

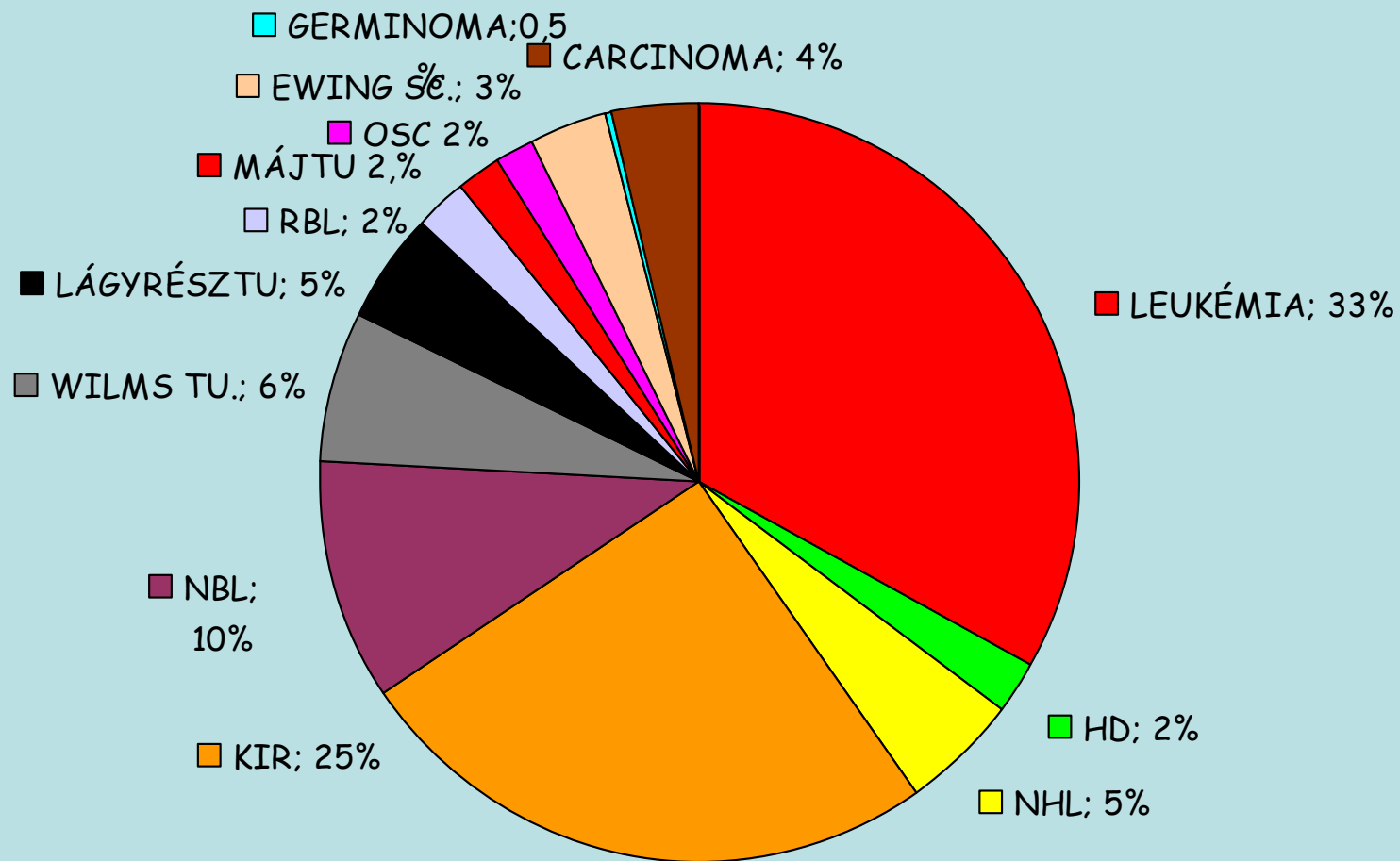
*Gyermekkorí dagánatok*

## A gyermekkori és felnőttkori rákbetegségek jellegzetességeinek jelentősebb eltérései

	Gyermekkori daganatok	Felnőttkori daganatok
<b>Az elsődleges daganat lokalizációja</b>	Szöveteket érint (pl.: haemopoieticus, lymphaticus szövetek, központi idegrendszer, symphathicus idegrendszer, izom, csont)	Szerveket érint (pl.: emlő, tüdő, vastagbél, prostata, uterus)
<b>Histológia</b>	Elsősorban sarcomák (nem epitheliális daganatok)	87%-ban carcinomák (epitheliális daganatok)
<b>A daganat stádiuma a diagnosiskor</b>	Az esetek 80%-ában diszeminált	Localis vagy regionális
<b>Szűrés</b>	Vizelet catecholamin ürítés neuroblastomában, egyéb módszerek nem hatékonyak vagy nem kivitelezhetők	Mammographia, széklet vértartalom, hüvely cytologia, colonoscopia, önvizsgálat
<b>Korai kimutatás</b>	Leggyakrabban véletlenszerű	Felvilágosítás, oktatás és a szűrés javítja
<b>Therápiás válasz</b>	Jól reagálnak chemotherápiára	Kevésbé reagálnak a chemotherápiára
<b>Prognosis</b>	>60% az 5-éves túlélés (összes típust véve) >60% valószínűleg gyógyul	<50% az 5-éves túlélés (összes típust számítva)
<b>Megelőzés</b>	Többnyire lehetetlen; a bőrrák kockázata csökken napvédő krémekkel	80% megelőzhető (dohányzás !!)

# ***Gyermekkori malignitások***

## ***N=223, 0-14 évesek (2013)***



**Néhány kórállapot, syndroma, melyek gyakrabban társulnak  
daganatos megbetegedéssel**

---

**Down syndroma**

**Bloom syndroma**

**Fanconi anaemia**

**Ataxia-teleangiectasia**

**Wiedemann-Beckwith syndroma (visceralis gigantismus)**

**Neurofibromatosis**

**Hemihypertrophia**

**Aniridia (a szivárványhártya veleszületett hiánya)**

**Congenitalis malformatiók**

( pl.:húgyúti fejlődési rendellenességek,  
cryptorchismus, goadalis dysgenesis)

**"Cancer prone family" Li-Fraumeni syndroma**

---

*Common Chief Complaints Given by Parents  
That Suggest a Pediatric Cancer*

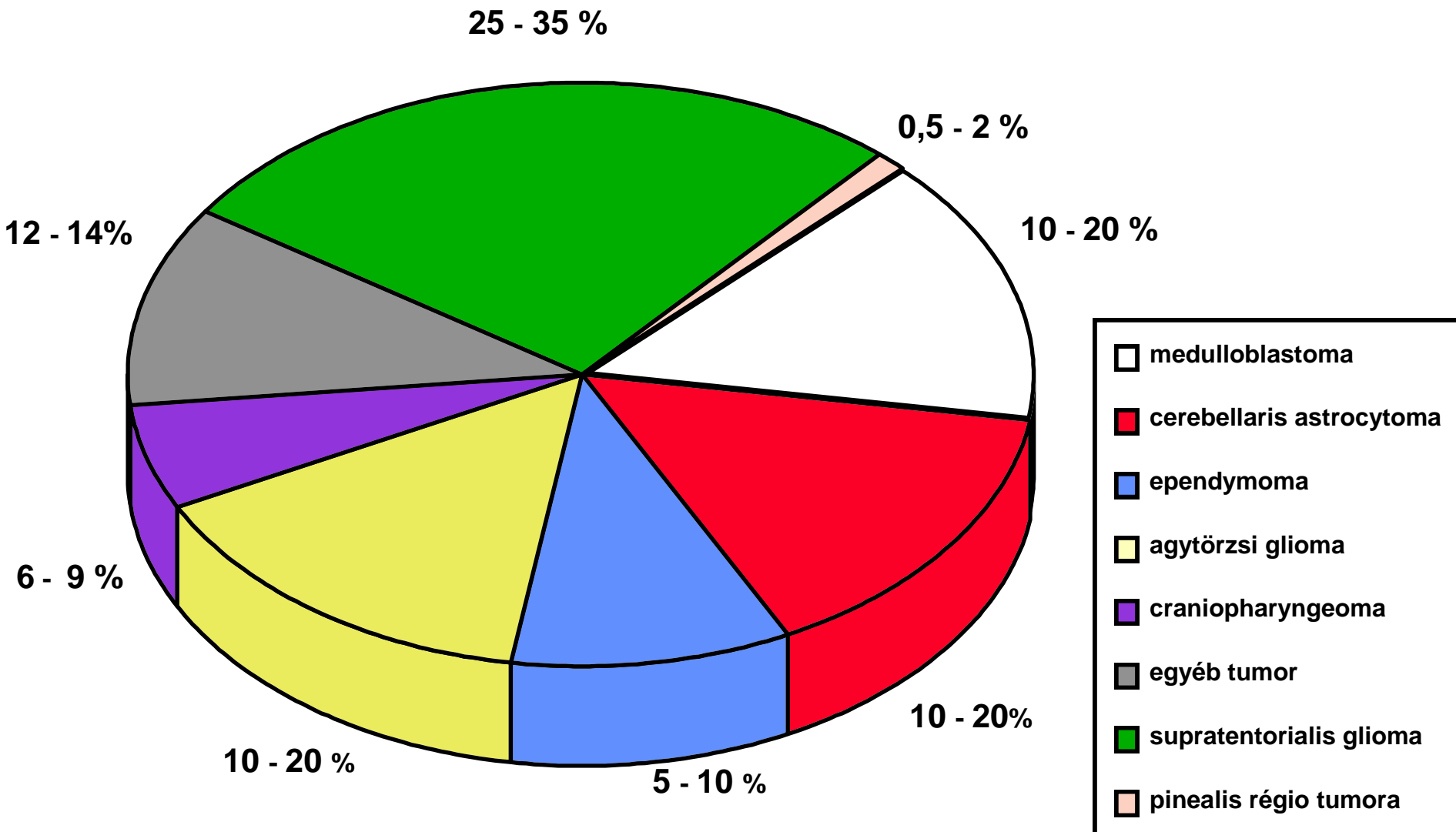
CHIEF COMPLAINTS	SUGGESTED CANCER
Chronic drainage from ear	Rhabdomyosarcoma; Langerhans cell histiocytosis
Recurrent fever with bone pain	Ewing's sarcoma; leukaemia
Morning headache with vomiting	Brain tumour
Lump in neck that does not respond to antibiotics	Hodgkin's or non-Hodgkin's lymphoma
White dot in eye	Retinoblastoma
Swollen face and neck	Non-Hodgkin's lymphoma; leukaemia
Mass in abdomen	Wilms' tumour neuroblastoma; hepatoma
Paleness and fatigue	Leukaemia; lymphoma
Limping	Osteosarcoma; other bone tumours
Bone pain	Leukaemia; Ewing's sarcoma neuroblastoma
Bleeding from vagina	Yolk sac tumour; rhabdomyosarcoma
Weight loss	Hodgkin's disease

*Presenting Signs and Symptoms of Some Common  
Pediatric Cancers and Their Differential Diagnosis*

PRESENTING SIGNS OR SYMPTOMS	COMMON DIFFERENTIAL DIAGNOSES (NONMALIGNANT) CONDITIONS	
		CANCER
Headache, morning vomiting	Migraine, sinusitis	Brain tumour
Lymphadenopathy	Infection	Lymphoma
Bone pain	Infection, trauma	Bone tumour
Abdominal mass	Constipation, kidney cyst, full bladder	Wilms's tumour
Mediastinal mass	Infection, cysts	Lymphoma
Pancytopenia	Infection	Leukaemia
Bleeding	Coagulation disorders, platelet disorders	Leukaemia

**Tünetek, panaszok, kórjelek  
gyermekkori daganatos betegségekben**

# Gyermekekori agytumorsek megoszlása a kézikönyvek szerint



# Tünetek:

## infratentoriális daganatok

emelkedett intracranialis nyomás (liquorkeringési akadály, térfogatnövekedés) a tünetek az életkortól függenek

- (reggeli) fejfájás, hányás
- lethargia
- anorexia
- személyiségváltozás
- intellektuális és motoros teljesítmény romlása

ataxia (törzs, végtag)

agytörzsi tünetek (V. VII. IX. agyideg laesiója)

szemtünetek ( abducens paresis, conjugált szemmozgások zavara)

# supratentoriális daganatok

változatos tünetek

epilepsia grand mal, complex partialis roham (részleges tudatzavarral)  
focalis roham (eszméletvesztés nélkül)

*minden gyermek, akinek focalis és/vagy complex partialis rohama  
vagy megmagyarázhatatlan generalizált görcse van CT /MRI vizsgálatot igényel!*

(Initialisan negativ CT nem zárja ki az infiltráló gliális tumor lehetőségét, főleg befolyásolhatatlan (kezelésre nem reagáló) complex partialis rohamok esetén meg kell ismételni a vizsgálatot!)

paresis, hemiparesis, hyperreflexia és clonus

szemtünetek

visus, látótér csökkenés

kóros pupilla reakciók (Marcus Gunn pupil)

tekintésbénulás ( Parinaud tünet)



## endocrin hatások

növekedéscsökkenés  
diabetes insipidus  
hypopituitarismus  
pubertas praecox, etc.

## fejfájás

kinzó fejfájás (napszaktól független, hányás, hányinger nélkül)

## **spinális tumorok**

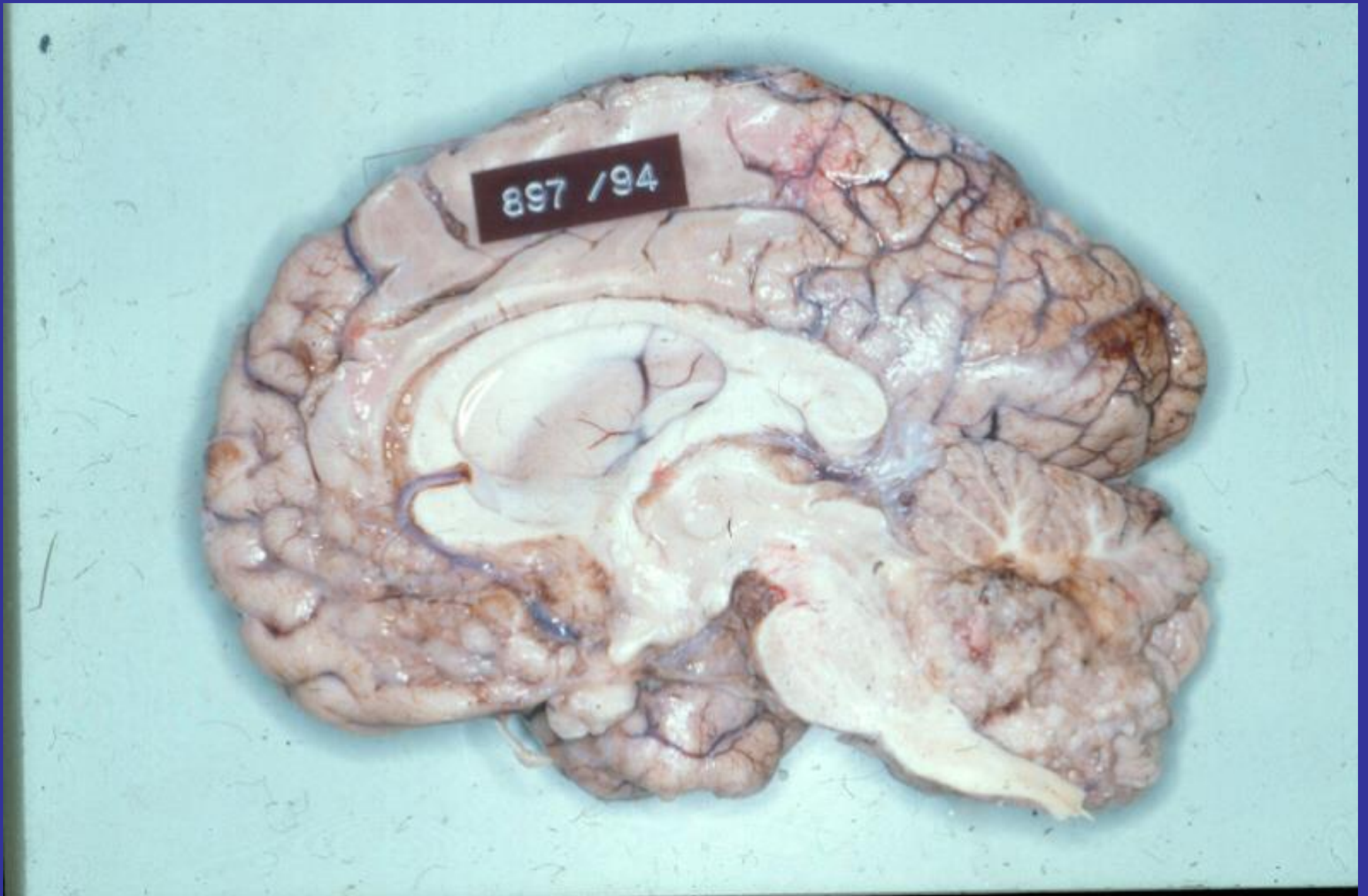
### fájdalom

(éjszakai fájdalom, a beteg ülve alszik!)

### paresis, érzés kiesés

**"Néma" tumorok: frontális lebeny, parietális lebeny, occipitalis lebeny, III. agykamra tumora lehet tünetmentes!**

# Medulloblastoma



# Medulloblastoma (MRI)

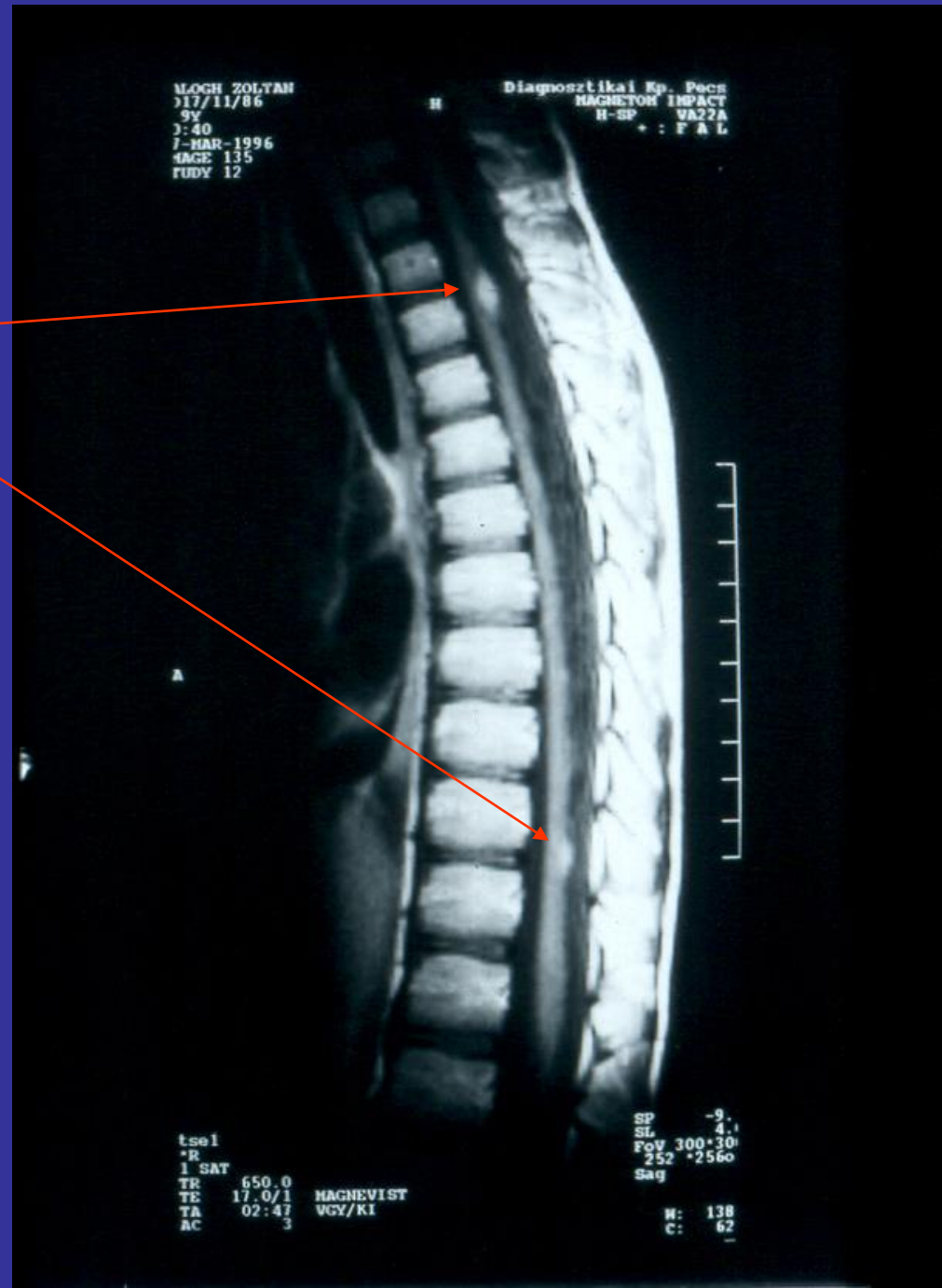


# Medulloblastoma (MRI)



# Medulloblastoma spinalis metastasisok

(MRI)



## Lymphomák (10-12% / összes tumor) tünetei

- láz, hőemelkedés, testsúly csökkenés, éjszakai izzadás
- lymphadenomegalia

NHL: lehet gyorsan növekvő, invaginációt okozhat, pleurális foly., ascites társulhat

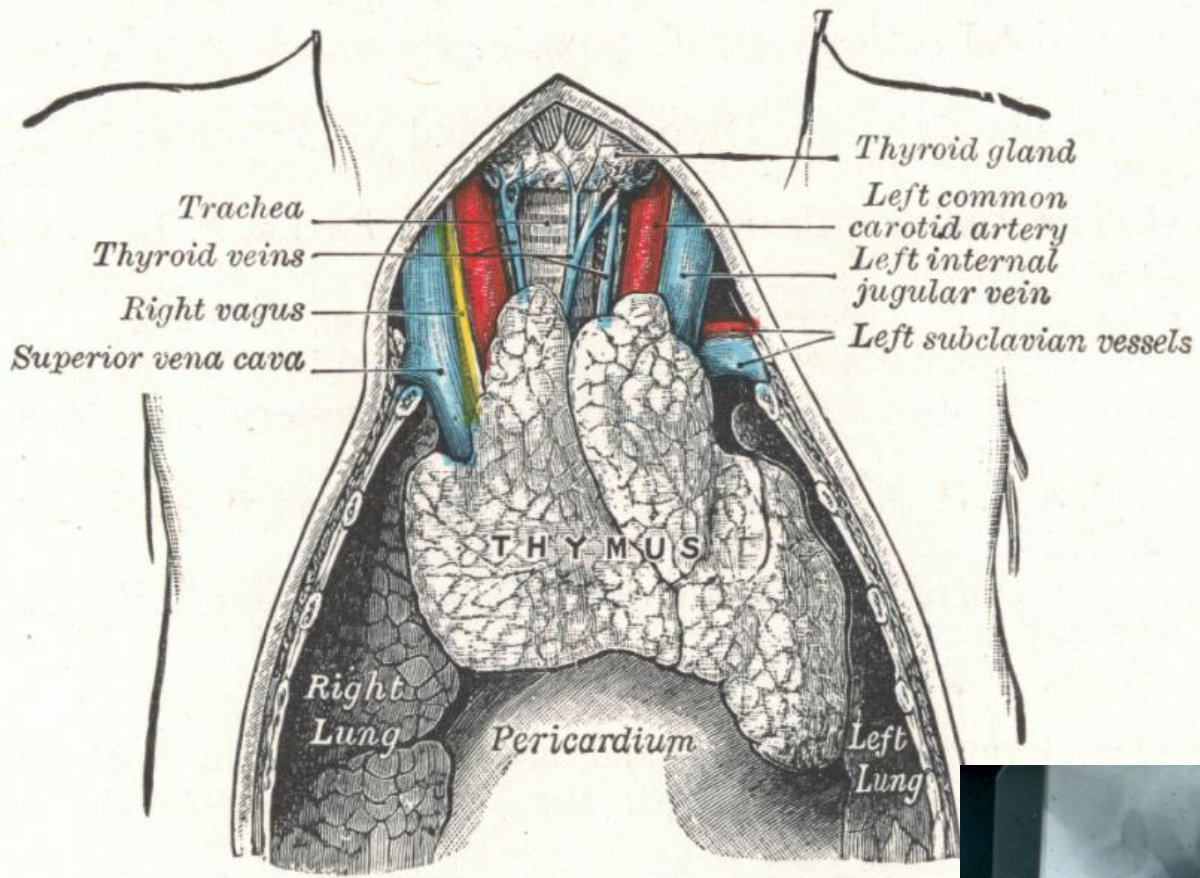
HD: lassan, néha intermittálva növekvő

- hepatosplenomegalia

# NON-HODGKIN LYMPHOMA

cervical lymphadenomegaly („bull neck”)



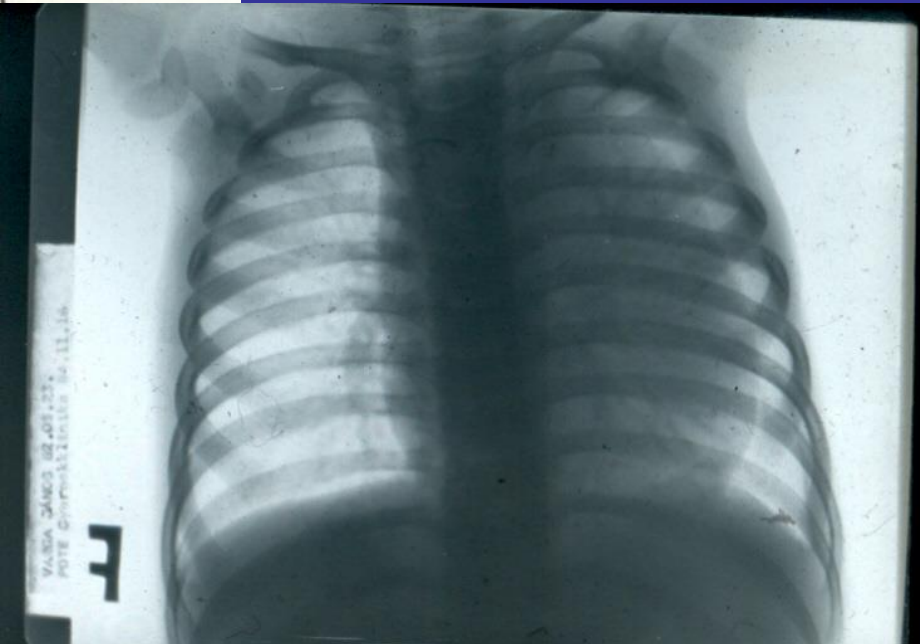


nHml

&

ALL

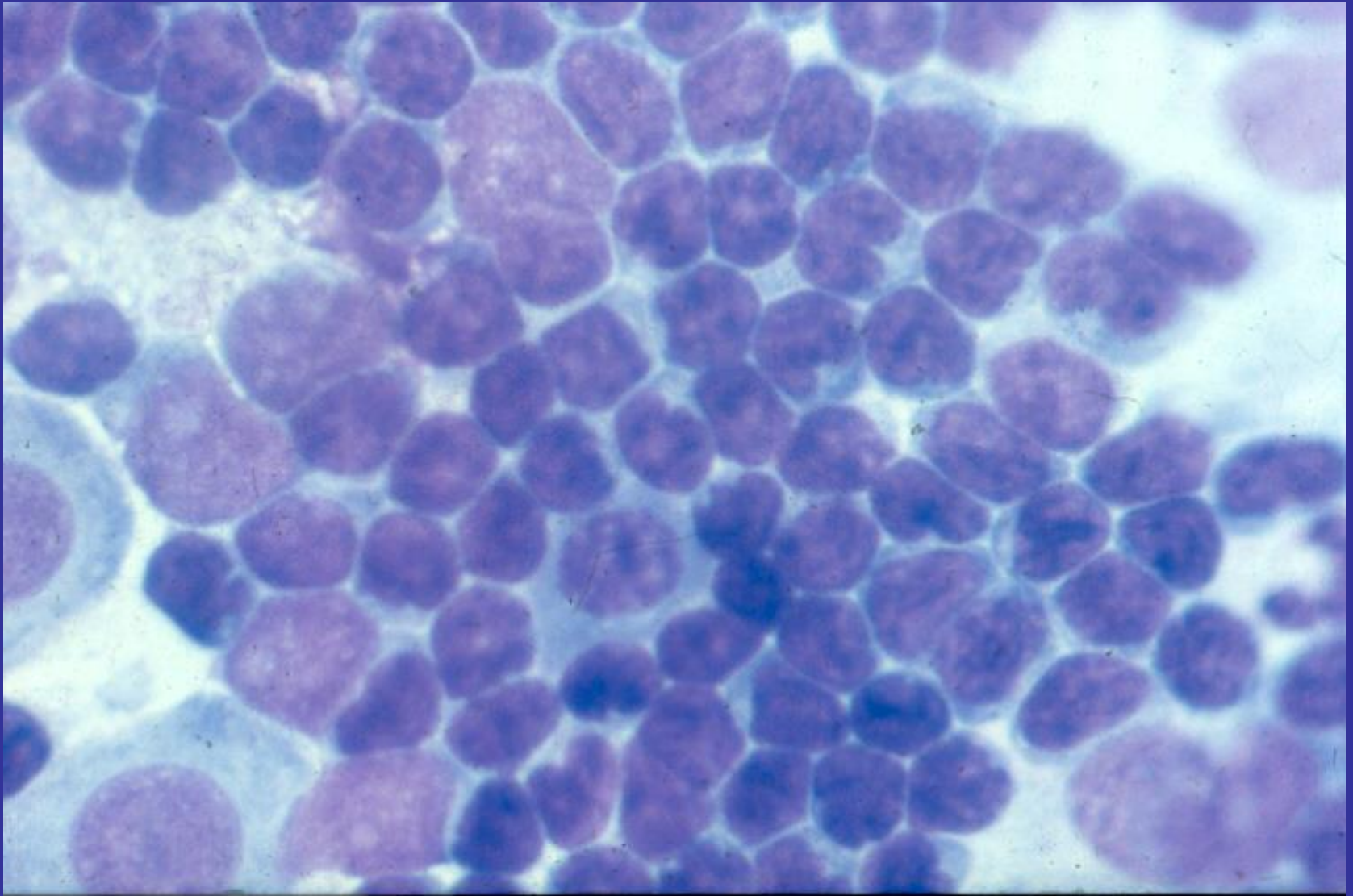
Mediastinal Tumor





# NON-HODGKIN LYMPHOMA

thoracal fluid cytology, („convoluted nuclei”, T-cells)

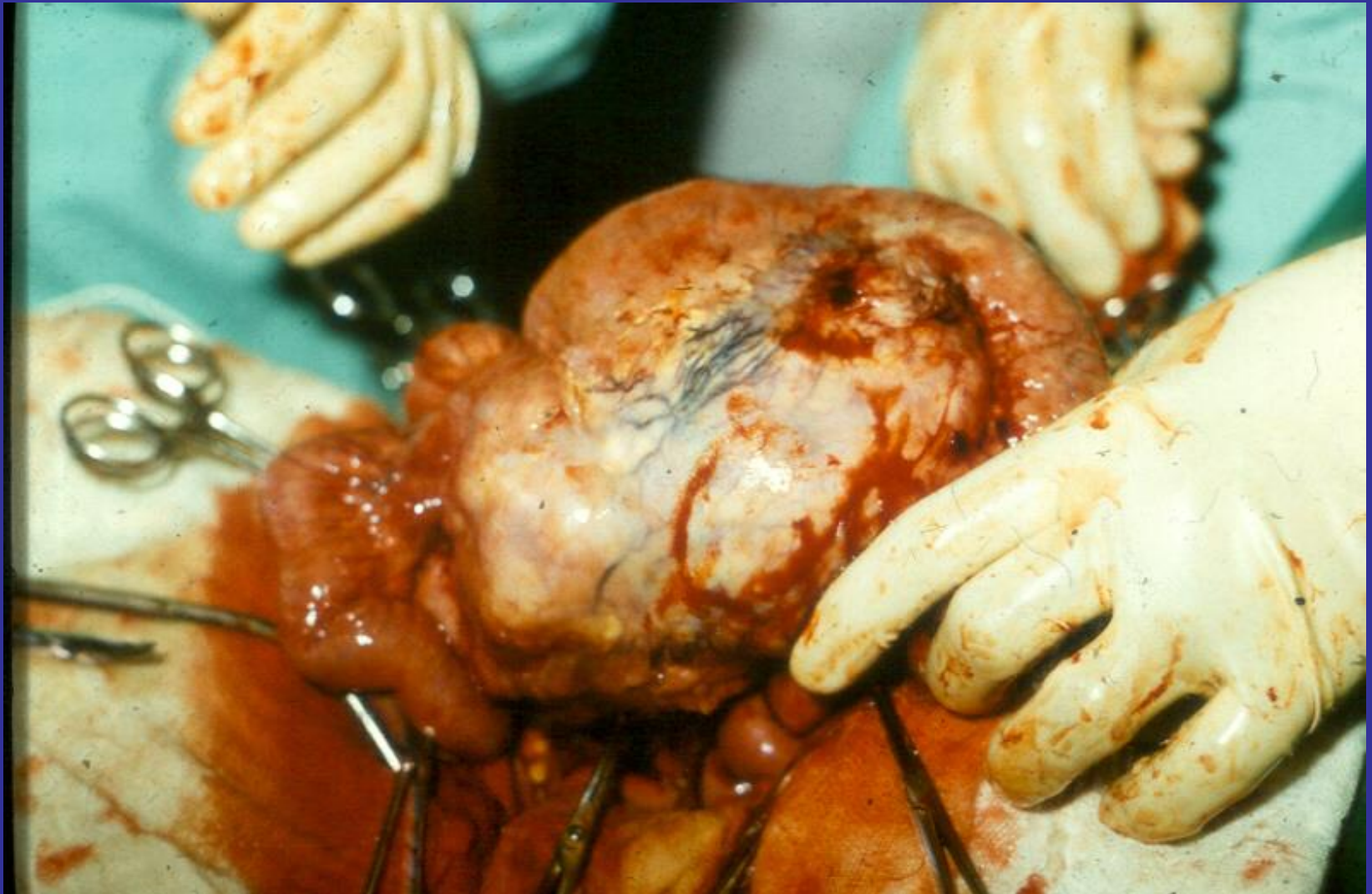


# NON-HODGKIN LYMPHOMA abdominal (Burkitt)



# NON-HODGKIN LYMPHOMA

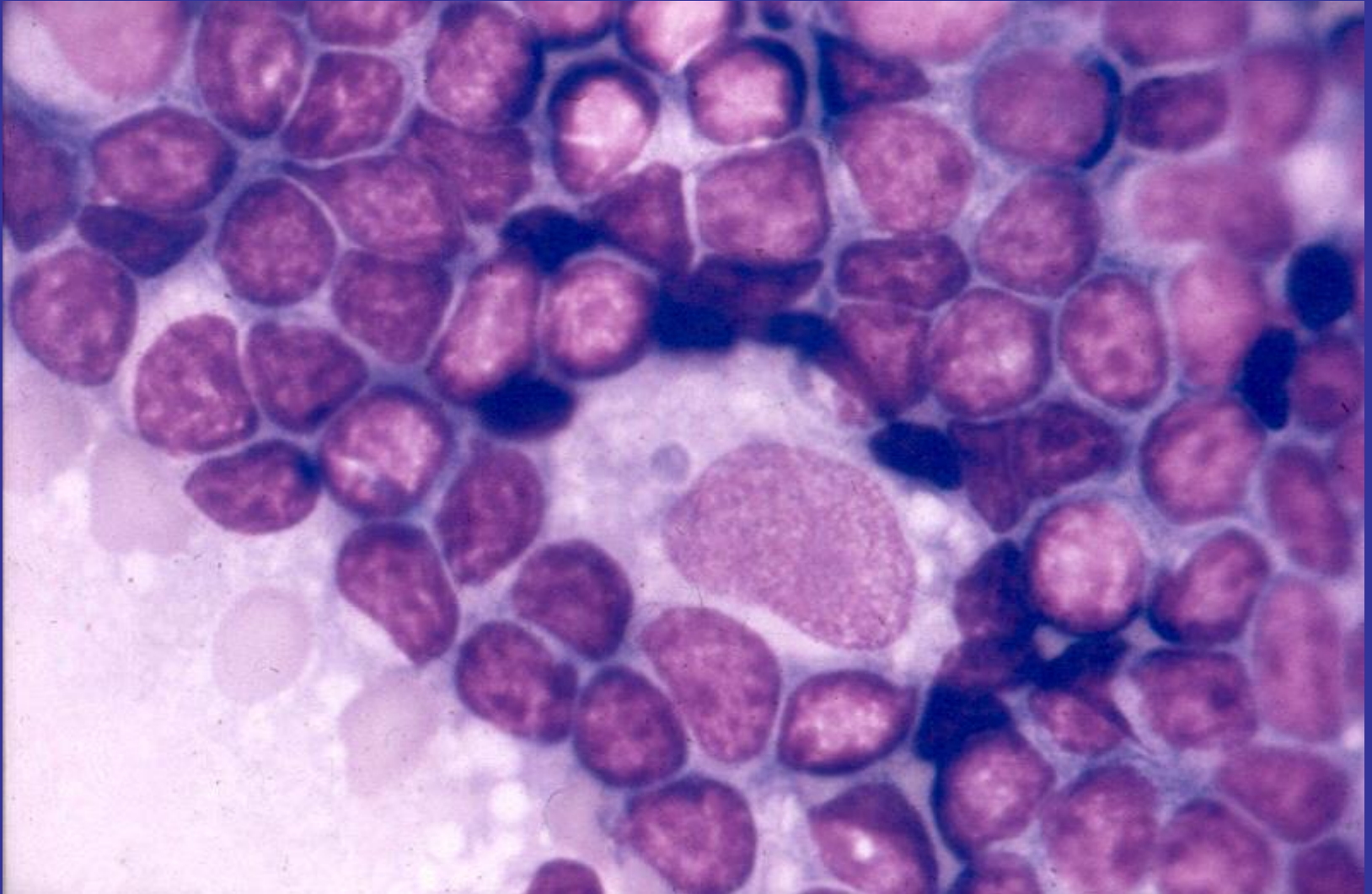
abdominal, mesenteric lymph node conglomeratum



# HODGKIN'S DISEASE



# HODGKIN'S DISEASE, REED-STERNBERG CELL



# NHL - diagnózis

- Nyirokcsomó biopszia
- Immunfenotípus
- DNS vizsg. klonális Ig v. T-sejt receptor gén átrendeződés
- Csontvelő/Perifériás vér vizsg.

# NHL - staging

- Stage I: egy érintett nycs. v. extranodalis
- Stage II: egynél több nycs. régió a rekesz ugyanazon oldalán
- Stage III: rekesz két oldalán + minden mellkasi (mediastinum, thymus, pleura), kiterjedt nem rezekálható abdominalis, epiduralis
- Stage IV: csv. / KIR érintettség

# Terápia - NHL

*Lymphoblastos lymphoma*

*ALL*

*Perifériás B-sejtes NHL +  
Nagysejtes-anaplasticus  
(ALCL)*

*Blokk th.:*

*CP, MTX*

*Steroid, Ifo,  
Cytara, Doxo*



# Terápia – Hodgkin

- Kivizsgálás: PET – CT
- Kemoterápia: stádium függő: 2-6 blokk
- Radioterápia: első 2 blokk (OEPA) után korai PET CT kontroll- metabolikus válasz függvényében - kezelés végén érintett mező besugárzás

# Prognózis

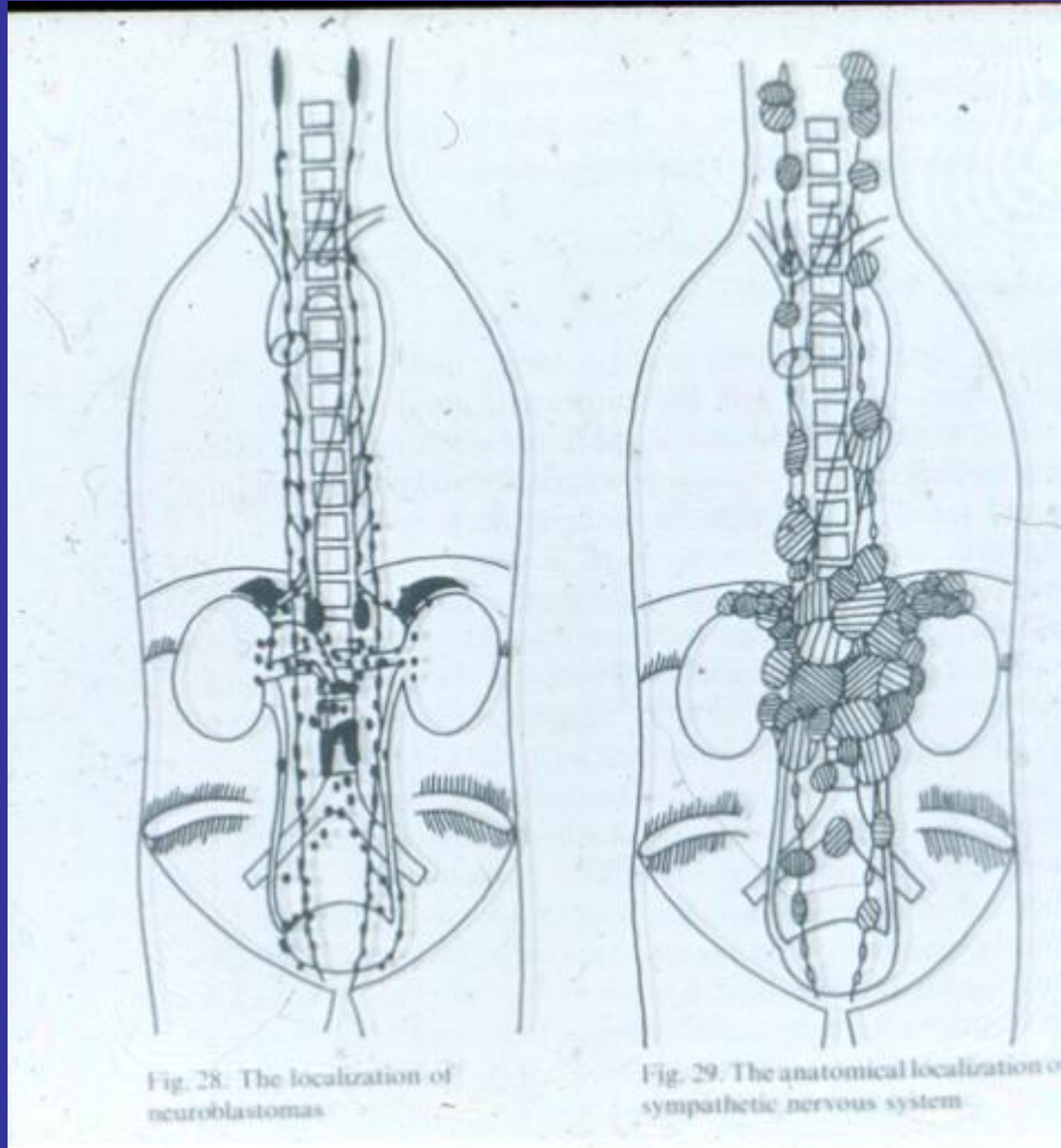
*Lymphoblastos lymphoma 60-80%*

*Perifériás B-sejtes NHL 80-90%*

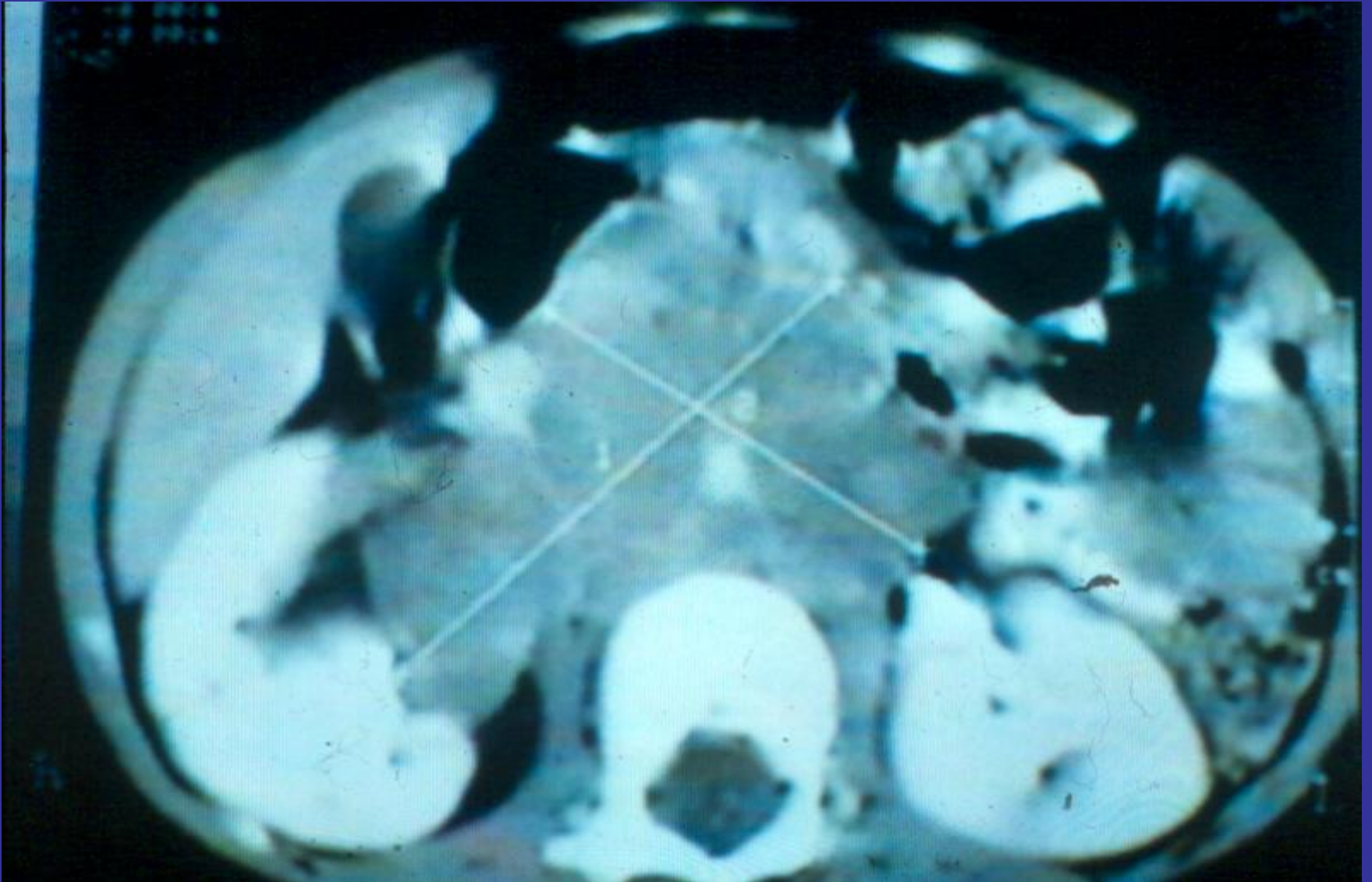
*Nagysejtes-anaplasticus*

*Hodgkin lymphoma 90%*

# NEUROBLASTOMA localisation



# NEUROBLASTOMA (suprarenal l.d.) CT



# NEUROBLASTOMA St.4

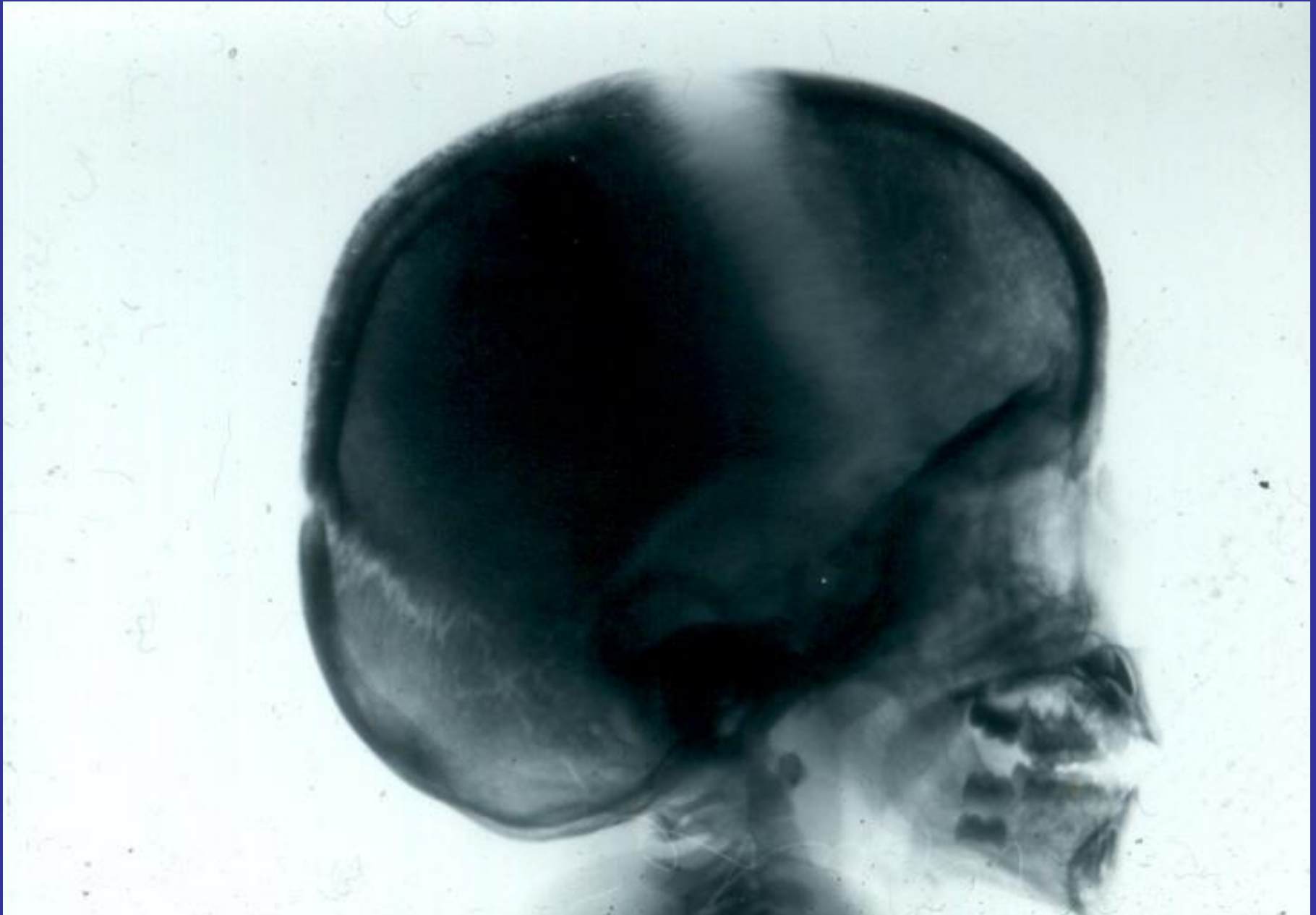
periorbitalis infiltratio, haematoma (blueberry muffin)



# METASTATIC NEUROBLASTOMA

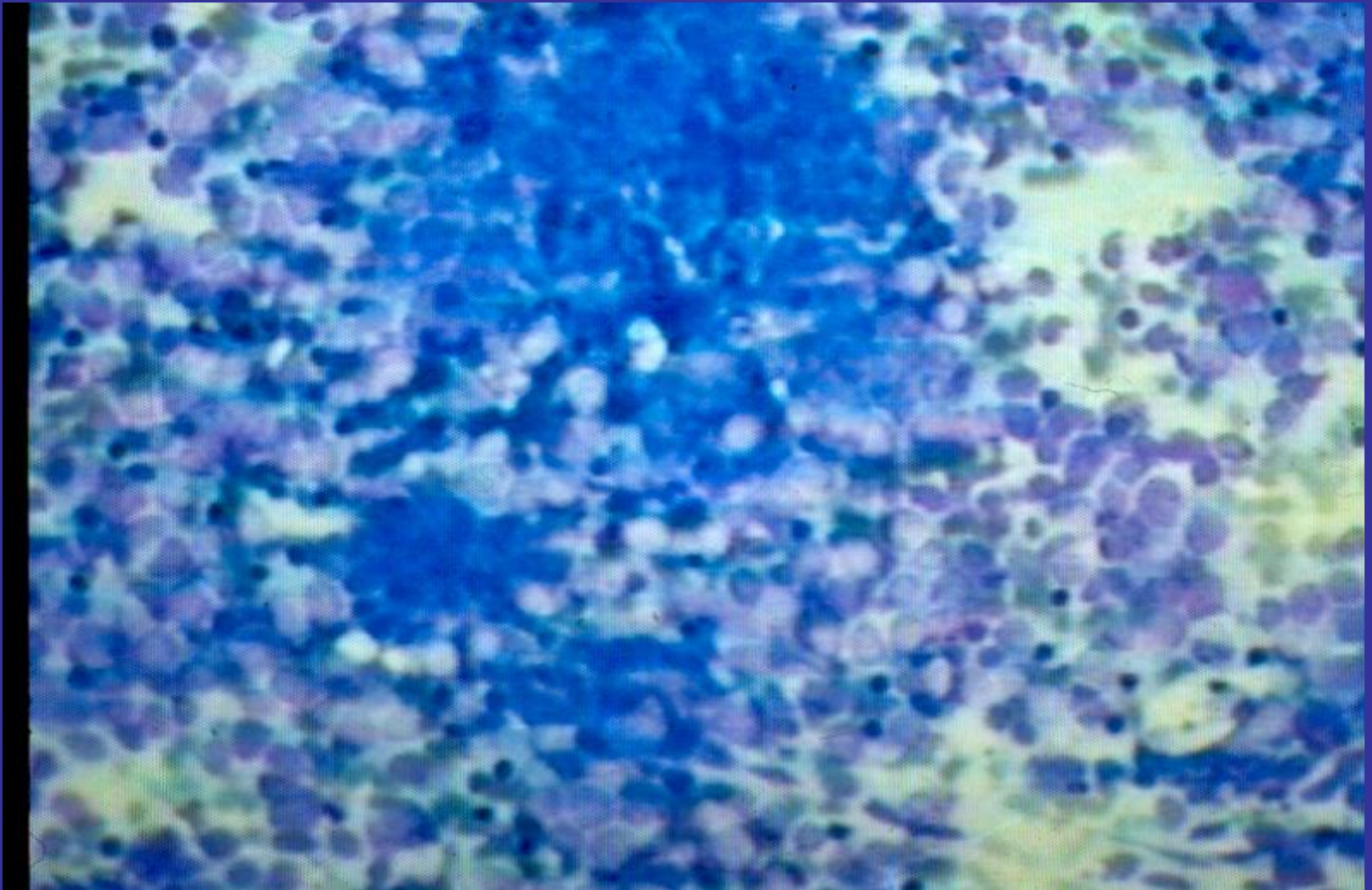
(bones)





# NEUROBLASTOMA St.4

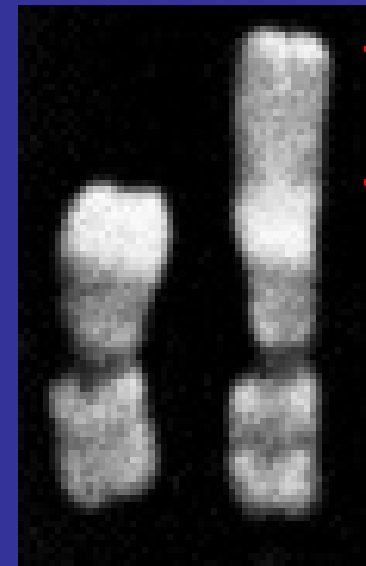
bone marrow infiltration





- **Gene amplification**

- Up to 100's of copies of 50-300 kb region

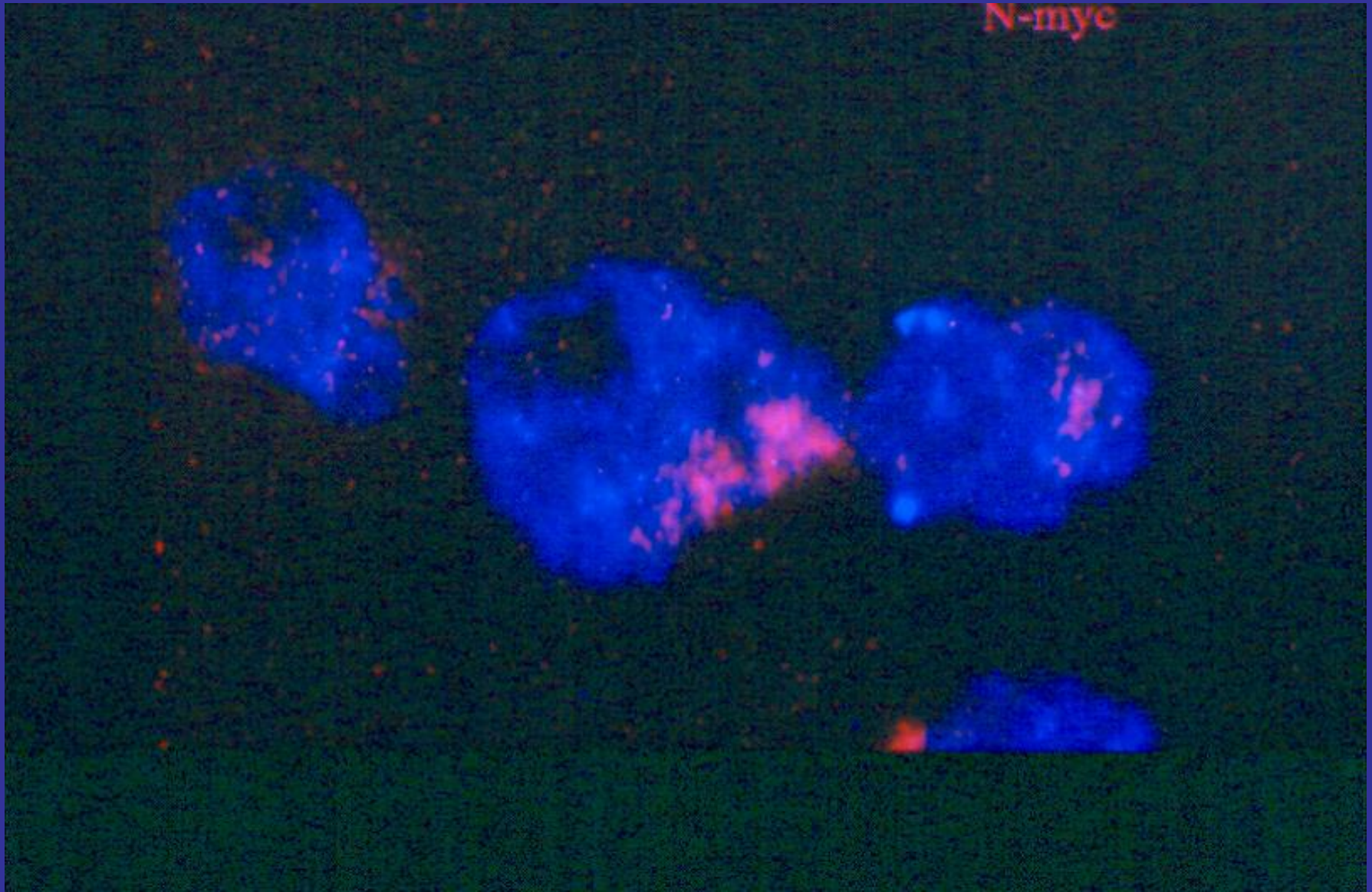


Amplified  
N-myc  
gene

Normal  
chr1

Chr1 from a  
neuroblastoma

# Neuroblastoma, MYCN amplificatio (FISH)



# THERÁPIÁS STRATÉGIA

Indukciós chemotherapy



Kompletts excisio



Myeloablative therapy



Radiotherapy



Differenciációs therapy

# INTRA-ABDOMINAL MASS (WILMS' TUMOR)

physical finding at presentation



# NEPHROBLASTOMA (WILMS' TUMOR) Ultrasound

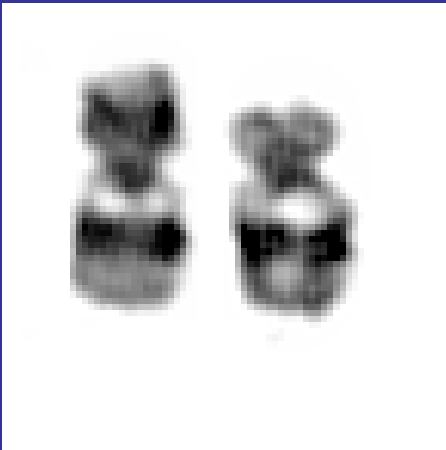


# NEPHROBLASTOMA (WILMS' TUMOR) CT

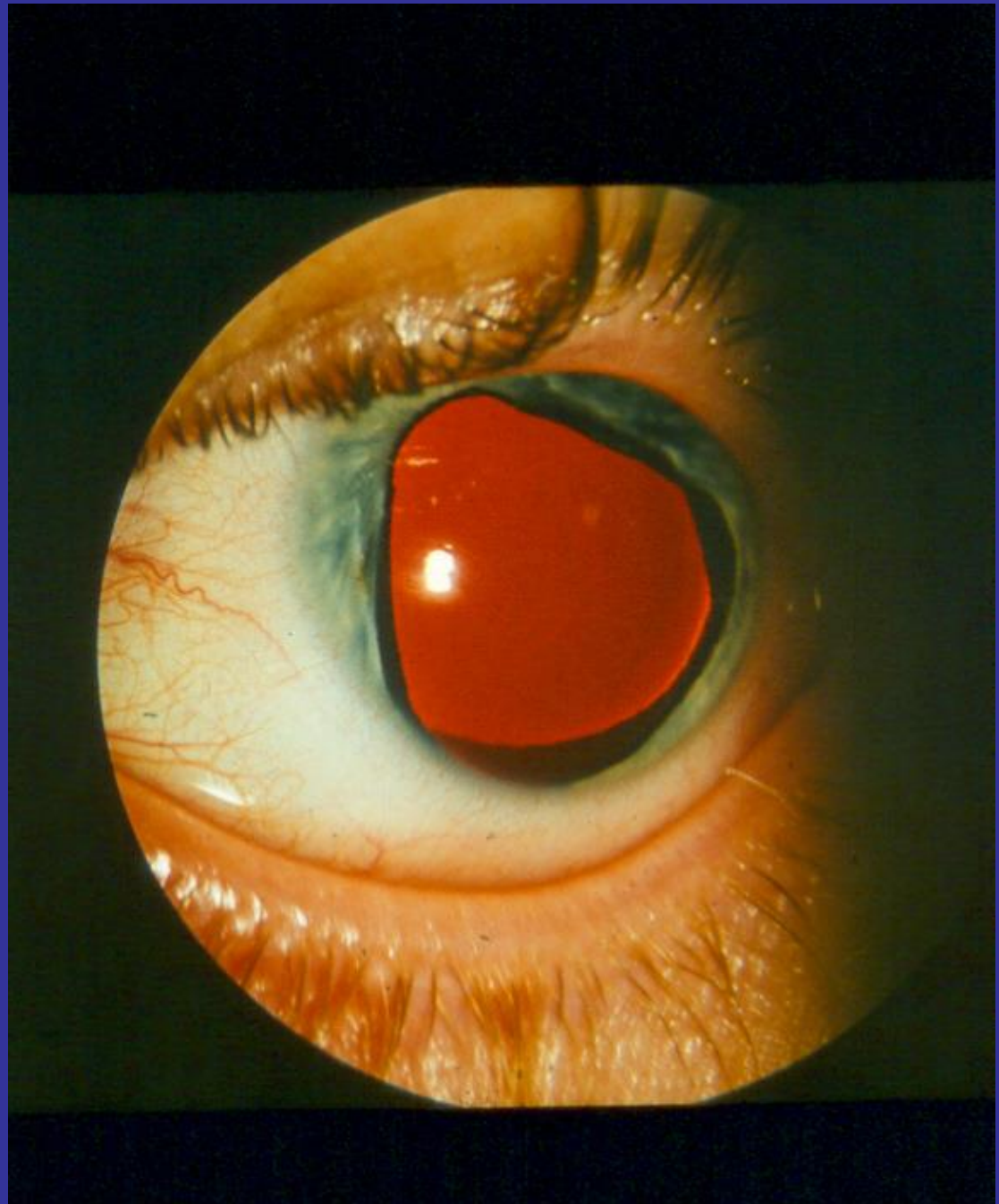


# ANIRIDIA

del (11p13)



association with  
WILMS' TUMOR



# Wilms tumor

**Diagnosis:** team-munka, gyermekonkológus koordinálja

- **Fizikális vizsgálat**
- **Hasi UH, hasi CT, (IVP), MRI**
- **Mellkas Rtg., mellkasi CT**
- **Vizeletvizsgálat:** haematuria, (VMA/HVA)

Egyértelmű klinikai diagnosis: **praeoperativ chemoth.**

kétely esetén, vagy ha az életkor < 6 hónap (CMN>>>WT):  
**primer műtét**

**Prognózis:** 80% feletti túlélés



# Lágyrésztumorok

-4.leggyakoribb gyermekkori malignitás  
(Leukemia, CNS, Neuroblastoma után)

-rendkívül heterogén

-beosztás: pathologia (WHO) /klinikai (th.)

-RMS / Non-RMS (50-50%)

Chemoth. érzékeny/mérsékelten é./rezisztens

# Etiológia

-mesenchymalis őssejt eredet, különböző diff.

Ritkán igazolhatóak az alábbi összefüggések:

-NF1 –Schwannoma

-kémiai ágensek: pesticidek, azbeszt, nikkel

-sugár: radioth.- 0,1% lágyrész/csontsarcoma

-immundef.: pl. Cyclosporin transzpl. miatt

-genetikai faktorok: családi halmozódás

# A rhabdomyosarcoma (RMS) típusok szerinti megoszlása

	<b>Nemzetközi arány (összes RMS %-a)</b>	<b>Osztályunk RMS betegek</b>
<b>Embrionális</b> (szubtípus: botryoid + spindle cell -10%)	60-70%	27 / 33
<b>Alveoláris</b> t(2,13), t(1,13)	20%	5 / 33
<b>Differenciálatlan</b>	10%	1 / 33
<b>Pleiomorph</b>	1%	

# A rhabdomyosarcoma (RMS) lokalizáció szerinti megoszlása

## Jó prognózis:

- Orbita
- Fej-nyak régió *nem* parameningealis
- Urogenitalis traktus, *nem* hólyag/prostata

## Rossz prognózis:

- Végtag
- Fej-nyak régió parameningealis
- Urogenitalis traktus hólyag/prostata
- Egyéb lokalizáció (pl.: retroperitoneális)

# RHABDOMYOSARCOMA

head and neck localisation

epipharynx,

fossa pterygopalatina tumor,

n.III, V, VII, XII paresis



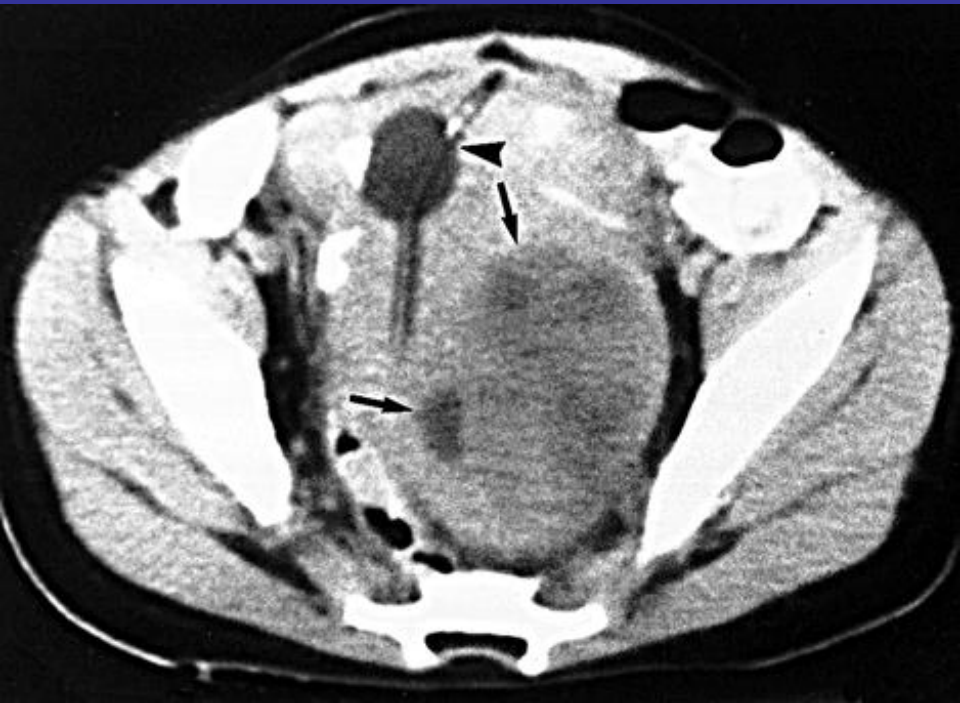
# RHABDOMYOSARCOMA EMBRYONALE („botryoid“)

urinary bladder, X-ray

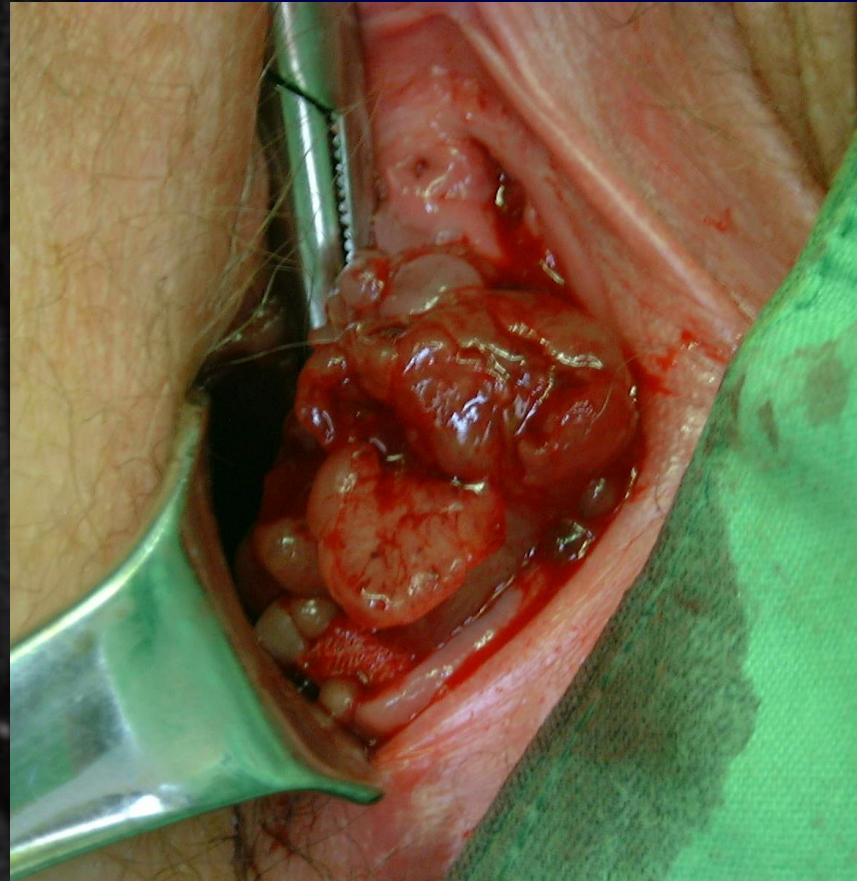


# RHABDOMYOSARCOMA

CT, MR



# BOTRYOID SARCOMA





# Non-RMS tumorok

## (eredete -típusai)

### **Kötőszövet**

- Fibromatosisok (desmoid tumorok)
- Adult és infantilis fibrosarcoma
- Dermatofibrosarcoma

### **Fibrohistiocyta**

- Malignus fibrosus histiocytoma

### **Zsírszövet**

- Liposarcoma

### **Simaizom**

- Leiomyosarcoma

### **ÉR és nyirokér**

- Angiosarcoma
- Lymphangiosarcoma
- Hemangiopericytoma
- Hemangioendothelioma

### **Perifériás idegrendszer**

- Malignus schwannoma

### **Csont és porc**

- Extraoszeális osteosarcoma
- Extraoszeális myxoid chondrosarc.
- Extraoszeális mesenchymális chondrosarcoma

### **Több szövetet tartalmazó**

- Malignus mesenchymoma
- Malignus Triton tumor

### **Ismeretlen histogenesis**

- Alveolaris lágyrész sarcoma
- Epithelioid sarcoma
- Clear cell sarc.(amelan. melanoma)
- Synovialis sarcoma
- Desmoplast. kis kerek sejtes tumor

Minden daganatot egy gyermekben mindaddig malignusnak kell tartani, amíg be nem bizonyosodik az ellenkezője!

Gyanú:

- ismeretlen eredetű légyszduzzanat
- tömött tapintatú
- kapaszkodik a mélyebb rétegekhez

# Csontdaganatok

## Ewing's Tumor Family

Ewing's Tumor of Bone and Extrasosseous Ewing's  
Primitive Neuroectodermal Tumor

## Osteosarcoma

### Central (Medullary) Tumors

Conventional central osteosarcoma (chondrobl., fibrobl., osteobl.- high grade)

Telangiectatic osteosarcoma (high grade)

Intraosseous well-differentiated (low-grade) osteosarcoma.

Small cell osteosarcoma (low grade)

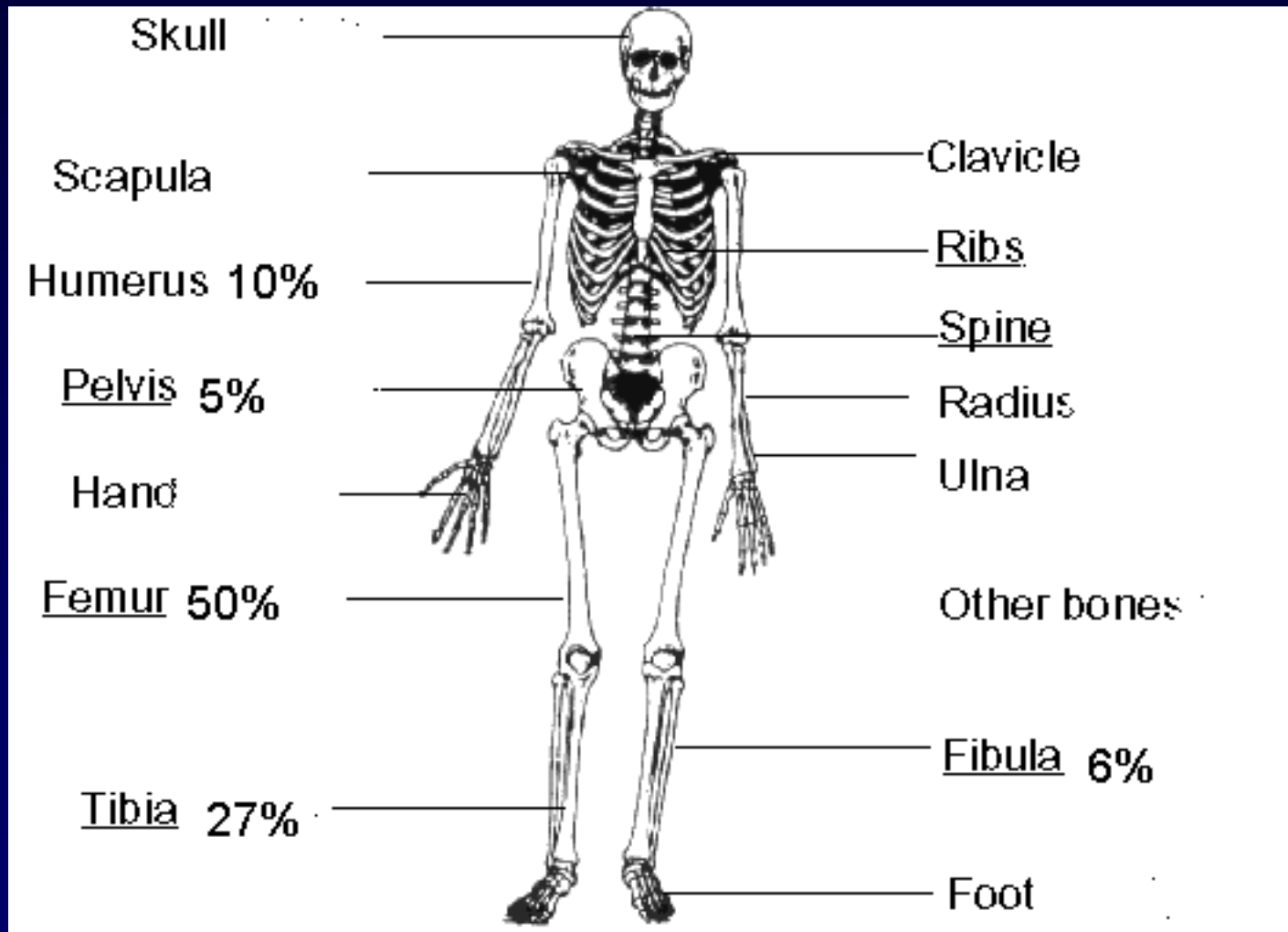
### Surface (Peripheral) Tumors

Parosteal (juxtacortical) well-differentiated (low-grade) osteosarcoma.

Periosteal osteosarcoma: low-grade to intermediate-grade osteosarcoma.

High-grade surface osteosarcoma

# Osteosarcoma lokalizáció



# Canine osteosarcoma



**Figure 1.** Osteosarcoma of the distal radius in a dog. The extent of the neoplasm is delineated by the arrows (dorsoventral radiograph).

**Figure 2.** Osteosarcoma of the distal radius in a dog. Codman's triangle is formed by the elevation of the periosteal reaction (arrows, lateral radiograph).

*Codman's triangle is the regular periosteal elevation on either side of the lesion that appears irregular and discontinuous (Fig. 2). Spicular or amorphous patterns of mineralized matrix may fill the breach in the periosteal response. The adjacent soft tissue swelling may show neoplastic invasion.*





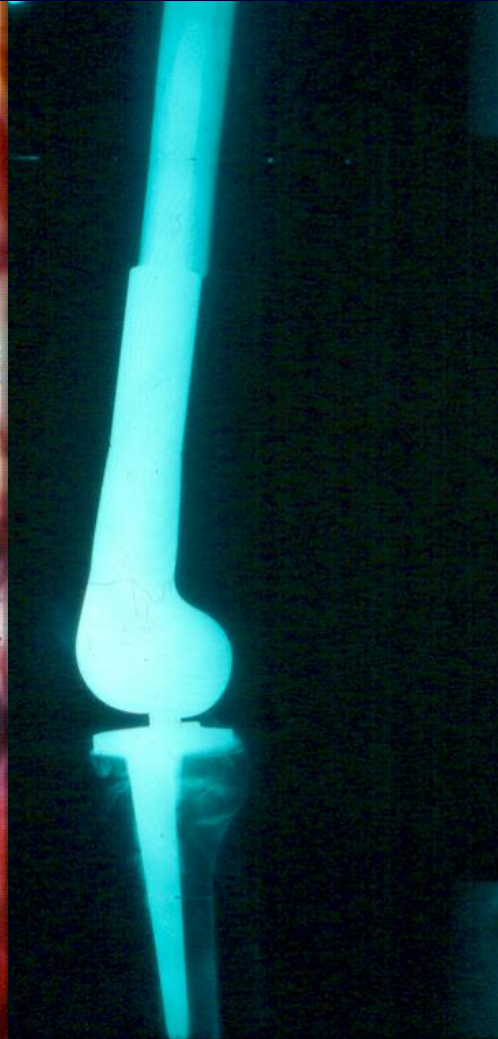
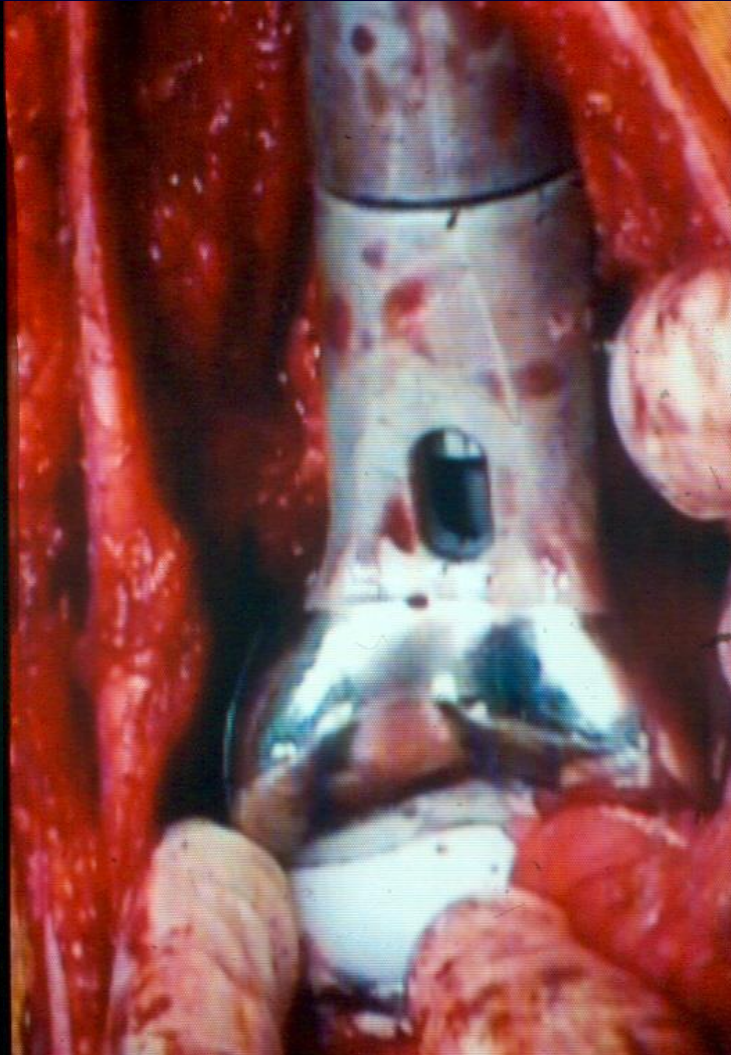
canine osteosarcoma



human osteosarcoma

# OSTEOSARCOMA

limb sparing tumor resection



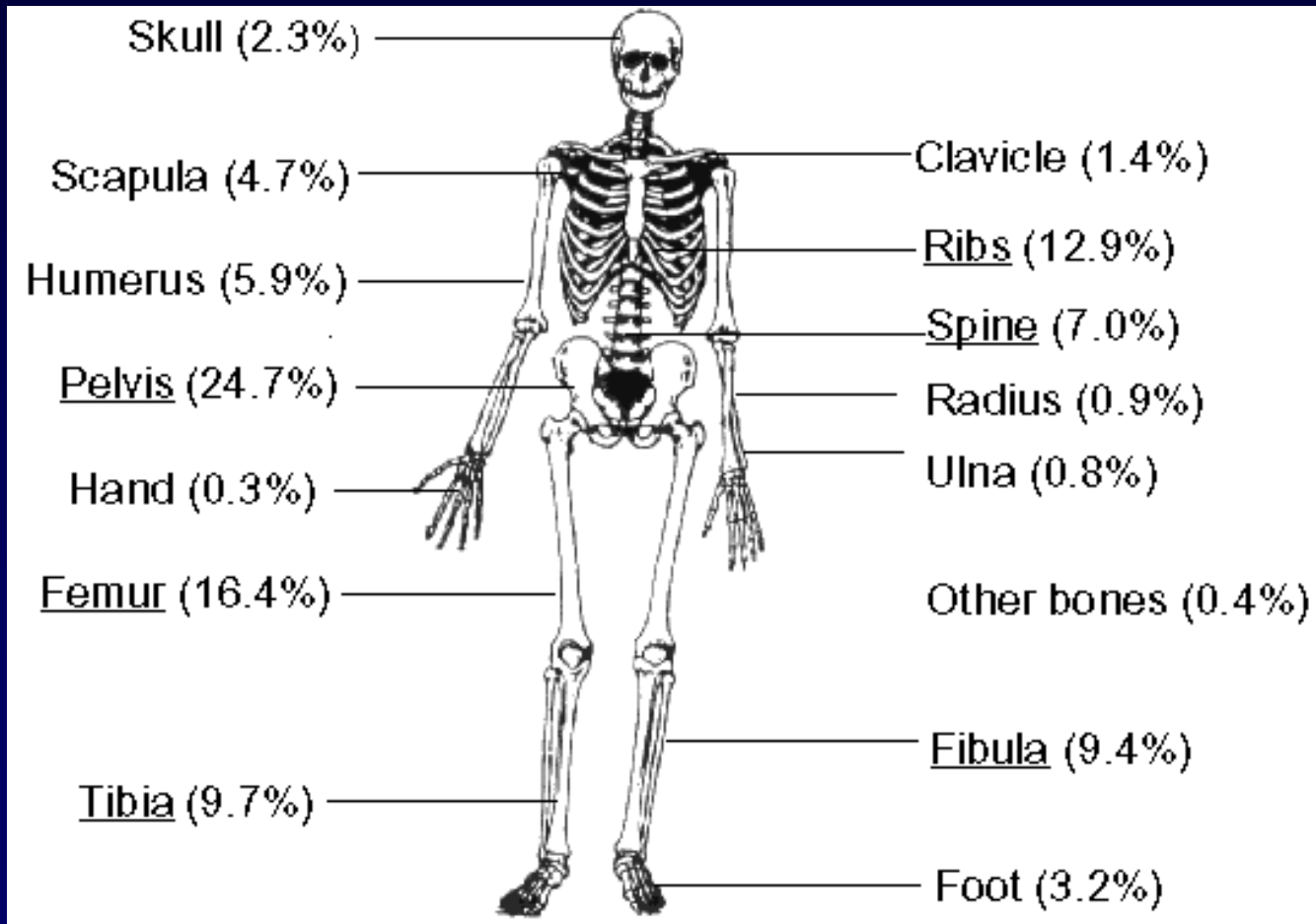
# OSTEOSARCOMA

after limb sparing operation





# Ewing-sarcoma lokalizáció



# A gyermekkori daganatok és kezelésük késői mellékhatásai

sebészi kezelés  
irradiatio  
cytostaticus chemotherapia

} okozta késői szövődmények

- Növekedés, fejlődés
  - Musculoskeletalis dysfunctiók
  - Neurológiai és neuropsychológiai károsodások
  - Gonadális károsodás
  - Endocrin dysfunctiók ( pajzsmirigy)
  - Cardiovascularis szövődmények
  - Pulmonalis károsodások
  - Gastrointestinalis dysfunctiók
  - Vese és húgyutak károsodása
  - Haematológiai és immunológiai zavarok
  - Második malignitás
  - Psychosocialis következmények
- a./ a szülőben
- b./ a gyermekben
- Az élet minősége