léčbě germinálních nádorů a při léčbě retinoblastomu.

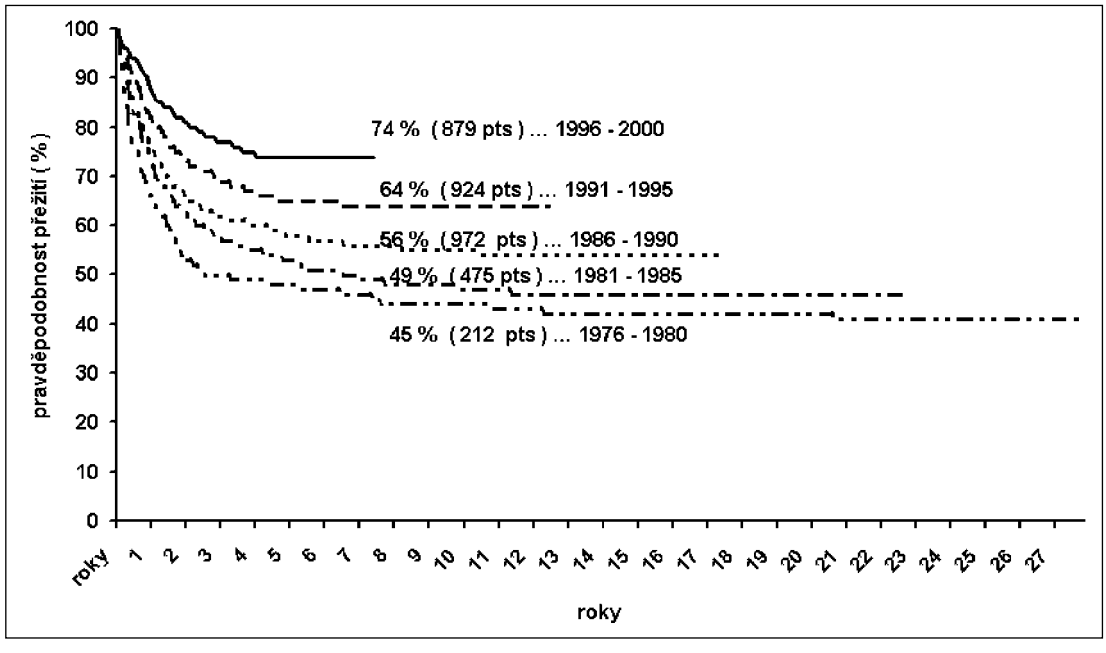
Graf 1:
Nově přijatí pacienti na kliniku dětské onkologie FN v Motole v letech 1976–2000



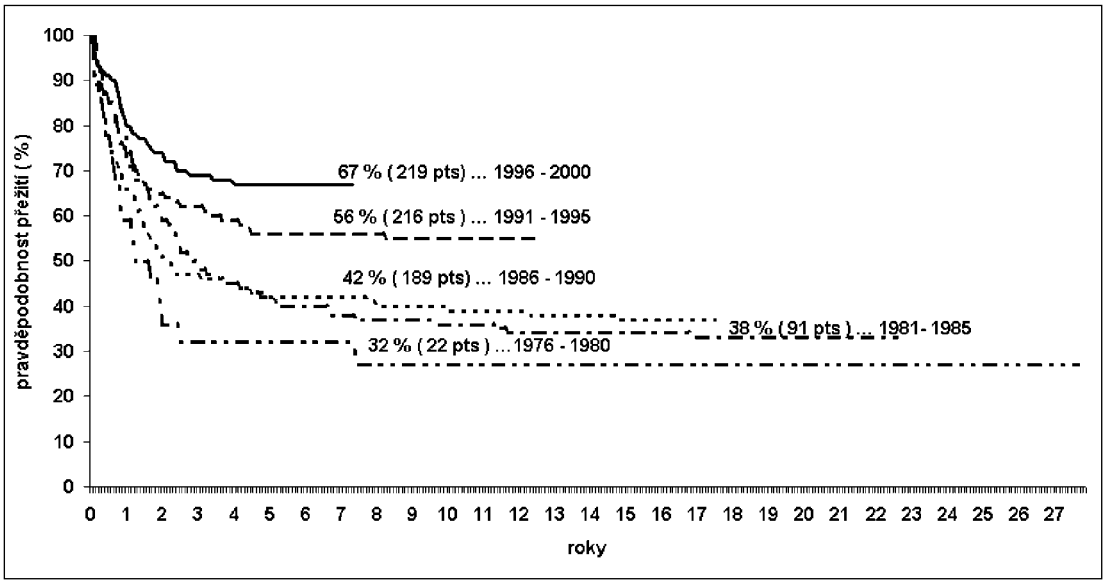
Graf 2:
Zastoupení typů nádorů mezi nově přijatými na KDO v letech 1976–2000



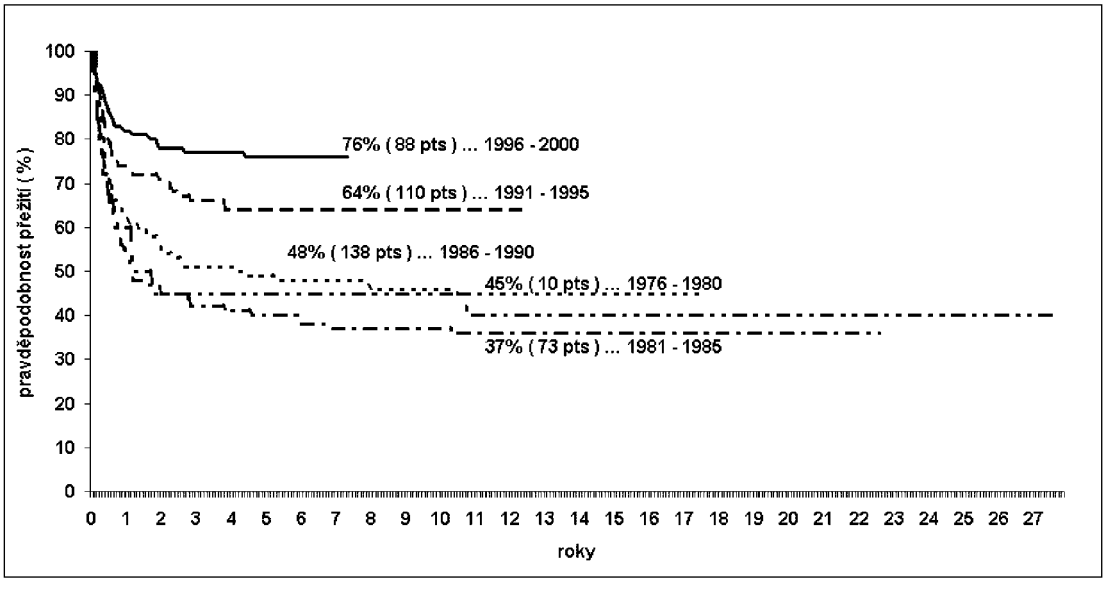
Graf 3:
Vývoj pravděpodobnosti přežití pacientů KDO v letech 1976–2000) (pacienti s maligními nádory)



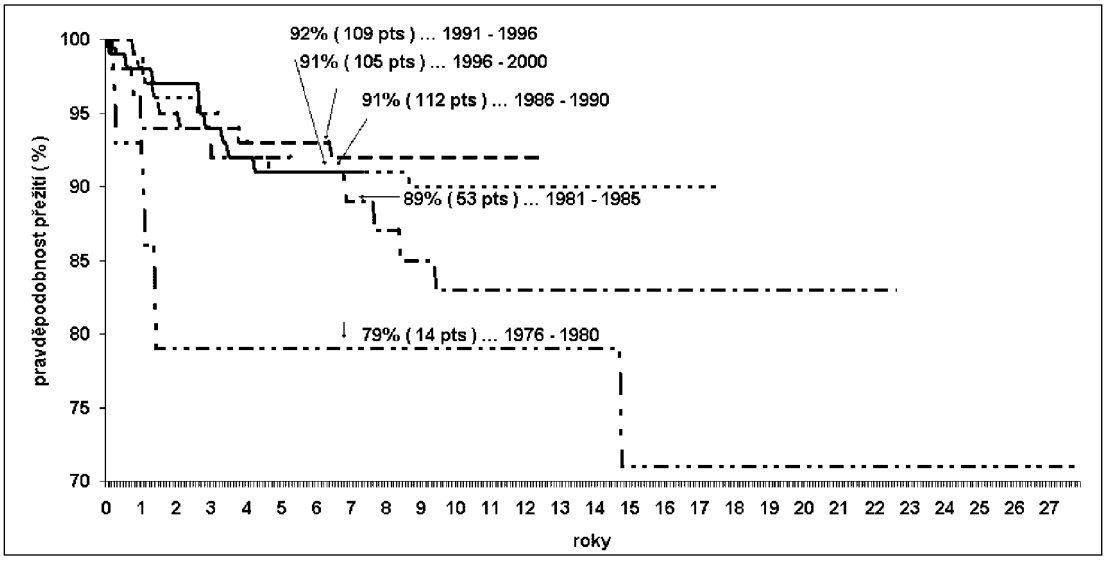
Graf 4: Pravděpodobnost přežití pacientů s nádory CNS (vývoj v letech 1976–2000; KDO FN v Motole)



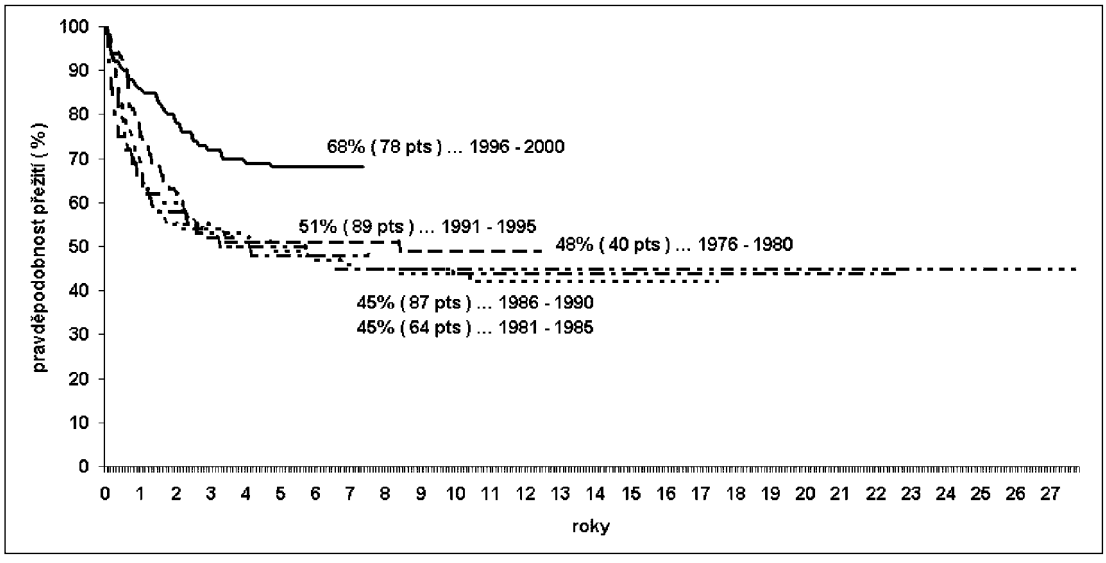
Graf 5: Pravděpodobnost přežití pacientů s nehodgkinskými lymfomy (vývoj v letech 1976–2000; KDO FN v Motole)



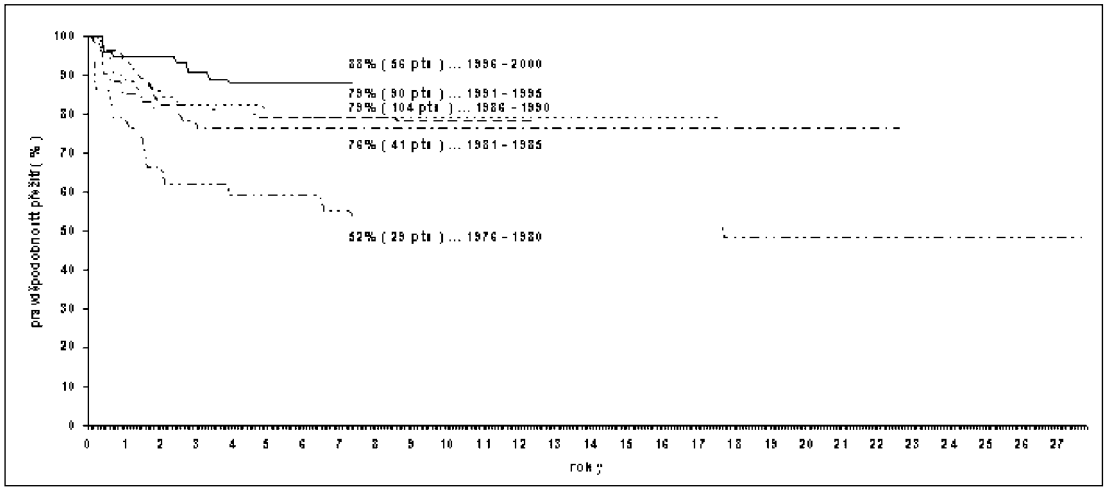
Graf 6: Pravděpodobnost přežití pacientů s Hodgkinovou chorobou (vývoj v letech 1976–2000; KDO FN v Motole)



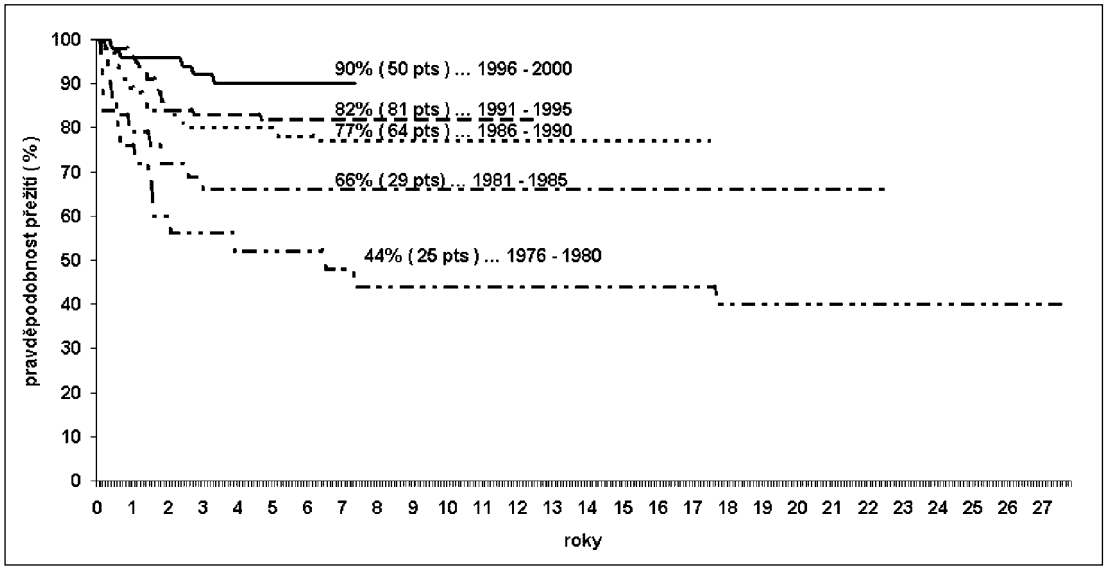
Graf 7:
Pravděpodobnost přežití pacientů s neuroblastomem (vývoj v letech 1976–2000; KDO FN v Motole)



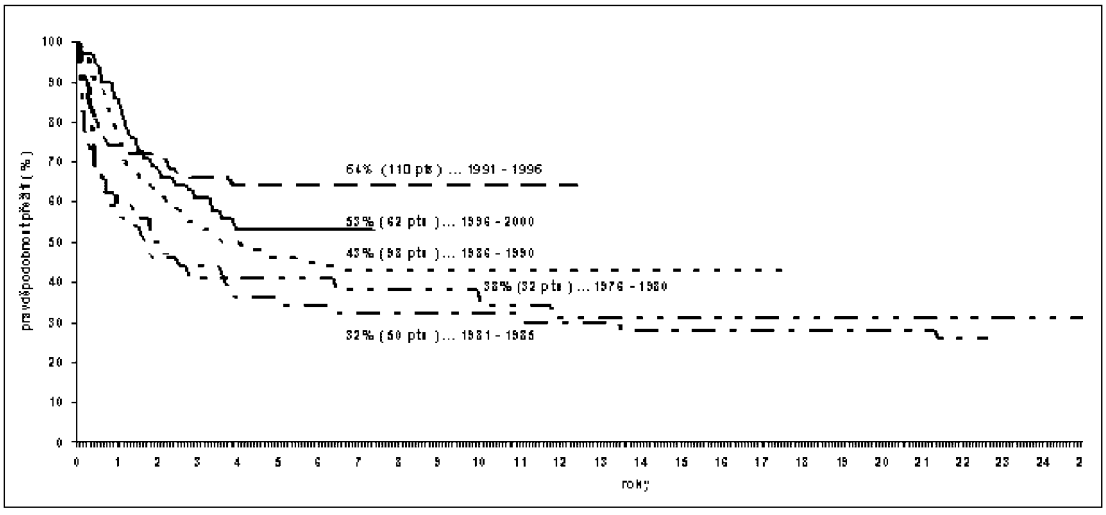
Graf 8:
Pravděpodobnost přežití pacientů s nádory ledvin (vývoj v letech 1976–2000; KDO FN v Motole)



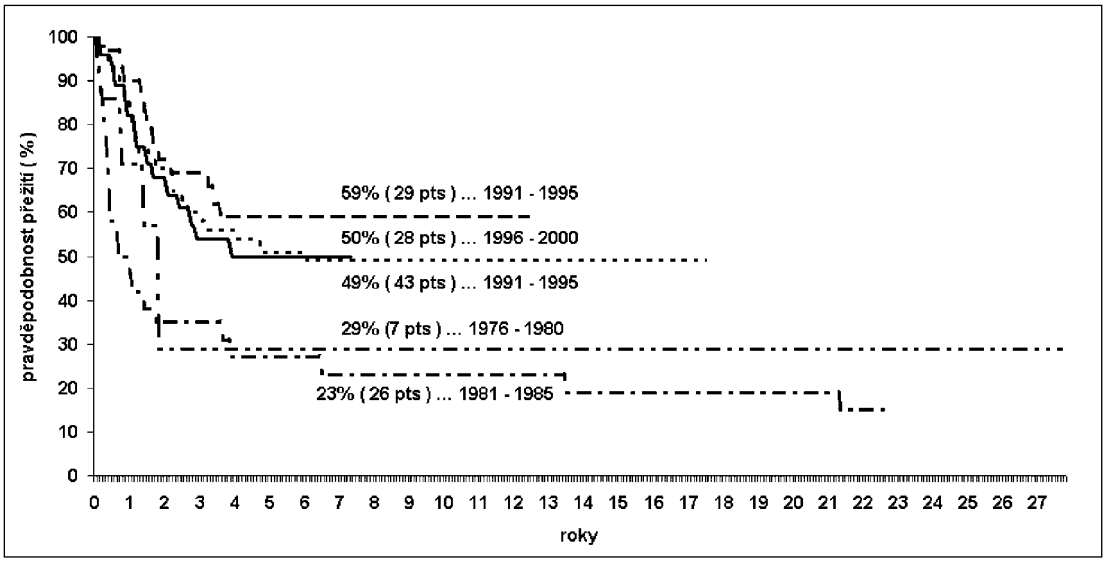
Graf 9:
Pravděpodobnost přežití pacientů s nefroblastomem (vývoj v letech 1976–2000; KDO FN v Motole)



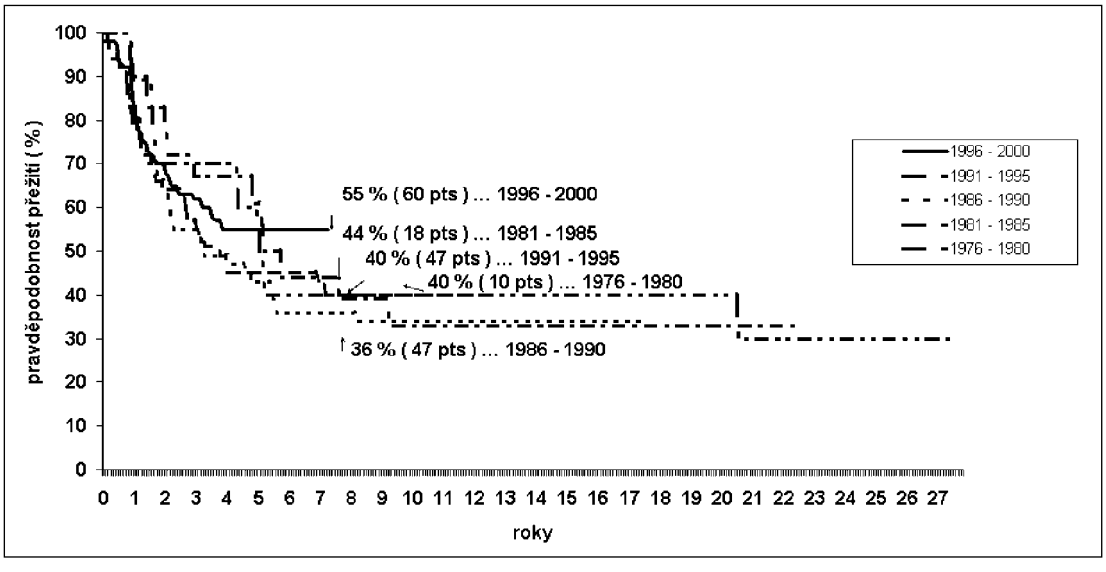
Graf 10: Pravděpodobnost přežití pacientů s maligními nádory měkkých tkání (vývoj v letech 1976–2000; KDO FN v Motole)



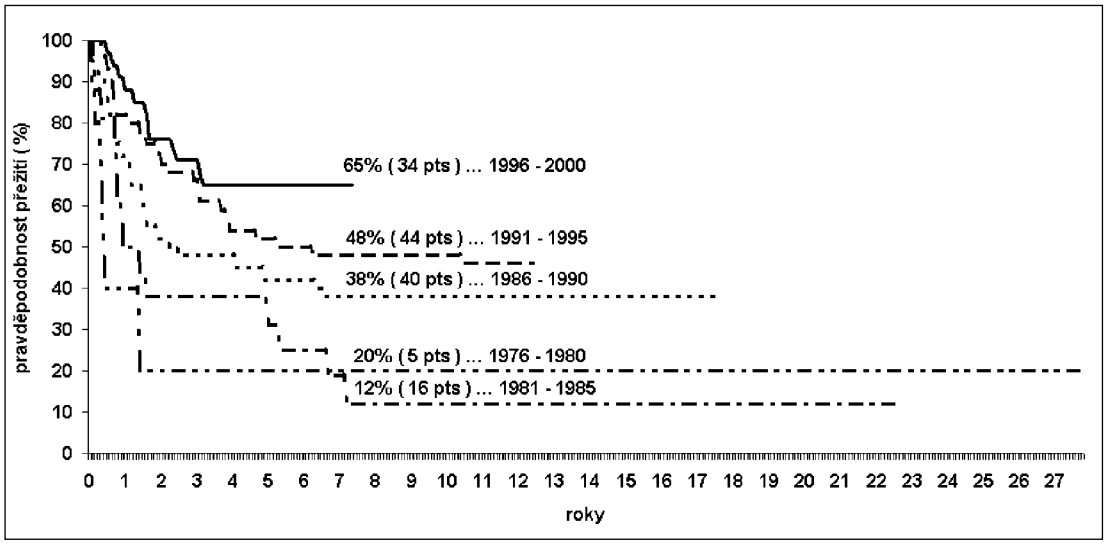
Graf 11: Pravděpodobnost přežití pacientů s rabdomyosarkomem (vývoj v letech 1976–2000; KDO FN v Motole)



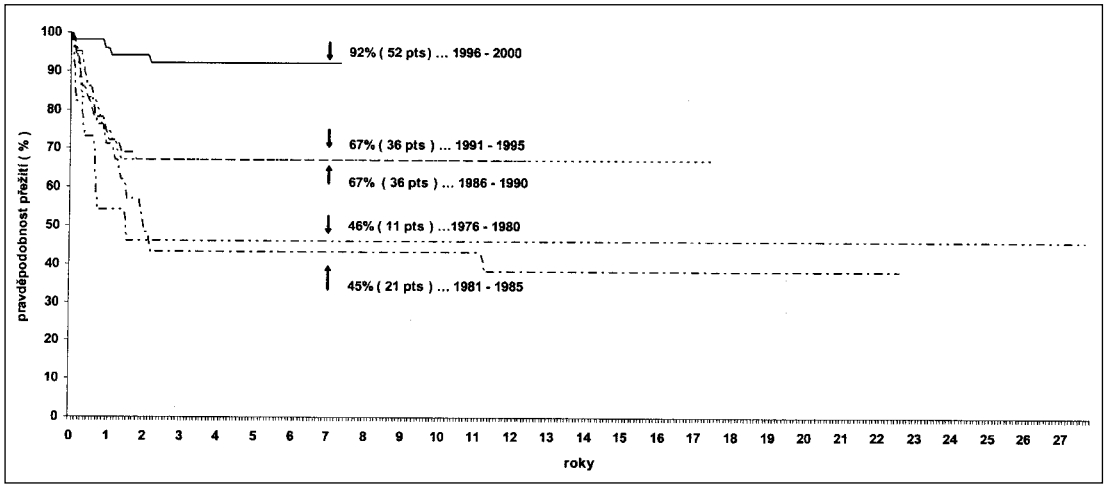
Graf 12: Pravděpodobnost přežití pacientů s nádory skupiny Ewingův sa./PNET (vývoj v letech 1976–2000; KDO FN v Motole)



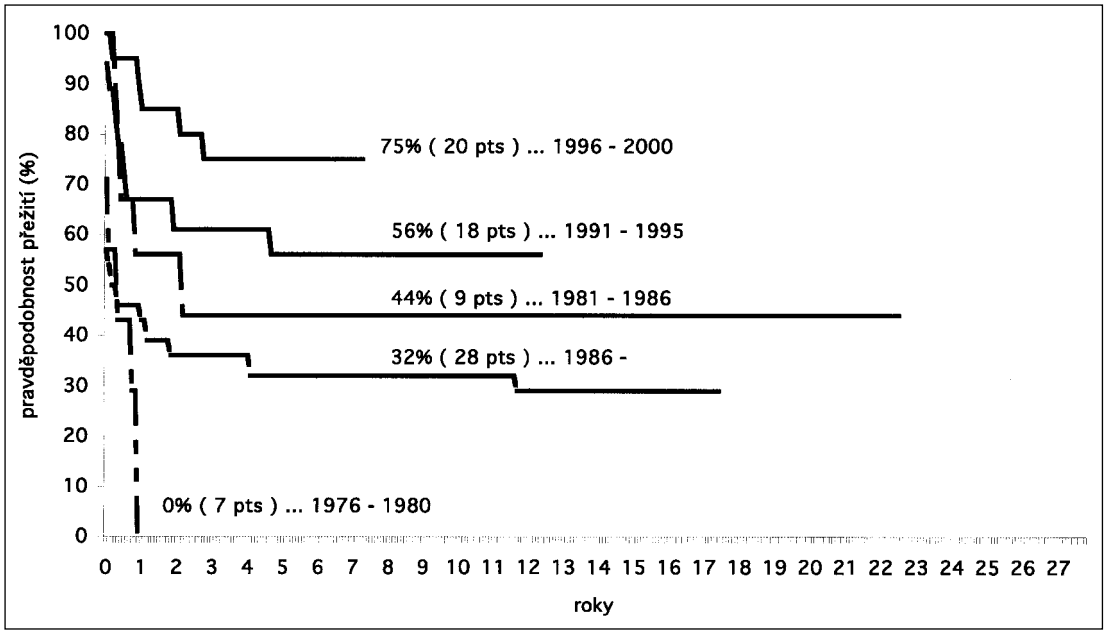
Graf 13: Pravděpodobnost přežití pacientů s maligními nádory kostí (bez Ewingova sa. a PNETu) (vývoj v letech 1976–2000; KDO FN v Motole)



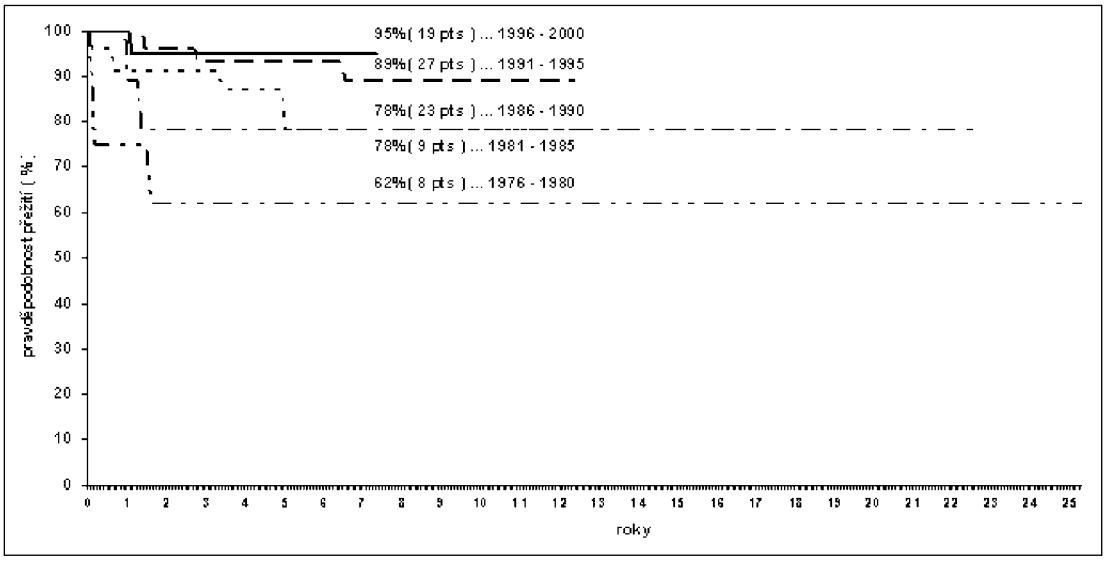
Graf 14: Pravděpodobnost přežití pacientů s germinálními extracertebrálními nádory (vývoj v letech 1976–2000; KDO FN v Motole)



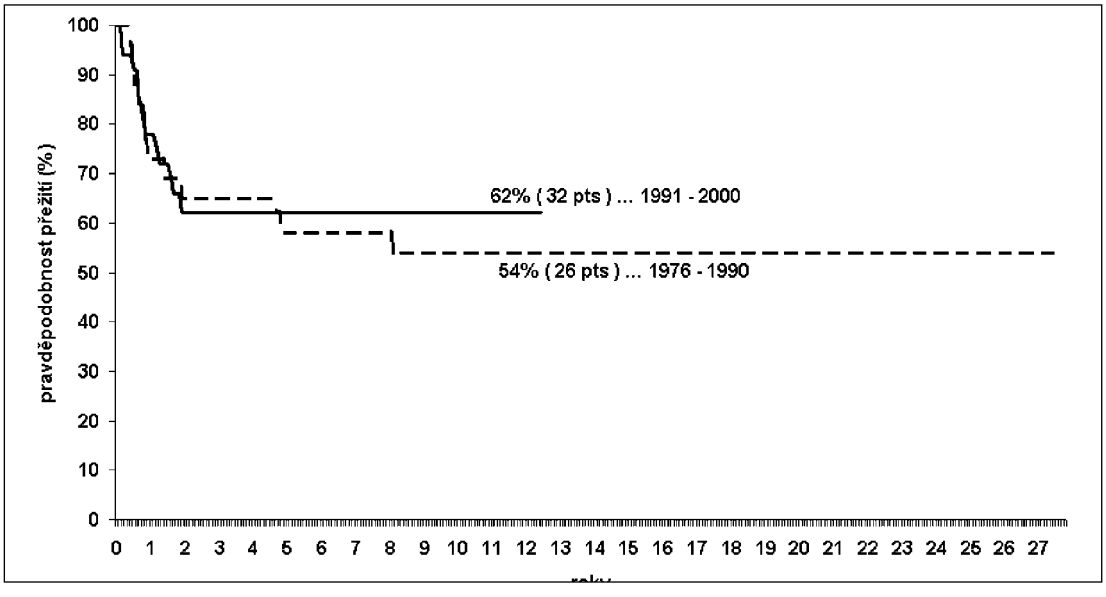
Graf 15: Pravděpodobnost přežití pacientů s nádory jater (vývoj v letech 1976–2000; KDO FN v Motole)



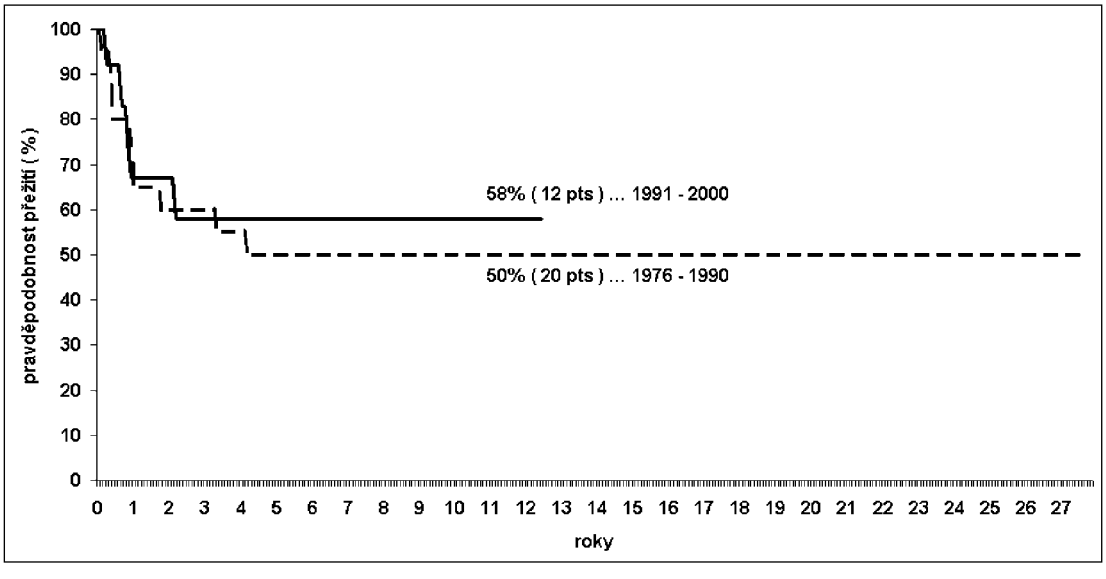
Graf 16: Pravděpodobnost přežití pacientů s retinoblastomem (vývoj v letech 1976–2000; KDO FN v Motole)



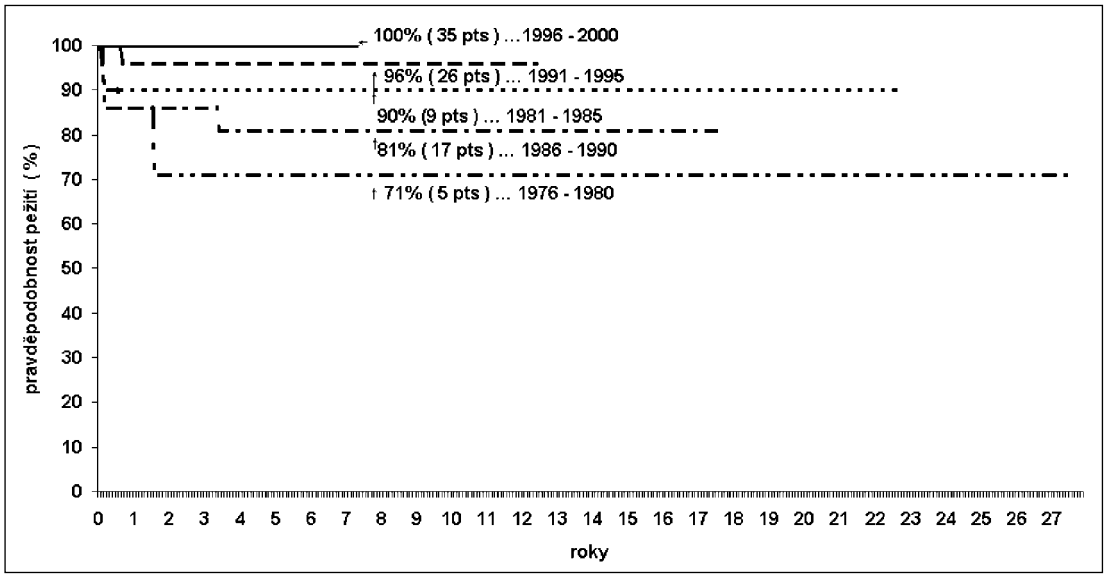
Graf 17: Pravděpodobnost přežití pacientů se vzácnými nádory (vývoj v letech 1976–2000; KDO FN v Motole)



Graf 18: Pravděpodobnost přežití pacientů s maligním melanomem (vývoj v letech 1976–2000; KDO FN v Motole)



Graf 19: Pravděpodobnost přežití pacientů s LC histiocytózou (vývoj v letech 1976–2000; KDO FN v Motole)



Tabulka 1: Zastoupení jednotlivých druhů nádorů a jejich počet v jednotlivých letech 1976–2000.

Léta	1976	1977	1978	1979	1980	1981	1982	1983	1984	1985	1986	1987	1988	1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	1996	1997	1998	1999	2000
Benigní	13	13	13	16	21	9	53	13	49	165	163	155	130	148	129	138	135	110	108	114	83	65	79	88	101
Maligní	24	26	27	49	81	80	101	65	89	133	149	165	204	197	240	174	176	201	165	195	196	181	155	162	165
CNS	1	2	0	5	14	11	18	17	15	27	28	37	35	36	53	33	40	59	31	53	38	49	41	36	55
NHL	2	2	1	5	10	11	17	13	13	19	25	24	28	33	28	26	21	31	15	17	22	24	14	15	13
M.Hodgkin	1	1	3	3	6	9	12	5	9	18	13	20	27	23	28	23	16	20	16	34	23	26	22	18	16
neuroblastom	3	5	8	9	15	7	19	6	12	20	21	8	16	15	26	15	8	17	22	27	16	14	15	17	16
nádory ledvin	8	4	4	6	7	9	11	5	10	6	16	18	22	25	23	19	22	22	14	13	13	15	8	12	8
MMT	6	1	2	10	12	11	8	7	9	15	11	23	20	20	24	13	21	15	15	13	18	10	16	12	6
Ewing/PNET	0	2	0	2	6	6	3	3	3	3	4	4	13	11	15	7	15	4	10	11	12	15	9	14	10
nádory kostí	0	1	1	2	1	3	3	0	4	8	8	9	12	10	4	8	12	4	11	9	9	8	2	5	9
germinální nádory	1	3	1	3	2	4	5	1	5	8	5	3	9	8	11	6	6	7	12	6	16	8	11	18	4
nádory jater	0	1	4	0	2	5	0	2	2	0	4	5	6	3	10	3	4	2	5	4	6	1	5	3	5
retinoblastom	1	2	1	1	3	2	1	0	1	5	4	4	5	4	6	9	6	6	4	2	6	1	2	3	7
vzácné nádory	1	0	1	3	0	1	1	2	5	3	7	5	6	3	8	5	2	6	4	3	6	4	7	2	8
LC histiocytóza	0	2	1	0	3	1	3	4	1	1	3	5	5	6	4	7	3	8	6	3	11	6	3	7	8

Literatura

1. Hudson M. M., Donaldson S. S. : Hodgkin disease in: Pizzo P A, Poplack D G. Principles and practice of pediatric oncology, J .B. Lippincott Co, Philadelphia 2001
2. Magrath I. T.: Malignant non-Hodgkins lymphomas in children disease in: Pizzo P A, Poplack D G. Principles and practice of pediatric oncology, J .B. Lippincott Co, Philadelphia 2001
3. Ladisch S., Jaffe E.S. :Histiocytoses disease in: Pizzo P A, Poplack D G. Principles and practice of pediatric oncology, J .B. Lippincott Co, Philadelphia 2001
4. Strother D R, Pollack I.F. et al. Tumor sof the central nervous systém disease in: Pizzo P A, Poplack D G. Principles and practice of pediatric oncology, J .B. Lippincott Co, Philadelphia 2001
5. Hurwitz R .L. et al.: Retinoblastoma disease in: Pizzo P A, Poplack D G. Principles and practice of pediatric oncology, J .B. Lippincott Co, Philadelphia 2001
6. Tomlinson G.E., Finegold M. J.: Tumors of the liver disease in: Pizzo P A, Poplack D G. Principles and practice of pediatric oncology, J .B. Lippincott Co, Philadelphia 2001
7. Grundy P.E. et al.: Renal tumors disease in: Pizzo P A, Poplack D G. Principles and practice of pediatric oncology, J .B. Lippincott Co, Philadelphia 2001
8. Brodeur G.M., Maris M.J.: Neuroblastoma disease in: Pizzo P A, Poplack D G. Principles and practice of pediatric oncology, J .B. Lippincott Co, Philadelphia 2001
9. Wexler L.H. et al.: Rhabdomyosarcoma and the undifferentiated sarcomas disease in: Pizzo P A, Poplack D G. Principles and practice of pediatric oncology, J .B. Lippincott Co, Philadelphia 2001
10. Ginsberg J.P. et al.: Ewing_s sarcoma family of tumors: Ewing_s sarcoma of bone and soft tissue and the peripheral primitive neuroectodermal tumors disease in: Pizzo P A, Poplack D G. Principles and practice of pediatric oncology, J .B. Lippincott Co, Philadelphia 2001
11. Link M.P. et al.: Osteosarcoma disease in: Pizzo P A, Poplack D G. Principles and practice of pediatric oncology, J .B. Lippincott Co, Philadelphia 2001
12. Cushing B. et al.: Germ Cell Tumors disease in: Pizzo P A, Poplack D G. Principles and practice of pediatric oncology, J .B. Lippincott Co, Philadelphia 2001