

KAJ SO NAS NAUČILI BOLNI OTROCI?

Jožica Anžič

UVOD

Rak pri otroku je redka bolezen. Po podatkih iz raznih predelov sveta je med na novo odkritimi bolniki z rakom vsako leto manj kot 1 % mlajših od 15 let (1). Poročila Registra raka za Slovenijo potrjujejo, da je otroški rak enako redka bolezen tudi pri nas (2, 3).

Vrste raka, za katerimi zbolijo otroci, se po pogostosti pojavljanja in biološkem obnašanju razlikujejo od raka odraslih ljudi. Najpogostejša vrsta raka pri otrocih so akutne levkemije, in ne solidni tumorji (1), med katerimi je več (embrionalnih) sarkomov, manj pa karcinomov. Tako laikom kot poklicnim zdravstvenim delavcem tradicionalni izraz sarkom pomeni rakavo bulo, ki na mestu nastanka hitro raste in se tudi hitro širi s krvjo v oddaljene predele telesa. Pridevnik embrionalni pa pomeni, da so pod mikroskopom ti tumorji podobni tkivom, ki jih najdemo le pri zarodku in morda vzniknejo iz še po rojstvu navzočih preostankov embrionalnih tkiv (4).

Rak nima samo zase značilnih opozorilnih simptomov in znakov. Sistemski simptomi (npr. vročina, hujšanje, potenje, utrudljivost itd.) so lahko posledica različnih bolezenskih dogajanj, in ne samo raka. Bule, opazne na površini telesa, in bule v globini (ki delajo težave zaradi pritiska in uničevanja sosednjih tkiv), niso nujno rakave, so lahko tudi prirojene nepravilnosti, vnetne bule in nerakavi tumorji.

RAZVOJ OTROŠKE ONKOLOGIJE

Odkritje prvih učinkovitih citostatikov na prelomu prejšnjega stoletja je omogočilo hiter razvoj otroške onkologije kot posebne klinične stroke. Za ozdravitev sistemskih bolezni, kot so levkemije in druge limforetikularne neoplazije, so potrebna zdravila, ki uničujejo raka po vsem telesu. Tudi večina otroških solidnih tumorjev je od vsega začetka sistemska bolezen, ker zgodaj zasevajo, čeprav ob odkritju prvotne bule s preiskavami še ne prepoznamo oddaljenih zasevkov. Zdravila, ki zavirajo rast bule in jo zmanjšajo, olajšajo tudi lokalno zdravljenje z operacijo in/ali obsevanjem. Med prvimi izkazano uspešnimi citostatiki so bila zdravila proti akutni limfatični levkemiji. Tako se je večina prvih bolnišničnih centrov za zdravljenje otroškega raka razvila iz enot, kjer so skrbeli za bolnike s krvnimi boleznimi. Tudi danes se otroci z rakom običajno zdravijo v pediatričnih bolnišnicah, saj med zdravljenjem potrebujejo sebi prilagojene bivalne prostore, tehnološko opremo, predvsem pa za potrebe razvojnega obdobja usposob-

ljene zdravstvene delavce in sodelavce. Nekatere zelo velike onkološke bolnišnice imajo svoje pediatrične oddelke.

Že v začetku razvoja otroške onkologije so se oblikovali timi zdravstvenih delavcev, v katerih so znanje in veščine združili različni strokovnjaki. Izkušnje posamičnih centrov kmalu niso več zadoščale za dovolj hitro in kakovostno napredovanje kliničnega znanja. Centri so se začeli povezovati v velike organizacije za raziskovanje otroškega raka, kot sta npr. (najprej predvsem evropska) SIOP (Société International d'Oncologie Pédiatrique) ali ameriška CCSG (Children's Cancer Study Group).

V šestdesetih letih preteklega stoletja je na Pediatrični kliniki v Ljubljani nastal center otroške onkologije za Slovenijo (današnji naziv: Služba za onkologijo in hematologijo Pediatrične klinike) (5). Dogovori o delitvi dela v pediatrični zdravstveni mreži določajo, da zdravnik takoj napoti v center na nadaljnje preiskave in morebitno potrebno zdravljenje vsakega otroka, za katerega posumi, da ima raka.

Stalni člani tima otroške onkologije so tudi radioterapevti Onkološkega inštituta, stalni sodelavci pa še številni drugi strokovnjaki, zaposleni na Onkološkem inštitutu. Za otroke z rakom se večina morfoloških preiskav (citoloških in patohistoloških) opravi v tej ustanovi.

Slovenski center za otroško onkologijo že več kot 30 let sodeluje v mednarodnih kliničnih študijah otroškega raka pod okriljem SIOP.

OTROŠKI RAK JE OZDRAVLJIV S POMOČJO SODOBNE MEDICINE

Z nekaj izjemami med dojenčki z nevroblastomom, spontanah ozdravitev od otroškega raka ni. Tudi dobro kirurško in/ali obsevalno zdravljenje je bilo zelo redko uspešno pri solidnih vrstah otroškega raka (6) in pred šestdesetimi leti, pred obdobjem kemoterapije, so vsi otroci z akutno levkemijo zaradi nje tudi umrli.

Danes dosežemo ozdravitev od raka pri večini otrok, če so le deležni sodobnega zdravljenja. Sodobno zdravljenje včasih poleg klasičnih načinov (operacija, obsevanje, kemoterapija) obsega tudi zdravljenje z biološkimi metodami, med katere štejemo tudi presaditev matičnih krvotvornih celic, kadar računamo na protitumorski učinek presadka.

KAKOVOST ZDRAVLJENJA JE POMEMBEN PROGNOŠČNI DEJAVNIK

Odločilni dejavniki za uspeh zdravljenja

- vrsta bolezni,
- njena razširjenost ob prepoznavi,

- telesne in druge lastnosti bolnika in
- kakovost zdravljenja, ki ga je deležen bolnik.

Kakovostno zdravljenje je načrtovano tako, da upošteva prve tri dejavnike in oceni tudi pričakovani zdravilni učinek posameznih načinov in sredstev zdravljenja na obravnavano vrsto tumorja. Med potekom zdravljenja spremlja njegove dobre in slabe učinke. Zaradi opažanj pri bolnikih se včasih prvotni način zdravljenja spremeni.

V petdesetih letih prejšnjega stoletja je medicina pod mikroskopom že znala prepoznati večino vrst otroškega raka. S tedanjo opremo so ocenili tudi razširjenost bolezni. Vedeli so, pri katerih boleznih lahko od operacije in/ali obsevanja pričakujejo vsaj začasno pomoč. V začetku je bilo na voljo le malo citostatikov. Kmalu so ugotovili, da nekateri na določene bolezni ne delujejo. V drugih primernih pa se je izkazalo, da uporaba citostatikov (skupaj z operacijo in/ali obsevanjem) pomaga, da ozdravi večina bolnikov, prej pa so preživel le redki (npr. z nefroblastomom). Z iskanjem razlogov, zakaj nekateri načini zdravljenja pomagajo samo nekaterim bolnikom, drugim z enako boleznijo in podobno razširjenostjo pa ne, so pridobili dragocene izkušnje. Ugotovili so, da se bule različno odzivajo glede na starost bolnega otroka, glede na svoje prvotno mesto in glede na druge lastnosti bule, ki se dajo prepoznati pod mikroskopom ali z drugimi preiskavami. Spoznali so, da otroci z nekaterimi biološkimi posebnostmi pogosteje zbolejajo z rakom in da pri njih včasih bolezen tudi agresivneje poteka. Z rakom, na primer, pogosteje zbolijo otroci s čezmerno rastjo vsega telesa ali posamičnih delov telesa, otroci s podedovanimi motnjami naravne obrambe in z nekaterimi kromosomopatijami.

Zaradi kliničnih potreb so razvili in začeli uporabljati nove preiskovalne metode, nastale so tudi povsem nove stroke, kot je citologija. Prav za otroško onkologijo je citologija posebej dragocena. Omogoča hitro in praviloma zanesljivo prepoznavo vrste tumorja. Otroka ni treba obremeniti z operacijo, ki zanj morda sploh ne bi bila primeren začetni način zdravljenja.

Število poznanih učinkovitih citostatikov je hitro naraščalo. Kmalu so začeli preučevati tudi učinek hkratne uporabe več zdravil. Ugotovili so, da je za izid bolezni pomembna tudi časovna kombinacija različnih metod. Mnogokrat so uspehi zdravljenja boljši, če tumor zmanjšamo pred operacijo z zdravili ali obsevanjem.

K razvoju otroške onkologije sta seveda pripomogla tudi splošen razvoj znanja in tehnološki napredek. Predvsem pa sodobno klinično znanje izvira iz izkušenj v posamičnih centrih ter iz skupnih raziskovalnih naporov velikih pediatrično onkoloških organizacij.

Zgodnja prepoznavna bolezn

Življenjske zgodbe otrok z rakom so nas tudi poučile, da pri prepoznavi in zdravljenju raka ne sme biti nepotrebnih zamud.

Zadostna prepoznavna raka, ki omogoči načrt in začetek sodobnega zdravljenja, zahteva sodelovanje različnih strokovnjakov, ki imajo še dodatne izkušnje v otroški onkologiji. Prepoznavna pa pogosto zamuja na začetku, ker so bili spregledani prvi opozorilni znaki raka. Če bolnikovo težavo presojamo le po tem, kako pogosto spremlja ne posebno nevarna dogajanja, lahko začetnega raka spregledamo. Isti znak bolezn je sam po sebi lahko nevznemirljiv, opozarja pa lahko na različno hude in tudi redke bolezn. Že temeljno zdravniško znanje, zadosten premislek in včasih še nekaj nezahtevnih preiskav so večinoma dovolj za pravilno pojasnitev znakov in simptomov.

Številni bolniki z možganskimi tumorji (ki so se na Pediatrični kliniki zdravili v obdobju 1985 do 1995 in že znali povedati, da jih nekaj boli) so imeli več tednov ali mesecev glavobole, številni pa so tudi bruhal na tešče, preden so se začele preiskave za pojasnitev težav. Svojci, včasih pedagoški delavci pa tudi osebni zdravniki so vzrok za težave pogosto pripisovali znanim ali samo domnevnim psihičnim in socialnim težavam.

Tedaj 13-letna deklica je imela še kot majhna punčka revmatske težave. Sprva je kar dva meseca ni vznemirjalo, da ji je eden od gležnjev otekal. Nekega dne si je deklčina mati poškodovala gleženj in hči jo je spremila v kirurško ambulantno. Deklico je tedaj gleženj že rahlo bolel. Zdravnik, ki je oskrbel mamo, se je deklici zdel zaupanja vreden, pa ga je povprašala še za mnenje o svojih težavah. Kirurg ni razmišljal o revmi, ampak je deklico najprej pregledal in ji rentgensko slikal oboleli predel. Na sliki se je pokazala značilna slika osteosarkoma. Od konca zdravljenja je minilo že mnogo let. Nekdanja bolnica je brez znakov raka in zaključuje visokošolski študij.

Otrok, ki mu bula na vidnem delu telesa hitro raste, ne sodi v splošno kirurško ambulantno, da bi z operacijo ugotovili vrsto bule. Operacije brez poprejšnjih slikovnih preiskav za načrt potrebnega obsega izreza pogosto puščajo tumorske ostanke. Že en dan po citološki punkciji bi lahko vedeli za naravo procesa. Če ima otrok raka, bi bila kemoterapija tudi zanj večinoma primernejši začetek zdravljenja.

PODPORNO ZDRAVLJENJE IN PREPREČEVANJE POZNIH POSLEDIC ZDRAVLJENJA STA NEPOGREŠLJIV DEL SODOBNEGA ONKOLOŠKEGA ZDRAVLJENJA

Podporno zdravljenje

Rak sam pa tudi neugodni stranski učinki zdravljenja pogosto povzročajo telesno trpljenje, duševne in socialne stiske otrok in njihovih svojcev. Vse to

slabi njihove sposobnosti za premagovanje bolezni. Med zdravljenjem raka mora biti pomoč vsestranska in poskrbeti je treba za vse bolnikove težave in preizkušnje. Kaj zares pomaga, smo se strokovni delavci učili iz življenjskih zgodb svojih varovancev.

Z dobrim podpornim zdravljenjem lahko pomagamo, da otrok ne doživlja predvsem negativnih izkušenj, ki zavirajo njegov osebnosti in socialni razvoj. Izkušnje, ki jih otrok dobi med zdravljenem, lahko pospešijo njegovo psihosocialno dozorevanje in zvečajo njegove sposobnosti za preizkušnje v poznejšem življenju

O tem prepričljivo in pretresljivo govore zgodbe nekaterih naših bolnikov.

Dvanajstletnega M. sem spoznala že po amputaciji spodnjega uda zaradi osteosarkoma stegenice, ko se je po njej zdravil s kemoterapijo. Bil je edinec, ki je izgubil mamo že pred leti; z očetom sta živela sama. Med zdravljenjem in ob pregledih po zaključku zdravljenja je bil vedno bolj redkobeseden. Nad ničimer se ni pritoževal. Zdelo pa se je, da se z umetno nogo ne more čisto sprijazniti. Tik pred koncem sicer uspešnega srednjega šolanja se je poslovil od življenja, naredil je samomor.

B. je bil nežen in občutljiv fant, ki se je v začetku osnovne šole prvič zdravil zaradi kostnega raka na spodnjem udju. Ob koncu prvega zdravljenja je imela prej bolna noga ohranjen videz pa tudi funkcijo. Čez nekaj let je zbolel z drugo vrsto kostnega raka na istem spodnjem udju. Tokrat so mu bolno nogo amputirali, zaradi pljučnega zasevka je nato imel še zahtevno operacijo prsnega koša. Tegobe drugega zdravljenja, vključno s kemoterapijo, je težko prenašal, še posebej ga je motila izguba noge. Domači so mu bili med zdravljenjem v veliko oporo. Tudi zdravstveni delavci nismo spregledali njegovih stisk. Skupaj z domačimi smo ga spodbujali k vrnitvi v vsakdanje življenje in za nadaljevanje šolanja. Danes je uspešen poslovnež, videti je sprijaznjen s svojim videzom in zadovoljen s svojim življenjem.

Preprečevanje poznih posledic zdravljenja

Z uspehi onkološkega zdravljenja so prišla tudi spoznanja, da je cena ozdravitve od raka včasih zelo visoka. Vsak organ ali tkivo lahko utрпи poškodbe ob zdravljenju, ki prizadenejo poznejšo funkcijo in/ali videz. Pozne posledice zdravljenja so lahko tako hude, da močno prizadenejo kakovost življenja (npr. pozne posledice na živčevju, srcu, okostju idr.) Škodljive posledice večkrat niso vidne že ob koncu zdravljenja, pokažejo se lahko pozneje, med odraščanjem ali šele v odraslem življenju. Do danes se je nabralo veliko izkušenj, kako lahko nekatere neugodne pozne posledice preprečimo, omilimo ali odpravimo. Manj nezaželenih posledic prinaša skrbna izbira zdravil, premišljena izbira časa in načinov lokalnega zdravljenja glede na vrsto bolezni, otrokove posebnosti, njegovo razvojno obdobje.

Tudi dobro podporno zdravljenje pomaga, da je neugodnih poznih posledic čim manj. Stalno spremljanje zdravstvenega stanja nekdanjih onkoloških bolnikov pomaga, da zgodaj spoznamo opozorilne znake pozne posledice in skušamo to novo bolezen čim prej tudi odpraviti ali vsaj ustaviti njeno napredovanje.

ZAKLJUČEK

Življenjske zgodbe otrok z rakom so soustvarjale zgodovino razvoja pediatrične klinične onkologije po svetu in pri nas. Iz njih je zraslo znanje, ki ga o tej bolezni imamo. Iz njih se tudi učimo, katere veščine in sposobnosti potrebujemo zdravstveni delavci, da bi kar najbolj pomagali otroškim onkološkim bolnikom.

LITERATURA

1. Robison LL. General principles of the epidemiology of childhood cancer. In: Pizzp PA, Poplack DG, editors. Principles and practice of pediatric oncology. 3rd ed. Philadelphia, New York: Lippincott-Raven, 1997: 1–10.
2. Preživetje bolnikov z rakom v Sloveniji 1963–1990. Ljubljana: Onkološki inštitut, Register raka za Slovenijo, 1995.
3. Incidenca raka v Sloveniji 2003. Ljubljana: Onkološki inštitut, Register raka za Slovenijo, 2006.
4. Triche TJ. Pathology of pediatric malignancies. In: Pizzo PA, editor. Principles and practice of pediatric oncology. 2nd ed. Philadelphia: JB Lippincott, 1993: 115–52.
5. Jereb B, Anžič J. Pediatric oncology in Slovenia. *Ped Hematol Oncol* 1996; 13 (5): 401–4.
6. Morgan ER, Murphy SB. Care of children who are dying of cancer [editorial]. *N Engl J Med* 2000; 342: 347–8.