



Івано-Франківський національний медичний університет

Кафедра дитячої хірургії

лекція для студентів 5-го курсу на тему:
“Доброякісні та злоякісні пухлини
м’яких тканин у дітей”

проф. О.Д. Фофанов
2020

План лекції:

- Судинні пухлини.
- Пігментні пухлини.
- Доброякісні пухлини м'яких тканин: папілома, фіброма, дермоїдна киста, атерома, ліпома, келлоїд, гангліон.
- Тератоми і тератобластами.
- Пухлина Вільмса.
- Нейробластома.
- Рабдоміосаркома
- Лімфома.

Гемангіома

- Доброякісна пухлина, яка росте з кровоносних судин.
- Найбільш поширена пухлина у дітей.
- Зустрічаються гемангіоми головного мозку і внутрішніх органів (кишечник, печінка), але найчастіше розташовуються на шкірі.
- Локалізація може бути різною, проте типові місця їх розташування – на обличчі і інших відкритих частинах тіла.
- Більшість гемангіом виявляються при народженні, інші – в перші місяці життя.
- Частіше виявляються у дівчаток.

Класифікація гемангіом

- *Справжні* – судинні дизембріоплазії

кавернозні, капілярні, комбіновані, змішані

- *Несправжні* – судинні аномалії (мальформації)

плоскі, зірчасті, піококові гранульоми, медіальні плями

Капілярні (прості) гемангіоми

Розташовані на поверхні шкіри, яскраво-малинового або темно-червоного кольору, мають чіткі межі, виступають над рівнем шкіри, поверхня їх дрібногорбиста.

При пальпації – м'які, не болючі. При натисканні на неї – блідне.



Капілярні (прості) гемангіоми

- Часто в перші місяці життя спостерігається швидкий ріст пухлини, а в деяких випадках вона не росте, іноді можлива її самостійна регресія.
Гістологічно капілярна гемангіома є патологічним розростанням сплетених між собою кровоносних капілярів.



Кавернозні гемангіоми

Розташовуються підшкірно, можуть проростати у фасції і м'язи. При огляді видно випинання шкіри, через яку іноді просвічується пухлина синюшного кольору. При пальпації пухлина м'яка, неболюча. *При гістологічному дослідженні складаються з множинних порожнин (каверн), які вистелені ендотелієм кровоносних судин і заповнені кров'ю.*



Комбінована гемангіома

- є поєднанням капілярної і кавернозної.
- **Змішана гемангіома** – це поєднання гемангіоми з іншою пухлиною (лімфангіомою, невромомою, фібромою).



Гемангіоми викликають косметичні проблеми. Крім того, на поверхневих гемангіомах можуть виникати виразки, які дають кровотечі або нагноєння. При обширних гемангіомах може спостерігатися синдром Казабаха-Мерріта, при якому спостерігається тромбоцитопенія, кровотечі.





Диференційна діагностика з несправжніми гемангіомами

- При *плоских гемангіомах* (ангіоматозні невуси) на шкірі обличчя або інших частин тіла є плями, які нагадують розлите вино, не підвищуються над рівнем шкіри, неболючі. Не зникають при натисканні. Самостійно ніколи не зникають. Лікування не вимагають.
- *Зірчасті гемангіоми* зустрічаються у дітей 3-10 років. Розташовуються на обличчі, мають невеликі розміри, виглядають як пляма рожевого кольору, від якої в різні боки відходять капіляри.
- *Піогенні гранульоми* з'являються у дітей середнього і старшого віку. Це пухлини темно-червоного кольору, невеликих розмірів, розташовані над шкірою на тонкій ніжці. Часто вони травмуються і кровоточать.

Лікування гемангіом

- Залежить від виду, локалізації, розмірів пухлини, наявності ускладнень.
- Відома схильність гемангіом до спонтанної регресії. Тому за відсутності росту пухлини, збільшення або зменшення її в розмірах, слід обрати вичікувальну тактику і проводити спостереження за дитиною (особливо при локалізації на волосистій частині голови).
- У разі збільшення гемангіоми або наявності ускладнень необхідне невідкладне лікування. Існує декілька методів лікування гемангіом, вибір яких проводять індивідуально для кожного випадку.

Лікування гемангіом

- *Хірургічний метод* полягає у висіченні пухлини в межах здорових тканин. Застосовують його, якщо пухлина розташована на закритій частині тіла або на волосистій частині голови.
- *Кріотерапія* – це використання холоду (вуглекислота, рідкий азот) у вигляді аплікацій на пухлину. Хороший метод для лікування поверхневих гемангіом невеликих розмірів.
- Електрокоагуляція показана для лікування зірчастих гемангіом і піогенних гранульом.
- При обширних пухлинах може бути використана *променева короткофокусна терапія, лазерне опромінювання, гормональна терапія, застосування пропранололу. Існує також компресійне лікування.*
- У найбільш складних випадках застосовують *ендоваскулярну оклюзію.*

Ін'єкційний метод –
вприскування в тканину
пухлини лікарських
речовин, які викликають
склероз судин,
розростання сполучної
тканини, інволюцію
пухлини. Найчастіше для
цього використовують
спирт, преднізолон,
кеналог. Застосовують у
разі неможливості
хірургічного видалення,
при гемангіомах на
відкритих частинах тіла.



Гемангіоматоз



Лімфангіома

- Природжена доброякісна пухлина, яка утворюється з лімфатичних судин.
- Розрізняють по клініці і гістологічній структурі прості, кавернозні і кистозні лімфангіоми.
- На відміну від гемангіом вони ростуть дуже повільно, паралельно з ростом дитини.
- Характерні локалізації лімфангіом – обличчя, шия, язик, підкрильцева западина, бічні поверхні грудної і черевної стінки, сідниці

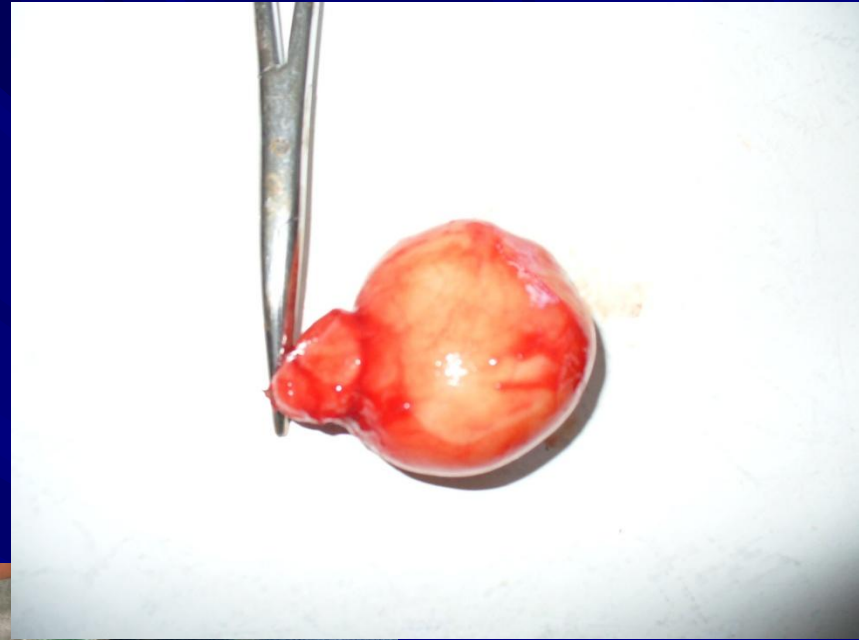
Клініка лімфангіом

- *Проста лімфангіома* - знаходиться на поверхні шкіри і за кольором не відрізняється від кольору шкіри. Розміри невеликі, як правило, не більше 2 см в діаметрі. Консистенція м'яка, не болюча.
- *Кавернозна лімфангіома* складається з множинних каверн, лімфатичних судин, що вистелені ендотелієм і заповнені лімфою. Вона більша в розмірах, розташована підшкірно, шкіра над нею не змінена, але розтягнута пухлиною. При огляді видно випинання, яке просвічується через шкіру синюшним кольором, при пальпації – м'яка, неболюча.

Клініка лімфангіом

Кистозні лімфангіоми складаються з однієї або декількох кіст, які вистелені ендотелієм лімфатичних судин і заповнені лімфою, між кістами – сполучнотканинні перетинки. При огляді вони ще більші в розмірах, іноді бувають дуже великими і можуть викликати стиснення сусідніх органів. Розташовані підшкірно, можуть проростати у фасції і м'язи. При пальпації безболісні, визначається симптом флюктуації. При лімфангіомі язика у дитини спостерігається макроглоссія.

Лімфангіоми



Ускладнення. При великих розмірах пухлини може бути стиснення сусідніх органів (при розташуванні на шиї – трахеї і стравоходу). Іншим серйозним ускладненням є запалення і нагноєння лімфангіоми. При цьому стан дитини погіршується, підвищується температура тіла, дитина стає неспокійною. Пухлина збільшується в розмірах, стає більш щільною, болючою, з'являється гіперемія шкіри.

Диференціювати лімфангіоми доводиться з ліпомами, які рідко бувають природженими, більш щільні при пальпації.

Лікування лімфангіом хірургічне, оптимальний вік для операції – 6 місяців. Іноді проводять пункційне лікування (при нагноєнні, при великих кистозних лімфангіомах).

Пігментні невуси

- Складаються зі скупчення пігментних клітин в епідермісі і дермі, зустрічаються у дітей досить часто. Доброякісні пігментні пухлини називаються **невусами**. Частіше невуси бувають природженими, іноді з'являються в 5-10 років. Бувають одиничними і множинними.
- *Клініка* – це пухлини шкіри чорного або коричневого кольору з чіткими контурами, можуть бути на рівні шкіри, а іноді – підносяться над нею, з шорохуватою поверхнею. Деякі пухлини схожі на розростання бородавок, злущуються. Можуть бути покриті волоссям. Розміри – від невеликих до значних. Локалізація невусів різна – на обличчі, кінцівках, тулубі. Ростуть пігментні пухлини поволі, в період статевого дозрівання ріст припиняється. У цьому віці виникає небезпека малігнізації (перетворення на меланому).

- *Лікування невусів*
тільки хірургічне,
операцію проводять у
віці після 1 року.
Видалення повинне
бути радикальним, в
межах здорових
тканин, з
обов'язковим
гістологічним
дослідженням. За
відсутності
малігнізації прогноз
сприятливий.



Папілома

Доброякісна пухлина, яка виходить з шкіри і є розростанням покривного епітелію. Характерні локалізації – на голові, біля рота, в підкрильцевих ямках, в перианальній ділянці. Пухлина невеликого розміру – від декількох міліметрів. Форма може бути різною (округла, довгаста).



Папіломи мають вузьку ніжку, деякі розташовані на широкій основі. Колір папіломи блідо-рожевий, болючості їй немає. При відриві або надриві ніжки виникає кровотеча. Малігнізація у дітей не спостерігається.

- **Лікування** оперативне – висічення або видалення за допомогою коагулятора.

- Доброякісна пухлина, яка росте з ембріональних ектодермальних клітин. Стінка кисти складається із сполучної тканини, яка вистилає її зсередини багат шаровим плоским епітелієм, аналогічним епідермісу. Заповнена киста сальними масами і злущеним епідермісом. Типові місця розташування дермоїдних кист – надбрівна дуга, яремна ямка, волосиста частина голови, завушна ділянка, шия.

Дермоїдна киста



Дермоїдна киста

Клініка. Утворення виявляють в ранньому віці у вигляді пухлини кулястої форми, рухомої, розташованої підшкірно і не спаяною зі шкірою. Розміри невеликі – 1-2 см в діаметрі, при пальпації – щільної консистенції, помірно болюча.

Диференціювати дермоїдну кисту необхідно з мозковою грижею (при локалізації на переніссі) і з кистами шиї.

Лікування хірургічне.



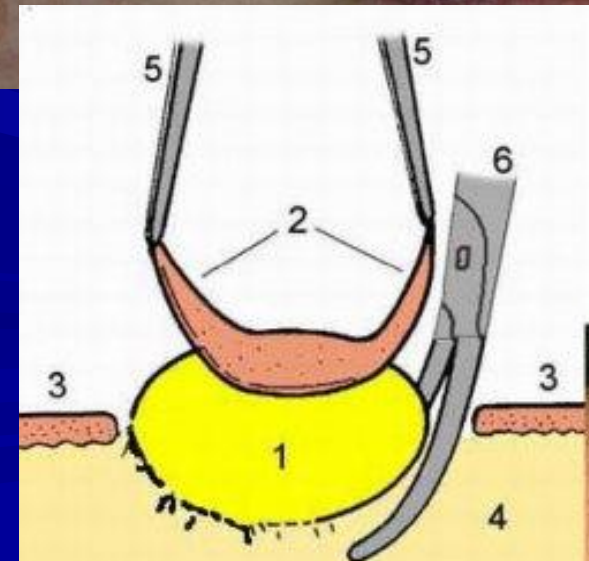
Атерома

(сальна киста)

Виникає внаслідок закупорки вивідної протоки сальної залози. Локалізується частіше на голові, але може бути і в інших місцях, де є сальні залози. У дітей атероми виникають в період статевого дозрівання.

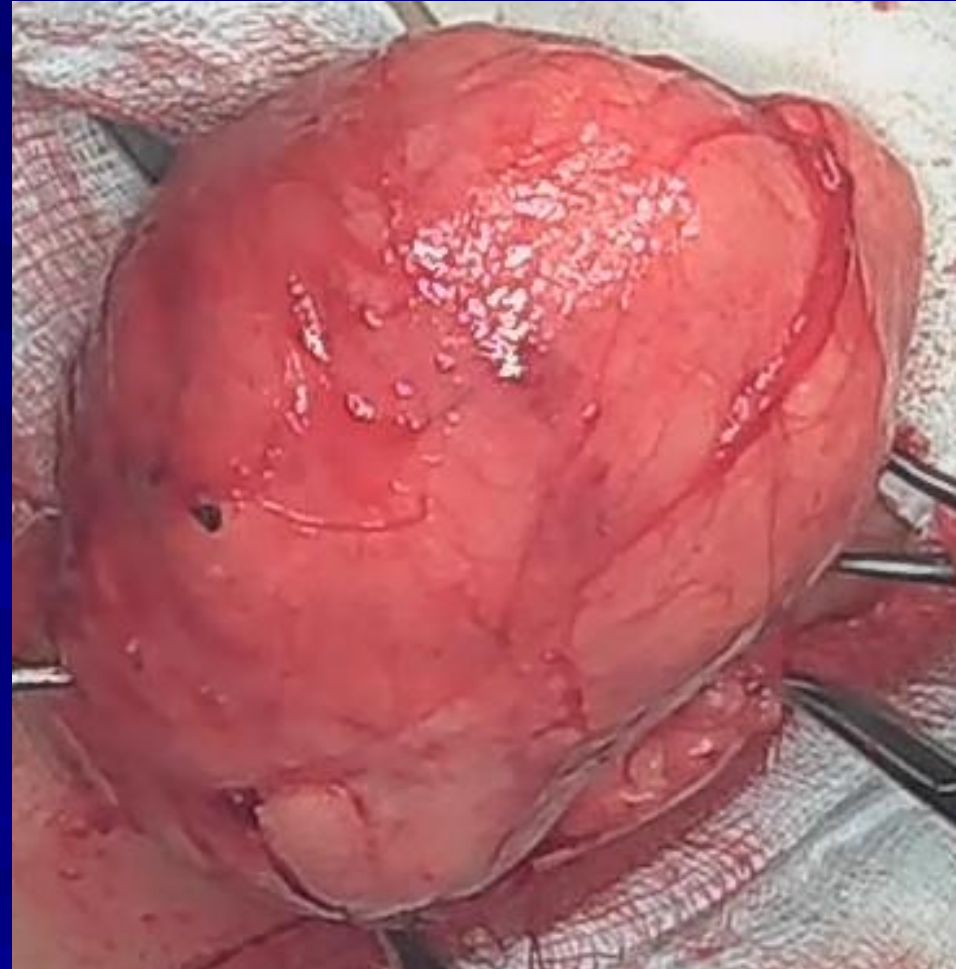
Клінічно атерома виглядає як округле підшкірне утворення невеликого розміру, яке виступає над рівнем шкіри. При пальпації – щільна, безболісна, рухома, але спаяна зі шкірою. Іноді на її поверхні утворюється норича з білуватими виділеннями. Може нагноюватися.

Лікування хірургічне – веретеноподібним розрізом висікають її разом зі спаяною шкірою. Обов'язково видаляти всю капсулу, при залишенні частини її - рецидив.



Ліпома

- Доброякісна пухлина з жирової тканини. Зустрічається у дітей старшого віку, локалізується на спині, плечах, грудній і черевній стінках. Розміри можуть бути різними. Ліпома має м'яку тістовату консистенцію, безболісна, без чітких меж. Дана пухлина нічим дитину не турбує.
- Лікування хірургічне.



Фіброма

Доброякісна пухлина, яка виникає зі сполучної тканини. У дітей зустрічається після 1 року. Частіше спостерігається фіброма шкіри, рідше – підшкірна. Клінічно є округлим або подовженим щільним утворенням, безболісним, легко зміщується щодо оточуючих тканин. Росте поволі, розміри, як правило, невеликі. Контури її чіткі, шкіра над нею не змінена. Лікування хірургічне: висікають пухлину разом зі шкірою.



Келлоїд

- Розростання фіброзної тканини, виникає на місці післяопераційних рубців або після опіків. В деяких випадках він виникає після закритої травми. Причина - реакція тканин на пошкодження або чужорідне тіло (шви).
- **Клініка:** утворення рожевого кольору, хрящової консистенції, болюче при пальпації, не має нормального малюнка шкіри. Суб'єктивно – хворі турбують свербіння, іноді біль.
- **Лікування.** У початковій стадії розвитку може бути ефективним електрофорез з KI, ін'єкції лідази, скловидного тіла. Хірургічне видалення його проводять, якщо келоїд викликає косметичний дефект або болісні відчуття. Нерідко виникає рецидив.



Гангліон (гігрома)



- Добраякісна киста сухожильної піхви, виникає внаслідок хронічного асептичного запалення. Киста містить густу, гелеподібну речовину. Гангліон найчастіше розташовується на тильній поверхні кисті, біля променевоzap'ястного суглоба, в підколінній ямці. Клінічно це округлий або овальний утвір, розташований підшкірно, випинає шкіру. При пальпації – щільної консистенції, неболючий, нерухомий. Розміри не більше 2 см в діаметрі. Функціональних порушень не викликає, іноді турбує біль.
- **Лікування** хірургічне – висічення разом з оболонками. Крім того, можна застосовувати пункції з введенням склерозуючих речовин.

Тератома

- Природжена пухлина, яка росте з ембріональних тканин або її похідних. Зустрічається частіше у дівчаток. Органоїдні тератоми містять частини тіла плоду, організмоїдні – різні тканини і органи, а іноді – цілий плід. Тератома може швидко рости і малігнізуватись (перетворитися в тератобластому).
- *Клініка.* Тератоми локалізуються в грудній порожнині, яєчниках, заочеревинному просторі. Найчастіше тератоми розташовані в крижово-куприковій ділянці (між куприком і прямою кишкою). Якщо тератома досягає великих розмірів, вона розповсюджується в порожнину тазу, стискає пряму кишку і сечовий міхур, викликаючи затруднення дефекації і сечовиділення.

Крижово-куприкова тератома

Пухлина значних розмірів, яка підноситься над навколишніми тканинами, шкіра над нею стоншена, іноді – з ділянками некрозу, вираженою венозною сіткою. Пальпаторно – пухлина кистозної консистенції, нерівномірної щільності. Зустрічаються ділянки розм'якшення і ділянки кісткової щільності. При пальцевому ректальному дослідженні визначають ступінь стиснення прямої кишки.



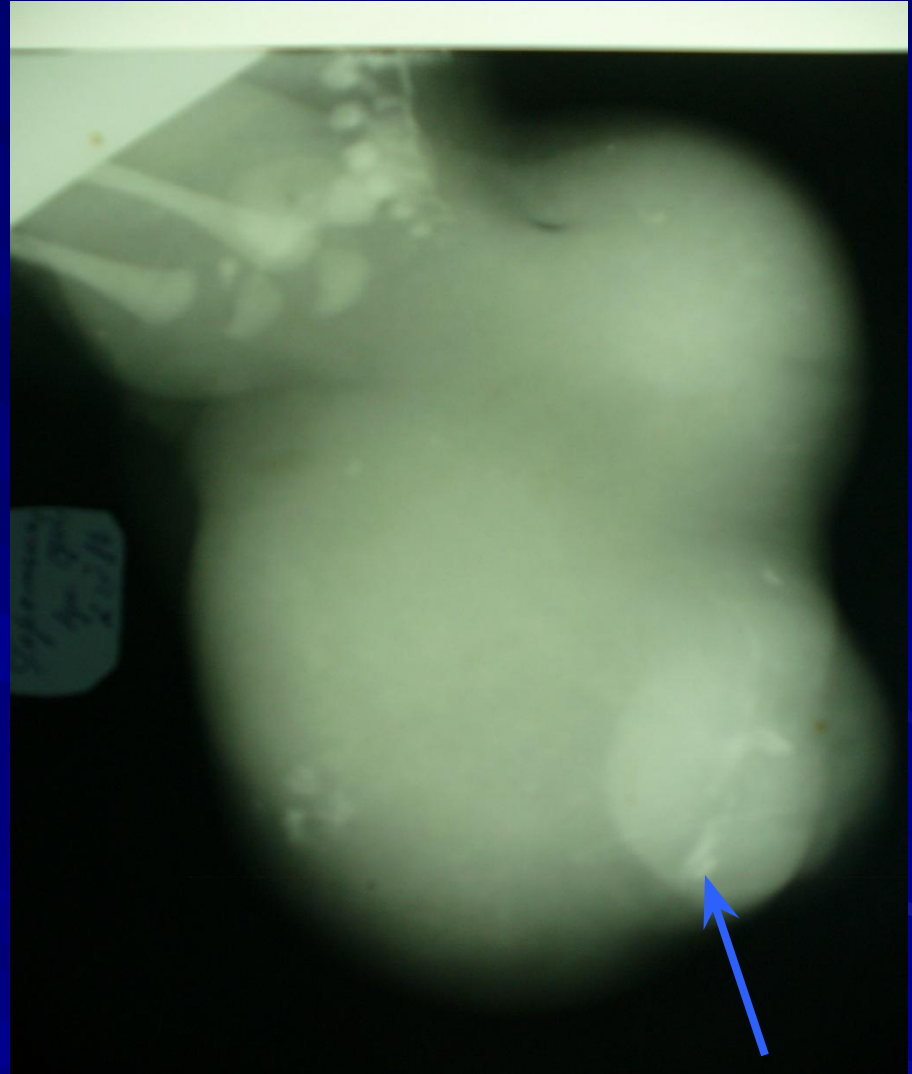
Диференційна діагностика

зі спино-мозковою
грижею, при якій
виявляють
периферичні
неврологічні
розлади з
порушенням функції
тазових органів, а
рентгенологічно
виявляють
розщеплення дужок
хребців.



Діагностика

- Рентгенологічне дослідження для уточнення локалізації пухлини, при цьому в пухлині видно кісткові включення.
- Визначення в крові ембріонального білка альфа-фетопротейну, вміст якого збільшується при малігнізації.



Ускладнення тератом

- **Малігнізація.** Ознаки: швидкий ріст пухлини, вона стає щільнішою, посилюється венозний малюнок над нею, погіршується загальний стан.
- **Розрив оболонки.**
- **Нагноєння.**
- **Кишкова непрохідність.**
- **Лікування** - хірургічне. Планово - до 6 місяців. При ознаках малігнізації - в невідкладному порядку.



Нефробластома (пухлина Вільмса)

- Злоякісна пухлина нирки, яка розвивається з метанефрогенної тканини.
- Частіше виявляється у віці до 3 років. Дівчатка і хлопчики хворіють з однаковою частотою. Іноді спостерігається двобічне ураження нирок.
- Тривалий час пухлина росте в межах капсули нирки, але навіть на ранніх стадіях може давати метастази. Метастази частіше вражають легені, печінку, кістки і заочеревинні лімфовузли.

Класифікація нефробластом

За гістологічною будовою :

- 1 – типова (мезенхімальний і нефробластичний компоненти);
- 2 – з переважанням мезенхімального компоненту;
- 3 - з переважанням нефробластичного компоненту.

За стадіями розвитку нефробластоми:

1. Пухлина локалізується всередині нирки і не проростає капсули.
2. Пухлина виходить за межі нирки, але не проростає капсули, метастазів немає.
3. Пухлина проростає капсулу і сусідні тканини, є регіонарні (лімфогенні) метастази, може бути розрив пухлини.
4. Наявність віддалених (гематогенних) метастазів.

Клінічна картина

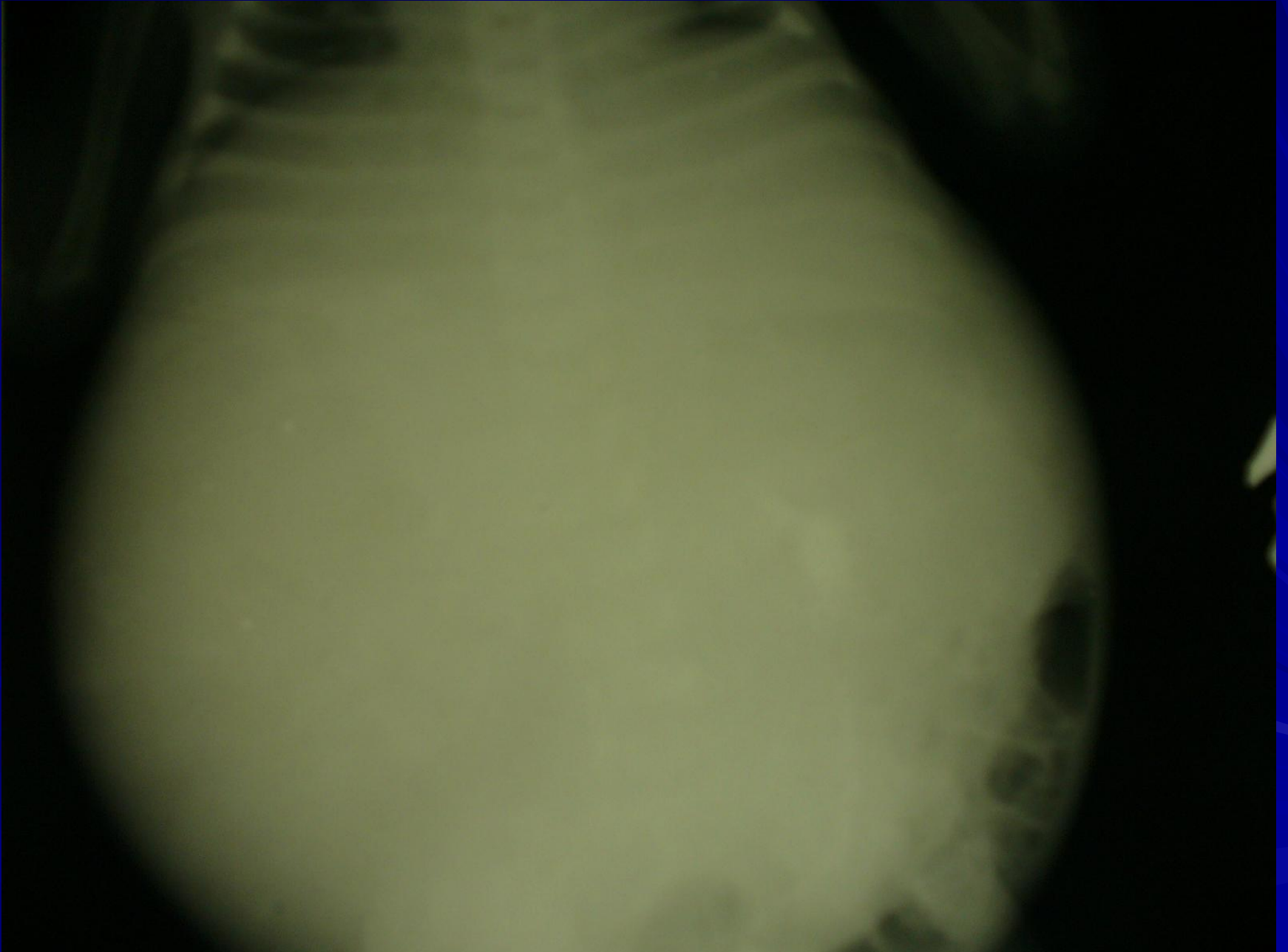


- Ранні симптоми: блідість, зниження апетиту, схуднення, нудота, періодичні болі в животі.
- Пізніше у дитини можуть виникати мікрогематурія і артеріальна гіпертензія.
- В більшості випадків батьки звертаються за медичною допомогою тоді, коли пухлина стає великою і визначається візуально або при пальпації. При цьому пальпується щільна, горбиста, нерухома пухлина в черевній порожнині в проекції нирки. Може також виникнути асцит, кишкова непрохідність.

Діагностика

- 1) Лабораторні дані: гематурія, анемія, підвищення ШОЕ
- 2) УЗД, КТ, МРТ: дозволяють встановити структуру, розміри пухлини, співвідношення її з сусідніми органами, наявність метастазів
- 3) Екскреторна урографія: визначається тінь пухлини, зміщення кишечника в протилежний бік, деформація і стиснення чашок і миски, а при великих розмірах пухлини – відсутність функції нирки
- 4) Ангіографія нирок.
- 5) Пункційна біопсія.

Екскреторна урограма



Лікування нефробластоми

- Лікування комплексне:
 - 1) хірургічне втручання – трансперитонеальна нефректомія,
 - 2) променева терапія ложа пухлини (після операції),
 - 3) хіміотерапія (до і після операції).
Використовують вінкристин, циклофосфан, Д-актиноміцин, адриаміцин, блеоміцин.
- **Прогноз** залежить від стадії пухлини і віку дитини. Добрі результати лікування отримують на ранніх стадіях у дітей молодшого віку (одужання до 70-95%).

Нейробластома

- Злоякісна пухлина, яка росте з клітин симпатичної нервової системи, розташовується частіше в заочеревинному просторі і задньому середостінні. Нейробластоми є гормонально активними пухлинами, вони синтезують катехоламіни.
- Термін «нейробластома» об'єднує різні нейрогенні пухлини:
 - 1) Симпатогоніома – локалізується в наднирках, характерні швидкий ріст і раннє метастазування.
 - 2) Симпатобластома – більш зріла пухлина в порівнянні з симпатогоніомою.
 - 3) Гангліонейробластома – містить незрілі нейроцити різного ступеня диференціювання.
 - 4) Гангліонейрома – доброякісна пухлина зі зрілих гангліозних клітин.

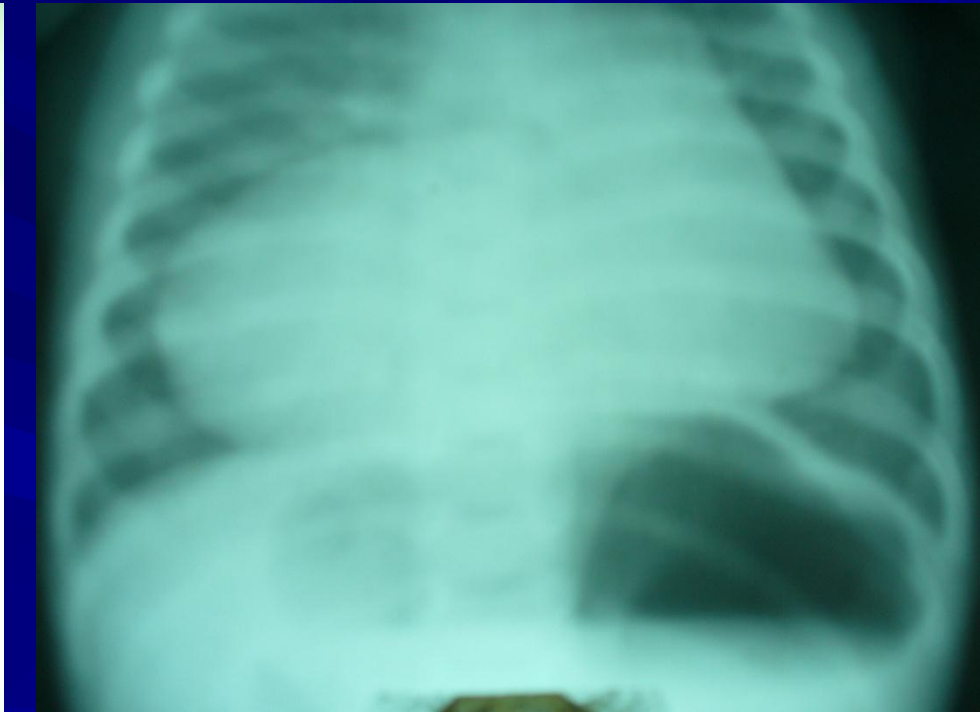
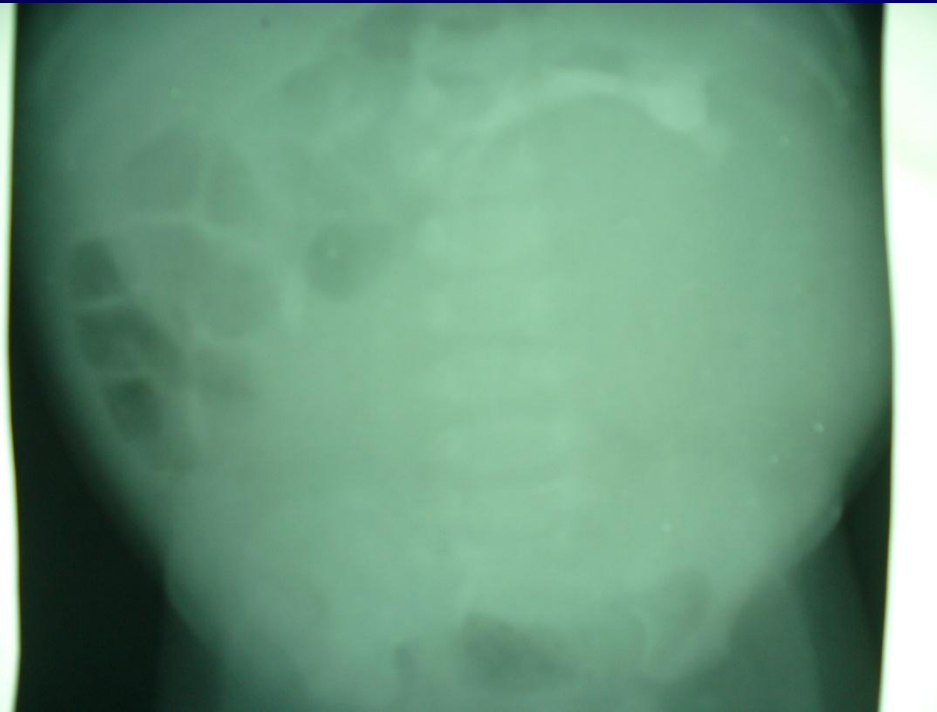
Клініка нейробластоми

- Найчастіше розташована в задньому середостінні. Загальні симптоми: блідість, зниження апетиту, неспокій, блювота, субфебрильна температура тіла. При пальпації живота визначається щільна горбиста нерухома пухлина у верхній частині живота. Розміри живота збільшені, часто спостерігається венозна сітка, асцит. При великих розмірах - симптоми стиснення сусідніх органів.
- Якщо пухлина розташована у верхніх відділах середостіння і надключичній ділянці і здавлює шийне нервово сплетення, може спостерігатися синдром Горнера (птоз, міоз, екзофтальм на стороні ураження). Пухлина може проростати в спинномозковий канал і викликати парези.
- Часто приводом звернення до лікаря є симптоми метастазів (ураження печінки, кісток, очей, шкіри).

Діагностика нейробластоми

- УЗД, КТ, МРТ, рентгенографія органів грудної клітки і черевної порожнини в 2 проекціях, рентгенограми кісток, визначення катехоламінів сечі.
- Для диференційної діагностики з нефробластомою проводять екскреторну урографію, при цьому нирки нормальних розмірів, функція їх не порушена, але спостерігається зміщення їх пухлиною. У складних випадках проводять ангіографію нирок, пункційну біопсію.
- *Лікування* нейробластоми комплексне. Воно включає передопераційну хіміо- і променеву терапію, хірургічне лікування і післяопераційну хіміо- і променеву терапію. Вживання при комплексному лікуванні складає 35-40%. При ранній діагностиці прогноз більш сприятливий.

Нейробластоми



Рабдоміосаркома

- Найбільш злоякісна пухлина м'яких тканин, що часто зустрічається у дітей.
- Зустрічається переважно до 5 років, частіше хворіють хлопчики.
- Розташовується найчастіше в органах сечостатевої системи, м'яких тканинах голови і шиї, ЛОР-органах, грудній клітці, заочеревинному просторі, промежині, хребті.
- Характеризується інфільтративним ростом, частими рецидивами, лімфогенними і гематогенними метастазами. Ріст пухлини іноді може бути дуже швидким.

Клініка рабдоміосаркоми

На ранніх стадіях безсимптомно. Загальний стан погіршується при бурхливому рості або на пізніх стадіях – підвищується температура тіла, погіршується апетит, знижується маса тіла, з'являються інші симптоми інтоксикації.

При локалізації в м'яких тканинах кінцівок і тулуба визначається щільне, малоболюче утворення, малорухливе, над ним підвищена місцева температура. При стисненні судин і нервів можуть виникати виражені болі, набряк і синюшність навколишніх тканин.



Діагностика рабдоміосаркоми

- УЗД дозволяє визначити структуру пухлини, її щільність і межі. Рентгенологічне дослідження дозволяє виявити вторинні пошкодження кісток і віддалені метастази. Типові зміни спостерігаються при ангіографії – утворення судинних «лакун» і «озер», артеріовенозних анастомозів. Точнішу діагностику можна провести за допомогою біопсії.
- Розрізняють 4 стадії рабдоміосаркоми за системою TNM: 1 – T 1, N 0, M 0; 2 – T 2, N 0, M 0; 3 – T 2, N 1, M 0; 4 – T 2, N 1, M 1.

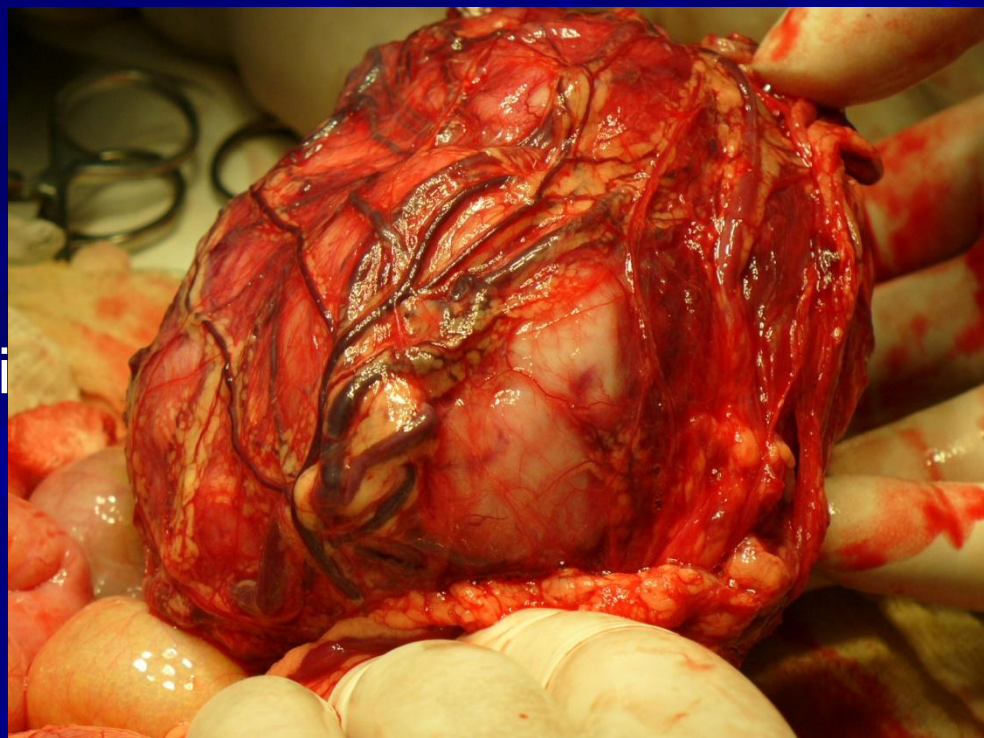
Лікування

Лікування комплексне. Хірургічне лікування – радикальне видалення пухлини можливе тільки в 1 стадії. Починаючи з 2 стадії пухлину видалити повністю, як правило, не вдається. Видаляють її частково, після цього проводять променеви і хіміотерапію.

Сумарна доза опромінювання не менше 4-5 тисяч рад. Для хіміотерапії використовують вінкрисдин, Д-актиномицин, циклофосфамід. Виживання дітей складає, в середньому, 55%.

Лімфосаркома

- Лімфоми займають 3 місце в структурі злоякісних пухлин у дітей і діляться на два основних типи: хвороба Ходжкіна (лімфома Ходжкіна) і неходжкінська лімфома (лімфосаркома).
- Лімфоми розвиваються з лімфоїдної тканини, яка присутня в лімфатичних вузлах, селезінці, тимусі, аденоїдах, мигдаликах, в шлунково-кишковому тракті і кістковому мозку.
- Неходжкінська лімфома у дітей поділяється на три типи:
 - 1. лімфобластна лімфома;
 - 2. дрібно-клітинна лімфома з роздільним ядром;
 - 3. крупноклітинна лімфома.



Клінічна картина

- Клініка лімфоми залежить від місця розташування пухлини. У разі лімфоми в лімфатичних вузлах, близьких до поверхні тіла (в ділянці шиї, надключичних, пахвових або пахових ділянках) пухлину не важко побачити.
- При розташуванні пухлини в животі відзначається його збільшення в розмірах. Поява пухлини в шлунку призводить до її подальшого збільшення. Зростання пухлини в шлунку може викликати стиснення органів черевної порожнини і ниркову дисфункцію, а також кишкову непрохідність. Все це супроводжується втратою апетиту, нудотою, блювотою, болем у животі.

Діагностика

- Якщо є підозра на лімфому, матеріал пухлини повинен бути отриманий для гістологічного дослідження. Це робиться через **пункційну або відкриту біопсію**, при видаленні частини або всіх лімфатичних вузлів.
- **Пункція кісткового мозку** виявляє його ураження і дозволяє точно поставити діагноз захворювання. **Спинномозкова пункція** дозволяє визначити поширення пухлини в оболонках мозку і спинному мозку. Імуногістохімічне дослідження допомагає уточнити тип лімфоми.
- Щоб визначити пухлину в організмі дитини та її метастази допомагають **рентгенографія грудної клітки, комп'ютерна томографія, магнітно-резонансна томографія, УЗД**.

Розрізняють 4 стадії лімфоми:

1 стадія - пухлинний процес обмежений однією ділянкою (шия, підкрильцева або пахова ділянки та ін.);

2 стадія – не більше 2 пухлинних вогнищ з одного боку діафрагми;

3 стадія - генералізація пухлинного процесу через лімфатичну систему;

4 стадія – ураження кісткового мозку або втягнення центральної нервової системи.

Лікування

Операція використовується з метою взяття шматочку пухлини або пухлини повністю для дослідження (якщо це можливо). Променева терапія в даний час має обмежене застосування. Хіміотерапія є провідним методом лікування лімфоми у дітей. Застосовують схеми з 2-3 хіміопрепаратів. Кількість курсів хіміотерапії може бути різною.

Дякую за увагу!

