

Особенности онкологических заболеваний у детей

Определение

- **Опухоль**(tumor, blastoma, новообразование) - избыточное патологическое разрастание тканей, состоящее из качественно измененных(атипичных)клеток

Основные признаки опухоли :

- **Атипизм**(anaplasia) - **качественно измененное строение клеток;**
- **Автономный рост** - **сохранение атипизма среди нормальных тканей и клеток;**
- **Прогрессирующий (неудержимый) рост**

Признаки злокачественности опухоли

- Атипизм клеток
- Автономный рост
- Прогрессирующий рост
- Разная степень зрелости:
 - *дифференцированная,*
 - *низкодифференцированная*
 - *недифференцированная*
- Инфильтрирующий(инвазивный) рост
- Метастазирование
- Склонность к рецидивам

Признаки злокачественности опухоли

- Вторичные очаги злокачественной опухоли могут достигать больших размеров, чем первичный очаг опухоли

Признаки доброкачественности опухоли

- **Атипизм клеток**
- **Автономный рост**
- **Прогрессирующий рост**
- **Неинвазивный рост**
- **Достигают больших размеров**
- **Имеют капсулу**
- **Не метастазируют**
- **Не дают рецидивов**

- У детей понятия злокачественности и доброкачественности относительны.

Они зависят от локализации опухоли и ее осложнений.

Поэтому у детей выделяют “локальные” и “генерализованные” формы опухолей.

Особенности злокачественных опухолей у детей

- У детей преобладают гемобластозы
- Растет и преобладает частота опухолей ЦНС
- Большое число онкопороков
- Чаще системные опухоли, чем органические (солидные)
- Редко эпителиальные (раковые) опухоли
- Длительно существуют локальные формы, которые затем генерализуются
- Понятия: злокачественные и доброкачественные опухоли – у детей относительны
- Для разных возрастных групп детей характерны свои опухоли

Особенности злокачественных опухолей у детей

- Для детей младших возрастных групп (до 3-х лет) характерны :
 - онкопорки (тератобластомы)
 - лимфомы (лимфосаркомы)
 - нефробластомы (опухоль Вильмса)
- Для старших детей :
 - гемобластозы
 - опухоли ЦНС
 - опухоли костей

Классификация злокачественных опухолей TNM

T – первичная опухоль:

T_x - определить локализацию не представляется
ВОЗМОЖНЫМ

T₀ - первичная опухоль не определяется (in situ)

T-1, T-2, T-3 - размеры опухоли в органе

N – регионарные лимфоузлы:

N_x - определить распространенность не представляется
ВОЗМОЖНЫМ

N₀ - регионарные узлы не поражены

N-1, N-2, N-3 - степени поражения лимфоузлов

M - отдаленные метастазы :

M_x - о метастазах нет данных

M₀ - метастазов нет

M-1 – имеются отдаленные метастазы

- **Клинические (диспансерные) группы онкологических больных**

I кл.группа - подозрительные на онкозаболевание:

I а - больные с неясным диагнозом

I в - облигатный и факультативный предрак

**II кл.группа – нуждающиеся в радикальном лечении
(1-2-3 – стадии заболевания)**

III кл.группа – излеченные больные

IV кл.группа - терминальная стадия, симптоматическое лечение

Онкомаркеры

**Иммунохимическая реакция на
альфа-фетопротеин (АФП) в сыворотке крови**

**положительна при эмбриональных опухолях,
гепатобластоме и гепатоцеллюлярном раке,
опухолях желудка и поджелудочной железы.
Норма у взрослых – 8 Ед/мл**

**Используется для пренатальной диагностики
пороков нервной трубки плода (14-18 недель):**

- Норма у беременных -38-160 Ед/мл**
- Повышение концентрации – пороки ЦНС плода**
- Понижение концентрации - синдром Дауна**

Общие принципы лечения злокачественных опухолей

- **Хирургические методы**
- **Химиотерапия**
- **Гормональная терапия**
- **Лучевая терапия (R-терапия)**
- **Радиоизотопная терапия**
- **Комбинированные методы :**
предоперационная химиотерапия
+ операция + п/о R-терапия
и т.д.

Терминология в онкологии

- **Облигатный предрак** - заболевание или порок развития, на почве которого всегда или часто возникает злокачественная опухоль.
- **Факультативный предрак** – заболевание или порок развития, на почве которого может возникать злокачественная опухоль.
- **Циторедуктивная химиотерапия** – терапия с остановкой роста или уменьшением опухоли.
- **Эрадикация опухоли** – полное исчезновение опухоли после лечения.
- **Адьювантная химиотерапия** – послеоперационная химиотерапия.
- **Неоадьювантная химиотерапия** – предоперационная химиотерапия.
- **Рак in situ** - раковые клетки, не проросшие базальную мембрану слизистой.

Гемангиома

Доброкачественный онкопорок развития кровеносных сосудов (60% всех опухолей мягких тканей у детей).

Капиллярная (простая) ГА – выявляется при рождении или в 3-4 месяца, прогрессивно растет из мелкоточечной опухоли. Выступает над кожей и бледнеет при надавливании. Изъязвляется и кровоточит. Локализация – лицо, туловище. Не озлокачивается. Спонтанная регрессия в 10-15%.

- **Кавернозная гемангиома** –
**порок развития сосудов подкожной
клетчатки, внутренних органов и
скелета. Локализация:лицо,
позвоночник,печень.**

**Кожа над опухолью мало изменена,
увеличивается при натуживании.
Осложняется изъязвлениями,
кровотечением или разрушением
кости.**

- **Смешанная гемангиома -**

сочетание простой и кавернозной гемангиом-бугристая плотная опухоль (ангиофиброма) и папилломатозные изменения кожи.

Наиболее частая локализация - голова, шея, лицо, поясничная область с прорастанием паранефрия.

Лечение гемангиом

- Хирургическое иссечение опухоли
- Криохирургическое удаление
- Лазерная деструкция опухоли
- Склерозирующая терапия
- Близкофокусная R-терапия
- Гормональная терапия
- Эндоваскулярная эмболизация приводящих сосудов
- СВЧ-деструкция
- Диатермокоагуляция

**Пигментные пятна кожи (невусы)
“родимые пятна”**

**Различают : - эпидермальные;
- переходные; - дермальные.**

К эпидермальным невусам относятся “винные пятна” (1).

К переходным – голубые невусы (“монгольские пятна” - 2).

К дермальным : 1-пигментные невусы с волосяным покровом

Пигментные невусы

2 -плоский пигментный невус -

**плоско выступает над кожей
(отсевы -!!)**

3-гигантский пигментный

**невус - захватывает большую
часть туловища с плотными
узлами.**

**Эти невусы- *факультативный*
и *облигатный* предрак – при
повреждении превращаются
в меланому. Кл.гр. - I- в (!).**

Лечебная тактика при невусах

- Эпидермальные “винные пятна” - лечение только по косметическим показаниям;
- Голубые невусы-спонтанно регрессируют;
- Дермальные невусы лечатся иссечением, криодеструкцией или R-облучением под наблюдением онколога;
- При плоских пигментных невусах – строгое наблюдение, иссечение по онкологическим принципам;
- При гигантских пигментных невусах – лечение как при злокачественной меланоме

Бородавка - verruca

Вирусное доброкачественное новообразование кожи пролиферацией эпидермиса и сосочкового слоя. Возбудитель- фильтрующийся вирус *Tumefaciens verrucarum*. Контактная передача инфекции. Инкубация – 4-5 мес. Семейные и групповые вспышки.

Появляется и исчезает при стрессовых ситуациях.

Бородавка - verruca

- **Б.обыкновенная** – *V.vulgaris*. Локализация - тыл кисти. Выступающая, шероховатая, узловатая, множественная опухоль.

- **Б. юношеская** – *V.juvenilis*. Локализация – лицо. Поверхность плоская, гладкая. Болеют молодые люди, школьники.

Бородавка - verruca

-

Б. подошвенная - *V. plantaris*.

Локализация – подошва у головки плюсневой кости. Не рого-

вая масса как при мозоли,

а гипертрофия эпидермиса и росткового слоя.

Лечение бородавок: крио-, химическая деструкция, диатермокоагуляция, гипноз, психотерапия.

Бородавки остроконечные

- *Condyloma acuminata* – вирусная(половая) инфекция. Локализация – промежность. Множественные остроконечные бородавки в виде цветной капусты. Возможна малигнизация. Лечение: тщательное иссечение или крио-, лазерная деструкция + кожная пластика.

- **Доброкачественная опухоль из лимфатических сосудов.**

Лимфангиома

Различают : - капиллярные,
- кавернозные, - кистозные

Капиллярные – мелкая эластичная опухоль слизистой (губа, веки, нос)

Кавернозные (лимфангиодисплазии) - обширные опухоли конечностей с прорастанием и изъязвлением кожи

Кистозные – локализуются на шее, достигают больших размеров.

Лечение – хирургическое.

Тератома - Тератобластома

- **Условно доброкачественный онкопорок - смешанная терминогенная опухоль, развивающаяся из нескольких зародышевых листков (эндо-, мезо- и эктодермы) вследствие нарушения эмбриогенеза каудальных отделов зародыша. Морфологически состоит из многих видов тканей (кожи, костей, внутр. органов).**

Типичные локализации : гонадные (яичко, яичник, надпочечник) и экстрагонадные (пояснично-кресцовые, кресцово-копчиковые, голова, средостение, забрюшинное пространство).

Тератома - Тератобластома

Различают : зрелую, незрелую формы и терато-саркому.

Зрелая тератобластома состоит из многих зрелых тканей – не малигнизируется.

Незрелая – состоит из низкодифференцированных тканей – облигатный рак.

Тератогенная саркома – наиболее злокачественная форма тератобластом(тератосаркома).

Опухоль Вильмса

Врожденная злокачественная опухоль почек (*врожденная нефробластома, эмбриональная нефрома*). **Наиболее типичная опухоль у детей грудного возраста** (описана Вильмсом в 1899 г).

Закладывается внутриутробно, проявляется в первые месяцы жизни : увеличивается живот, пальпируется большая опухоль в области почек, анемия, гематурия.

Диагностика : УЗИ, R-урография, МРТ.

Лечение : **комбинированное – неoadьювант-химиотерапия(R-терапия) + операция + адьювантная химиотерапия.**

“Солидные” опухоли у детей

“Солидные” – органические опухоли у детей очень редки. Из них преобладают:

- **эпителиальные опухоли** (*рак, железистые опухоли-миксомы*);
- **фибромы** (*доброкачественные опухоли мягких тканей*);
- **лейомиомы** (*доброкачественные опухоли из гладких мышц*);
- **невриномы** (*забрюшинные и в заднем средостении*);
- **тимомы** (*в переднем средостении*);
- **аденомы** (*надпочечника, печени и др.*).

Опухоли костей

Среди опухолей костей у детей преобладают доброкачественные формы.

Злокачественные (*саркомы*) - до 10% всех опухолей скелета.

Вид опухоли зависит от исходной ткани:

из хрящевой ткани: хондромы/хондросаркомы;

из костной ткани: остеомы /остеосаркомы;

смешанные опухоли: остеохондромы /фибросаркомы;

из костного мозга: саркома Юинга.