



Laste pahaloomuliste kasvajate diagnoosimisest ja ravist Eestis

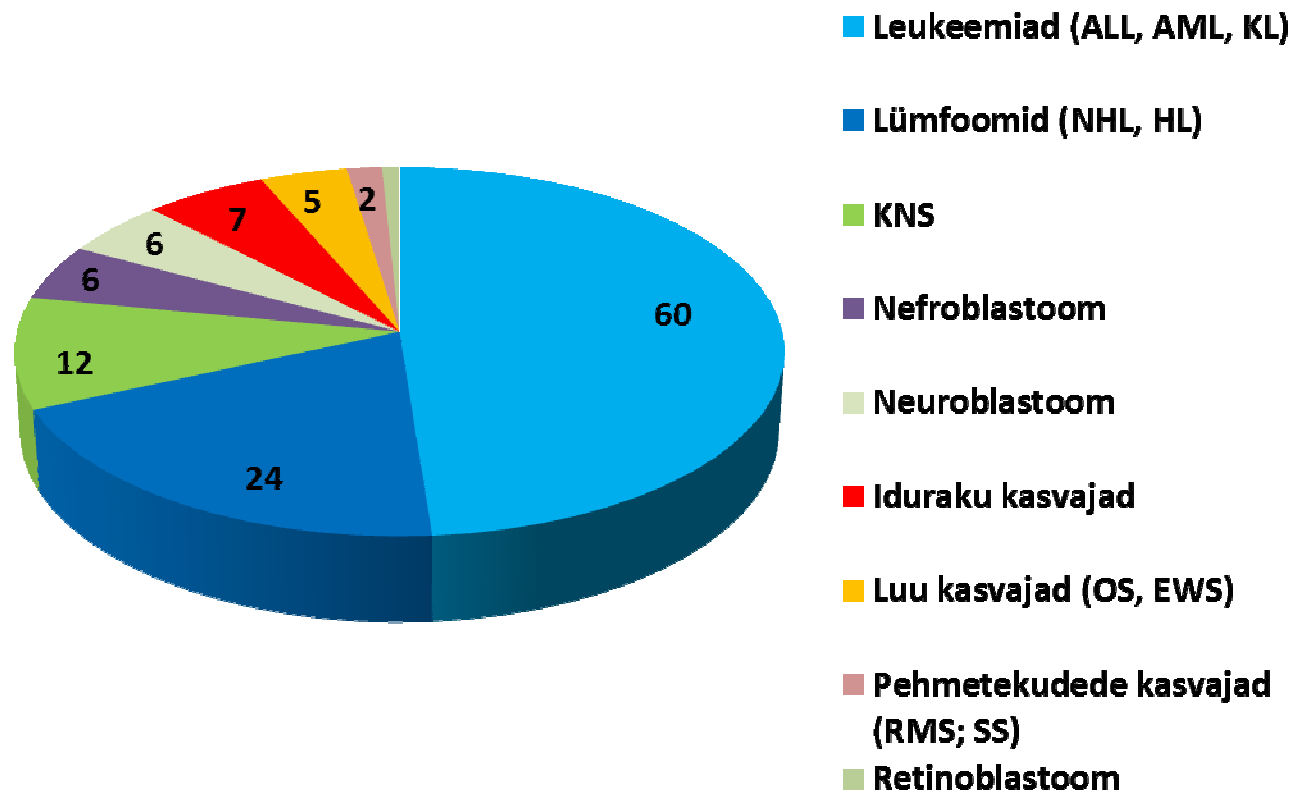
Kadri Saks¹, Sirje Mikkel²
SA Tallinna Lastehaigla¹
SA Tartu Ülikooli Kliinikum²
07.12 2012

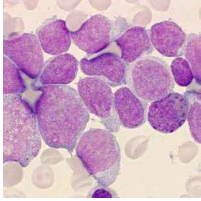
Lapseea pahaloomulised kasvajakad

- Pahaloomulised kasvajakad lapseeas on harvad
 - Keskmise esinemissagedus on 18,8 juhtu 100 000 < 20 aastase inimese kohta aastas
 - Cancer in Children: clinical management, Oxford University press, 2005
 - Kasvajate esinemissageduse tõus lapseeas 1 miljoni elaniku kohta on 0,4% aastas
 - Aastast 1950 kuni 2000 on surevus lapseea pahaloomulistesse kasvajatesse langenud 80%-~30%
- Pahaloomulistesse kasvajatesse haigestub **Eestis ~ 25-30 last** (vanuses 0-15 aastat) aastas
- Eestis ravitakse lapsi kahes keskuses:
 - SA Tallinna Lastehaigla Hematoloogia Onkoloogia osakond
 - SA TÜK Hematoloogia ja lüüüditransplantatsiooni osakond

Lapseea pahaloomulised kasvajakad Eestis 2006-2011

- 2 keskuses kokku diagnoositi ja raviti **127** patsienti vanuses 0-17 a.





Leukeemiad

- Lapseea pahaloomulistest kasvajatest umbes 1/3 moodustavad **leukeemiad**
 - **75%** ägedad lümfoblastsed leukeemiad (**ALL**)
 - **20%** ägedad müeloblastsed leukeemiad (**AML**)
 - 3% kroonilised müeloblastsed leukeemiad (KML)
 - <0,5% äge mittediferentseerunud leukeemia
- Aastatel 2006-2011 diagnoositi Eestis 2-s keskuses **60** leukeemia juhtu:
 - **ALL 46 juhtu** (76,6% kõigist leukeemia juhtudest)
 - **AML 13 juhtu** (21,6% kõigist leukeemia juhtudest)
 - **KML 1 juht** (1,6% kõigist leukeemia juhtudest)
- Leukeemiad moodustasid **47,4%** kõikidest diagnoositud pahaloomulistest kasvajatest vanuses 0-17 aastat

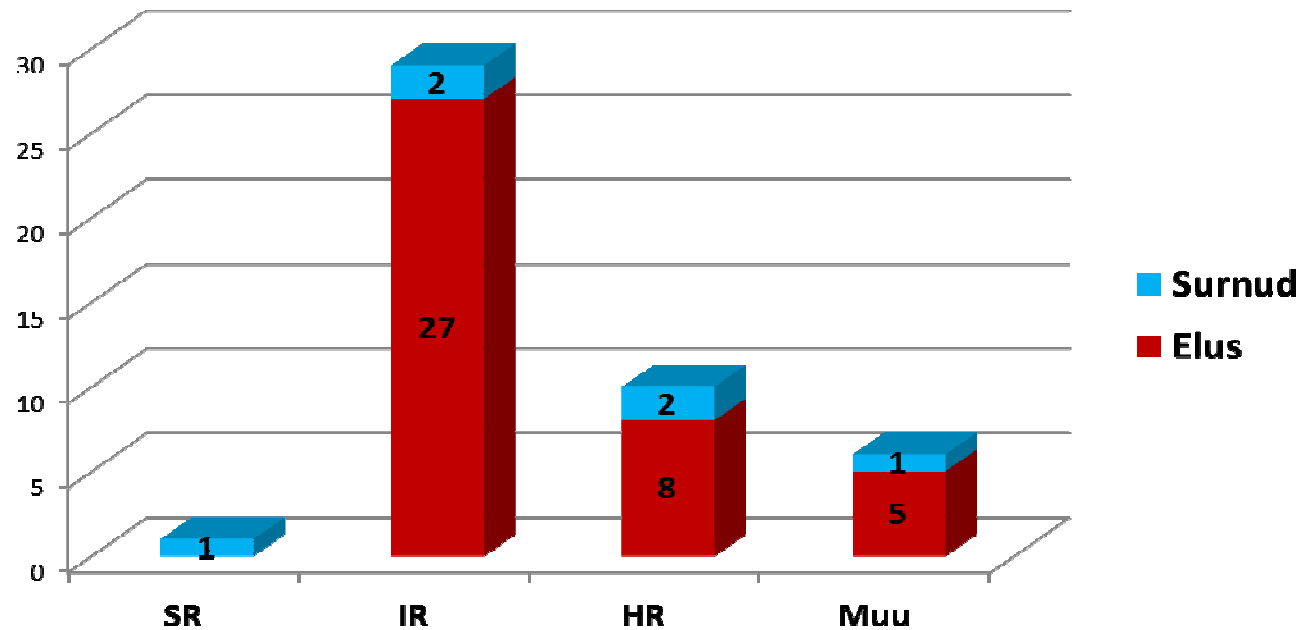
Äge lümfoblastne leukeemia (ALL)

- Ravi jagatakse kolmeks raskusastmeks:
 - standardrisk, keskrisk, kõrgrisk
- Riskigruppidesse jaotus toimub järgmise andmete alusel nagu:
 - Leukotsüütide üldarv haiguse diagnoosimisel
 - Blastide immuunfenotüüp ja tsütogeneetilised markerid
 - Näiteks: Ph+, 11q23 jt.
 - Haiguse esmasele e. induktsioonravile allumine
 - KNS´i leukeemia olemasolu haiguse diagnoosimisel
- Ravi on **polükemoteraapia** ning vajadusel allogeense hematopoeetilise tüviraku transplantatsiooni omavaheline kombinatsioon
- Ravi kestvus on kokku 2,5 aastat

Äge lümfoblastne leukeemia (ALL)

- Lapseea ALL ravi toimub Eestis 1992 aastast alates vastavalt NOPHO (Nordic Society of Paediatric Haematology and Oncology) ALL protokollidele
- 1992-2005 kasutati raviprotokolle vastavalt võimalustele. Põhjuseks:
 - Halb ravimite kättesaadavus
 - Puudus võimalus määrata ravimi (metotreksaat) kontsentratsiooni
 - Harv võimalus kasutada ravis allogeenset luuüdi tüviraku transplantatsiooni
 - Alates 2005 aastast võimalik kasutada registri doonoreid
- Alates NOPHO ALL-2008 jälgitakse Eestis protokollide täies mahus
- Osaletakse NOPHO-ALL töögrupi tegevuses ja registri töös

2006-2011 diagnoositud ALL laste elulemus vastavalt riskigruppidele



- Üldine elulemus 86,9%
- Allogeenset LÜT vajasid 7 patsienti (15,2%)
- Surmapõhjus:
 - 3 juhul leukeemia ägenemine
 - 2 juhul infektsioon
 - 1 juhul LÜT tüsistus

Äge Müeloidne Leukeemia (ÄML)

- ÄML moodustab ~15-20% kõikidest lapseea leukeemia juhtudest
- ÄML ravi efektiivsus sõltub patsiendil esinevatest prognostilistest markeritest, milledest üks olulisem on leukeemilise raku kromosomaalne struktuur:
 - Soodne karüotüüp:
 - t(8;21), t(15,17), inv(16)- elulemus 72%
 - Ebasoodne karüotüüp:
 - monosoomia 7 ja 5, 11q23 mutatsioon
- Halva prognoosi näitajad on ka:
 - Kõrge leukotsütoos ravi alguses
 - Sekundaarne ÄML
 - FLT 3 ITD (türosiin kinaasi retseptori mutatsioon)
 - Minimaalse residuaalse haiguse (MRH) esinemine peale induktsioonravi

Äge Müeloidne Leukeemia (ÄML)

- **ÄML ravi** on blokkidena polükemoteraapia, mis on jagatud kaheks osaks:
 - Induktsioon (eesmärk saavutada remissioon)
 - Konsolidatsioon (remissiooni kinnistamine st. saavutada patsiendi tervenemine)
- Patsiendid kellel on kõrge risk haiguse ägenemiseks on soovitatav allogeenne luuüditransplantatsioon (LÜT)
 - Lapsed minimaalse residuaalse haigusega
 - Patsiendid kõrgriski tsütogeneetiliste markeritega
 - Eelneb pahaloomuline haigestumine (sekundaarne ÄML)
- Allogeense LÜT on võimalik sobiva doonori olemasolul
 - 25% patsientidest on olemas identne sugulasdoonor
 - 50% haigetest leitakse registrist sobiv mittesugulasdoonor

Äge Müeloidne Leukeemia (ÄML)

- Eestis on laste ÄML ravi toimunud vastavalt NOPHO (Nordic Society of Paediatric Haematology and Oncology) AML protokollidele 1993 aastast alates
 - Kasutati protokolle NOPHO AML-1988 ja 1993
- **1994-2004** oli võimalik rakendada ainult keemiaravi puudutavat osa protokollis
 - 1995 TÜK esimene allogeenne LÜT sugulasdoonorilt
 - 2005 TÜK esimene allogeenne LÜT registri doonorilt
- **2005 aastast** alates võib lugeda ravi täies mahus protokollile vastavaks
- Uus protokoll tulemas 2013 aastal
 - Probleemiks MRH määramine nõutaval tasemel (Immuunfenotüpiseerimine 8 värvi FLOW tütomeetril)
 - Ravimite kättesaadavuse probleem (Daunoxom)
- Alates 2007 oleme ametlikult NOPHO ÄML töögrupi liikmed

Äge Müeloidne Leukeemia (ÄML)

- 2004- 2012 raviti Eestis kõik ÄML diagnoosiga lapsed vanuses 0-17 aastat vastavalt NOPHO AML-2004 protokoll järgi.

Tulemused:

- Kokku **16** patsienti
 - 8 Kõrgriski patsienti
 - 1 patsient teisese ÄML'ga
 - 8 Standardriski patsienti
- Kõik patsiendid said esmase täieliku remissiooni
 - 9 patsienti raviti ainult keemiaraviga
 - 7 patsienti keemiaravi ja allogeense LÜT'ga
 - CR-1 **5**, CR-2 **1**, CR-3 **1**
 - Doonorid: sugulasdoonor 1, registridoonor 5, nabaväädi tüvirakk 1
- Elus **12** patsienti (**OS- 75%**)
 - Esimene remissioon püsib 10 patsiendil
 - Teine või kolmas remissioon püsib 2 patsiendil
 - 4 patsienti on surnud leukeemia progressiooni tõttu



Kesknärvisüsteemi (KNS) kasvajakad

- KNS kasvajakad on kõige sagedasemad soliidtuumorid lapseas
 - Moodustavad ~20-23% kõigist lapsea kasvajatest
 - On sageduselt teiseks surma põhjustajaks lapsea kasvajate hulgast
- **Probleemid:**
 - Hiline diagnoosimine
 - Kaebused tekivad sageli alles siis, kui kasvaja on mõõtmetelt suur
 - **Soovitus:** ebaselge peavaluga patsiendil võiks teha silmapõhja uuringu
 - Kõrge surevus
 - Kui kasvaja pole opereeritav, siis prognoos tervenemisele on halb
 - Halb elukvaliteet
 - Kasvajast ja ravist põhjustatud tüsistused
 - Multidistsiplinaarsed patsiendid
 - Neuroloog, neurokirurg, onkoloog, radioterapeut, endokrinoloog jne. jne.

KNS kasvajate ravi on kombineeritud

- **Operatsioon** (täielik eemaldamine)
 - Esmase operatsiooni radikaalsus väga oluline
 - Mida väiksem jääktuumor seda suurem tõenäosus paraneda
 - Operatsiooni aegne MRT väldib teiseste operatsioonide vajadust
- **Kiiritusravi** (3D konformaalne, tomoteraapia, prooton, stereotaktiline)
 - Eesmärk: maksimaalne mõju kasvajale, minimaalne mõju tervetele kudedele
 - Hilistüsistused
 - Endokrinoloogilised häired
 - Kasvuhäired
 - Neuropsühholoogilised häired
 - Vanuselised piirangud
 - Alla 3-a lastele ei tehta
 - Madalmaliigsete kasvajate korral alla 7-a lastele ei soovitata teha
- **Keemiaravi**
 - Kuulub kõrgmaliigsete kasvajate raviskeemi
 - oluline aja faktor: OP-> keemiaravi
 - Aitab edasi lükata kiiritusravi ja langetada selle doosi

Glioomid

- **Madalmaliigsed glioomid (G1-G2)**
 - Moodustavad ~40% lapseea KNS kasvajatest
 - Prognoos elule/elukvaliteedile sõltub kasvaja asukohast
 - n. opticuse glioom, ajutüve glioomid
 - Ravi: Operatiivne ravi, kiiritusravi, (keemiaravi?)
 - Elulemus 80-90%
 - **Eestis 1991-2001** 47 juhtu vanuses 0-15 aastat. Elulemus 85%
- **Kõrgmaliigsed glioomid (G3-G4)**
 - Anaplastne astrotsütoom, glioblastoom
 - Kombineeritud ravi: operatsioon+ kiiritus+ keemiaravi
 - Elulemus 20-30%
 - Mida radikaalsem eemaldamine seda parem tulemus
 - **Eestis 1991-2001** 13 juhtu vanuses 0-15 aastat. Elulemus 30%

Medulloblastoom

Primitiivne Neuroektodermaalne Tuumor (PNET)

- Kõige sagedasem tagumise koljukoopa kasvaja lapseas
- Moodustab 20% kõikidest lapseea KNS kasvajatest
- Haiguse prognoos sõltub:
 - **Kasvaja levikust KNS´s**
 - Leviku hindamiseks vajalikud uuringud:
 - Liikvori tsütoloogiline uuring kasvaja rakkudele
 - operatsiooni aegne või enne kiiritus/keemiaravi alustamist
 - MRT uuring peaaju ja seljaaju makroskoopiliste metastaaside hindamiseks
 - **Operatsiooni järgsest jääktuumori suurus**
 - Hindamine toimub MRT alusel hiljemalt 72h peale kasvaja eemaldamist
 - **Bioloogilistest markeritest:**
 - c-MYC, MYCN amplifikatsioon, jt.

Medulloblastoom

Primitiivne Neuroektodermaalne Tuumor (PNET)

- Haiguse prognoos sõltub patsiendi vanusest:
 - **> 3 aasta:**
 - tõenäoline 5-aasta haigusvaba elulemus (EFS) kõrgriski haiguse korral on **50 - 60%**
 - **80%** keskriski kasvaja korral
 - **≤ 3 aasta**
 - Prognoos on halb kuna 40% juhtudest on tegemist metastaseerunud haigusega juba diagnoosimisel
 - Selle vanusgrupi lastel on kõrge risk hilisemaks neurokognitiivseks defitsiidiks (mäluhäired, õppimise probleemid jne.)
 - **Eestis 1991-2001** diagnoositud 27 medulloblastoomi/PNET juhtu vanuses 0-15 aastat
 - Elulemus 29,6%

Ependümoomid

- Moodustavad ~10% lapseea ajukasvajatest
- On lapseea KNS kasvajatest sageduselt kolmandal kohal
- 30% diagnoositakse lastel <3 eluaastat
- Keskmise 5 aasta elulemus on ~50%
 - Elulemus sõltub väga vanusest
 - < 1 a. 25%, 1 - 4 a. 46%, ≥ 5 a. 70%
 - Kromosomaalsetest aberratsioonidest (1q25 jt.)
- **Ravi on kombineeritud:**
 - operatsioon-> kiiritusravi +/- keemiaravi
 - Elulemust mõjutab oluliselt operatsiooni radikaalsus
 - Postoperatiivne kiiritusravi on oluline kõigi ependümoomi variantide korral
 - Keemiaravi kindlasti < 3 aastastel patsientidel
- **Eestis 1991-2001** 10 juhtu vanuses 0-15 aastat. Elulemus 30%

Kraniofarüngoom

- Moodustab 5,6% lapseea KNS kasvajatest
- Histoloogiliselt healoomuline kasvaja
- Põhjustab
 - Endokrinoloogilist düsfunktsiooni
 - Nägemishäireid kuni nägemise kaotuseni
 - Liikvoriringe häireid
 - Kognitiivseid häireid, käitumisprobleeme, erinevaid neuroloogilisi probleeme jne.
- **Ravi:**
 - Mikrokirurgia
 - Täielik eemaldamine võimalik 60-90% juhtudest, retsidiivid 20%
 - Osalise kasvaja eemaldamise korral tekivad retsidiivid 70% patsientidest
 - Konformaalne kiiritusravi või stereotaktiline kiiritusravi
 - Õõntesisene kiiritus (^{32}P , ^{90}Y)- või keemiaravi (Bleomycin)

Soliidtuumorid

- Lapseeas esinevad peamiselt embrüonaalsest koest lähtunud pahaloomulised kasvajakasvajaad:
 - **Lümfoomid** moodustavad 15% kõikidest pahaloomulistest kasvajatest lastel
 - Non- Hodgkini lümfoom (NHL) 60%
 - Hodgkini lümfoom (tõbi) (HL) 40%
 - Perifeerse närvisüsteemi kasvajakasvajaad (Neuroblastoom)
 - Neeru kasvajakasvajaad (Nefroblastoom)
 - Sarkoomid:
 - Luusarkoomid (Osteo- ja Ewingi sarkoom)
 - Pehme kudede sarkoomid (Rhabdomüosarkoom jt.)
 - Maksa kasvajakasvajaad (Hepatoblastoom)
 - Idurakulised kasvajakasvajaad (Teratoomid, Yolk sac tu., jt.)
- Enamus soliidtuumorite ravidest toimub rahvusvaheliste kliiniliste uuringute raames

Lümfoomid

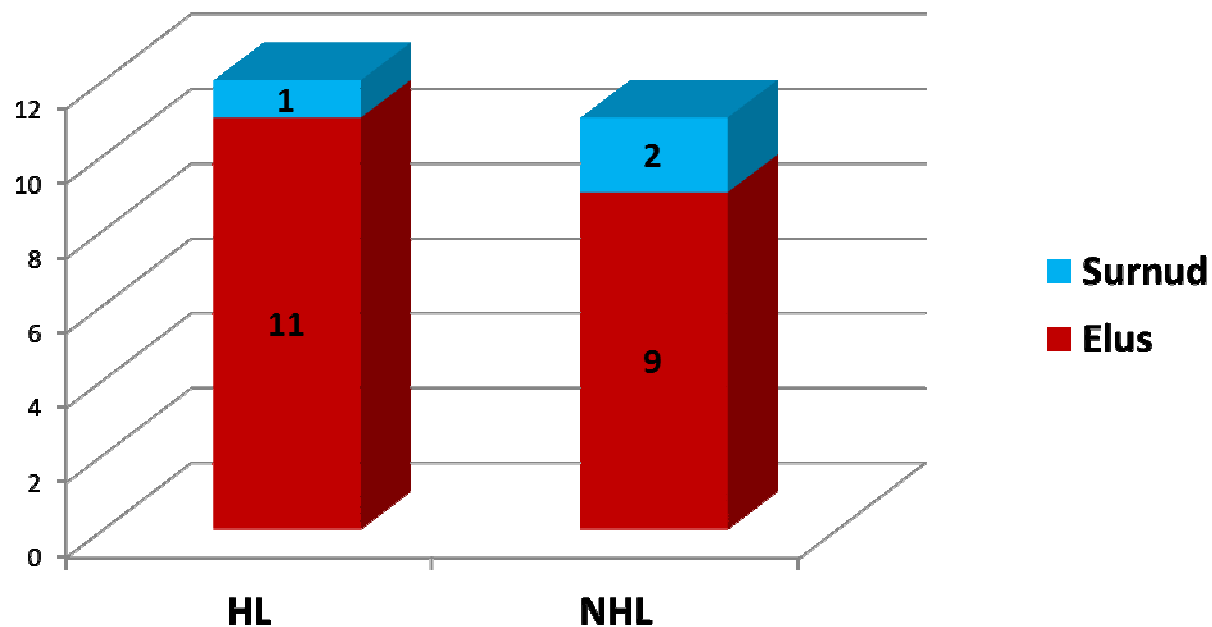


- **Non- Hodgkini lümfoom (NHL) I-IV st.**
 - Moodustab 6-7% lapseea pahaloomulistest haigustest
 - Sagedasemateks on lümfoblastne lümfoom ja Burkitti lümfoom
 - Iseloomulik lümfoomi kiire kasv ja levik (KNS, luuüdi)
- Ravi:
 - 1970/80 õnnestus ravida vaid paikset kasvajat kirurgia ja kiiritusraviga
 - Tänapäeval peamine ravimeetod on kombineeritud polükemoteraapia (BFM, LMB, ALCL99)
 - Kirurgia peamiselt biopsiaks
 - Kiiritusravi viidud miinimumini pikaegse toksilisuse tõttu
- Prognoos:
 - Sõltub lümfoomi tüübist ja levikust:
 - B-lümfoblastne lümfoom I-II st **85%**, (T- lümfoblastne 100%)
 - III-IV st. sõltuvalt lümfoomi tüübist **70-90%**

Lümfoomid

- **Hodgkini lümfoom (Morbus Hogkini) I-IV st.**
 - Esinemis sagedus 1-10 : 100 000 inimese kohta
 - Esinemis sageduse tõus vanuses 15-35 aastat ja üle 50 aasta vanustel
 - Lapseea HL esinemis sagedus on kõrgem vaesemates riikides
 - HL teket seostatakse Epstein-Barr viirusega (EBV)
- Ravi:
 - kombineeritud keemiaravi vastavalt kasvaja staadiumile
 - COPP/ABV, ABVD, BEACOPP
 - Kiiritusravi (kõrgriski patsientidel)
- Prognoos:
 - kombineeritud keemiaravi + vajadusel kiiritusravi tagab **90%** juhtudest paranemise
 - Retsidiivide korral prognoos paranemisele **20-50%**

Lümfoomid



- Aastatel 2006-2011 diagnoositi Eestis 2-s keskuses **23** lümfoomi juhtu vanuses 0-17 aastat:
 - **HL** 12 juhtu, **OS 91,6%**
 - **NHL** 11 juhtu, **OS 81,8%**

Neuroblastoom

- On sümpaatilise närvisüsteemi kasvaja
- Moodustab 8-10% lapseea kasvajate juhtudest
- Moodustab 50% esimese eluaasta kasvajatest
- 75% esinevad metastaasid haiguse diagnoosimisel
- Põhjustab ~15% lapseea kasvajate surmadest
- Diagnoosimine:
 - MRT algkoldest
 - Kasvaja histoloogiline uuring
 - Histoloogilise materjali molekulaargeneetiline uuring:
 - MYCN amplifikatsioon, del 1p, 11q aberratsioonid jt.
 - Adrenergiliste retseptorite isotoopuuring (I-131 MIGB)
 - Luuüdi tsütoloogiline uuring

Neuroblastoom

- Stadium ja riskigrupp määratakse rahvusvaheliste juhiste alusel:
 - International Neuroblastoma Staging System (INSS)
 - International Neuroblastoma Risk Group (INRG)
- Ravi:
 - Kirurgiline eemaldamine
 - Polükemoteraapia
 - Konformaalne kiiritusravi, isotoopravi I-131 MIBG
 - Luuüdi transplantatsioon
 - Autoloogne
 - Osaliselt sobiv (haploidentical) allogeenne
- Prognoos:
 - Madal riskigrupp (<1 aasta, MYCN negat. jt.) haigusvaba elulemus **90%**
 - Keskmise riskigrupp eeldatav 3 aasta elulemus **75- 88%**
 - Kõrgriski patsiendid pikaaegne elulemus < **15%**

Nefroblastoom e. Wilms´i tuumor

- Moodustab 6% kõikidest lapseea kasvajatest
- 78% juhtudest diagnoositakse vanuses 1-5 aastat
- Staadium määratakse vastavalt SIOP´i (Société Internationale d´Oncologie Pédiatrique) nefroblastoomi staadiumite süsteemile:
 - sõltub kasvaja levikust ja metastaseerumisest
- Ravi (SIOP 93-01/GPOH protocol):
 - Keemiaravi-> kirurgiline eemaldamine ja revisioon-> postoperatiivne keemiaravi +/- kiiritusravi op. loožile
- Prognoos:
 - Sõltub patsiendi vanusest haiguse diagnoosimisel
 - Kasvaja levikust
 - Üldine elulemus 2 aasta vanusel I-III st. **96%** , IV st. **86%**

Sarkoomid Lastel

- **Pehmete kudede sarkoomid**
 - Moodustavad ~8% kõikidest lapseea pahaloomulistest kasvajatest
 - Lapseea kõige sagedasem pehmete kudede kasvaja on:
 - **Rabdomüosarkoom (RMS)**
 - Moodustab 60-70 % lapseea pehmete kudede sarkoomidest
 - **Mitte- RMS tüüpi pehmete kudede sarkoomid:**
 - PNET, luuväline Ewingi sarkoom, Sünoviaalsarkoom, Fibrosarkoom, Maliigsed perifeerse närvitupe kasvajakasvaja (maliigne Schwannom)
 - Moodustavad 20-30% kõikidest lapseea sarkoomidest
- **Luusarkoomid**
 - Moodustavad 6% kõikidest lapseea kasvajates
 - Esinemis sagedus 8,7 juhtu miljoni <20 aastase inimese kohta aastas
 - Esinemissageduse tippaeg 15 aasta vanuses (kasvuspurt)
 - Kaks peamist primaarset luukasvajat lastel on:
 - **Osteosarkoom**
 - Sagedus 4,4 juhtu 1 milj. alla 24 aastaste kohta
 - **Ewingi sarkoom/PNET**
 - 3 juhtu 1 milj. <15 aastase lapsekohta

Rabdomüosarkoom (RMS)

- Olulisemad uuringud algkolde ja leviku hindamiseks:
 - MRT, KT, liikvori tsütoloogia
- **Uuringud** kasvaja agressiivsuse hindamiseks:
 - Histoloogia:
 - embrüonaalne, alveolaarne või pleomorfne
 - Spetsiifiliste kasvaja kromosoomi muutuste hindamine:
 - $t(2;13)(q35;q14)$, $t(1;13)(p36;q14)$ jne
- **Stadiumid** vastavalt COG(Children Oncology Group)-STS süsteemile:
 - Lisaks TNM süsteemile arvestatakse esmase kasvaja lokalisatsiooni ja kasvaja suurust
- **Ravi** vastavalt CWS-2005 (Cooperative soft tissue sarcoma study group) protokollile:
 - **Keemiaravi** →operatsioon (vältida mutilatsioone)→keemiaravi→vajadusel jääktuumori eemaldamine→vajadusel kiiritusravi

Osteosarkoom (OS)

- Peamine esinemissageduse tõus on 15-19 aasta vanuses
- Metastaasid haiguse diagnoosimisel 15-20%
 - Kopsumetastaasid 80% juhtudest
- Uuringud algkolde ja leviku hindamiseks:
 - KT algkoldest ja kopsudest
 - MRT algkoldest
 - Isotoop uuring luudest
 - Kasvaja histoloogiline uuring
- Ravi SSG (Scandinavia Sarcoma group) XIV protokoll:
 - Biopsia → Keemiaravi → Kasvaja eemaldamine
→ keemiaravi → Rekonstruktiivsed operatsioonid
 - MTP (liposomal myramyl tripeptide phosphatidyl- ethanolamine)
- Prognosis tervistumisele
 - Mitte metastaseerunud haiguse korral 60-80%
 - Metastaasidega haiguse korral 20-30%
- Halva prognoosi näitajad on:
 - Osaline kasvaja eemaldamine
 - Halb ravivastus preoperatiivsele tsütostaatilisele ravile ($\geq 10\%$ kasvaja rakke histoloogilises materjalis)

Ewingi sarkoom/PNET

- Sageduselt teine primaarne luukasvaja
- Keskmine vanus haigestumisel on 15 aastat
- 5% juhtudest tegemist ainult pehmekeelise kasvajaga
- Prognostilised faktorid:
 - Kasvaja maht (<200 ml vs. >200 ml)
 - Metastaasid
 - 25% patsientidest esinevad metastaasid haiguse diagnoosimisel
 - Kasvaja lokalisatsioon (vaagen, kehatüvi)
 - Spetsiifilised kromosoomide translokatsioonid
- Ravi ISG/SSG (Italian-Scandinavian) ravi protokoll:
 - Biopsia → keemiaravi → kasvaja piisavate piiridega eemaldamine → keemiaravi → vajadusel kiiritusravi
- Prognoos tervistumisele:
 - 5 aasta EFS ilma metastaasideta haigusjuhu korral 55-70%
 - Diagnoosimisel esinevate metastaaside korral 20-30%

Idurakulised kasvajakad

- Moodustavad 2-3% lapseea kasvajatest
- Peamiselt keskjoone kasvajakad
- Lokalisatsioonilt jaotatakse:
 - Gonadaalsed: ovariumid/testised
 - Ekstragonadaalsed: KNS, ristluu piirkonna kasvajakad jne.
- Histoloogiliselt erinevad kasvajakad:
 - Embrüonaalsed kartsinoomid
 - Yolc sac tu.
 - Seminoomid
 - Küpsed ja ebaküpsed teratoomid
 - Jt.
- Ravi:
 - Operatsioon ja keemiaravi, vahel kiiritusravi
 - Sõltub kasvaja histoloogilisest tüübist
- Elulemus:
 - 72-75% kui on soodne histoloogia ja kasvaja täielik eemaldamine

Muud kasvaja

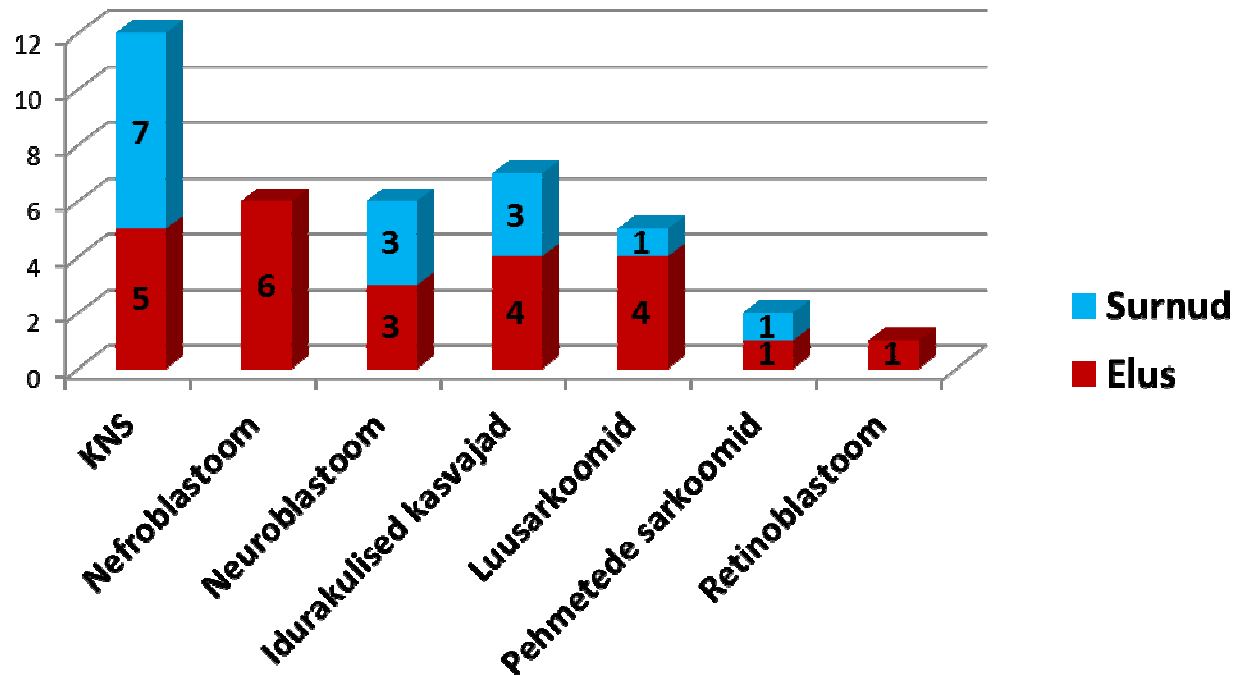
Maksa kasvaja

- Moodustavad 1-2% kõigist lapsea kasvajatest
- Histoloogiliselt:
 - Hepatoblastoom
 - Hepatotsellulaarne kartsinoom
- Ravi SIOPEL (Childhood Liver Tumour Strategy Group) 3/3HR protokoll:
 - Operatsioon, keemiaravi
- Elulemus vastavalt:
 - 80-90% standard riski korral
 - 65% kõrgriski korral
 - Kaugele levinud, difuusse ja multifokaalse kasvaja korral on elulemus halb

Retinoblastoom

- Sagedus 1: 20 000 elussünni kohta
- Elulemus 90%
- Ravi individuaalne:
 - Lokaalne haigus:
 - Krüoteraapia
 - Laser fotokoagulatsioon
 - Hüpertermia
 - Brahüteraapia
 - Suur kasvaja:
 - Keemiaravi
 - Silmaarteri sisene keemiaravi
 - E nukleatsioon
 - Metastaatiline haigus/ kasv ümbritsevasse kudedesse:
 - Kõrgdoosi keemiaravi + autoloogse LÜT
 - Harva kiiritusravi

Soliidtuumorid



- Aastatel 2006-2011 diagnoositi Eestis 2-s keskuses **77** soliidtuumori juhtu vanuses 0-17 aastat:
- Üldine elulemus 80,5%
- Kõik patsiendid said ravi vastavalt momendil kasutusel olevatele protokollidele
- Patsientide surma põhjuseks oli põhihaiguse progressioon

Probleemid aastal 2012

- Erialade loendis puudub laste hematoloogia onkoloogia kui eriala
 - Pediaatriline hematoloogia ja onkoloogia on kattuvad spetsiaalsused ning selle tõttu Euroopa riikides käsitletakse neid ühe erialana
 - Eestis eraldi pediaater, hematoloog, onkoloog
- Vajalik oleks laste kasvajate register
 - Eesti Vähiregistrist saadav informatsioon pole piisav, et hinnata lapseea kasvajate epidemioloogiat ja ravi
 - Lapseea kasvajaid analüüsitakse histoloogilise tüübi järgi, mitte paikmepõhiselt
 - Vajalik registreerida riskigrupid/ staadiumid vastavalt lapseea kasvajate spetsiifikale
 - Puudub informatsioon molekulaarse diagnoosi kohta
 - Puuduvad andmed luuüdi transplantatsioonide kohta jne.
- Puudub süsteem kuidas korraldada tüsistustega (hilistüsistustega) patsientide jälgimine, nõustamine

Probleemid aastal 2012

- Tsütostaatiliste ravimite kättesaadavus ei ole järjepidev
 - Harva esinevatel haigustel on sageli ka harva kasutatavad ravimid
 - Puuduvad varud või ravimid aeguvad
 - Esinevad ravimite tarneprobleemid
- Uute ravimite kasutuselevõtmine on väga keeruline
 - Uute ravimite Eesti Haigekassa hinnakirja lisamine on keeruline, töömahukas ja aeglane protsess
- Eestis ei teata, et lapseea kasvajaid vanuses 0-17 aastat ravivad ja jälgivad **laste hematoloogid onkoloogid**
 - Hilja jõuavad jälgimisele, ravile:
 - Laste kasvajatega noorukid, kes saavad diagnoosi täiskasvanute osakondades
 - KNS kasvajatega patsiendid
 - Madalmaliigsete kasvajatega patsiendid

Täna kõiki kolleegi!



Täna tähelepanu eest!