

САРКОМЫ МЯГКИХ ТКАНЕЙ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ В РОССИИ: ПОПУЛЯЦИОННОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Т.Х. Мень, М.Д. Алиев

ФГБУ «Российский онкологический научный центр им. Н.Н. Блохина» РАМН, г. Москва

Ключевые слова: саркомы мягких тканей, дети и подростки, эпидемиология

Цель работы. Изучить заболеваемость и смертность детей и подростков с саркомами мягких тканей (СМТ) в России.

Материалы и методы. Для расчета возрастных и стандартизованных показателей заболеваемости и смертности использовались данные Министерства здравоохранения РФ по числу впервые заболевших СМТ по полу, возрасту и территориям за период 1989–2011 гг., а также соответствующие данные Федеральной службы государственной статистики по среднегодовой численности населения и числу смертей от СМТ за период 1999–2011 гг. Территориальные различия в заболеваемости и смертности оценивались методом косвенной стандартизации, используя средние по России показатели в качестве стандарта. Для оценки динамики заболеваемости и смертности вычислялось среднее годовое процентное изменение с 95% доверительным интервалом.

Результаты. Стандартизованный показатель заболеваемости саркомами мягких тканей в возрасте 0–17 лет за 2007–2011 гг. в России составили 7,2 на 1 млн населения. За этот период было диагностировано 931 случаев заболевания, в том числе 756 у детей до 15 лет и 175 у подростков 15–17 лет, что составило соответственно 5,8 и 6,1% в структуре злокачественных новообразований этих возрастных групп. Наибольший показатель заболеваемости 11,3 на 1 млн отмечен в младшей возрастной группе 0–4 года. В ряде регионов выявлено статистически значимое превышение среднего по России уровня заболеваемости. За период 1989–2011 гг. ежегодный рост заболеваемости детей саркомами мягких тканей в России составил 3,9% [95% ДИ 3,3–4,3]), при этом наибольший рост наблюдался в младшей возрастной группе 0–4 года (в среднем на 5,4% в год [95% ДИ 4,7–6,3]). За 2007–2011 гг. в России умер 531 ребенок и подросток с саркомами мягких тканей, в том числе 447 в возрасте 0–14 лет и 84 в возрасте 15–17 лет, что составило соответственно 10,4 и 9,8% в структуре смертности от злокачественных новообразований. Показатели смертности на 1 млн детского населения составили 4,3; 3,4 и 4,2 в возрастных группах 0–14, 15–17 и 0–17 лет соответственно, что значительно превышает аналогичные показатели в развитых странах. Наибольший показатель смертности 6,9 на 1 млн наблюдался в возрастной группе 1–4 года. Региональный анализ выявил более чем двукратное превышение среднероссийского уровня заболеваемости в отдельных регионах.

Введение

Саркомы мягких тканей (СМТ) представляют собой гетерогенную группу злокачественных новообразований преимущественно мезодермального происхождения, развивающихся в любой части тела [2–4, 10]. По данным международных канцер-регистров, СМТ составляют 6–8% злокачественных опухолей у детей, занимая пятое место после лейкемии, опухолей ЦНС, лимфом и опухолей периферической нервной системы [5–9].

Известно, что в 8–10% случаев СМТ у детей имеют наследственное происхождение. К установленным факторам риска относят генетические синдромы Ли–Фраумени, Костелло, Вернера, ба-

зально-клеточного невуса, нейрофиброматоз I типа, туберозный склероз, семейный аденоматозный полипоз, семейная ретинобластома; наиболее известными экзогенными факторами риска для СМТ является лучевая терапия, вирус Эпштейна–Барр (для ВИЧ-инфицированных); отдельные случаи связаны также с алкилирующими химиопрепаратами, хронической лимфедемой (табл. 1). Однако для большинства случаев СМТ специфический этиологический агент не выявлен [4, 15, 16].

Распределение сарком мягких тканей по гистологическому типу, локализации и возрасту представлено в табл. 2–4 [12–14]. Наиболее частым (более половины случаев) гистологическим типом СМТ у детей являются рабдомиосаркомы (РМС), в том числе эмбриональные РМС (40%), альвеолярные РМС (12%) и другие типы РМС (около 5%). Среди других гистологических типов СМТ наиболее частыми формами у детей является опухоли семейства

Адрес для корреспонденции

Мень Тамара Хаимовна

E-mail: Tamaramen@yandex

Таблица 1. Распределение сарком мягких тканей у детей по гистологическому типу*

Рабдомиосаркомы	58%
в т. ч. эмбриональная	40%
Альвеолярная	12%
Другие	5%
Фибросаркомы, опухоли периферических нервных оболочек и другие фиброзные новообразования	8,4%
в т. ч. фибро- и миофибробластические опухоли	3,5%
Опухоли нервных оболочек	4,9%
Другие саркомы мягких тканей	27,3%
в т. ч. опухоли семейства саркомы Юинга	12%
Синовиальная саркома	6,2%
Фиброгистиоцитарные опухоли	1,9%
Лейомиосаркома	1,8%
Внепочечная рабдоидная опухоль	1,6%
Смешанноклеточные опухоли	1,5%
Альвеолярная мягкотканная саркома	1%
Липосаркома	0,7%
Опухоли кровеносных сосудов	0,5%
Внескелетные костные и хондроматозные опухоли	0,3%
Неуточненные саркомы мягких тканей	6%

* По данным Немецкого детского канцер-регистра, 1985–2004 гг. (2061 пациент).

саркомы Юинга (12%), синовиальная саркома (6%), опухоли нервных оболочек (5%) и фибро-миофибробластические опухоли (около 4%). Саркомы мягких тканей в целом наиболее часто поражают область головы и шеи и конечности. Эмбриональная РМС локализуется чаще всего в области головы и шеи, мочеполовых органах и тазе, в то время как альвеолярная РМС, фиброзные новообразования, опухоли семейства саркомы Юинга, синовиальная саркома поражают чаще всего конечности.

Заболеваемость СМТ в целом среди детей 0–14 лет в развитых странах составляет 7–10 на 1 млн детского населения с незначительным преобладанием мальчиков (половое отношение 1,15), при этом пик заболеваемости приходится на детей в возрастной группе до 1 года: в США 17,9, в Германии 17,8 на 1 млн [5, 7]. Заболеваемость СМТ детей первого года жизни среди белого населения несколько выше, чем среди черного [7, 8, 11].

По данным немецкого детского канцеррегистра, среднегодовая заболеваемость рабдомиосаркомой за период 2001–2010 гг. составила 5,2 на 1 млн детей (ЭРМС – 3,8; АРМС – 1,1) с пиком в возрастной группе 1–4 года. Заболеваемость другими гистологическими типами СМТ составляет 3,2 на 1 млн, в т. ч. опухолями семейства саркомы Юинга – 1,0; синовиальной саркомой – 0,5; опухолями оболочек периферических нервов – 0,4; фибросаркомой – 0,3; фиброгистиоцитарными опухолями, лейомиосаркомой и рабдоидной опухолью – по 0,2 на 1 млн. В отличие от РМС пик заболеваемости этими опухолями приходится на детей первого года жизни [5, 12].

Таблица 2. Анатомическое распределение сарком мягких тканей у детей моложе 15 лет в зависимости от гистологического типа*

Локализация	Все СМТ	Рабдомиосаркомы				Фиброзные новообразования (опухоли нервных оболочек, фибро- и миофибробластические опухоли)	Другие СМТ (опухоли семейства саркомы Юинга, синовиальная саркома, фиброгистиоцитарные и др. опухоли)
		Все РМС	ЭРМС	АРМС	Другие РМС		
Голова/шея	21,2%	25%	27,7%	19%	19,5%	16,1%	14,7%
Орбита	7%	11,2%	14%	4,3%	6,2%	—	1,2%
Конечности	21,2%	12%	4,6%	36,1%	11,5%	38,5%	36,6%
Мочевой пузырь/простата	5,8%	9,6%	13%	—	4,4%	—	0,5%
Др. мочеполовые органы	3,7%	5,9%	7,9%	0,8%	4,4%	0,6%	0,5%
Таз	13,3%	16,6%	16,1%	17%	20,4%	7,5%	8,2%
Грудная клетка	6,4%	3,4%	2,8%	5,4%	3,5%	6,9%	12,8%
Другие	18,2%	1,6%	12,8%	13,6%	20,4%	29,3%	19,5%
Неуточненной локализации	3,4%	2,7%	1,2%	4,3%	9,7%	1,2%	5,9%

* По данным Немецкого детского канцер-регистра, 1985–2004 (2061 пациент).

Таблица 3. Распределение сарком мягких тканей у детей моложе 15 лет по возрасту, полу (соотношение мальчики/девочки) и гистологическому типу*

	Возраст (лет)			
	До 1 года	1–4	5–9	10–14
Все саркомы мягких тканей	11,7%	28,3%	26,1%	33,9%
мальчики/девочки	1,4	1,4	1,1	1,0
Рабдомиосаркомы	8,2%	40,0%	30,2%	21,5%
мальчики/девочки	1,4	1,3	1,3	0,9
Фиброзные новообразования	26,6%	11,9%	16,5%	45,0%
мальчики/девочки	1,4	1,6	1,0	0,9
в т. ч.				
фибро-миофибробластические опухоли	41,9%	14,5%	11,3%	32,3%
мальчики/девочки	1,2	2,0	0,8	1,5
Опухоли нервных оболочек	6,4%	8,5%	23,4%	61,7%
мальчики/девочки		1,0	1,2	0,6
Другие (ОССЮ**, синовиальная саркома, фиброгистиоцитарные и др. опухоли)	12,3%	14,9%	22,8%	50,0%
мальчики/девочки	1,3	2,5	1,0	1,0

* По данным Немецкого детского канцеррегистра, 2001–2010 (2061 пациент).

** ОССЮ – опухоли семейства саркомы Юинга.

Таблица 4. Установленные и возможные факторы риска, ассоциированные с саркомами мягких тканей у детей

Генетические синдромы (<i>Ген</i>)
Нейрофиброматоз I типа (<i>NF1</i>)
Ли–Фраумени (<i>TP53</i>)
Семейная ретинобластома (<i>RBI</i>)
Туберозный склероз (<i>TSC1, TSC2</i>)
Семейный аденоматозный полипоз (<i>APC, MUTYH</i>)
Синдром Горлина – базально-клеточного невуса (<i>PTC</i>)
Синдром Бэквитта–Видемана (<i>гены короткого плеча хромосомы 11</i>)
Синдром Костелло (<i>HRAS</i>)
Синдром Вернера (<i>RECQL2</i>)
Вирусные инфекции
Вирус Эпштейна–Барр для детей с ВИЧ
Предшествующее лечение
Лучевая терапия
Алкилирующие препараты
Экспозиция химическим веществам
Гербициды
Заболевания
Хроническая лимфедема

По данным Европейской информационной системы злокачественных новообразований у детей (ACCIS), за период 1978–1997 гг. заболеваемость детей СМТ в Европе ежегодно росла в среднем на 2% [11], в США ежегодный рост заболеваемости в 1992–2008 гг. составил 1,4% [7]. В Германии стати-

стически значимого роста заболеваемости детей саркомами мягких тканей с 1987 по 2004 г. не выявлено [12].

Общая 5-летняя выживаемость детей с СМТ в США, Канаде и европейских странах в начале 2000-х гг. составляла 81, 77 и 70% соответственно [5, 7, 8, 17]. Смертность детей от СМТ в возрасте 0–14 лет в этих странах в настоящее время составляет 1–1,5 на 1 млн [7, 8].

Эпидемиологические характеристики СМТ у детей в России изучены недостаточно полно на небольшом материале в отдельных регионах. По данным И.А. Турабова (2003), показатель заболеваемости СМТ детей 0–14 лет на Европейском севере РФ составил 7,1 на 1 млн детского населения [21], в Челябинской области заболеваемость детей в возрастной группе 0–16 лет за период 1996–2008 гг. составила 4,0 на 1 млн [22]. Детский канцеррегрстр Московской области рапортует о 68 случаях СМТ за 2000–2009 гг. в возрасте 0–14 лет (8,1 на 1 млн) [23].

Цель нашего исследования – установить уровни заболеваемости саркомами мягких тканей и смертности от нее в возрасте моложе 18 лет в России, оценить половые, возрастные, региональные различия и временные вариации.

Материалы и методы

Популяционные данные по полу, возрасту, месту проживания и году установления диагноза для СМТ, диагностированных в России за 1989–2011 гг., получены в Министерстве здравоохранения РФ. Ежегодные данные по среднегодовой численности населения России по полу, возрасту и территории

за тот же период, а также соответствующие данные по случаям смерти от СМТ за период 1999–2011 гг. получены в Федеральной службе государственной статистики (до 1999 г. СМТ в номенклатуре смертности от злокачественных новообразований в нашей стране не выделялись). Для международных сравнений использовалась база данных ВОЗ по числу смертей от злокачественных опухолей по полу и возрасту за 2000–2009 гг. и соответствующие данные ООН по среднегодовой численности населения [19, 20]. Для коррекции смертности в г. Москве использовались ежегодные данные Мосгорстата по числу умерших в городе не-москвичей по полу, возрасту и причине смерти путем вычета их из официальной статистики смертности.

Возрастные и стандартизованные по возрасту (ASR) показатели заболеваемости и смертности рассчитывались для каждого календарного года, а также за последний 5-летний период (2007–2011 гг.) по России в целом и субъектам Федерации на 1 млн детского населения на основе стандартных методов [18]. Кроме того, смертность от СМТ рассчитывалась также за период 1999–2011 гг. Территориальные различия в заболеваемости оценивались как стандартизованное отношение показателей заболеваемости SIR (Standardized Incidence Ratio), используя средние по России показатели в качестве стандарта [18], или смертности SMR (Standardized Mortality Ratio). Динамика заболеваемости (за 1989–2011 гг.) и смертности (за 1999–2011 гг.) оценивалась для возрастных групп 0–4, 5–9, 10–14 и 0–14 лет как среднегодовые процентные изменения AAPC (Average Annual Percent Change) с 95% доверительным интервалом (95% ДИ) [18].

Результаты

Заболеваемость и смертность

Среднегодовая заболеваемость СМТ в возрасте 0–17 лет в России за период 2007–2011 гг. составила 7,2 на 1 млн населения (табл. 5). В структуре заболе-

ваемости злокачественными новообразованиями в данной возрастной группе СМТ делят пятое место с саркомами костей – 5,8% (после лейкозов, опухолей ЦНС, лимфом и опухолей почки). Заболеваемость детей (0–14 лет) и подростков (15–17 лет) за этот период составила 4,3 и 3,4 соответственно. Наибольшая заболеваемость наблюдалась в возрасте 0–4 года (11,3 на 1 млн), удельный вес СМТ в этой возрастной группе составил 7,2%.

В структуре смертности от злокачественных новообразований в возрасте 0–17 лет за 2007–2011 гг. в России доля СМТ составила 9,8% (третье место после лейкозов и опухолей ЦНС) с частотой 4,2 на 1 млн населения. Смертность детей (0–14 лет) и подростков (15–17 лет) за этот период составила соответственно 4,4 и 3,3 на 1 млн соответственно (табл. 5). Наибольшая смертность (6,9 на 1 млн) наблюдалась в возрасте 1–4 года, доля СМТ в структуре смертности в этой возрастной группе составила 13,8%.

Существенных половых различий в заболеваемости и смертности от СМТ до 15 лет не отмечается (соотношение мальчики/девочки составляет 1,1–1,2), однако в возрасте старше 15 лет среди больных СМТ наблюдается значимое преобладание мальчиков (соотношение мальчики/девочки 1,5 среди заболевших и 1,3 среди умерших).

Временные тренды

Динамика заболеваемости СМТ в России среди лиц моложе 15 лет отражена на рис. 1. Среднегодовой рост заболеваемости за период 1989–2011 гг. составил 3,9% [95% ДИ 3,3–4,4]. Наибольший ежегодный рост заболеваемости наблюдался в младшей возрастной группе 0–4 года: 5,4% [95% ДИ 4,6–6,3]. Достоверные изменения смертности с 1999 по 2011 гг. ни в одной возрастной группе не установлены.

Региональные и международные сравнения

Как видно из табл. 6, наибольшая заболеваемость СМТ у детей (0–14 лет) отмечена в Приволжском ФО (8,1 на 1 млн), а у подростков (15–17 лет) – в

Таблица 5. Заболеваемость саркомами мягких тканей и смертность от них у детей в России за период 2007–2011 гг. Число случаев, возрастные и стандартизованные показатели

Возраст (лет)	Число впервые заболевших	Показатель заболеваемости на 1 млн населения	Число умерших	Показатель смертности на 1 млн населения
До 1 года	—	—	43	5,1
1–4	—	—	210	6,9
0–4	438	11,3	253	6,5
5–9	152	4,5	119	3,5
10–14	166	4,9	75	2,2
15–17	175	7,0	84	3,4
Всего 0–14	756	7,2*	447	4,3*
Всего 0–17	931	7,2*	531	4,2*

* Стандартизованные по возрасту показатели (ASR), мировой стандарт населения.

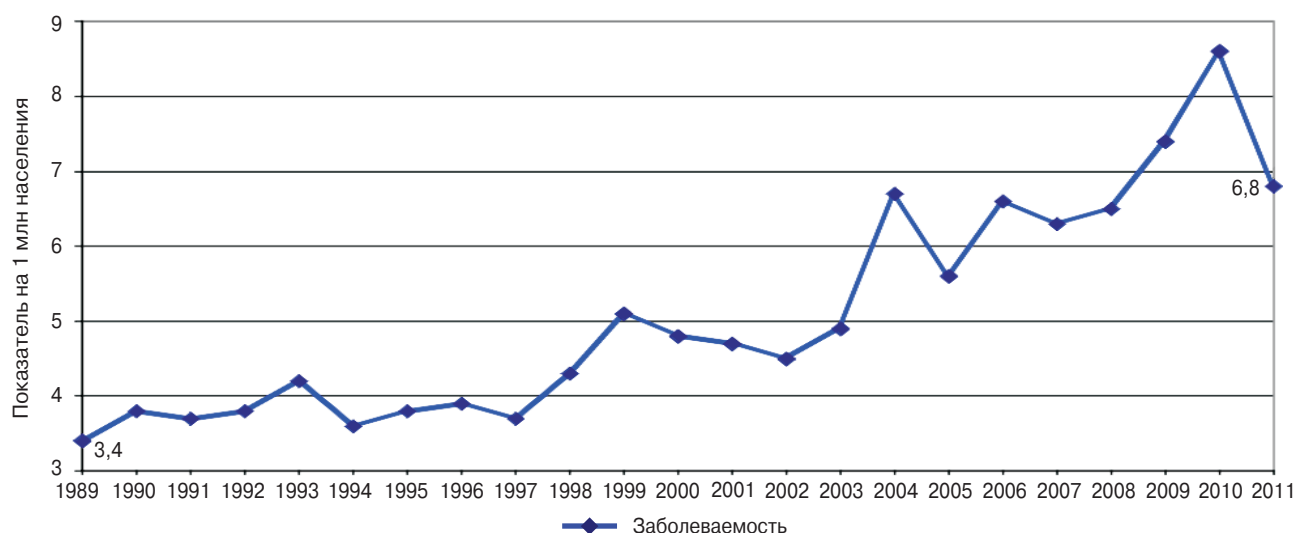


Рис. 1. Динамика заболеваемости детей (0–14 лет) саркомой мягких тканей в России. 1989–2011 гг.

Таблица 6. Заболеваемость детей и подростков саркомой мягких тканей по федеральным округам за период 2007–2011 гг. Число случаев и показатели заболеваемости на 1 млн населения с 95% доверительными интервалами

Федеральный округ	Возраст	Заболеваемость	
		Число заболевших	Показатель заболеваемости 95% ДИ
СевероЗападный	0–14	51	5,8 (4,2–7,3)
	15–17	17	8,1 (4,2–11,9)
	0–17	68	6,1 (4,6–7,6)
Центральный	0–14	188	8,0 (6,8–9,1)
	15–17	31	5,5 (3,6–7,5)
	0–17	219	7,6 (6,6–8,6)
Приволжский	0–14	176	8,1 (6,9–9,3)
	15–17	47	8,6 (6,1–11,1)
	0–17	223	8,2 (7,1–9,3)
Южный**	0–14	149	7,6 (6,3–8,8)
	15–17	46	9,8 (7,0–12,6)
	0–17	195	7,9 (6,8–9,0)
Уральский	0–14	54	5,6 (4,1–7,1)
	15–17	13	6,0 (2,7–9,3)
	0–17	67	5,6 (4,3–7,0)
Сибирский	0–14	112	7,1 (5,8–8,4)
	15–17	15	4,2 (2,1–6,3)
	0–17	127	6,7 (5,5–7,8)
Дальневосточный	0–14	26	5,1 (3,1–7,0)
	15–17	6	5,0 (1,0–8,9)
	0–17	32	5,1 (3,3–6,8)
РОССИЯ	0–14	756	7,2 (6,7–7,8)
	15–17	175	7,0 (6,0–8,1)
	0–17	931	7,2 (6,7–7,7)

* Стандартизованный по возрасту показатель (ASR), мировой стандарт населения.

** Административное деление до 2010 г. (включает Северо-Кавказский ФО).

Южном ФО (9,8 на 1 млн). Наименьшая заболеваемость как для детей, так и для подростков наблюдалась в Дальневосточном ФО (5,1 и 5,0 соответственно). Несмотря на наблюдаемые различия, уровни заболеваемости в различных федеральных округах статистически не отличались от среднего по России. Анализ заболеваемости в отдельных субъектах Федерации выявил достоверное превышение среднероссийского уровня заболеваемости детей (0–14 лет) в Пермском крае (25,2 на 1 млн), Тамбовской (15,5) и Самарской (14,5 на 1 млн) областях. Достоверно ниже среднероссийского уровня оказалась заболеваемость детей в Красноярском крае, Кемеровской и Челябинской областях (3,1–3,4). У подростков (15–17 лет) достоверно более высокие показатели отмечены в Оренбургской области (22,8 на 1 млн).

Сравнение региональной смертности от СМТ со среднероссийским уровнем проводилось только для г. Москвы: «очищенная» от иногородних умерших смертность детей в Москве за период 1999–2011 гг. (2,6 [95% ДИ 1,8–3,4]) оказалась достоверно ниже, чем соответствующая смертность по России в целом (4,0 [95% ДИ 3,8–4,2]). В силу малого числа случаев для 5-летнего (2007–2011 гг.) периода наблюдения различие смертности оказалось недостоверным. Как видно из рис. 2, заболеваемость детей (0–14 лет) саркомами мягких тканей в России (7,2 на 1 млн) ниже, чем в США (10,9) и Германии (9,3), но сопоставима с заболеваемостью в Финляндии (7,1), тогда как смертность детей от СМТ в нашей стране (4,3 на 1 млн) более чем в 2 раза превышает аналогичные показатели в развитых странах.

Как уже отмечалось, средний уровень заболеваемости саркомами мягких тканей детей в возрасте 0–14 лет, наблюдаемый в 2007–2011 гг. в России (7,2 на 1 млн), сравним с заболеваемостью в Финляндии (7,1 на 1 млн, 2000–2009 гг.). Возрастные особенности заболеваемости СМТ у детей в России в основном соответствуют международным данным, однако в отличие от большинства зарубежных исследований в России наблюдается значительно более выраженное превышение заболеваемости мальчиков в возрасте 15–17 лет.

Наблюдаемый в России бурный рост заболеваемости детей СМТ обусловлен в первую очередь улучшением диагностики и выявляемости, при этом резерв роста сохраняется на ближайшие 5–10 лет. Учитывая параллельный рост численности детского населения, можно прогнозировать существенный рост абсолютного числа заболевших детей. Региональный анализ заболеваемости за этот период показал, что в ряде регионов наблюдаемые показатели не отражают реальные уровни заболеваемости. Например, в Пермском крае заболеваемость детей в 2007–2011 гг. (25,2 на 1 млн, 95% ДИ 20,1–34,6) не только более чем в три раза превысила среднюю по России, но и уровни заболеваемости в США, Канаде, Германии (10–11 на 1 млн). С другой стороны, за последнее десятилетие в Ленинградской области, Республиках Бурятия и Кабардино-Балкария было зарегистрировано соответственно 2; 3 и 3 новых случая СМТ у детей при ожидаемых (исходя из численности детского населения) 13; 12 и 10 случаев соответственно.

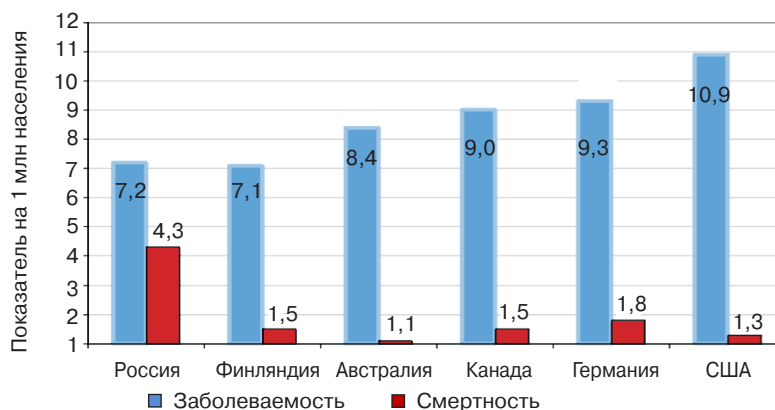


Рис. 2. Заболеваемость детей с саркомами мягких тканей и смертность. Международные сравнения

Обсуждение

Анализ наших данных позволил оценить заболеваемость и смертность детей и подростков с саркомами мягких тканей как в России в целом, так и на региональном уровне, показать их динамику за длительный период (1991–2011 гг.), выявить регионы с повышенной заболеваемостью и провести сравнительный анализ с зарубежными литературными данными.

Наблюдаемые гипер- или гиподиагностика СМТ говорят о серьезных проблемах регистрации детей, заболевших злокачественными новообразованиями в России. Следует отметить, что многие общие педиатрические и специализированные стационары не направляют медицинскую документацию (выписку из истории болезни) для регистрации и мониторинга онкологического заболевания у ребенка в учетные органы по месту жительства, что нарушает закон

обязательной регистрации онкологических больных и существенным образом сказывается на качестве и полноте государственной статистики заболеваемости. С другой стороны, государственные отчетные формы не учитывают особенностей детской онкологии. По рекомендации ВОЗ, для классификации детских опухолей должны использоваться не топографические (C00–C96), а морфологические коды Международной классификации онкологических болезней МКБ-О, в соответствии с которыми разработана Международная классификация опухолей у детей [24]. Кроме того, в отчетных формах не приводится распределение заболевших по стадиям, доли морфологически подтвержденных и посмертно установленных диагнозов для отдельных нозологических форм, в том числе для СМТ, для возрастной группы 0–14 лет [1]. Особо следует остановиться на проблеме выделения в официальных государственных отчетных формах по онкологии возрастной группы до 1 года, как это делается во всех странах мира, проводящих и публикующих результаты эпидемиологических исследований в детской онкологии. Это необходимо прежде всего потому, что у детей моложе 15 лет пик заболеваемости СМТ, как и общей заболеваемости злокачественными новообразованиями в целом, приходится на детей первого года жизни. Разработка специального детского вкладыша в государственную отчетность позволит приблизить к международным стандартам регистрацию детей со злокачественными новообразованиями в нашей стране и оценить реальную онкологическую ситуацию среди детского населения. В этой связи в адрес Министерства здравоохранения направлены предложения о создании специальных детских отчетных форм.

Ввиду практического отсутствия в России данных по популяционной выживаемости детей с саркомами мягких тканей единственным критерием эффективности онкологической помощи населению является смертность. В отличие от заболеваемости уровень смертности от СМТ детского населения России очень высок: индекс смертность/заболеваемость составляет 60%, в то время как в США и Канаде порядка 15%. При анализе региональных уровней смертности необходимо учитывать, что смерть ребенка часто регистрируется в ЗАГСе по месту смерти, а не по месту жительства. Поэтому в крупных городах, особенно в Москве, где лечатся дети из всех регионов России, официальная статистика смертности приводит к абсурдным результатам: например, смертность детей от СМТ в Москве в 2007–2011 гг. (6,9 на 1 млн) оказалась в полтора раза выше, чем в среднем по России! Начиная с 1990 года, с помощью специальной разработки Мосгорстата нами ведется коррекция числа умерших в Москве [25]. Так, из 44 умерших от СМТ детей в 2007–2011 гг. в Москве 24 ребенка оказались иногородними, поэтому реальная смертность московских детей за этот период составила 3,1 на 1 млн.

Интерпретировать полученные результаты следует с большой осторожностью, учитывая множество факторов, в том числе редкость заболевания (малое число случаев), наличие канцеррегистров, практику кодирования (изменение классификаций), уровень диагностики и морфологического подтверждения диагноза. Среди причин высокой смертности можно указать плохую выявляемость, неадекватную диагностику, отсутствие онкологической настороженности у врачей общего профиля, оказание медицинской помощи непрофильными стационарами, несоблюдение стандартов и протоколов лечения сарком. Для повышения эффективности онкологической службы в стране необходимо также следовать четким критериям трехуровневого лечения:

I. Диагностика (регион).

II. Биопсия и уточнение диагноза, неoadъювантная и адъювантная химиотерапия по стандартным протоколам (Федеральный округ).

III. Высокотехнологичное органосохранное лечение, высокодозная химиотерапия, реабилитация (Федеральный центр).

ЛИТЕРАТУРА

1. Состояние онкологической помощи населению России в 2010 г. Под ред. В.И. Чиссова, В.В. Старинского, Г.В. Петровой. М., 2011.
2. Merchant M.S., Mackall C.L. Current Approach to Pediatric Soft Tissue Sarcomas. *The Oncologist*. 2009, v. 14, No. 11, p. 1139–1153.
3. Harms D. Soft tissue malignancies in childhood and adolescence. Pathology and clinical relevance based on data from the kiel pediatric tumor registry. *Handchir. Mikrochir. Plast. Chir*. 2004, v. 36, p. 268–274.
4. Spunt S.L., Skapek S.X., Coffin C.M. Pediatric Nonrhabdomyosarcoma Soft Tissue Sarcomas. *The Oncologist*. 2008, v. 13, No. 6, p. 668–678.
5. German Childhood Cancer Registry. Annual Report 2010. <http://www.kinderregister.de>.
6. Australian Cancer Incidence and Mortality workbooks. <http://www.cancerinstitute.org.au>.
7. Howlader N., Noone A.M., Krapcho M., Neyman N. et al. (Eds.). SEER Cancer Statistics Review, 1975–2009. National Cancer Institute, Bethesda, MD, USA, 2012.
8. Canadian Cancer Statistics. Special Topic: Childhood cancer (Ages 0 to 14). 2008, p. 59–73.
9. Engholm G.F., Ferlay J., Christensen N. et al. NORDCAN: Cancer Incidence, Mortality, Prevalence and Prediction in the Nordic Countries. Version 4.0. 2011. Association of the Nordic Cancer Registries. Danish Cancer Society (<http://www.ancr.nu>).
10. WHO Classification of Tumors. Pathology and Genetics of Tumors of Soft Tissue and Bone. Lyon, IARC Press, 2002.
11. Pastore G., Peris-Bonet R., Carli M., Martinez-Garcia C., T.J. Sanchez de and Steliarova-Foucher E. Childhood soft tissue sarcomas incidence and survival in European children (1978–1997): report from the Automated Childhood Cancer Information System project. *Eur. J. Cancer*. 2006, v. 42, p. 2136–2149.
12. Weihkopf T.T., Blettner M., Dantonello T. et al. Incidence and time trends of soft tissue sarcomas in German children 1985–2004 – A report from the population-based German Childhood Cancer Registry. *European Journal of Cancer*. 2008, v. 44, No. 3, p. 432–440.

13. Sultan I., Qaddoumi I., Yaser S. et al. Comparing Adult and Pediatric Rhabdomyosarcoma in the Surveillance, Epidemiology and End Results Program, 1973 to 2005: An Analysis of 2,600 Patients Journal of Clinical Oncology. 2009, v. 27, No. 20, p. 3391-3397.
14. Jane S., Xu R., Prieto V.G., Lee P. Molecular classification of soft tissue sarcomas and its clinical applications. Int. J. Clin. Exp. Pathol. 2010, v. 3, No. 4, p. 416-429.
15. Stiller C.A. Epidemiology and genetic of childhood cancer. Oncogen. 2004, v. 23, p. 6429-6444.
16. Johnson K.J., Carozza S.E., Chow E.J. et al. Parental age and risk of childhood cancer: a pooled analysis. Epidemiology. 2009, v. 20, No. 4, p. 475-483.
17. Gatta G., Zigon G., Capocaccia R. et al. Survival in European children and young adults with cancer diagnosed 1995-2002. Eur. J. Cancer. 2009, v. 45, p. 992-1005.
18. Statistical Methods in Cancer Research Vol IV. Descriptive Epidemiology. IARC Scientific Publications No. 128, 1994.
19. WHO Cancer Mortality Database. <http://www-dep.iarc.fr>.
20. United Nations Statistics Division. <http://unstats.un.org>.
21. Турабов И.А. Онкологическая заболеваемость детского населения на Европейском Севере РФ. Детская онкология. 2003, № 4, с. 29-36.
22. Теплых Е.В., Спичак И.И., Жуковская Е.В. Эпидемиология сарком мягких тканей в детской популяции Челябинской области. Детская онкология. 2008/2009, № ¼, с. 71-74.
23. Kachanov D.Y., Dobrenkov K.V., Abdullaev R.T. et al. Incidence and Survival of Pediatric Soft Tissue Sarcoma in Moscow Region, Russia. Sarcoma. 2012, v. 2012, p. 6.
24. Steliarova-Foucher E., Stiller C., Lacour B. et al. International Classification of Childhood Cancer, third edition. Cancer. 2005, v. 103, No. 7, p. 1457-1467.
25. Мень Т.Х., Заридзе Д.Г. Влияние нерезидентов на ожидаемую продолжительность жизни. Вопросы статистики. 2003, № 7, с. 84-88.

SOFT TISSUE SARCOMA IN CHILDREN AND ADOLESCENTS IN RUSSIA: POPULATION STUDY

Men T.H., Aliyev M.D.

FGBU N.N. Blokhin Russian Cancer Research Center, Moscow, Russian Federation

Key words: soft tissue sarcoma, children and adolescents, epidemiology

The aim of this study was to investigate the soft tissue sarcoma (STS) in children and adolescents in Russia. We consider both temporal and geographical variations. The Annual reports of Ministry of health and Federal State Statistics Service were used to extract information on cases (1989–2011) and deaths (1999–2011) including gender, age and geographic information. Population data were also obtained and analyses included descriptive summaries, rates, and trend detection tests. The age-adjusted incidence rate of STS in children aged 0–17 years was 7,2 per 1 000 000 individuals per year for 2007 to 2011 (931 incident cases). The highest age-specific incidence 11,3 per 1 000 000 children/year was observed in early childhood (0–4 years). There were more than doubling of average Russian incidence rates in some areas. Between 1989 and 2011, a significant increase in the incidence of STS in children aged 0–14 years was observed (AAPC=3,9% [95%CI, 3,3%–4,4%] with the greatest increase in children aged 0–4 years (AAPC=5,4% [95% CI, 4,7– 6,3]. This trend may have been attributable mainly to advances in diagnostics. Mortality from childhood STS was very high for this period (531 deaths, 4,2 per 1 000 000 children/year) and the greatest death rate (6,9 per 1 000 000 children/year) was observed in children aged 1–4 years. Conclusions: significant temporal and geographical variations of childhood STS were found during the study period. Further study is required to explain higher rate areas.