

Особенности лимфом детского возраста

Лимфаденопатия – увеличение (гиперплазия) органов лимфоидной системы, представляет одну из самых частых проблем педиатрии по частоте встречаемости, важности и сложности диагностических и терапевтических решений, поскольку развивается вследствие множества причин:

- у здоровых детей в разные возрастные периоды в процессе нормального физиологического развития
- как один из симптомов практически всех инфекционных и системных заболеваний
- как ведущее проявление патологии иммунной или гемопоэтической системы;
- в результате доброкачественной или злокачественной пролиферации

Спектр встречаемости различных видов НХЛ в этой возрастной группе уже, чем у взрослых пациентов, ограничен 3-мя большими группами, в лечении каждой из которых успех достигается при использовании протоколов, значимо различных по временной и дозовой интенсивности практически аналогичного набора лимфотропных цитотоксических химиопрепаратов, а адекватность инициальной тактики определяет прогноз этих фатальных заболеваний: НХЛ из зрелых В-клеток, из лимфоидных предшественников (лимфобластных) и из периферических Т-клеток и НК. Несколько особое положение занимает лимфома Ходжкина.

НХЛ у детей и подростков – в подавляющем большинстве:

- опухоли высокой степени злокачественности с диффузной гистологической структурой;
- высокая частота экстранодальных локализаций;
- быстрая генерализация с вовлечением костного мозга и ЦНС: всегда являются первично генерализованными, что определяет использование в качестве основной составляющей риска-адаптированной лекарственной терапии (химиотерапия +/- иммуно- и клеточная терапия);
- быстрый рост и высокая чувствительность к цитостатической лимфотропной полихимиотерапии.

В клинической картине результатом экстранодальных локализаций является многообразие презентации, часто в виде жизнеугрожающих синдромов: синдромы сдавления, острого живота, почечной недостаточности, синдрома лизиса опухоли и тяжелых метаболических расстройств, парезы, слепота, судороги, тяжелые инфекции. Первым больного с НХЛ может увидеть врач любой специальности - от врачей общей практики и службы неотложной помощи, хирургов, педиатров, невролога, эндокринолога и другие других узких специалистов. Отсюда – особенности диагностического подхода.

Основные вышеуказанные детали – те же, что уже перечислены для взрослой практике, Но – чрезвычайно важно – внимание к жалобам и анамнезу, включая детали и темпы развития, семейный анамнез.

На основании этих и общеклинических данных – определить правильную диагностическую тактику с целью ориентировать направление пациента в соответствующую клинику, причем с акцентом на временные показатели.

С момента обращения диагностика пациента с предположительным диагнозом лимфомы должна проводиться по законам оказания неотложной помощи.

Во многом определяет прогноз НХЛ у детей и подростков поражение костного мозга.

Стадия IV определяется при морфологическом обнаружении $\geq 5\%$ бластов или лимфомных клеток в миелограмме, это относится ко всем гистологическим типам.

Поражение ЦНС определяется при наличии:

- Любая опухоль ЦНС (по данным КТ, МРТ)
- Парез ЧМН (не за счет экстрадурального очага)
- Бласты, морфологически определяемые в ликворе
- Состояние поражения ЦНС должно обозначаться как – CNS positive/mass, CNS positive/palsy, CNS positive/blasts
- Поражение ликвора - обнаружение любого количества бластов
- Поражение ликвора неизвестно (не было пункции, технические проблемы)