

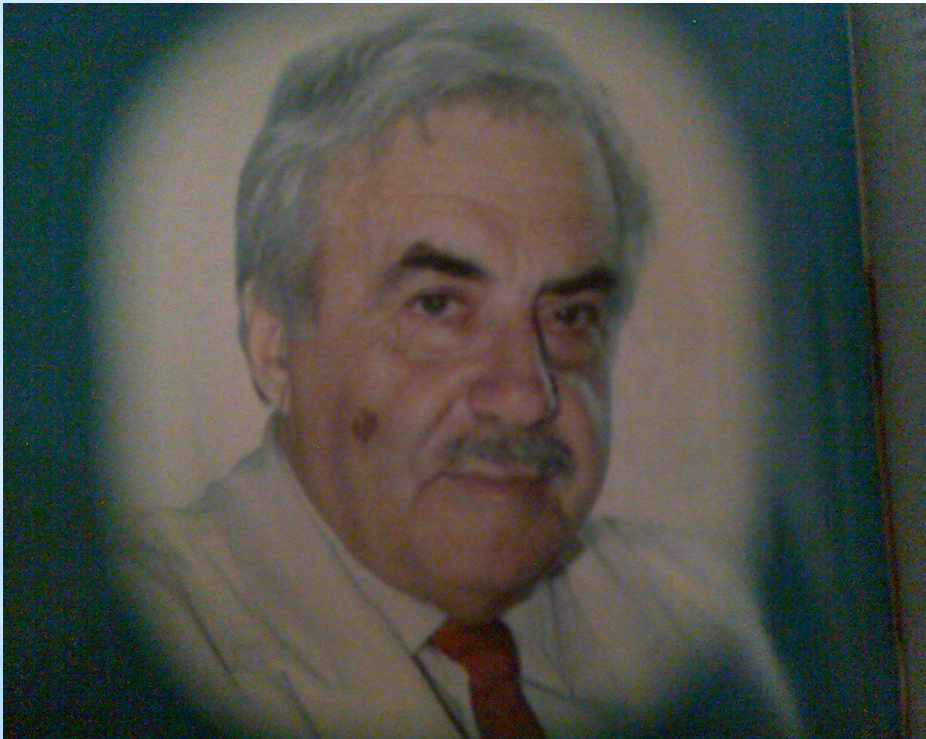
Онко*педиатрия.

**Особенности
онкологических
заболеваний у детей**

- * Детская онкология- самая стремительно развивающаяся отрасль медицины.
- * Первая, и успешная, попытка лучевого лечения ребенка с опухолью была осуществлена A.Friendlender в 1915г.
- * Привлекать к себе внимание врачебного сообщества опухоли у детей стали с конца 40-х годов.
- * После окончания Второй мировой войны детская онкология как самостоятельная специальность стало выделяться в США.
- * К 1954 г. была доказана успешность применения гормональных препаратов при различных новообразованиях у детей.
- * С 60-х годов XX века во всем мире стали создаваться онкологические отделения.

- * В 1966 г. первое детское онкологическое отделение нашей страны было открыто в г. Ленинграде в НИИ онкологии им. Н.Н.ПЕТРОВА.
- * В 1967 г. в Москве в Морозовской больнице.
- * Всего в СССР было организовано 18 детских онкологических отделений.
- * В 1989г. на базе отделения детской онкологии Онкологического научного центра Российской академии медицинских наук был создан НИИ детской онкологии (директор акад. Л.А. Дурнов).
- * С 1993г. У нас в стране начал издаваться журнал «Детская онкология» в настоящее время журнал-ОНКОПЕДИАТРИЯ.
- * Организована одноименная кафедра в составе РМАНПО Минздрава России.
- * Специальность «Детский онколог» введена в 1997 году

* Лев Абрамович Дурнов (1931-2005)



- * Детская онкология является наглядным примером того, как при активном использовании достижений современных точных наук и естествознания можно добиться хороших результатов за короткий промежуток времени»
- * Опухоли у детей бывают доброкачественными и злокачественными

Детская онкология-наука о злокачественных и доброкачественных опухолях у детей.

Доброкачественные опухоли встречаются в 10 раз чаще чем, злокачественные.

Наиболее часто у детей диагностируются сосудистые опухоли: гемангиомы и лимфангиомы.

Кроме того, наблюдаются и опухоли, характерные для взрослых: липомы, кисти различного характера

В отличие от взрослых доброкачественные опухоли у детей очень редко переходят в злокачественные, и поэтому главная опасность не в перерождении, а в том косметическом и функциональном ущербе, который может нанести такая опухоль

Наиболее часто у детей диагностируется сосудистые опухоли- гемангиомы

Гемангиомы могут быть различных размеров: в одних случаях это еле заметное красно-багровое пятно величиной с булавочную головку, в других (очень редко) опухоль поражает большую площадь, захватывая грудь, живот и лицо.

Наиболее часто гемангиомы располагаются на лице (верхняя губа, лоб, околоушная область, окружность глаз), часто-на шее, туловище, конечностях.

Иногда-во внутренних органах(печень)

Если сосудистую опухоль сдавить пальцами, она уменьшается , бледнеет, а при прекращении давления принимает прежнюю форму и цвет.

Часто гемангиомы перестают расти и самостоятельно исчезают (капиллярная гемангиома). В других случаях поверхность гемангиом может изменяться: появляются участки некроза (омертвления): опухоль, изъязвляясь, может дать кровотечение и воспаление.

* Классификация гемангиом по С.Д.Терновскому (1959)

1. Истинные гемангиомы:

- а) капиллярные;
- б) кавернозные;
- в) комбинированные;
- г) смешанные

2. Ложные гемангиомы:

- а) плоские;
- б) звездчатые;
- в) пиококковые гранулемы;
- г) медиальные пятна

Классификация сосудистых опухолей и дисплазии

Опухоли	
Гемангиомы	Капиллярные Кавернозные Ветвистые
Гемангиомы	Капиллярные Кавернозные Кистозные
Смешанные	Гемлимфангиомы
Дисплазии	
Капиллярные	Плоские ангиомы «Винные пятна» Телеангиоэктазии (звездчатые ангиомы) Пиогенные гранулемы
Венозные	Аневризмы периферических вен Варикозное расширение вен Ангиоматозы Аплазия глубоких вен (синдром Клиппеля-Треноне)
Артериовенозные	Артериовенозные свищи (синдром Паркса-Вестермарка)







* Кавернозная гемангиома

КАВЕРНОЗНЫЕ ГЕМАНГИОМЫ РАЗЛИЧНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ



ГОЛОВЫ



СПИНЫ



плеча, предплечья и кисти

Кавернозная ангиома височной области

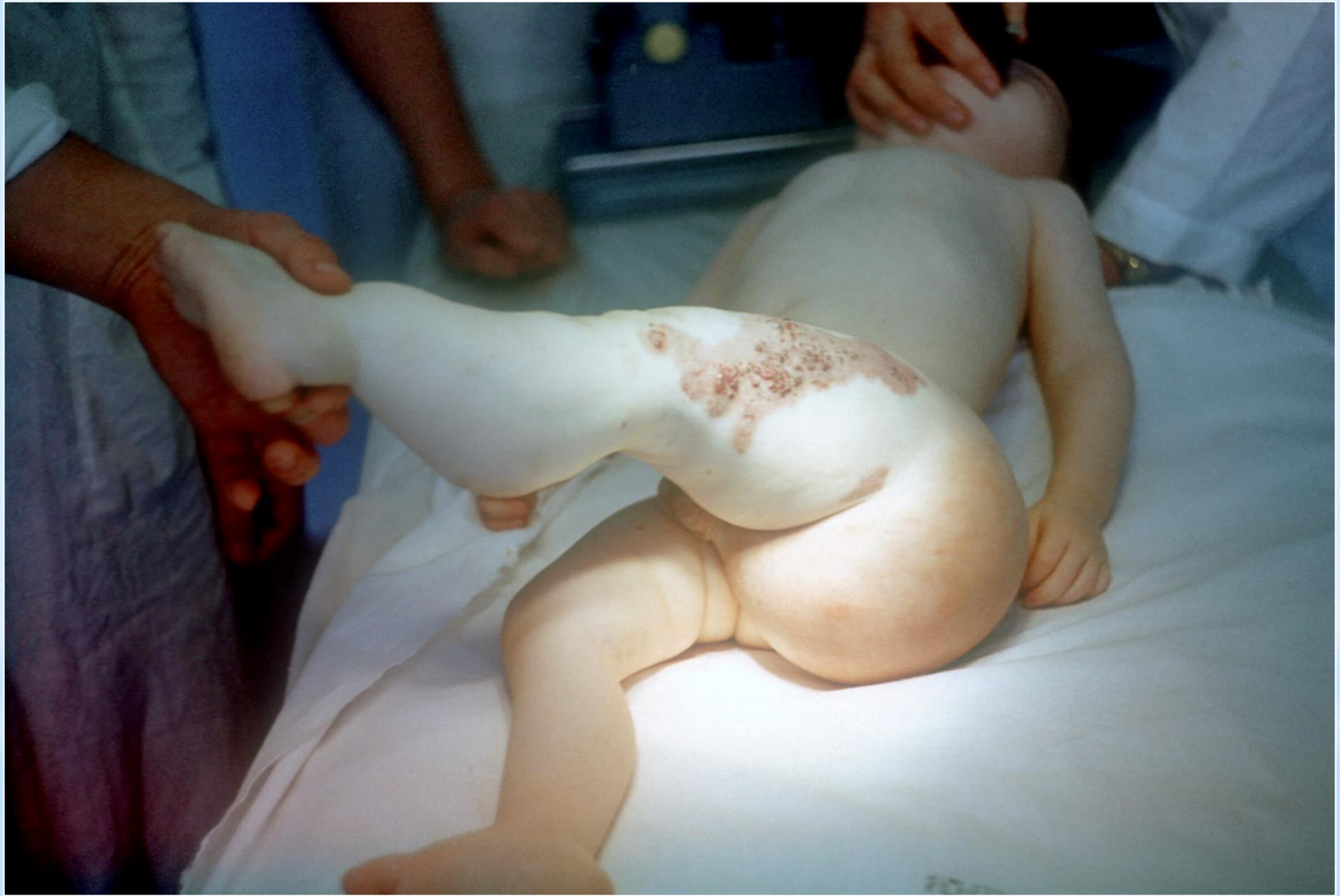


Кавернозная ангиома височной области



Кавернозная ангиома височной области







***ВИДЫ ЛЕЧЕНИЯ ГЕМАНГИОМ**

- * Хирургический метод**
- * Склерозирующая терапия**
- * Электрокоагуляция**
- * Гормональная и другие виды терапии**
- * Лучевая терапия**
- * Лазеротерапия**

* **ОПЕРАТИВНОМУ ЛЕЧЕНИЮ** (на это указывал известный детский хирург профессор С.Д. Терновский) подлежат все гемангиомы, которые могут быть удалены в пределах здоровых тканей без значительного косметического ущерба.

* **В НАСТОЯЩЕЕ** время в большинстве случаев проводится консервативное лечение.

Терапия В- блокаторами пропранололом проводится от 1 мес. до 1 мес- 1года.

Ниже приводится опыт лечения гемангиомы пропранололом, на кафедре детской хирургии

ТЕРАПИЯ ПРОПРАНОЛОЛОМ

СТАРТ ТЕРАПИИ – 14 ДНЕЙ ЖИЗНИ

ОБСЛЕДОВАНИЕ ПЕРЕД НАЗНАЧЕНИЕМ ПРЕПАРАТА:

- ЭКГ**
- ЭХО-КГ**
- КОНСУЛЬТАЦИЯ КАРДИОЛОГА**

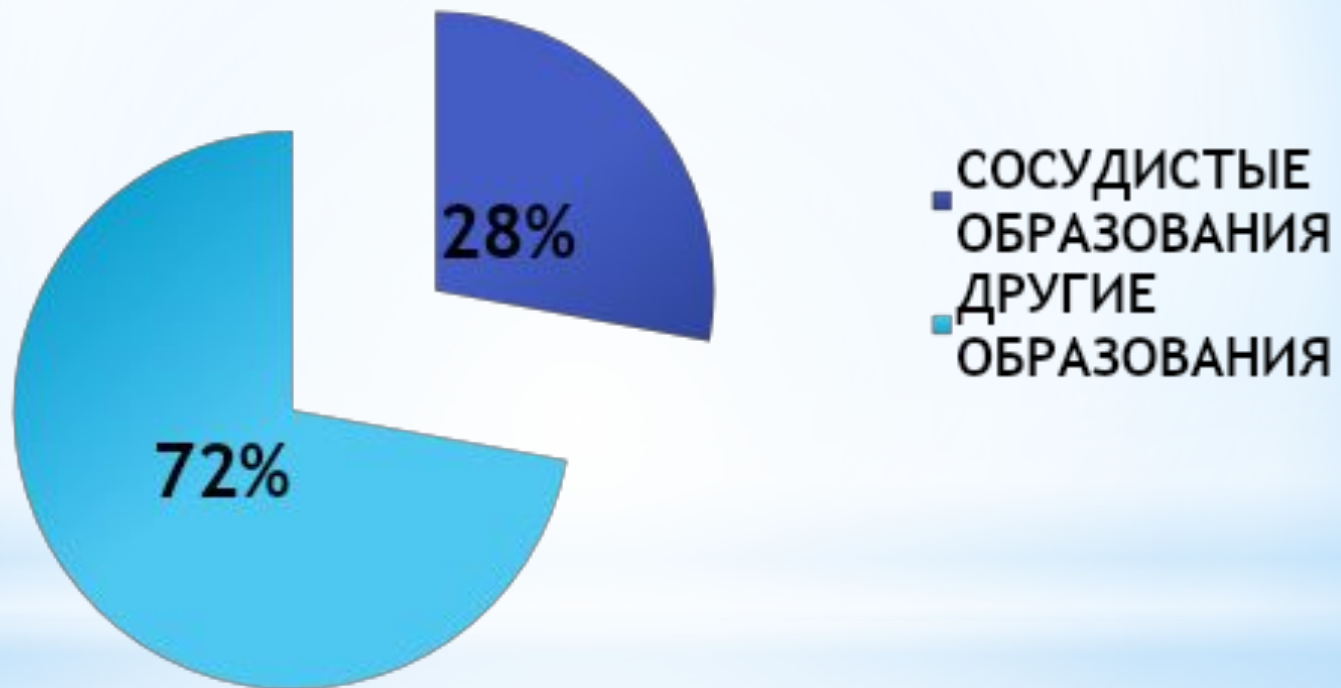
МОНИТОРИРОВАНИЕ ВИТАЛЬНЫХ ФУНКЦИЙ ПОСЛЕ НАЗНАЧЕНИЯ ТЕРАПИИ:

- ЧСС постоянно, круглосуточно**
- АД x 2 раза в день**
- контроль уровня тромбоцитов крови x 2 раза в неделю**

**НАЧАЛЬНАЯ ДОЗИРОВКА 0,5 мг/кг/сут в 3 приема
равномерно в течение суток**

**ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ
ПРОПРАНАЛОЛА В ЛЕЧЕНИИ
НОВОРОЖДЕННЫХ С
ОБШИРНЫМИ ГЕМАНГИОМАМИ
РАЗЛИЧНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ**

* ДОЛЯ НОВОРОЖДЕННЫХ С СОСУДИСТЫМИ АНОМАЛИЯМИ



НЕОТЛОЖНЫЕ ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ПЕРЕВОДА ИЗ РОДДОМА



**СЛОЖНАЯ
АНАТОМИЧЕСКАЯ
ЛОКАЛИЗАЦИЯ**



**БОЛЬШИЕ
РАЗМЕРЫ**



**СИНДРОМ КАЗАБАХА-
МЕРИТТА**

ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ



НЕ ПОДЛЕЖАТ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ



**ОТСУТСТВИЕ ДОСТАТОЧНОГО
ОБЪЕМА КОЖИ**



**ЗНАЧИТЕЛЬНЫЙ ОБЪЕМ
ВНУТРЕННЕГО КОМПОНЕНТА**

ТЕРАПИЯ ПРОПРАНОЛОЛОМ

СТАРТ ТЕРАПИИ – 14 ДНЕЙ ЖИЗНИ

ОБСЛЕДОВАНИЕ ПЕРЕД НАЗНАЧЕНИЕМ ПРЕПАРАТА:

- ЭКГ**
- ЭХО-КГ**
- КОНСУЛЬТАЦИЯ КАРДИОЛОГА**

МОНИТОРИРОВАНИЕ ВИТАЛЬНЫХ ФУНКЦИЙ ПОСЛЕ НАЗНАЧЕНИЯ ТЕРАПИИ:

- ЧСС постоянно, круглосуточно**
- АД x 2 раза в день**
- контроль уровня тромбоцитов крови x 2 раза в неделю**

**НАЧАЛЬНАЯ ДОЗИРОВКА 0,5 мг/кг/сут в 3 приема
равномерно в течение суток**

ТЕРАПИЯ ПРОПРАНОЛОЛОМ



ВЫПИСАНА ДОМОЙ В ВОЗРАСТЕ 1
месяца. Дозировка пропранолола 1,0
мг/кг/сут

ДЕВОЧКА Д.

Поступила в отделение на 6 с.ж.

Д-з: фиброангиома левой нижней
конечности.

ОБСЛЕДОВАНИЕ

- ЭКГ: синусовый ритм 124 – 143 в 1 мин, умеренные перегрузки правого желудочка
- ЭХО-КГ: пороков сердца не обнаружено, систоло-диастолическая функция желудочков не нарушена, показатели эхометрии камер сердца в пределах нормы
- КОНСУЛЬТАЦИЯ КАРДИОЛОГА: разрешена терапия в дозировке 0,5 мг/кг/сут
- в общ ан крови: Нь 173 (г/л), тромб 193 (10^9 /л), лейкоц 18,7 (10^9 /л)

РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ



ПЕРЕД ВЫПИСКОЙ:
Возраст 1 мес 1 нед
Дозировка препарата 1 мг/кг/сут
(2 недели)



АМБУЛАТОРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ:
Возраст 1 мес 3 нед
Дозировка препарата 1,5 мг/кг/сут
(1 неделя приема)

РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ



АМБУЛАТОРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ:
Возраст 3 месяца
Дозировка препарата 1,5
мг/кг/сут



АМБУЛАТОРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ:
Возраст 4 месяца
Дозировка препарата 1,5 мг/кг/сут

СИНДРОМ КАЗАБАХА-МЕРИТТА



Терапия КС в течение 2 недель не эффективна – тромбоцитопения, геморрагический колит, добавлен в терапию виферон

ДЕВОЧКА М.

Поступила в отделение на 1 с.ж.

Д-з: синдром Казабаха-Меритта.

ПРИ ПОСТУПЛЕНИИ

- в общ ан крови: Нь 142 (г/л), тромб 38 (10^9 /л), лейкоц 8,7 (10^9 /л)
- УЗИ интенсивный кровоток, структура неоднородная, глубина проникновения по передней поверхности грудной клетки 25 мм, в подмышечной области 17 мм, в области плеча 14 мм.
- ЭКГ предсердный ритм, легкая брадикардия, вертикальное положение ЭОС, изменения в миокарде
- ЭХО-КГ: пороков сердца не обнаружено, систоло-диастолическая функция желудочков не нарушена, показатели геометрии камер сердца

ТЕРАПИЯ ПРОПРАНОЛОЛОМ



**ВНЕШНИЙ ВИД ПРИ
ПОСТУПЛЕНИИ
ТРОМБОЦИТЫ 30 ТЫС**



**ЧЕРЕЗ 14 ДНЕЙ ЛЕЧЕНИЯ (1
МГ/КГ/СУТ), ТРОМБОЦИТЫ 127 ТЫС**

ТЕРАПИЯ ПРОПРАНОЛОЛОМ



**ВНЕШНИЙ ВИД ПРИ
ПОСТУПЛЕНИИ
ТРОМБОЦИТЫ 30 ТЫС**



**ЧЕРЕЗ 14 ДНЕЙ ЛЕЧЕНИЯ
(1мг/кг/сут), ТРОМБОЦИТЫ 127
ТЫС**

АМБУЛАТОРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ



Возраст 6 месяцев
Дозировка 2
мг/кг/сут



АМБУЛАТОРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ



Возраст 8 месяцев
Дозировка 2
мг/кг/сут



Амбулаторный этап.

При следовании любому из протоколов ведения пациент должен посещать врача из группы исследователей амбулаторно. Первый визит - через 2 недели, далее каждый месяц. Каждый визит - оценка уровня ЧСС, АД, глюкозы крови, измерение веса пациента. Оценивают состояние гемангиомы, проводится фото документация, УЗИ (по показаниям), корректировка дозы.

отсутствие эффекта на пропранолол – 2 пациента

Эффективность пропранолола
более 99%





До лечения

Через 4 года после
лечения



* Простая гемангиома большой площади



До лечения



Через 12 лет после криодеструкции

Формы гемангиом печени

Фокальные образования выявлены у 13 (33,3%) детей,
Мультифокальные у 19 (48,7%),
Диффузные у 5 (12,8%) пациентов.

1.Терапия В- блокаторами пропранололом проводится от 1 мес. до 1 г. 2 м.

В-блокаторов, ребенка взвешивали для расчета дозировки. Начальную дозировку препарата определяли из расчета 1 мг/кг/сут.

При отсутствии значимого клинического эффекта при контрольном УЗ + ДС печени дозу увеличивали до 2 мг/кг/сут.

Прием должен осуществляться с минимальным интервалом 8 ч. в 2-3 приема.

2.Эндоваскулярное лечение (25,6%) в возрасте от 3 месяцев до 5 лет.

3. Открытое хирургическое вмешательство (23%), среди которых у 1 пациента выявлена диффузная, у 2 –

Частота встречаемости гемангиом у новорожденных 2%.

Однако среди детей до 1 года (12%).

Гемангиома (22,9%) у недоношенных новорожденных массой тела менее 1000 г. Около 90% инфантильных гемангиоэндотелиом диагностируются в первые 6 мес. жизни, из них 1/3 в первые месяц. Данная патология чаще встречается у девочек.

Гемангиомы печени, однако крупные исследования указывают меньшую цифру -10-15%.

Медикаментозная терапия В – блокаторами является эффективным и безопасным методом лечения детей с инфантильными гемангиомами печени.

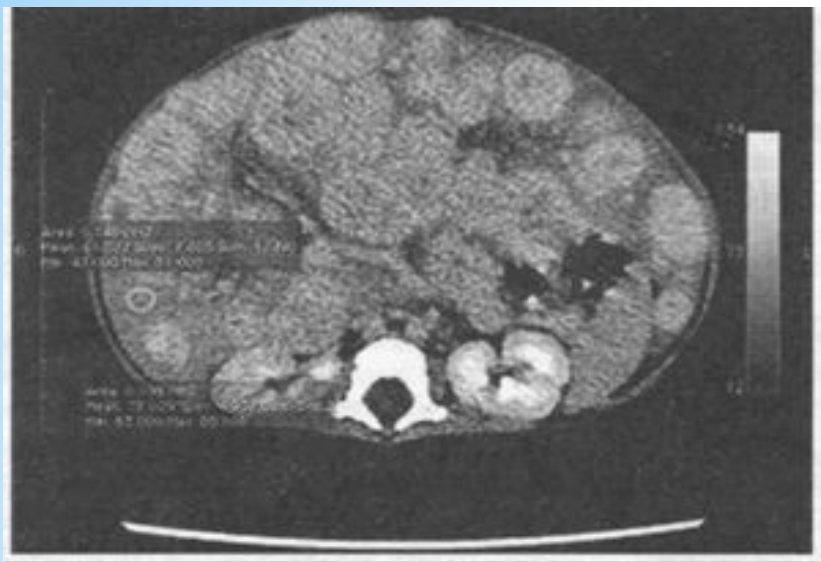


Рис. 1. КТ мультифокальная форма гемангиомы печени.

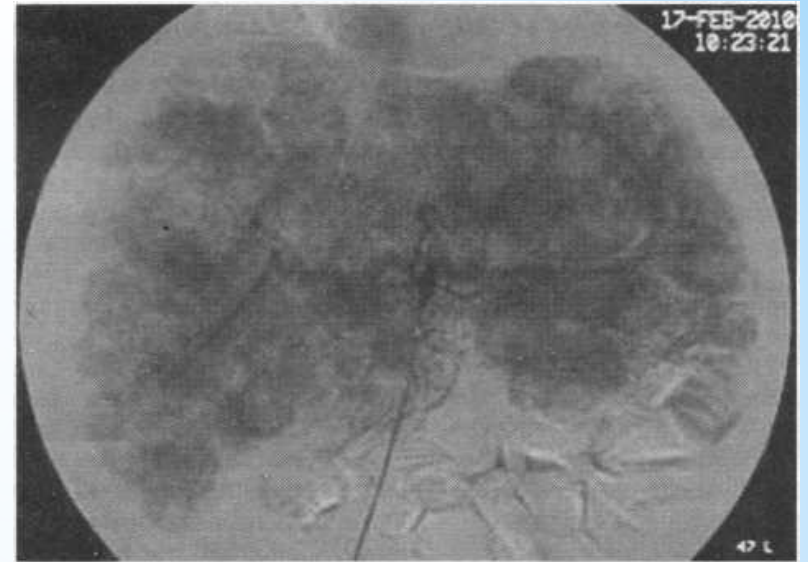


Рис. 2. Ангиография мультифокальная форма гемангиомы печени.



Рис. 3. УЗИ+ДС мультифокальная форма гемангиомы печени.

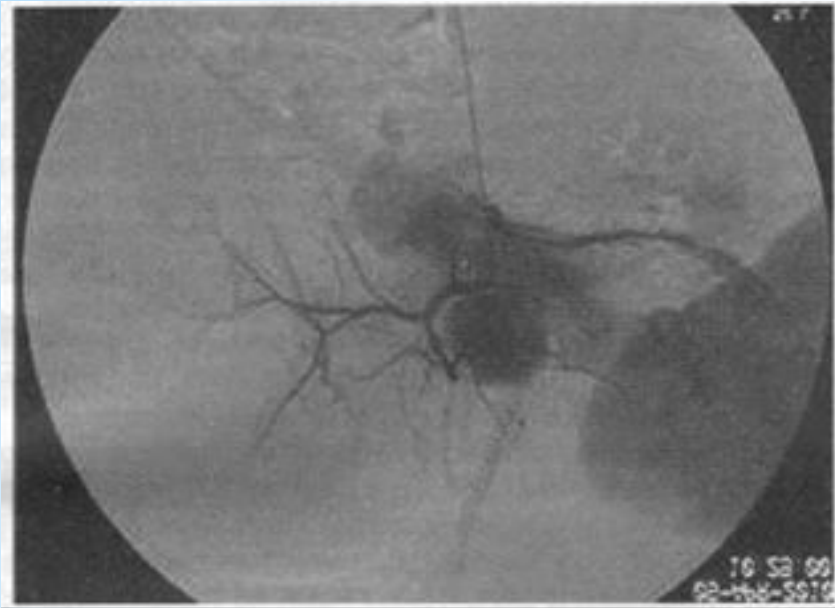


Рис. 4. Гемангиома печени до
эндоваскулярной окклюзии.

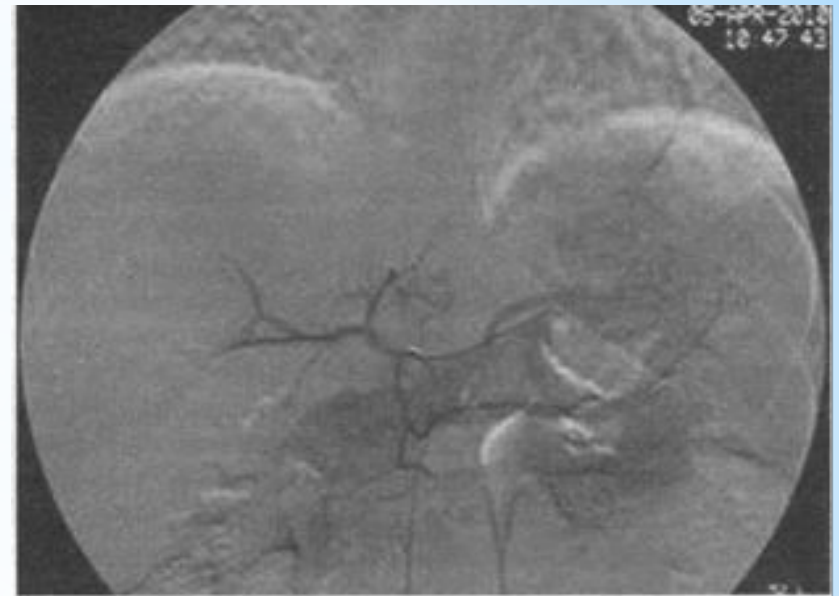


Рис. 5. Гемангиома печени после
эндоваскулярной окклюзии.

Больная с двухсторонней гемангиомой околоушной области



До
лечения



После СВЧ-деструкции

КРОМЕ ГЕМАНГИОМ, У ДЕТЕЙ ЧАСТО ВСТРЕЧАЮТСЯ И ДРУГИЕ СОСУДИСТЫЕ ОПУХОЛИ – Л И М Ф А Н Г И О М Ы. ЛИМФАНГИОМЫ-ОПУХОЛИ, СОСТОЯЩИЕ ИЗ НОВООБРАЗОВАННЫХ И РАСШИРИЕННЫХ ЛИМФАТИЧЕСКИХ СОСУДОВ. ПО СВОЕМУ СТРОЕНИЮ ОНИ БЫВАЮТ РАЗНЫЕ И МОГУТ ИМЕТЬ ВИД НЕБОЛЬШИХ РАЗРАСТАНИЙ НА КОЖЕ ЛИЦА, ЧАЩЕ ШЕЙ. ЛИМФАНГИОМЫ-МЯГКАЯ БЕЗБОЛЕЗНЕННАЯ ОПУХОЛЬ, КОЖА НАД НЕЙ, КАК ПРАВИЛО, НЕ ИЗМЕНЕНА, ИРОГДА ИСТОНЧЕНА ОТ ПЕРЕРАСТЯЖЕНИЯ ПРИ БОЛЬШИХ РАЗМЕРАХ ОПУХОЛИ. ЛИМФАНГИОМЫ, РАСПОЛАГАЮЩИЕСЯ В ОБЛАСТИ ШЕЙ И ПОДМЫШЕЧНОЙ ВПАДИНЫ, МОУТ ДОСТИГАТЬ ОЧЕНЬ БОЛЬШИХ РАЗМЕРОВ (РИС.) .ЛИМФАНГИОМЫ МОГУТ НАГНАИВАТЬСЯ.

* Наш опыт

С 2006 по 2013 г. в Республиканской детской клинической больнице, г.Уфы оперировано **43 ребенка** с лимфангиомой различной локализацией

Возраст детей:

- 1- 30 дн.– 12 детей
- от 1 до 6 мес. –14 детей
- от 1 до 3 лет –10 детей
- от 5 до 7 лет –7 детей.

Всего 43

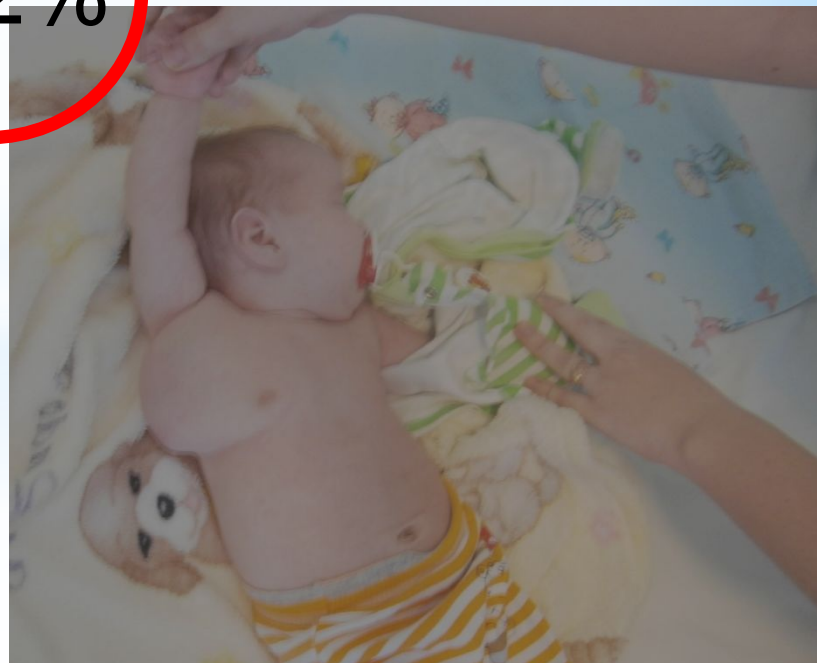
60,5%



* Локализация лимфангиомы



65,2%



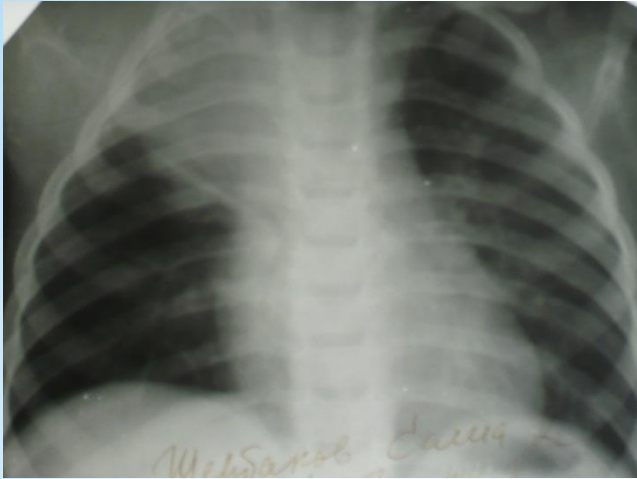
Структура лимфангиом в зависимости от локализации

Шеи	8
Шеи и средостения	3
Поднижнечелюстная	5
Подмышечная	12
Средостения	7
Брыжейки тонкой кишки	4
Поджелудочной железы	1
Большого сальника	1
Забрюшинная	1
Нижней конечности	1
Итого	43

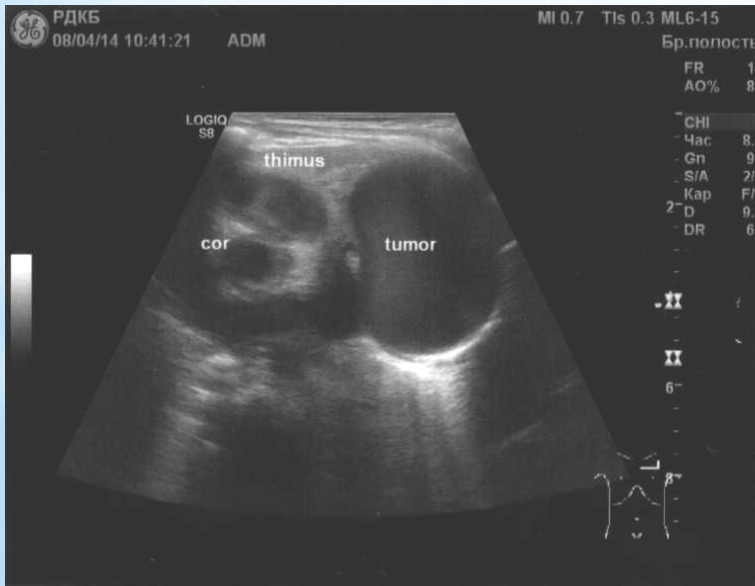
} 65,2 %

} 34,8 %

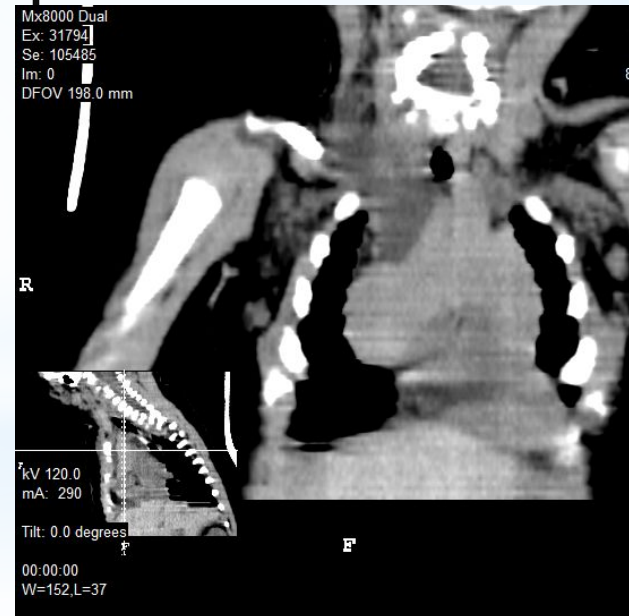
Лучевые методы диагностики



Рентгенография

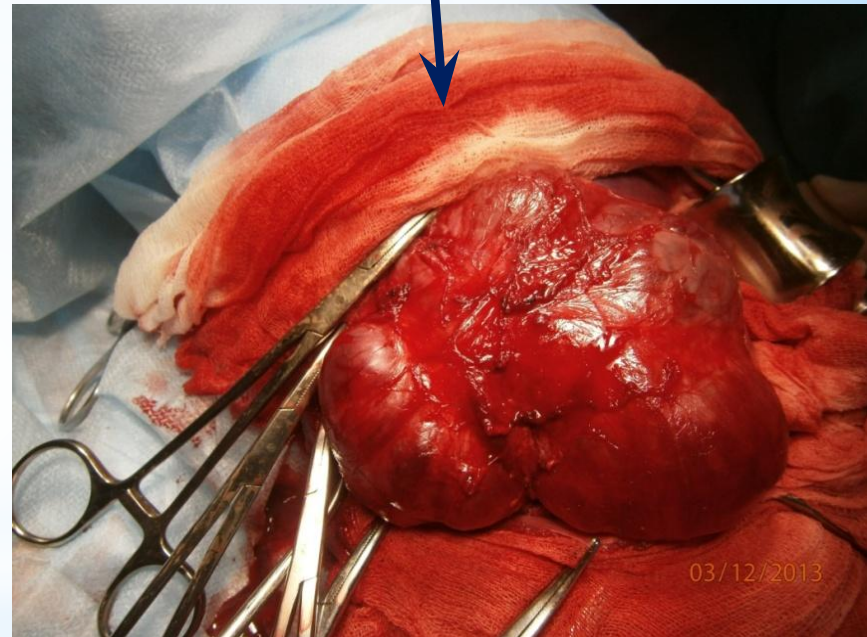
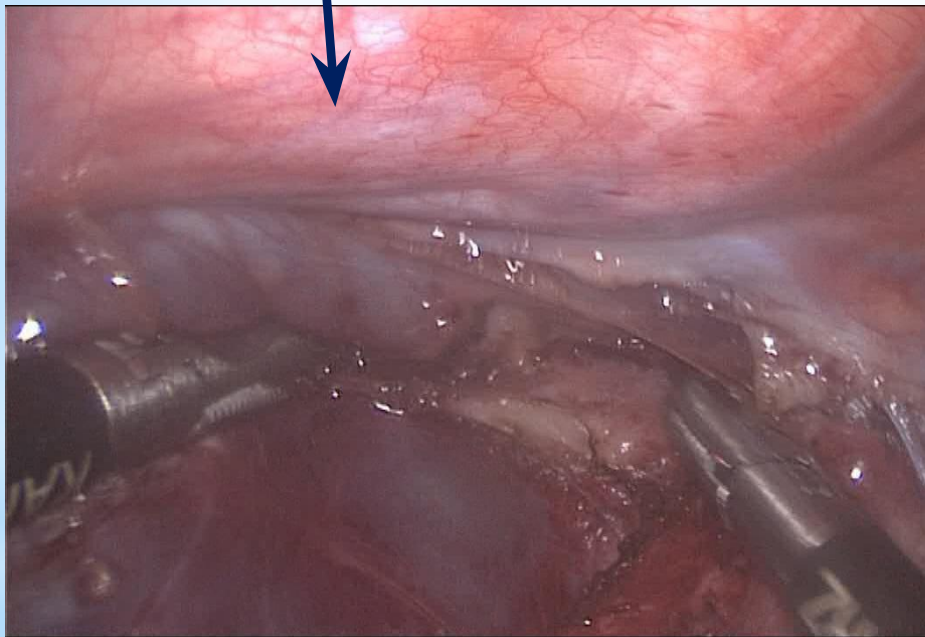


УЗИ



КТ

Торакоскопия, лапароскопия, лапаротомия



Хирургическое вмешательство при лимфангиоме

Вид вмешательства	Количество
Удаление лимфангиомы	37
Резекция тонкой кишки(анастомоз)	3
Вылущивание лимфангиомы	1
Резекция хвоста поджелудочной железы с лимфангиомой	1
Резекция сальника с лимфангиомой	1
Всего	43

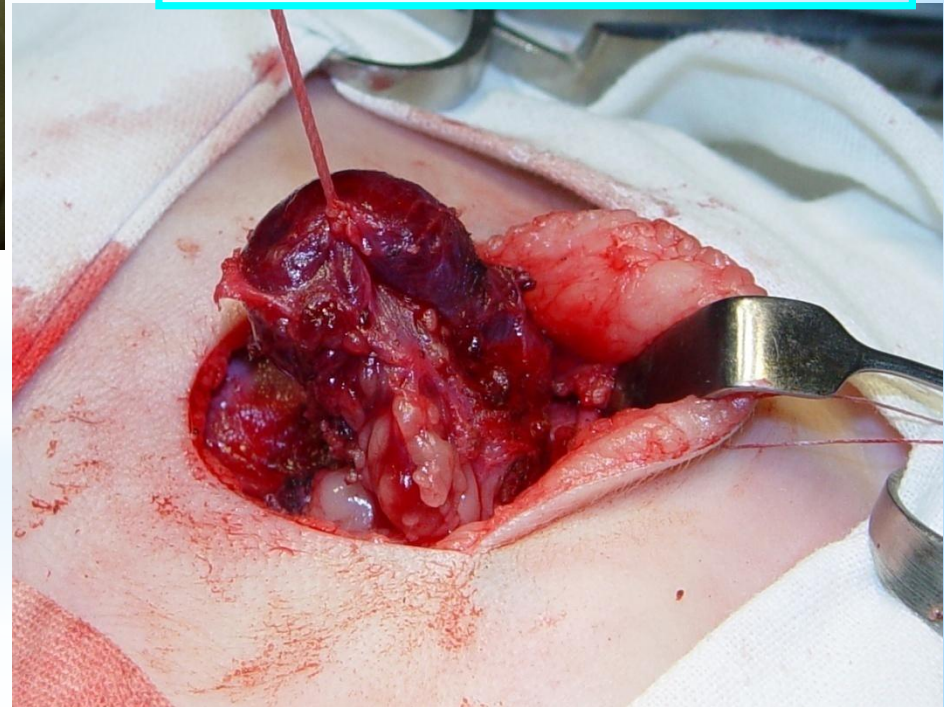
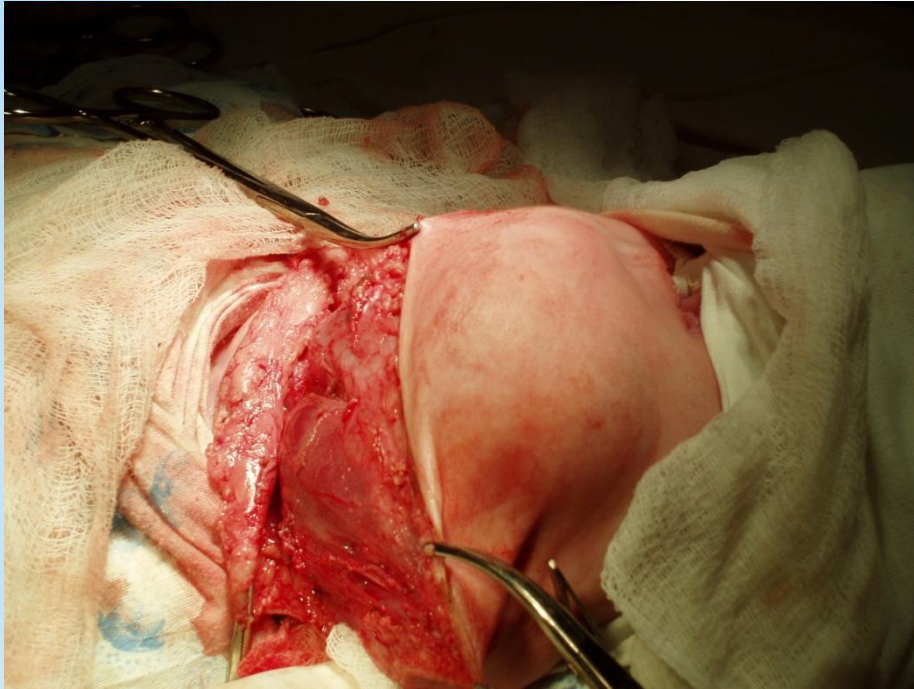
Операция экстренная -4

плановая -39

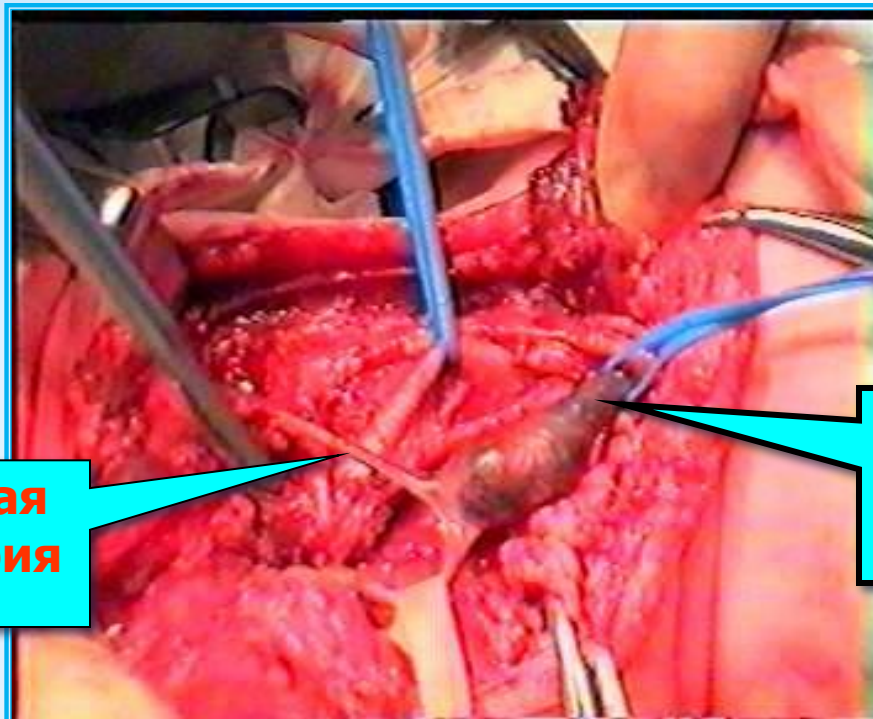
Одномоментная – 40

Двухэтапная - 3 (с лимфангиомой шеи , прорастающей в средостение

Ход операции



СОСУДЫ В ОБЛАСТИ ОПЕРАЦИОННОЙ РАНЫ (операция - удаление лимфангиомы)

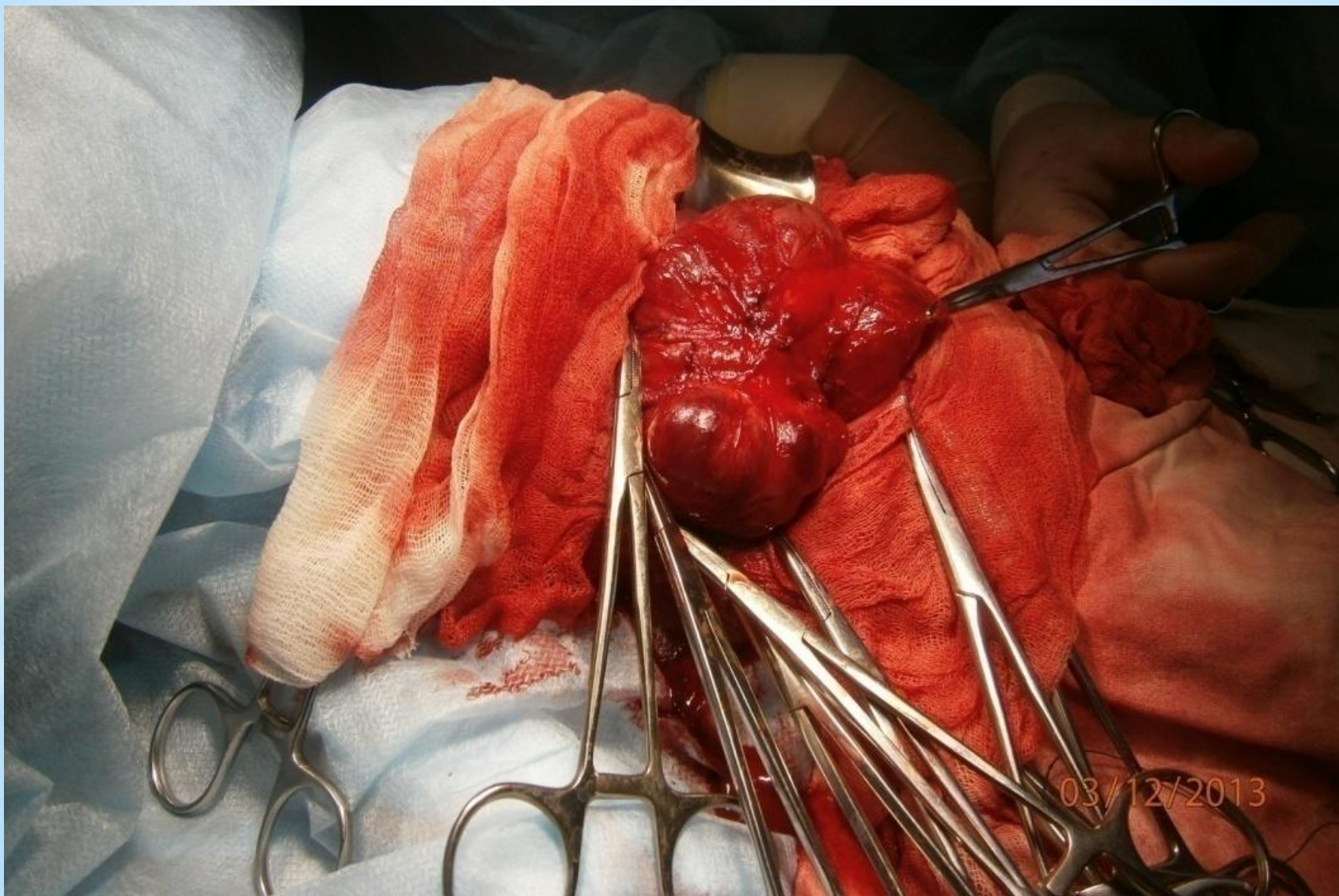


**сонная
артерия**

**наружная
яремная
вена**



Многокамерная кистозная лимфангиома тонкой кишки



* ЛИМФГЕМАНГИОМА



*** Злокачественные новообразования * у детей встречаются значительно реже, чем у взрослых. Частота ОЗ составляет 13-15 случаев на 100 тыс. детского населения, в то время как у взрослых подобный показатель достигает 300 и более.**

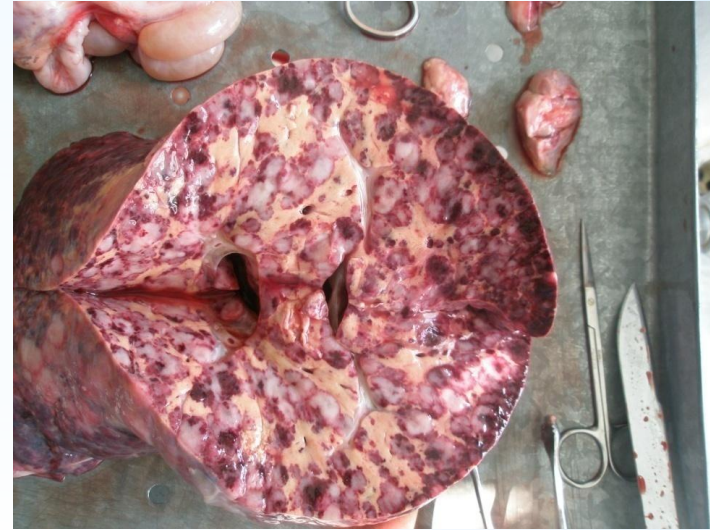
Около 70% удается ввести в стойкую ремиссию, около 30%-
гибель

**10% в структуре детской
смертности**

В РБ каждые 3 дня - новый
случай ЗНО

Помимо распространенности, у детей структура онкологических заболеваний другая. У взрослых более 70% всех ЗО составляют эпителиальные опухоли (рак), то у детей в 4% случаев. Половину новообразований - гемобластозы (у взрослых не более 10%)

* Большая часть ОЗ у детей представлена
опухолями, имеющими
дизонтогенетическое происхождение.
В этиологии ряда ВрО
[ретинобластомы, нефробластомы и
нейробластомы] играют ведущую роль
генетические факторы.



***Нейробластома
надпочечника - МТС в
печень**

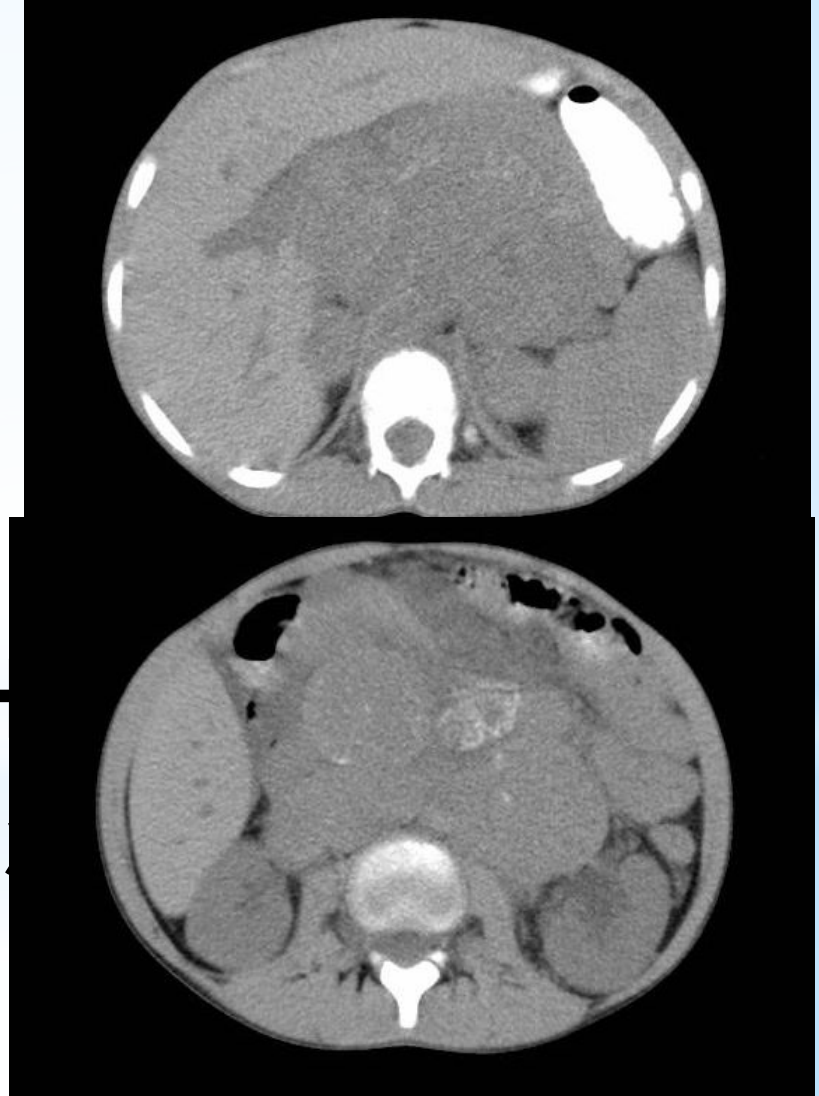


**13 мес, на момент
диагностики**



**1 мес спустя
от
начала**

СТО



Некоторые виды новообразований у детей способны к спонтанной регрессии. Нейробластомы у ребенка первого года жизни, когда она может самопроизвольно исчезнуть либо созреть в доброкачественную ганглионеврому (феномен «дозревания опухоли»).

Этим процессам могут способствовать определенный иммунный фон, реакция организма на операционную травму и другие факторы.

В последние годы утвердилась теория трансплацентарного бластомогенеза, большинство эмбриональных новообразований у детей возникает вследствие попадания канцерогенных веществ от матери к плоду через плаценту.

Это подтверждается более высоким уровнем заболеваемости детей, чьи матери во время беременности применяли синтетические лекарственные препараты, курили, злоупотребляли алкоголем и наркотиками.

Опухолевые маркеры:

- α фетопротейн (АФП) – при сложных герминогенных опухолях (ГГО) и злокачественных опухолях печени,
- хронический гонадотропин – при хорикарциномах,
- катехоламины и их метаболиты (дофамин, дигидроксифенилаланин – ДОФА, ванилилминдальная и гомованилиновая кислоты – при НБЛ.

Если в патогенезе злокачественных опухолей у взрослых большую роль играет длительная экспозиция канцерогенных факторов внешней среды, то у детей подобной зависимости нет. Однако в последние годы признана теория трансплацентарного бластомогенеза, согласно которой большинство эмбриональных новообразований у детей возникает вследствие переноса канцерогенных веществ от матери к плоду через плаценту. Теорию подтверждает более высокий уровень заболеваемости детей, матери которых во время беременности принимали стильбэстрол, диэтилстильбэстрол, курили, злоупотребляли

* Если в патогенезе ЗО у взрослых большую роль играет длительная экспозиция вредных канцерогенных факторов внешней среды и производства, то у детей подобной зависимости нет. (Рыков М.Ю. и

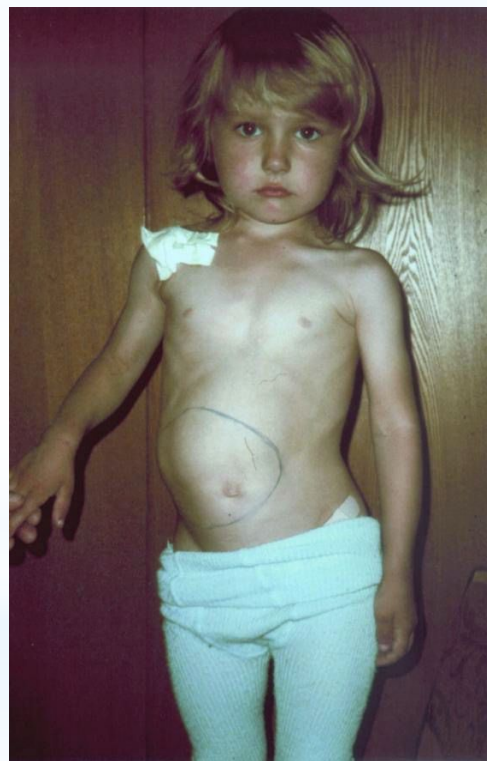
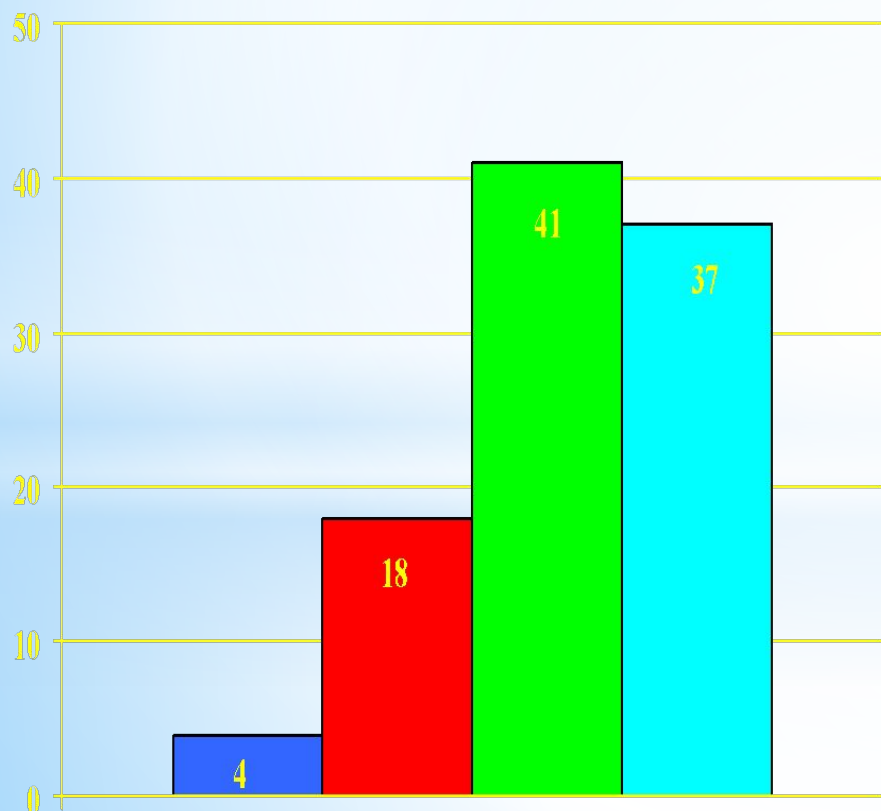
* Турабов И.А 2018г)

* Структура новообразований у детей, а так же их возрастные особенности определяют и **сложности диагностики** этих состояний. Они связаны с трудностями выяснения жалоб и анамнеза болезни, с преобладанием опухолей «скрытых локализаций»

* Со множеством «заболеваний-масок», под которыми скрываются проявления злокачественных опухолей, с преобладанием в клинической картине у маленьких детей, как и при других хирургических заболеваниях, общих проявлений над местными признаками.

РАСПРЕДЕЛЕНИЕ БОЛЬНЫХ ПО СТАДИЯМ ПРИ ПОСТУПЛЕНИИ В РДКБ

■ T1 ■ T2 ■ T3 ■ T4



* Клинические группы

онкологических больных

* IA подозрение на ЗНО

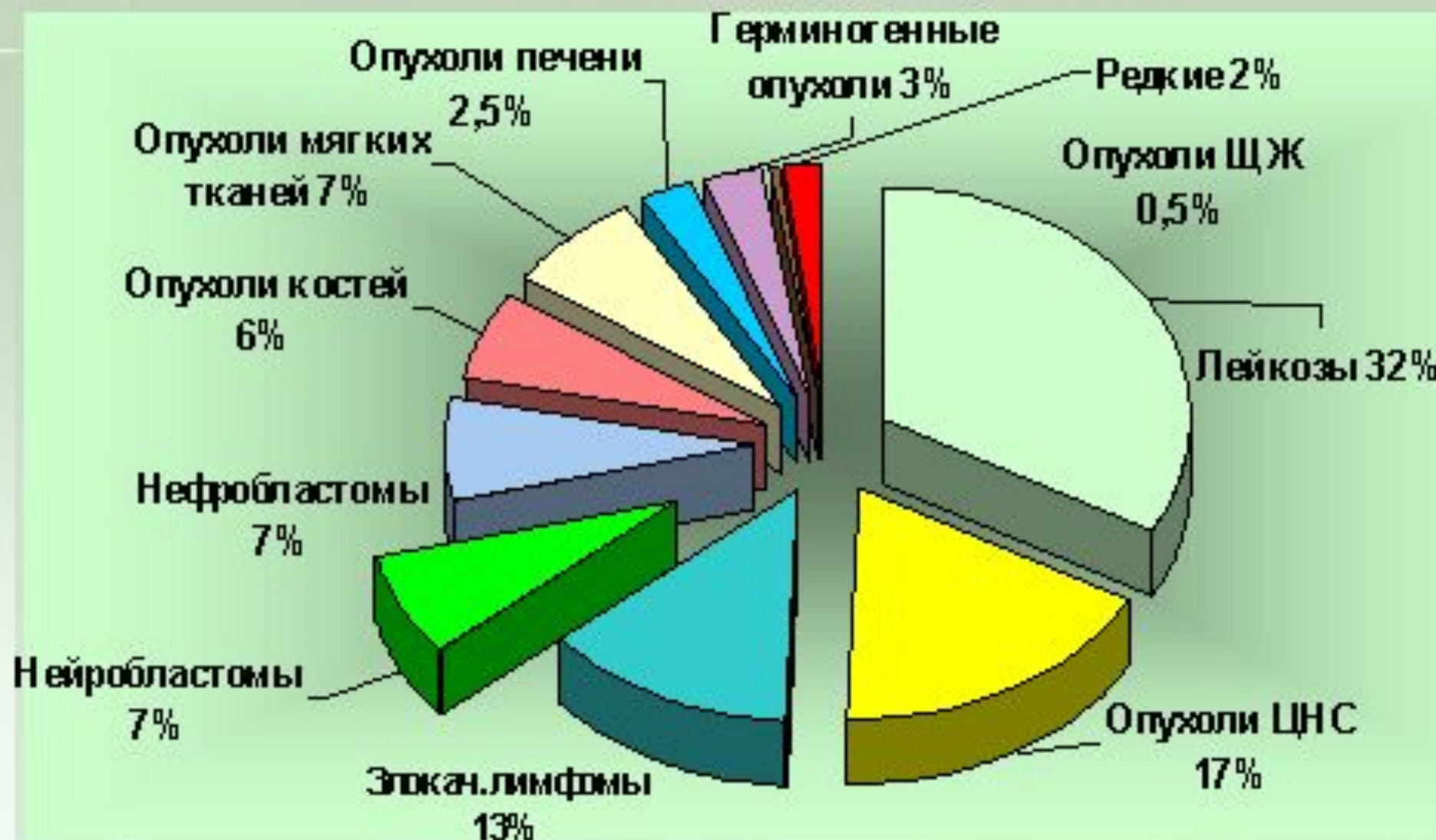
* IB больные с предраком

* II подлежащие радикальному лечению

* III лица, излеченные от ЗНО

* IV лица, подлежащие только симптоматическому лечению (с запущенной формой)

Структура злокачественных опухолей у детей



Особенности онкологии детского

возраста

	Дети	Взрослые
Злокачественные новообразования - ЗНО	Реже (10-15 случаев на 100 тыс населения)	Чаще (300 случаев на 100 тыс. взр. населения)
Эпитеальные опухоли	Не более 4%	Рак 70%
ЗНО	Гемобласты 50%	Гемобласты 10%
Спонтанный регресс	Да	Нет
Нейробластома - НБЛ	У детей 1 года жизни	Нет

Самопроизвольное исчезновение или	Да	Нет
Созревание в доброкачественную ганглионеврому (феномен дозревания опухоли)	Да	Нет
Особенности диагностики	Трудность выяснения жалоб и анамнез	Нет
Преобладание общих симптомов над местными – меньше 3 лет	Да	Нет
Общие симптомы	Рано	Нет
Местные симптомы	Поздно	Нет

Структура онкологической патологии у детей и взрослых

Тип новообразования	Удельный вес в структуре, %	
	дети	взрослые
Острые лейкемии	28	4
Злокачественные лимфомы	18	6
Опухоли ЦНС	16	6
Опухоли почек	7	0,5
Нейрогенные опухоли	6	2
Опухоли костей	6	1
Опухоли мягких тканей	6	2
Ретинобластома	4	2
Эпителиальные опухоли	4	73,5
Опухоли яичек	3	2
Опухоли печени	2	1
Прочие	2	1

- # Особенности лечения опухолей у детей
- * Сочетание опухоли с пороками
 - * Нарушение анатомо-топографических соотношений
 - * Большие операции у маленьких детей
 - * Высокая химио- и радиочувствительность опухолей
 - * Особенности оценки результатов лечения

Общие признаки проявляются гораздо раньше местных, они объединяются терминами «первичный опухолевый симптомокомплекс» (ПОС).

ПОС наиболее часто включает гиподинамию, отсутствие аппетита, похудание, вялость, слабость, быструю утомляемость, капризность, анемию, субфебрилитет, дерматиты.

* Методы лечения

- Комплексное лечение
- хирургия
- химия
- луч

Онкологические заболевания у детей имеют свои особенности. К примеру, известно, что раковые заболевания у детей, в отличие от взрослых, являются казуистикой и встречаются чрезвычайно редко. Общая заболеваемость злокачественными опухолями у детей относительно невелика и составляет примерно 1-2 случая на 10000 детей, в то время как у взрослых этот показатель в десятки раз выше. Примерно треть случаев злокачественных новообразований у детей составляют лейкемии или лейкозы. Если у взрослых 90% опухолей связано с воздействием внешних факторов, то для детей несколько большее значение имеют генетические факторы.

Из факторов окружающей среды наиболее значимыми являются:

Солнечная радиация (избыток ультрафиолета)

Ионизирующие излучения (медицинское облучение, облучение радоном помещений, облучение вследствие чернойбыльской аварии)

Курение (в том числе пассивное)

Химические агенты (канцерогены, содержащиеся в воде, пище, воздухе)

Питание (копченые и жареные продукты, отсутствие должного количества клетчатки, витаминов, микроэлементов)

Медикаменты. Лекарства с доказанной канцерогенной активностью исключены из медицинской практики. Однако, существуют отдельные научные исследования, показывающие связь длительного применения некоторых лекарств (барбитураты, диуретики, фенитоин, хлорамфеникол, андрогены) с опухолями. Цитостатики,

Вирусные инфекции. Сегодня существует большое количество работ, доказывающих роль вирусов в развитии многих опухолей. Наиболее известными являются вирус Эпштейн-Барра, вирус герпеса, вирус гепатита В.

Особая роль отводится генетическим факторам. Сегодня известно около 20 наследственных заболеваний с высоким риском озлокачествления, а также некоторые другие заболевания, увеличивающие риск развития опухолей. Например, резко увеличивают риск развития лейкемии болезнь Fanconi, синдром Bloom, Атаксия-телеангиэктазия, болезнь Bruton, синдром Wiskott-Aldrich, синдром Kostmann, нейрофиброматоз. Увеличивают риск лейкемии также синдром Дауна и синдром Кляйнфельтера.

Эмбриональные опухоли возникают вследствие перерождения или ошибочного развития зародышевых клеток, что ведет к активному размножению этих клеток, гистологически схожих с тканями эмбриона или плода. К ним относятся: PNET (опухоль из нейроэктодермы); гепатобластома; герминогенные опухоли; медуллобластома; нейробластома; нефробластома; рабдомиосаркома; ретинобластома;

Ювенильные опухоли возникают в детском и юношеском возрасте вследствие малигнизации зрелых тканей. К ним относятся: Астроцитомы; лимфогранулематоз (Болезнь Ходжкина); неходжкинские лимфомы; остеогенная саркома; синовиальная хондроматозная карцинома

Патогенез некоторых опухолей (десмоиды, рак щитовидной железы и др.) укладывается в теорию Рибберта, согласно которой очаг хронического воспаления служит фоном для возникновения опухолевого роста. Определенную роль в онкогенезе играют вирусы, а также мутации, изменяющие биохимическую структуру клетки. Важное место занимает ионизирующее излучение – многократные рентгеновские просвечивания или лучевые воздействия, проводимые с терапевтической целью. В частности, лучевое лечение персистирующей зубной железы значительно повлияло на увеличение процента рака щитовидной железы и лейкемии в детском возрасте (Duffiet. al., Clark). Высказано предположение, что воздействие на родителей радионуклидов является более вероятным фактором риска развития раковых заболеваний у детей, чем непосредственное внешнее облучение.

Особой, специфичной для некоторых новообразований детского возраста является способность их к **спонтанной регрессии**. Последняя свойственна гемангиоме, юношеской папилломе, нейробластоме и ретинобластоме. Причины этого явления неясны.

Одна из важнейших особенностей опухолей детского возраста — существование **семейного предрасположения** к некоторым новообразованиям, в частности, к ретинобластоме, хондроматозу костей и полипозу кишечника. Установление в анамнезе такой отягощенной наследственности намечает пути профилактики и облегчает своевременное распознавание этих опухолей у детей.

Весьма ответственна роль клинициста-педиатра или детского хирурга, который первым проводит обследование больного и направляет мысль других специалистов по правильному или ложному пути. Скрытое течение и неопределенность проявлений опухолевого роста в начале заболевания делают весьма трудным дифференциальный диагноз от других более частых и типичных болезней. Во избежание ошибок уже при первом клиническом исследовании больного ребенка диагноз злокачественной опухоли должен быть включен в число возможных предполагаемых заболеваний и отвергнут лишь после достоверных доказательств неопухолевой природы процесса.

Клиницисту обычно встречаются два варианта:

- 1) когда наличие опухоли выявляется сразу и
- 2) когда физикальными методами обследования опухоль выявить не удастся.

Для диагностики в детской онкологии используют весь спектр современных клинико-диагностических и лабораторных методов исследования:

Клинико-anamnестические данные, включая пробандные исследования наследственности.

Данные медицинской визуализации (МРТ, УЗИ, РТК или КТ, широкий спектр рентгенографических методов, радиоизотопные исследования)

Лабораторные исследования (биохимические, гистологические и цитологические исследования, оптическая, лазерная и электронная микроскопия, иммунофлуоресцентный и иммунохимический анализ)

Молекулярно-биологические исследования ДНК и РНК (цитогенетический анализ, Саузерн-блоттинг, ПЦР и некоторые другие)

ПЭТ-КТ

1. Различные тесты крови

Полный анализ крови . Показывает количество эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов, проверяет долю последних на один кубический миллиметр крови. Отличие от нормы указывает на аномальные процессы в организме и возможную болезнь.

Анализ на скорость оседания эритроцитов. Это тест для определения скорости оседания клеток крови. Темпы оседания указывают на изменения, которые произошли в организме. Скорость оседания в крови может указывать на воспаления в организме. В случае онкологического заболевания или острого воспаления происходит быстрое оседание эритроцитов.

Анализ работы печени и почек. Этот анализ может выявить изменение химического состава крови и возможность предположить о существующих изменениях в функционировании печени и почек, являющимися фильтром крови для удаления отходов.

Онкомаркеры. Некоторые виды рака можно диагностировать при помощи анализа крови на онкологические маркеры, кроме того, этот анализ указывает на степень эффективности избранного метода лечения.

Ультразвуковое исследование

Ультразвуковая диагностика – абсолютно безвредный метод исследования, не требующий от больного никакой предварительной подготовки и не занимающий много времени. С помощью УЗИ можно определить состояние органов, оценить кровоток, по состоянию которого можно с большой достоверностью судить о наличии патологии или ее отсутствии. УЗИ диагностика – это метод, основанный на принципе отражения ультразвуковых волн, передаваемых различным тканям и органам и отраженных от структур тела, обладающих разной ультразвуковой проницаемостью.

Компьютерная томография (КТ)

МРТ (магнитно-резонансная томография)

Изотопное сканирование

В организм ребёнка через вену вводится малое количество абсолютно безвредного радиоактивного препарата. Через некоторое время проводят сканирование при помощи рентгеновского аппарата и фиксируют места большой

Пункция костного мозга

Результаты пункции костного мозга указывают на процесс формирования различных клеток крови. Этот метод применяется при диагностировании лейкоза или оценки эффективности проводимой терапии. При других заболеваниях этот анализ указывает на распространение болезни на костный мозг. Проба костного мозга может браться с нескольких участков тела: таза, груди или позвоночника. Процедура проводится под местным наркозом. Иглу вводят в кость, для достижения её губчатой части, после чего проводится набор костного мозга в шприц. Процедура набора немного болезненна, но продолжается не более 1-2 секунд.

Люмбарная пункция (LP)

Биопсия

Детям биопсия проводится под общим наркозом, так что при проведении процедуры ребенок ничего не чувствует. Полученный материал направляют в патологическую лабораторию для проверки и последующей постановки диагноза.

Изменения генетического материала клетки

Клетки опухоли проходят тестирование на изменения в генетическом материале. Исследование изменений помогают диагностировать заболевание, и даёт возможность оценить степень эффективности лечения. Для этого часто приходится повторять некоторые тесты по несколько раз.

Ниже представлены распространенные среди детей виды опухолей и методы их лечения. Наиболее важным фактором в положительном исходе является своевременное обнаружение и выбор правильной тактики лечения.

Лейкоз (лейкемия)

Острый лимфоцитарный лейкоз (Acute lymphocytic leukemia (ALL))

Острый миелоцитарный лейкоз (Acute myeloid leukemia (AML))

Лимфома (LYMPHOMA)

Лимфома Ходжкина. (Болезнь Ходжкина)

Неходжкинская лимфома (NHL)

Опухоли нервной системы

Опухоли головного мозга

Нейробластомы и опухоли глаз

Ретинобластомы

Опухоли конечностей (Саркомы)

Опухоли печени

Опухоли почек

Опухоли надпочечников

Опухоли половой системы

Герминогенные опухоли

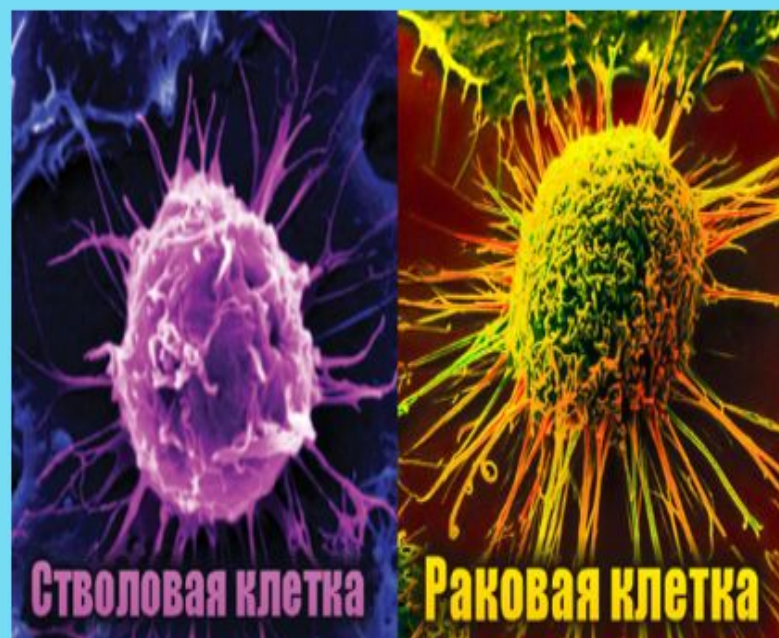
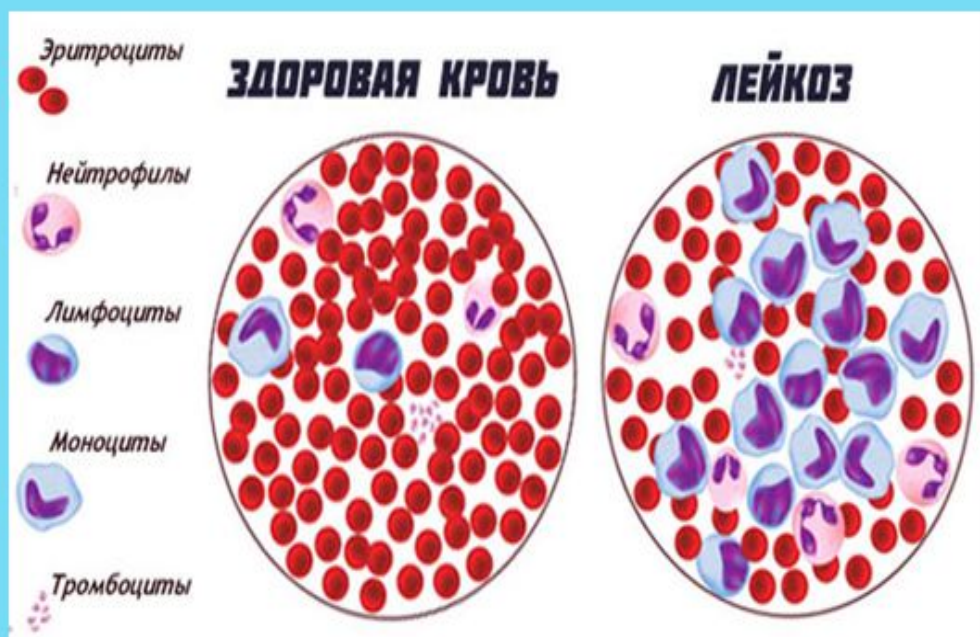
Гистиоцитоз. Лангергансоклеточный гистиоцитоз

Опухоли щитовидной железы

Опухоли носоглотки

Опухоли кожи.

- Раковые заболевания у детей встречаются крайне редко. 1-2 случая на 10000 детей. У взрослых в 20 раз чаще.
- Треть заболеваний у детей составляют лейкемии и лейкозы.
- Опухоли чаще связаны чаще с генетическими факторами (у взрослых 90% опухолей связаны с внешними факторами).



Методы лечения детской онкологии схожи с методами лечения взрослых пациентов и включают в себя хирургию, лучевую терапию и химиотерапию. Но лечение детей имеют свои особенности.

Так, на первом месте у них стоит **химиотерапия**, которая благодаря протокольному методу лечения заболеваний и постоянному его усовершенствованию во всех экономически развитых странах становится максимально щадящей и максимально эффективной.

Лучевая терапия у детей должна иметь строгое обоснование, т.к. может иметь последствия для нормального роста и развития облучаемых органов. **Хирургическое лечение** сегодня обычно дополняет химиотерапию и лишь при нейробластомах предшествует ей. Достаточно широко используются новые малотравматичные хирургические методики (эмболизация сосудов опухоли, изолированная перфузия сосудов и др.), а также некоторые другие методы: криотерапия, гипертермия, лазеротерапия. Отдельный вид вмешательств – трансплантация стволовых клеток, имеющая свой перечень условий, показаний и противопоказаний, а также гемокомпонентная терапия.

После основного курса лечения пациенты нуждаются в реабилитации, которая проводится в специализированных центрах, а также дальнейшему наблюдению, назначению поддерживающей терапии и выполнению врачебных рекомендаций, что в совокупности позволяет добиться успеха при лечении в большинстве случаев.

Лечение основано на общебиологических закономерностях течения опухолей у детей. При этом учитывают локализацию, гистологический тип, соответствие морфологической злокачественности клиническому течению (способность одних опухолей к бурному течению, других — к превращению в зрелые доброкачественные), длительность клинических проявлений и общее состояние ребенка.

Основными методами лечения опухолей у детей являются хирургическое вмешательство, лучевая терапия и химиотерапия. В арсенал лечебных мероприятий также могут входить: общий режим и по возможности максимальное создание нормальных условий жизни (учебы, игры и т. п.), правильный режим питания, витамины, антибиотики, антипиретические средства и общеукрепляющая терапия. Переливание препаратов крови проводят по строгим показаниям.

Выбор метода лечения определяется характером и распространенностью опухолевого процесса, клиническим течением и индивидуальными особенностями ребенка. Лечение проводят по заранее составленному плану каким-либо одним методом или комбинированно с определением всего курса лечения, т. е. дозировок, ритма, длительности и последовательности тех или иных лечебных мероприятий.

Оперативное лечение. Основным методом лечения опухолей у детей, как и у взрослых, является хирургическое вмешательство. Операцию выполняют без отсрочки, но после всех необходимых исследований и подготовки ребенка для уменьшения риска. Дети, в отличие от взрослых, хорошо переносят операции, и так называемая неоперабельность ребенка вследствие общего ослабленного состояния говорит скорее о слабости хирурга. Хирургические вмешательства при опухолях требуют соблюдения двух важнейших условий. Главное – это радикальность операции, масштаб которой должен быть заранее продуман и абластика. Частичное иссечение злокачественных опухолей или их «вылущивание» влечет за собой продолжение роста остаточной опухоли более бурными темпами или возникновение рецидива, при котором шансы на радикальность повторного вмешательства резко уменьшаются. Для достижения большей абластики применяют электрохирургический метод иссечения злокачественных опухолей. Важным положением является обязательное гистологическое исследование всех удаленных опухолей в отношении их доброкачественности. Экспресс-биопсию необходимо широко использовать по ходу операции с тем, чтобы сразу подвергнуть широкому иссечению ложе удаленной опухоли, если установлена ее злокачественность.

Лучевая терапия, как правило, вызывает определенную местную и общую реакцию. В детском возрасте лучевые реакции имеют свои особенности.

а) Ранние реакции: местная — в виде эритемы, при тех же дозах излучения менее выражена, чем у взрослого, и протекает легче. Общая реакция у детей наблюдается сравнительно редко. Однако иногда уже в начале лучевой терапии имеется опасность блокады почек вследствие быстрого всасывания продуктов белкового распада при высокорациочувствительных опухолях.

б) Промежуточные реакции клинически мало выражены и протекают латентно, хотя в дальнейшем могут привести к тяжелым расстройствам в силу избирательной чувствительности некоторых органов к лучевым воздействиям (легочная ткань, кишечник, костный мозг и эпифизарные очаги роста).

в) Поздние реакции наступают через 1-2 года и позже, проявляясь местно атрофией и индурацией кожи вплоть до лучевых язв. Это чаще всего бывает при повторных курсах рентгенотерапии на такие области, как голова, голень, стопа. Вследствие лучевых пневмоний наступает пневмосклероз; при повреждении росткового слоя — укорочение костей и др. Относительно стойки к лучевым воздействиям эндокринные органы, кроме щитовидной железы и половых органов. Сложность применения лучевых методов лечения и их опасность для детского организма требуют особой строгости в соблюдении технических условий, дозы и щажения здоровых органов и тканей.

Показания к лучевому лечению у детей следующие:

- а) возможность успешного лечения новообразования чисто лучевым методом без операции при условии установления морфологического диагноза с помощью биопсии;
- б) группа опухолей, склонных к рецидивированию после хирургического иссечения (эмбриональная рабдомиосаркома, липосаркома);
- в) при заранее известных технических трудностях, препятствующих радикальному оперативному вмешательству.

лекарственное лечение опухолей. В последние годы при опухолях Вильмса, ретинобластоме и рабдомиосаркоме с успехом используют химиопрепараты из группы алкилирующих агентов (ТиоТЭФ, сарколизин, допан и др.) и противоопухолевые антибиотики (хризомаллин, актиномицин Д, винкристин, винбластин) (Л. А. Дурнов, Sutow). Для непосредственного воздействия массивных доз химиопрепарата на опухоль были разработаны методы перфузии и внутриартериальной инфузии. Эти методы широко изучаются. Однако отдаленные результаты не подтверждают их большой эффективности, в частности, при саркомах. В основном это обусловлено отсутствием химиопрепарата, обладающего направленным действием на клетки мезенхимальных опухолей.

Большинство онкологов считает, что лекарственное лечение более целесообразно использовать как дополнение к хирургическому или лучевому лечению для воздействия не на основной массив опухоли, а на отдельные, циркулирующие в крови, опухолевые клетки и комплексы – потенциальные источники метастазов.

Из гормональных препаратов у детей применяют стероидные гормоны (преднизолон) при лечении лимфогранулематоза, лейкозов в сочетании с химиопрепаратами или лучевой терапией.

На современном этапе все большее место занимают методы комбинированного и комплексного лечения опухолей, что в равной мере относится к детской онкологии. Это направление преследует цель максимального использования хирургических и лучевых воздействий на местный очаг опухоли, дополняемых общей противоопухолевой терапией цитостатическими и гормональными

Профилактика опухолей детского возраста основывается на трех положениях:

- 1) выявление семейного предрасположения к некоторым формам опухолей (ретинобластомы, остеохондромы, нейрофиброматоз);
- 2) антенатальная охрана плода – устранение всевозможных вредных влияний (химических, физических, радиационных и других) на организм беременной женщины;
- 3) удаление доброкачественных опухолей, являющихся фоном для развития злокачественного новообразования, а именно невусов, нейрофибром, остеохондром, тератом; ликвидация очагов хронического воспаления и рубцов.

Прогноз. Суждение о прогнозе возможно только при условии сочетания данных гистологического исследования опухоли и ее клинического течения. Не всегда смертельны некоторые злокачественные по морфологии опухоли. В то же время локализация вполне зрелых доброкачественных опухолей в мозгу или других жизненно важных органах может привести к летальному исходу.

Такой, казалось бы, ведущий фактор, как ранние сроки начала лечения, не всегда определяют благоприятный исход. В то же время имеются наблюдения хороших результатов при весьма распространенных опухолях.