

# Rozdział 11

## ODRĘBNOŚCI NOWOTWORÓW MÓZGU WIEKU DZIECIĘCEGO

Krzysztof Zakrzewski

Nowotwory ośrodkowego układu nerwowego (OUN) występujące w wieku dziecięcym różnią się zdecydowanie od nowotworów spotykanych u osób dorosłych. Obserwowane odrębności dotyczą przede wszystkim ich umiejscowienia i histopatologii. Specyfika wieku dziecięcego wpływa też na przebieg i możliwości leczenia, zarówno chirurgicznego, jak i onkologicznego. Wymaga ona od lekarza odmiennego podejścia do chorego i w praktyce uniemożliwia proste przeniesienie procedur medycznych z dorosłych na dzieci. Powyższe różnice są na tyle znaczące, że stały się powodem wyodrębnienia specjalistycznych ośrodków neurochirurgii i neuronkologii dziecięcej zajmujących się wyłącznie leczeniem dzieci z nowotworami OUN.

### DANE EPIDEMIOLOGICZNE

W populacji dziecięcej choroby nowotworowe spotyka się bardzo rzadko, jeśli jednak już się pojawiają, to znaczące miejsce zajmują wśród nich nowotwory OUN. Stanowią one około 20-25% wszystkich nowotworów u dzieci i pod względem częstości występowania zajmują drugie miejsce po białaczkach (Coody i Eys, 1986; Hesselning i wsp., 1995; Levinton, 1994; Mueller i Gurney, 1992; Walker i Allen, 1983).

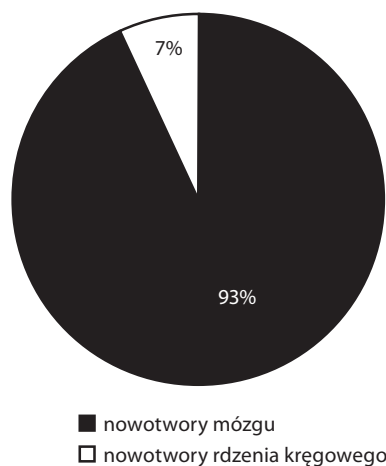
Nowotwory OUN są najliczniejszą grupą guzów litych spotykanych w wieku dziecięcym, a co za tym idzie, chorzy z tymi nowotworami są najczęściej poddawani leczeniu chirurgicznemu. Pomimo stałej poprawy wyników leczenia nowotwory OUN nadal są przyczyną około 20% zgonów dzieci spowodowanych chorobami nowotworowymi (Bouffet i wsp., 1998; Gold, 1982).

Wśród nowotworów OUN u dzieci można wyróżnić dwie grupy: przeważające liczebnie nowotwory mózgu i znacznie rzadziej występujące nowotwory rdzenia kręgowego.

Te ostatnie stanowią – w zależności od opracowania – nie więcej niż 4-10% wszystkich nowotworów OUN (ryc. 1) (Mueller i Gurney, 1992; Stiller i Nectoux, 1994).

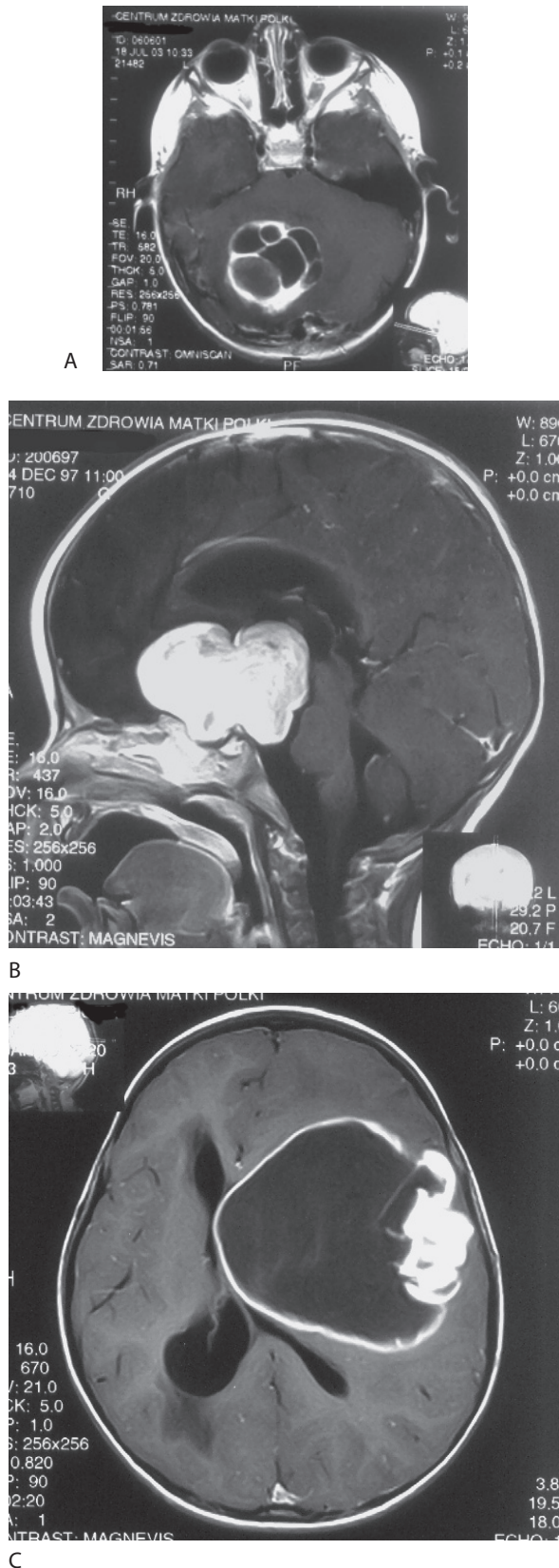
W związku z tym większość opracowań podanych w piśmiennictwie odnosi się praktycznie tylko do nowotworów mózgu.

Częstość występowania nowotworów mózgu u dzieci jest zmienna i zależy między innymi od czynnika etnicznego, przedziału czasowego, w którym przeprowadzono badania, a także od umownych kryteriów długości wieku rozwojowego, wynoszącego 15, 18 czy nawet 21 lat (Mapstone, 1999). W Europie i Stanach Zjednoczonych liczbę nowych zachorowań w ciągu roku określa się najczęściej jako 2-5 przypadków na 100 000 dzieci, które nie ukończyły 15. r.ż. (Davis i wsp., 1996; Lannering i wsp., 1990; Levinton, 1994; Mueller i Gurney, 1992). W zestawieniach porównawczych z różnych krajów i kontynentów najwyższą zachorowalność odnotowuje się w USA, Skandynawii, Nowej Zelandii, Izraelu i Kanadzie. Najniższą obserwuje się w Afryce, Ameryce Południowej, Japonii oraz Chinach (Levinton, 1994; Luo i wsp., 1992; Stiller i Nectoux, 1994).



### Rycina 1.

Proporcje nowotworów ośrodkowego układu nerwowego u dzieci operowanych w Klinice Neurochirurgii Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi w latach 1990-2007.



■ Rycina 4.

Włosowatokomórkowe *astrocytoma* wieku dziecięcego; a) torbielowaty guz półkuli mózdku u dwuletniego chłopca; b) lity guz dróg wzrokowych i podwzgórza u pięcioletniej dziewczynki; c) torbielowato-lity guz półkuli mózgu u pięcioletniego chłopca.

■ Tabela 2.

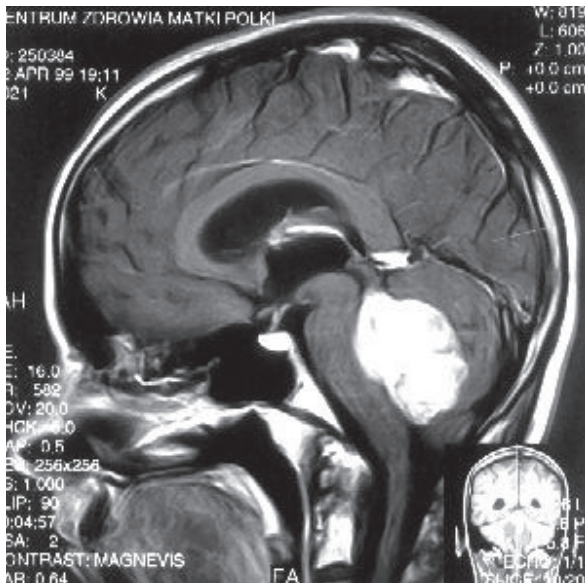
**Częstość występowania poszczególnych typów histologicznych nowotworów mózgu u dzieci (według materiału ICZMP)**

Rodzaj histologiczny	Liczba	Odsetek
Włosowatokomórkowy <i>astrocytoma</i>	158	26,3%
<i>Medulloblastoma</i>	92	15,3%
<i>Ependymoma</i>	36	6%
DNT	31	5,2%
Zwojakoglejak ( <i>gangliocytoma</i> )	29	4,8%
sPNET	29	4,8%
Czaszkogardlak	23	3,8%
<i>Astrocytoma</i> rozlany	22	3,7%
<i>Germinoma</i>	18	3 &
Brodawczak spłotu naczyniówkowego	16	2,7%
<i>Ependymoma</i> anaplastyczny	16	2,7%
<i>Glioblastoma</i>	15	2,5%
<i>Astrocytoma</i> anaplastyczny	13	2,2%
<i>Meningoma</i>	12	2%
<i>Oligoastrocytoma</i>	8	1,3%
SEGA	7	1,2%
Rak spłotu naczyniówkowego	6	1%
Pozostałe	69	11,5%
<b>Razem</b>	<b>600</b>	<b>100%</b>

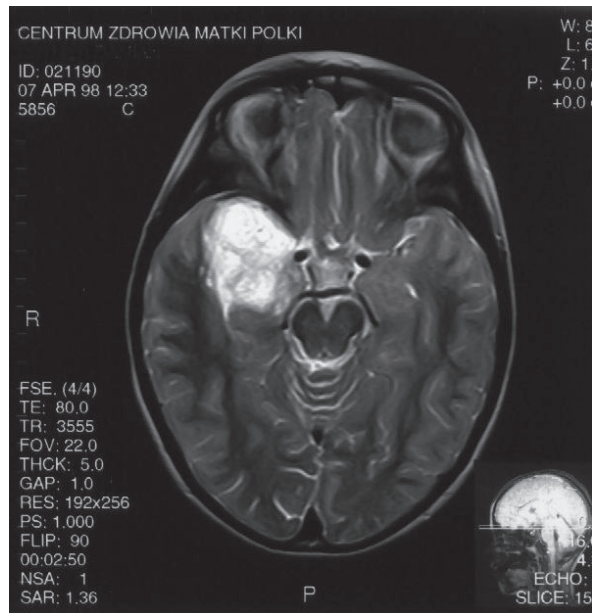
*stoma*), oponiaki, gruczolaki przysadki oraz nerwiaki osłonkowe nerwu przedsionkowo-ślimakowego (Salzman, 1985). U dzieci sytuacja jest krańcowo odmienna: przerzutów niemal się nie spotyka, oponiaki występują znacznie rzadziej, a nowotwory przysadki i nerwiaki osłonkowe nerwu przedsionkowo-ślimakowego pojawiają się incydentalnie. Również *astrocytoma* obserwowane w wieku dziecięcym to w zdecydowanej większości nowotwory o niskim stopniu złośliwości histologicznej (Rorke, 1999).

Nowotwory mózgu wieku rozwojowego charakteryzują się znaczną różnorodnością typów histologicznych (kilkadziesiąt rodzajów), z których żaden, poza dwoma jednostkami (pilocytnary *astrocytoma* i *medulloblastoma*), nie przekracza zwykle 10% ogółu nowotworów (tabela 2).

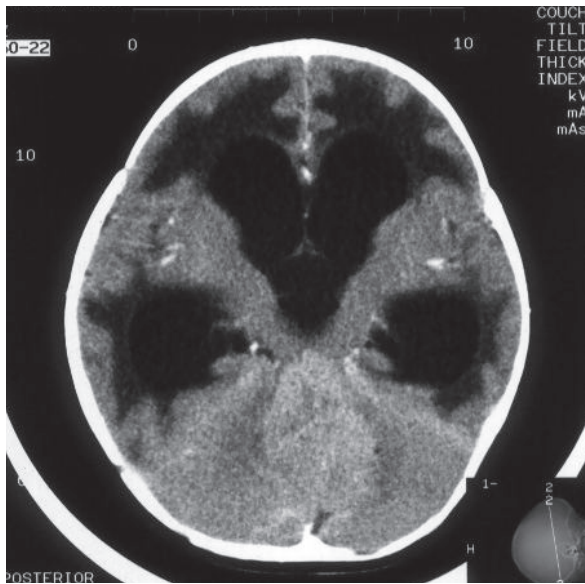
Najczęstszym nowotworem wieku dziecięcego jest wspomniany już wcześniej pilocytnary *astrocytoma* o najniższym stopniu złośliwości histologicznej (I stopień według klasyfikacji WHO), stanowiący 24-37% wszystkich nowotworów (*Childhood Brain Tumor Consortium*, 1988; De la Torre Mondragon i wsp., 1993; Duffner i wsp., 1986; Gjerris i wsp., 1998; Hoffman, 1989; Humphreys, 1989). Zmiany tego typu mogą występować praktycznie w każdym umiejscowieniu, najczęściej jednak spotyka się je w robaku mózdku, w obrębie dróg wzrokowych i podwzgórza oraz w półkulach mózgu (ryc. 4). Drugi pod względem częstości występowania jest *medulloblastoma*, embrionalny nowotwór



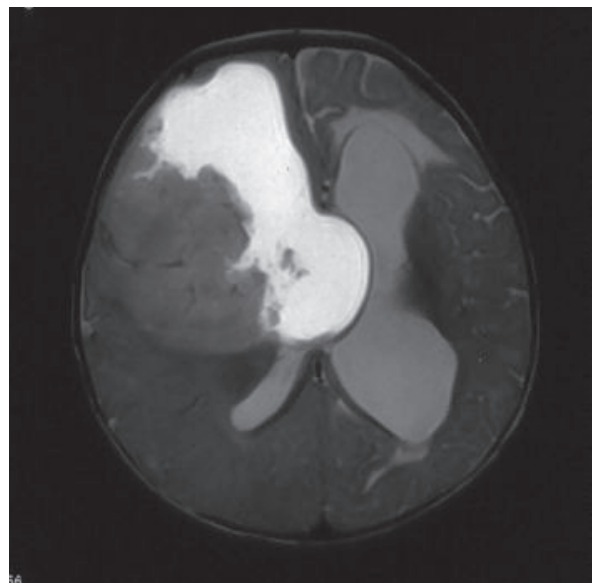
**Rycina 5.**  
Medulloblastoma komory IV u 15-letniej dziewczynki.



**Rycina 7.**  
Dysembrioplastyczny nowotwór neuroepitelialny płata skroniowego mózgu u 7-letniego chłopca.



**Rycina 6.**  
Ependymoma komory IV u 2-letniego chłopca, powodujący znaczne poszerzenie układu komorowego.



**Rycina 8.**  
Prymitywny nowotwór neuroektodermalny (sPNET) półkuli mózgu u 8-miesięcznej dziewczynki.

mózdzku i komory IV o wysokim stopniu złośliwości histologicznej (IV stopień według klasyfikacji WHO) (ryc. 5). Nowotwory tego typu stanowią 16,6-25% nowotworów mózgu u dzieci (Berger i wsp., 1991; De la Torre Mondragon i wsp., 1993; Gjerris i wsp., 1998; Kumar i wsp., 1990; Mori i Kurisaka, 1986; Tomita, 1998).

Kolejne miejsca w statystykach zajmują nowotwory gleju wyściółkowego (*ependymoma*) oraz anaplastyczny *ependymoma* (ryc. 6), mieszane nowotwory neuronalno-glejowe, przede wszystkim *ganglioglioma*

i dysembrioplastyczne nowotwory neuroepitelialne (DNT) (ryc. 7), prymitywne nowotwory neuroektodermalne o lokalizacji nadnamiotowej (ang. *supratentorial primitive neuroectodermal tumour*, sPNET) (ryc. 8) oraz umiejscowione w okolicy siodła tureckiego *cranio-pharyngioma* (ryc. 9) (Berger i wsp., 1991; Childhood Brain Tumor Consortium, 1988; De la Torre Mondragon i wsp., 1993; Duffner i wsp., 1986; Hoffman, 1989; Humphreys, 1989; Mori i Kurisaka, 1986; Rorke, 1999; Sutton i wsp., 1983).