



Лекция

Онконастороженность врача – педиатра.

*Доброкачественные опухоли мягких тканей у
детей*

**Зав. кафедрой
проф. Цап Н.А.**



ОСОБЕННОСТИ ОНКОЛОГИИ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

Общие принципы диагностики злокачественных опухолей у детей те же, что и у взрослых и складываются из **3-х** МОМЕНТОВ:

1. онкологическая настороженность
2. диагностика первичного опухолевого очага с верификацией диагноза
3. установление степени распространения опухолевого процесса



Диагностика злокачественных опухолей у детей должна осуществляться на **3-х** этапах и на каждом из них должны решаться свои задачи

- Первичное звено (участковые педиатры и специалисты поликлиник), перед которыми ставится задача путем повышения онкологической настороженности своевременно заподозрить наличие неопластического процесса и направить больного в стационар.
- На втором этапе (педиатрический или хирургический стационар) ставится задача в кратчайший срок подтвердить или исключить диагноз опухоли и в случае подтверждения диагноза направить больного в специализированный стационар.
- Задачи специализированного онкологического стационара многогранны: уточнение характера опухолевого процесса с верификацией (морфологической характеристикой) опухоли; установление степени распространенности опухолевого процесса и с учетом этих данных выработка лечебной тактики с последующей диспансеризацией больных.



ЧАСТОТА ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ ОПУХОЛЕЙ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

- Частота злокачественных заболеваний у детей в принципе невелика и по данным Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), составляет (по различным странам) от **7** до **20** на **100000** детского населения. Стандартизированный показатель для мальчиков составляет **14,7** на **100000** и **11,4** на **100000** для девочек.
- В индустриально развитых странах злокачественные заболевания занимают второе место среди причин смерти детей в возрасте от **0** до **14** лет, уступая первое место лишь травме и несчастным случаям.
- В настоящее время онкологи различных стран мира связывают частоту злокачественных новообразований с акушерской патологией, наследственными и семейными факторами, возрастом родителей, наличием профессиональных вредностей, воздействием физических, химических и биологических факторов. В последние годы установлено влияние географических зон и расовой принадлежности на индекс заболеваемости злокачественными опухолями детей. Частота опухолей у детей варьирует в различных странах и социально экономических группах населения.



СТРУКТУРА ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ

Онкология детского возраста существенно отличается от онкологии взрослых:

1. У детей редко (**5 - 6%**) приходится сталкиваться с раковыми опухолями, редки опухоли легких, желудка, молочной железы, гениталий. Однако следует знать, что в детском возрасте могут встречаться любые опухоли, известные у человека.

2. У детей в возрасте до **1** года преобладают эмбриональные опухоли ("истинные опухоли детства") и составляют до **85%** всех злокачественных новообразований в этот период, в более старшем возрасте так же из мезенхимы - саркомы и смешанные опухоли :

- **гемобластозы** (злокачественные заболевания кроветворной и лимфоретикулярной ткани) составляют **50%** всех злокачественных новообразований детского возраста. Согласно классификации ВОЗ (**1976 г.**), к гемобластозам относятся все разновидности лейкозов, лимфогрануломатозов, неходжкинские лимфомы (лимфосаркомы, ретикулосаркомы) и ретикулогистиоцитоз "Х";
- **опухоли центральной нервной системы (ЦНС) – 18%**



СТРУКТУРА ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ

- **злокачественные опухоли опорно-двигательного аппарата (саркомы костей и мягких тканей) - 11%.** Злокачественные опухоли костей у детей представлены в основном остеогенной саркомой и саркомами из элементов ретикулоэндотелия (саркома Юинга и ретикулочелюстная саркома);
- **опухоли почек,** которые у детей представлены чаще всего эмбриональной нефробластомой, опухолью Вильмса (**7%**). В школьном возрасте может встречаться гипернефроидный рак (гипернефрома);
- **опухоли нейрогенной природы (злокачественные симптомы),** происходящие из ганглиев симпатического нервного ствола и мозгового вещества надпочечников;
- **опухоли тератогенной природы (тератобластомы различной локализации) - 7%;**
- **ретинобластомы - 3%;**
- **редкие опухоли детского возраста - 8%.**
- **доброкачественные опухоли** встречаются у детей в **62%** случаях от общего количества больных детей, в **22%** встречаются злокачественные, и у **12%** выявляются неопухолевые процессы.



РАСПРЕДЕЛЕНИЕ ОПУХОЛЕЙ У ДЕТЕЙ ПО ВОЗРАСТАМ

- Существует определенная зависимость между возрастом детей и характером опухолей. Так, для злокачественных лимфом характерно два возрастных пика заболеваемости: от 4 до 6 лет и в 11 - 12 лет.
- Более 90% всех опухолей Вильмса приходится на детей дошкольного возраста, причем наиболее часто опухоль диагностируется в возрасте от 2 до 5 лет.
- Для детей дошкольного возраста характерны опухоли нейрогенной природы (злокачественные симпатомы), при этом примерно в 1/3 случаев они выявляются на первом году жизни.
- Саркомы костей, как правило, встречаются у школьников и чаще всего диагностируются во втором десятилетии жизни.
- Саркомы мягких тканей не имеют каких-либо возрастных особенностей и одинаково часто встречаются в различных возрастных группах

ПОЛОВЫЕ РАЗЛИЧИЯ

В распределении злокачественных опухолей в большей мере преимущественное поражение мальчиков проявляется при злокачественных лимфомах (в 3 раза), саркомах костей (в 2 раза) и в меньшей степени (30-40%) при эмбриональных нефробластомах, опухолях нейрогенной природы и др.



Клинические проявления злокачественных опухолей у детей разнообразны и зависят от:

- ◇ возраста ребенка,
- ◇ локализации опухоли,
- ◇ ее морфологической структуры,
- ◇ темпов роста,
- ◇ распространенности опухолевого процесса
- ◇ общего состояния самого ребенка

Особенности диагностики опухолей в детском возрасте:

1. Трудности, связанные с получением анамнеза у детей младшего возраста.
2. Относительно малое число визуально наблюдаемых опухолей
3. Наиболее распространенные опухоли у детей располагаются в труднодоступных областях.
4. Большинство опухолей у детей скрываются под "масками".
5. Преобладание общих симптомов над местными



ДИАГНОСТИКА ПЕРВИЧНОГО ОПУХОЛЕВОГО ОЧАГА

1. **Анализ** жалоб, изучение анамнеза, физикальные методы исследования (осмотр, пальпация, перкуссия)
2. **Лабораторные методы.** Поиски различных форм диагностических реакций, позволяющие распознать злокачественные опухоли любой локализации, продолжаются, но каких-либо специфических изменений при опухолях в ранних стадиях обнаружить не удается.

Тем не менее, заслуживает внимания наиболее специфическая проба на выявление - α-фетопротейна (проба Татарнинова-Абелева) при первичных опухолях печени, повышение экскреции катехоламинов в моче при опухолях нейрогенной природы, повышение щелочной фосфатазы при опухолях костей.

Изменения морфологического состава крови (гипохромная анемия, лейкоцитоз, ускоренная СОЭ и пр.) носят неспецифический характер и обусловлены влиянием токсических продуктов распада далеко зашедших опухолей на гемопоэз. Выявление опухолевых клеток в спинномозговой жидкости, пунктате костного мозга свидетельствует о распространенности опухолевого процесса.

3. **Рентгенологический метод** включая КТи ядерно-магнитный резонанс.
4. **Ультразвуковое исследование**
5. **Радиоизотопная сцинтиграфия.**
6. **Морфологическая диагностика.** Материал для морфологического исследования опухолей получают с помощью биопсий. Биопсия - иссечение опухолевой ткани для микроскопического исследования.
7. **Цитологическая диагностика**
8. **Иммуногистохимия**
9. **Фенотипирование**



Доброкачественные опухоли

гемангиомы

лимфангиомы

фибромы

липомы

невриномы

лейомиомы

рабдомиомы





Гемангиома

- **Гемангиома**, или ангиома - доброкачественная сосудистая опухоль.
- Встречается преимущественно в детском возрасте
- Составляет 45,7% всех опухолей кожи и мягких тканей у детей
- Характеризуется быстрым ростом
- Может разрушать окружающие ткани, приводя к косметическому, а нередко и функциональному дефекту



Клиническая классификация гемангиом

- Простая ангиома на коже
- Кавернозная, располагающаяся под кожей
- Комбинированная, имеющую кожные и подкожные части
- Смешанные, когда ангиома сочетается с другими опухолями





Клиническая картина

- Простая гемангиома – пятно разной величины красного цвета с различными оттенками.
- Кавернозная гемангиома – образование, располагающееся в подкожной клетчатке, определяется опухоль в виде конгломерата синеватого цвета.
- Комбинированные ангиомы имеют кожные и подкожные части
- Смешанные – может быть сочетание с липомой, лимфангиомой, кератомой, фибромой и др.



Диагностика

- **Осмотр и физикальное обследование** – наличие ярко-красного пятна, возвышающегося над кожей, бледнеющего при надавливании на его край и восстанавливающего цвет, форму, объем после прекращения давления.
- Для выявления анатомических нарушений при обширных и глубоких гемангиомах, при сложных анатомических локализациях необходимо выполнять **КТ, МРТ, ангиографию**





Осложнения:

- Бурный рост
- Изъязвление
- Воспаление
- Кровотечение





Лечение

Выбор способа лечения зависит от:

1. Характера опухоли
2. Величины
3. Расположения
4. Возраста ребенка
5. Быстроты роста ангиомы
6. Характера осложнений
7. Косметических и функциональных нарушений



Лечение

- Аппликации тизоль с проспидином
- Консервативная терапия пропранололом
- Криодеструкция - лечение простых ангиом
- Склерозирующая терапия
- Гормональная терапия
- Лучевая терапия
- Эмболизация ангиомы
- Хирургическое лечение
- Высокочастотная коагуляция
- Комбинация нескольких способов



Хирургическое лечение

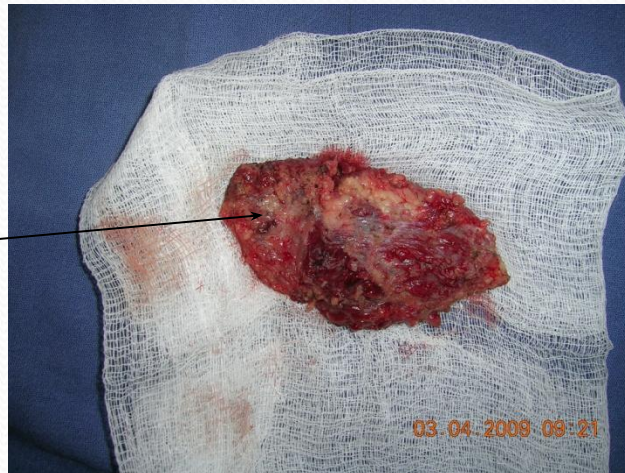


**Частичное иссечение
гемангиомы шеи
и волосистой части головы**



**Часть гемангиомы
оставлена**

макропрепарат





Лимфангиома

- Лимфангиома – доброкачественная опухоль врожденного характера, микроскопическая структура которой напоминает тонкостенные кисты различных размеров от узелков диаметром **0,2 – 0,3** см до крупных образований
- Составляют **10-12 %** всех доброкачественных образований у детей



Классификация лимфангиом

- **Простые** – разрастание лимфатических сосудов ограниченных участков кожи и подкожной клетчатки
- **Кавернозные** – неравномерно наполненные лимфой полости, образования из соединительнотканной губчатой основы, содержащие гладкие мышечные волокна, эластический каркас и мелкие лимфатические сосуды, выстланные эпителием
- **Кистозные** – может состоять из одной или множества кист, внутренняя поверхность выстлана эндотелием, а стенки содержат плотную соединительную ткань



Клиническая картина

- Чаще всего обнаруживают в первый год жизни ребенка





Диагностика

Осмотр и

физикальное обследование

- Наличие припухлости
- С нерезкими очертаниями
- Мягкой консистенции
- Кожа может быть спаяна с образованием, но не изменена
- При надавливании может сжиматься, затем медленно наполняться вновь





Диагностика



Для уточнения расположения и анатомических взаимоотношений опухоли выполняют КТ, МРТ, лимфографию

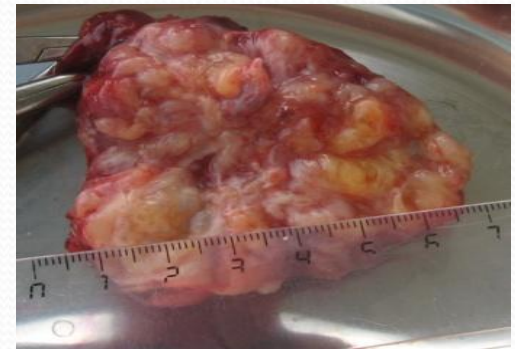
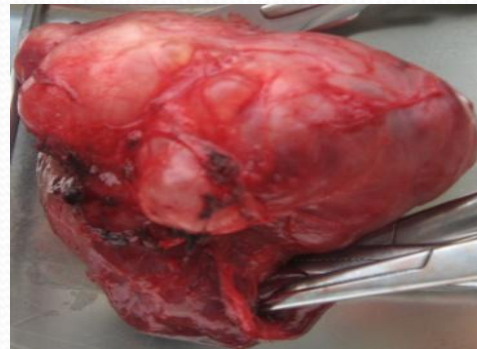
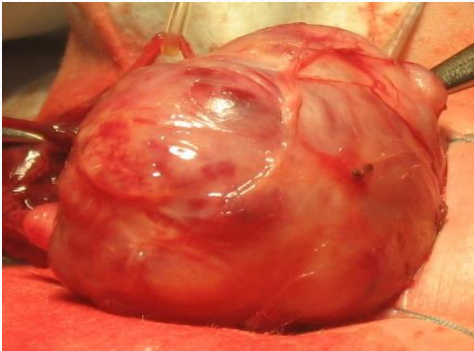




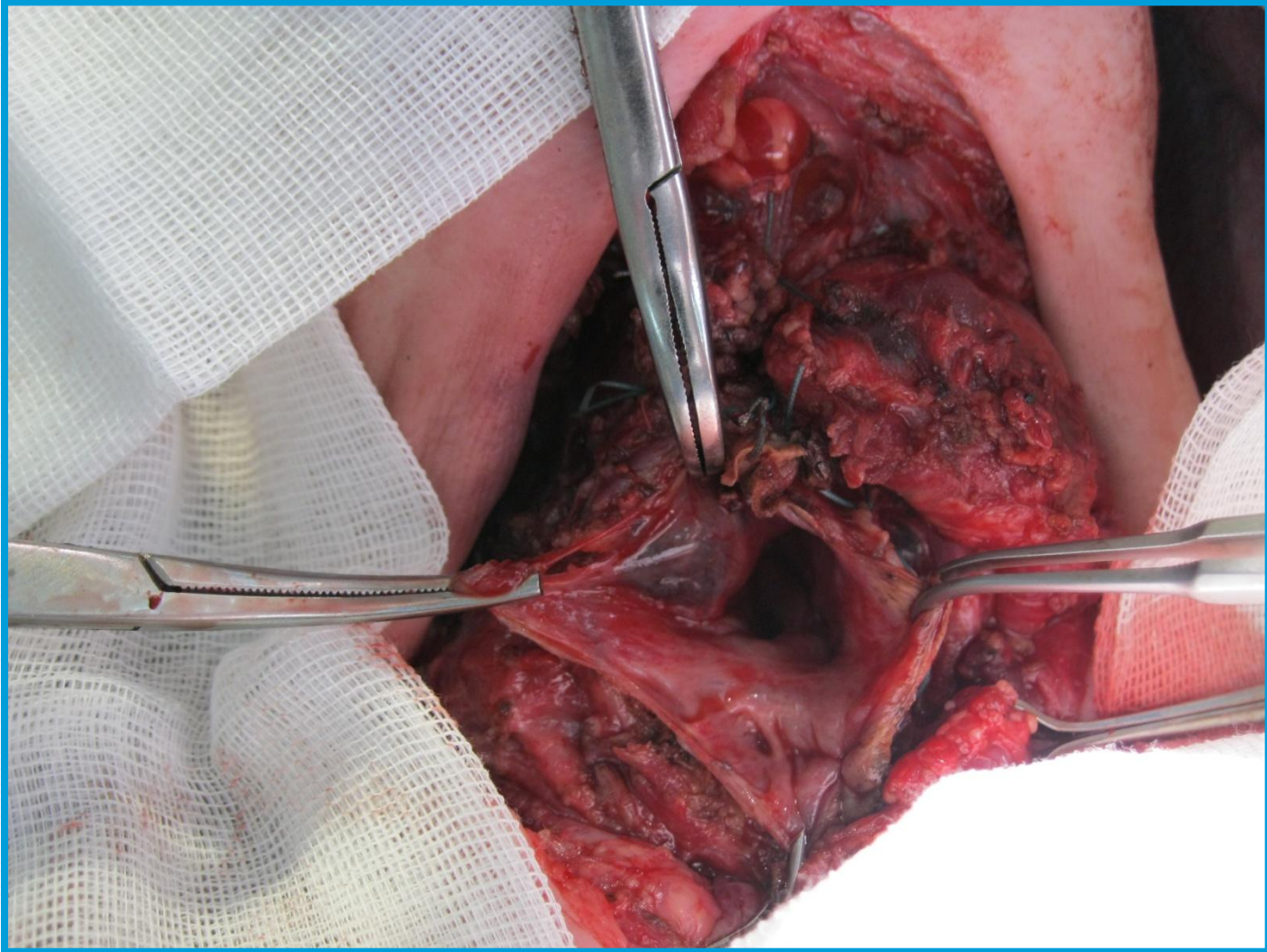
Лечение лимфангиомы в основном хирургическое



Макропрепарат









Дермоидные КИСТЫ

- Дермоидные кисты – относят к фиброэпителиальным образованиям или органоидным тератомам.
- Эти опухоли состоят из кист, их стенка состоит из соединительной ткани, которая с наружной стороны гладкая, а с внутренней шероховатая, по строению похожая на кожу. Внутренний слой состоит из многослойного эпителия, содержит сальные и потовые железы, волосы, жировые включения.
- Характерная локализация – внутренний край глазницы, волосистая часть головы, височная область, область рукоятки грудины и дно полости рта



Дермоидные кисты

- **Клиника** – это плотные образования округлой формы, с четкими границами, не спаяны с кожей
- Дифференцировать чаще всего приходится с атеромой. Основное отличие – атерома всегда спаяна с кожей и более мягкая.
- **Лечение** дермоидов - только хирургическое



Пигментные пятна (невусы)

- Пигментные пятна у детей – ограниченные пороки развития кожи, возникающие в период эмбрионального развития.
- Их обнаруживают сразу же после рождения ребенка
- Происхождение до конца не выявлено. Считают, что они происходят из меланоцитов эпидермиса и шванновских клеток оболочек кожных нервов



Пигментные пятна (невусы)





Классификация

- **Пограничный невус** – образование в эпидермисе невусных клеток, располагающихся в виде скоплений и диффузно в нижних слоях эпидермиса и на границе дермоэпидермального слоя. Эти клетки содержат меланин.
- **Смешанный невус** состоит из гнезд невусных клеток с распространением их в дерму.
- **Внутридермальные невусы** содержат гигантские клетки. Определяют сальные железы и волосяные фолликулы



Классификация

- **Юношеская меланома** – содержит гигантские клетки, которые по величине и форме отличаются от внутридермальных невусов и злокачественных меланом
- **Голубой невус** – небольшой мягкий узелок округлой или овальной формы одиночного характера голубого или синюшного цвета. Расположен в дерме слегка возвышаясь над уровнем кожи
- **Лентиго** – плоское и слегка возвышающееся над уровнем кожи образование коричневого цвета, округлой формы, небольшого диаметра.



Клиническая картина и диагностика

Локализация пигментных пятен разнообразна, как и размеры: от точечных до занимающих порой более половины поверхности тела. Дифференцировка пигментных невусов наиболее важна с меланомами

Признаки малигнизации:

- Увеличение в размерах пигментного пятна
- Усиление пигментации
- Появление новых участков пигментации
- «отсевы»
- Инфильтрация опухоли или ее уплотнение
- Изъязвление невуса
- Появление зуда
- Реакция регионарных лимфатических узлов



Лечение

- Лечение невусов в основном **хирургическое** и направлено на возможно более иссечение пятна в пределах здоровых тканей с последующим гистологическим исследованием.
- Обширные пигментные пятна подлежат поэтапному хирургическому иссечению с кожной пластикой или без нее.
- При локализации пигментных невусов на лице в неблагоприятных косметических зонах применяют **криодеструкцию**.
- При доброкачественных невусах используют метод **дермобразии** (у детей после **12-13** лет)



Фиброма

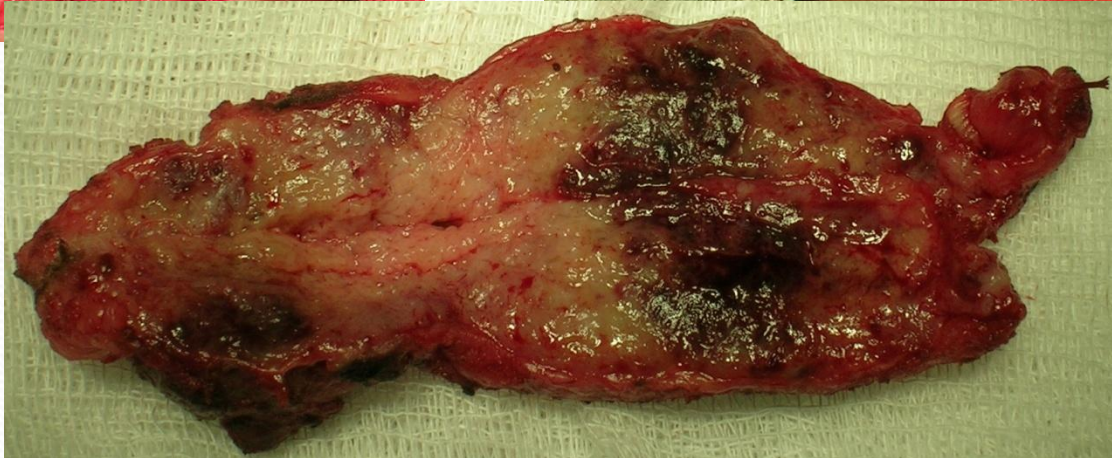
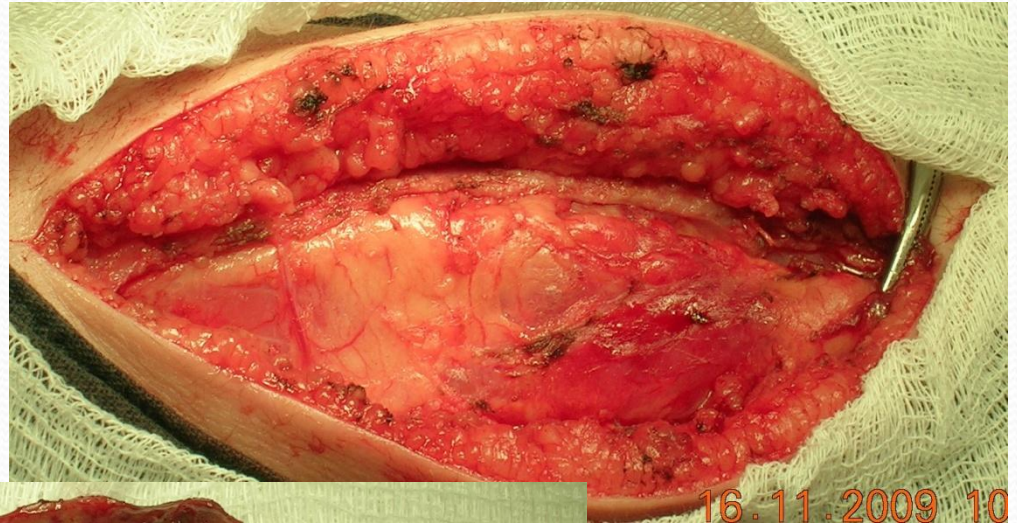
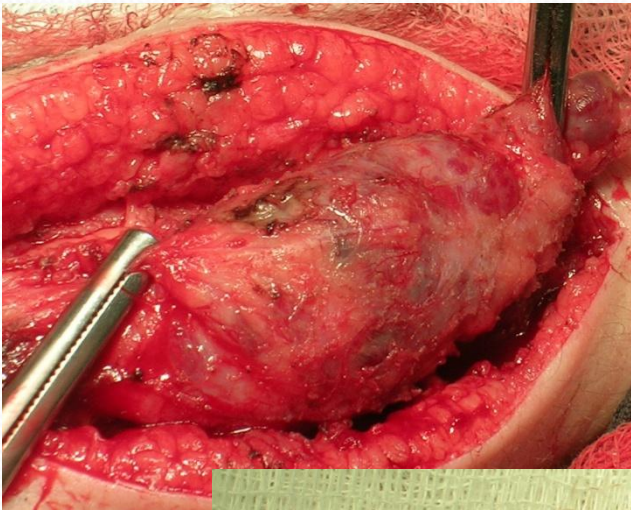
- **Фиброма** – доброкачественная опухоль, состоящая из зрелой волокнистой соединительной ткани. Локализуется в дерме или подкожной клетчатке в любом участке тела.
- **Клиника** – плотное или мягкое безболезненное образование с четкими границами, подвижное. Кожа над опухолью не изменена. Возникают у детей чаще после 5 лет
- **Лечение** – хирургическое лечение с обязательным гистологическим исследованием. Рецидивирования как правило не происходит.



Десмоид (агрессивный фиброматоз, неметастатическая фибросаркома, фибродесмоид)

- Заболевание относят к системным поражениям соединительной ткани. Десмоидную фиброму рассматривают как разновидность твердой фибромы.
- **Клиника**- солитарные узлы, интенсивно развивающиеся, плотные, прорастает в окружающие ткани (мышцы, сосуды, нервные стволы), вызывающие контрактуры и сильные боли.
- **Лечение** – в основном хирургическое

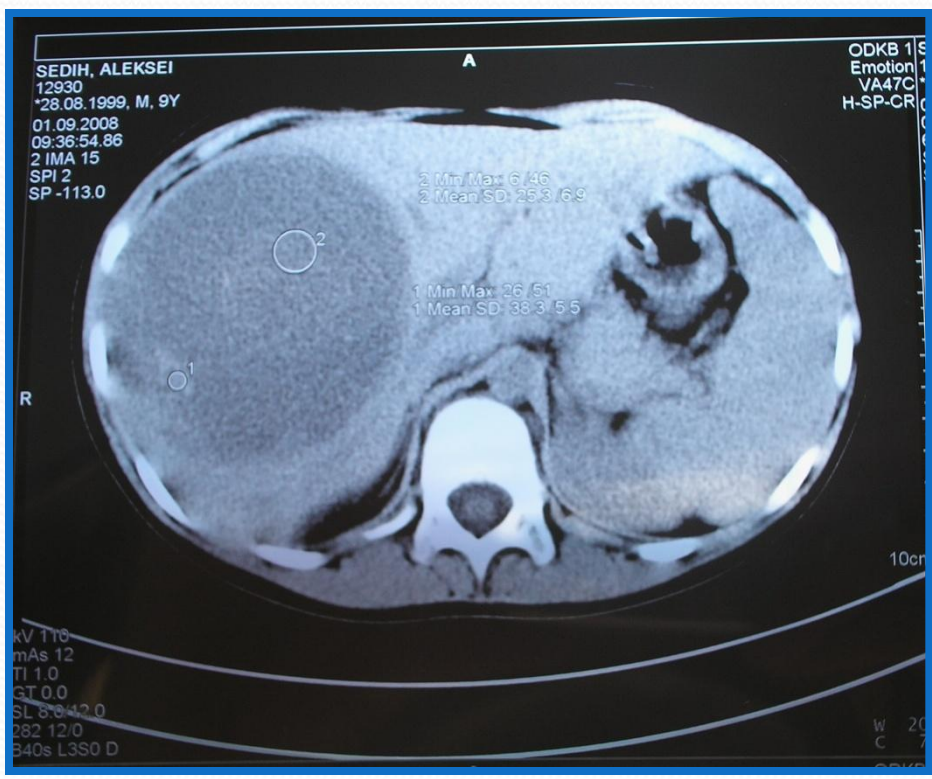
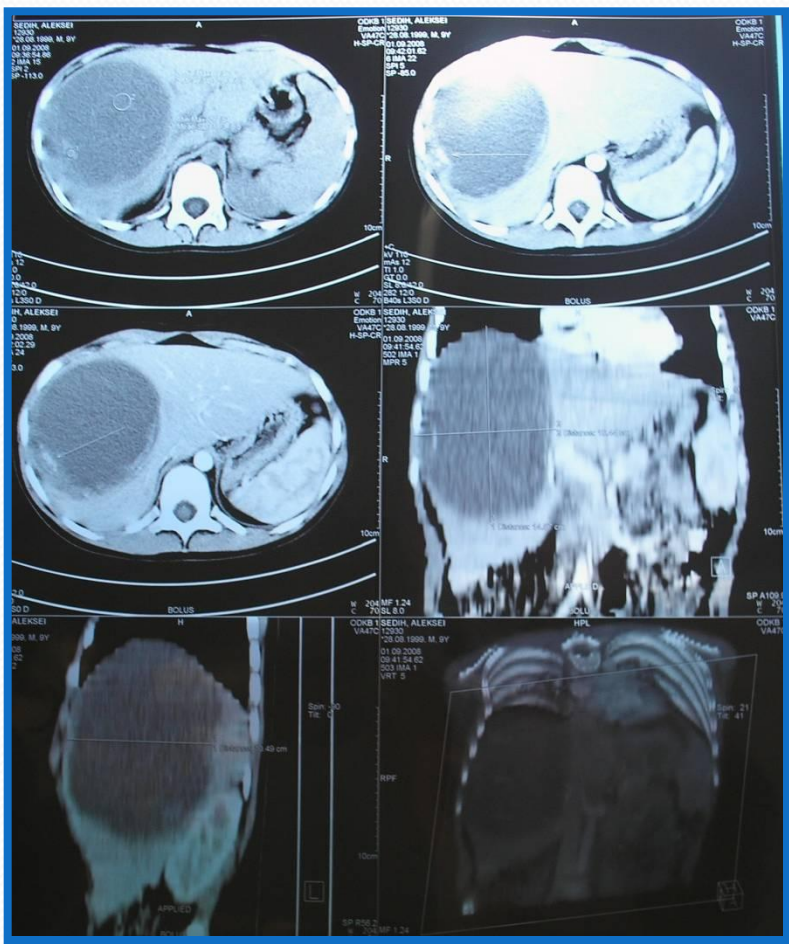
Рабдомиосаркома ?





Опухоль печени

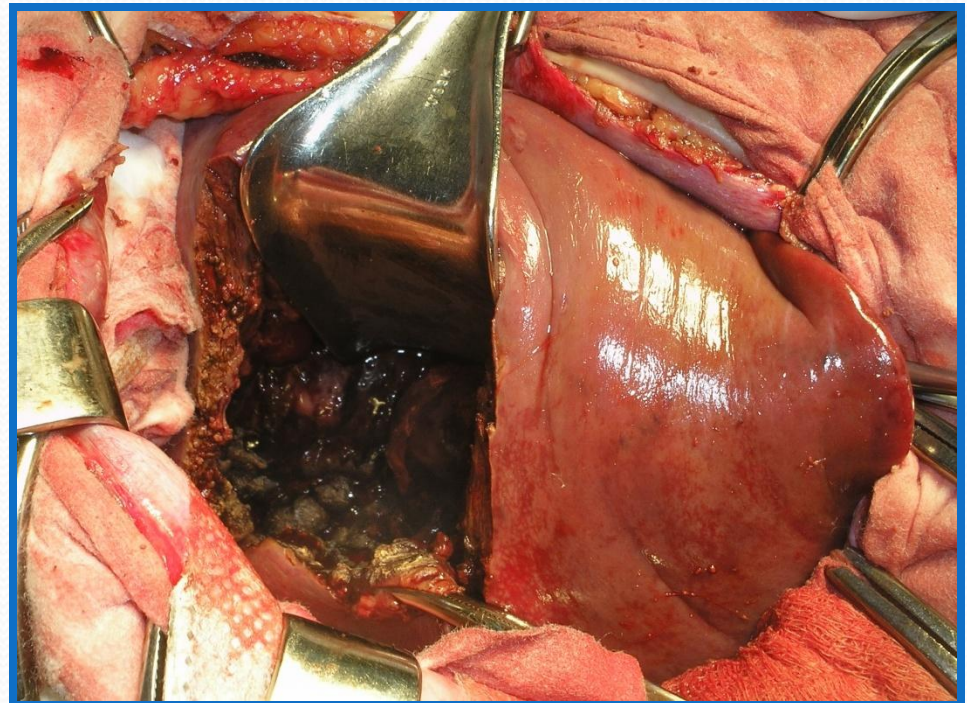
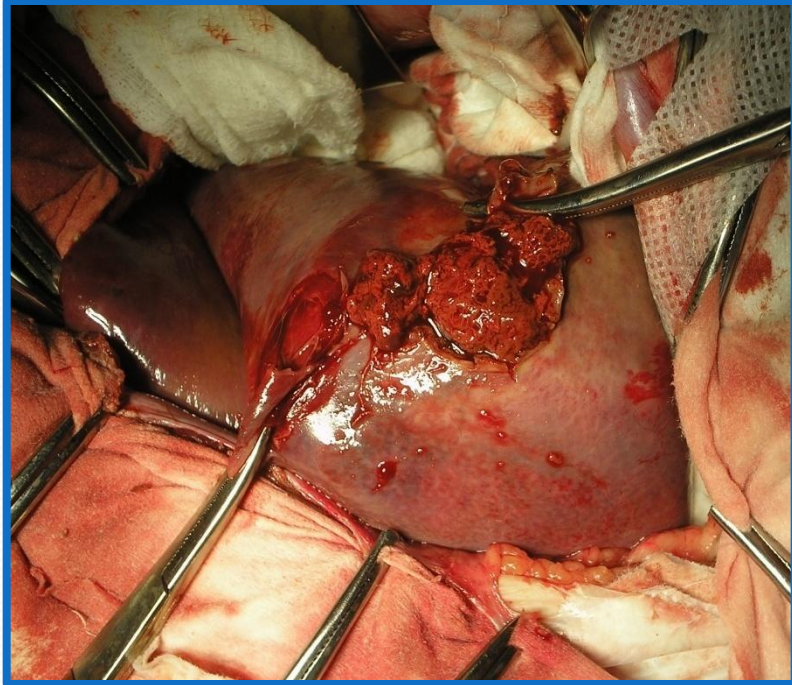
КТ органов брюшной полости





Опухоль печени

Интраоперационная картина



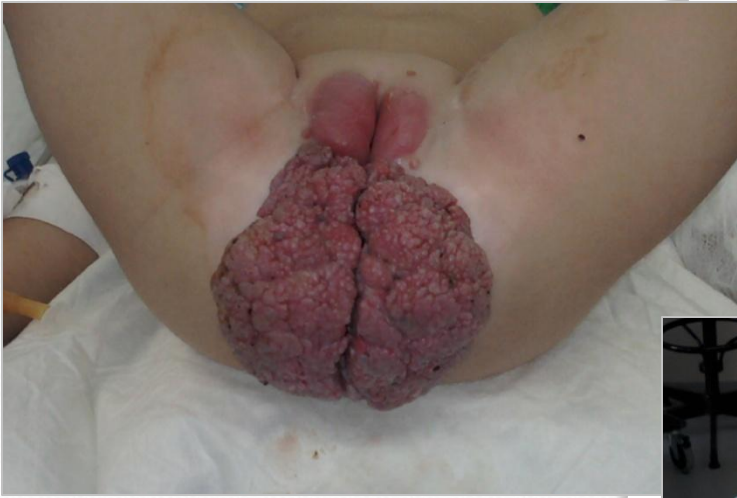


Макропрепарат опухоли печени





Кондилома промежности





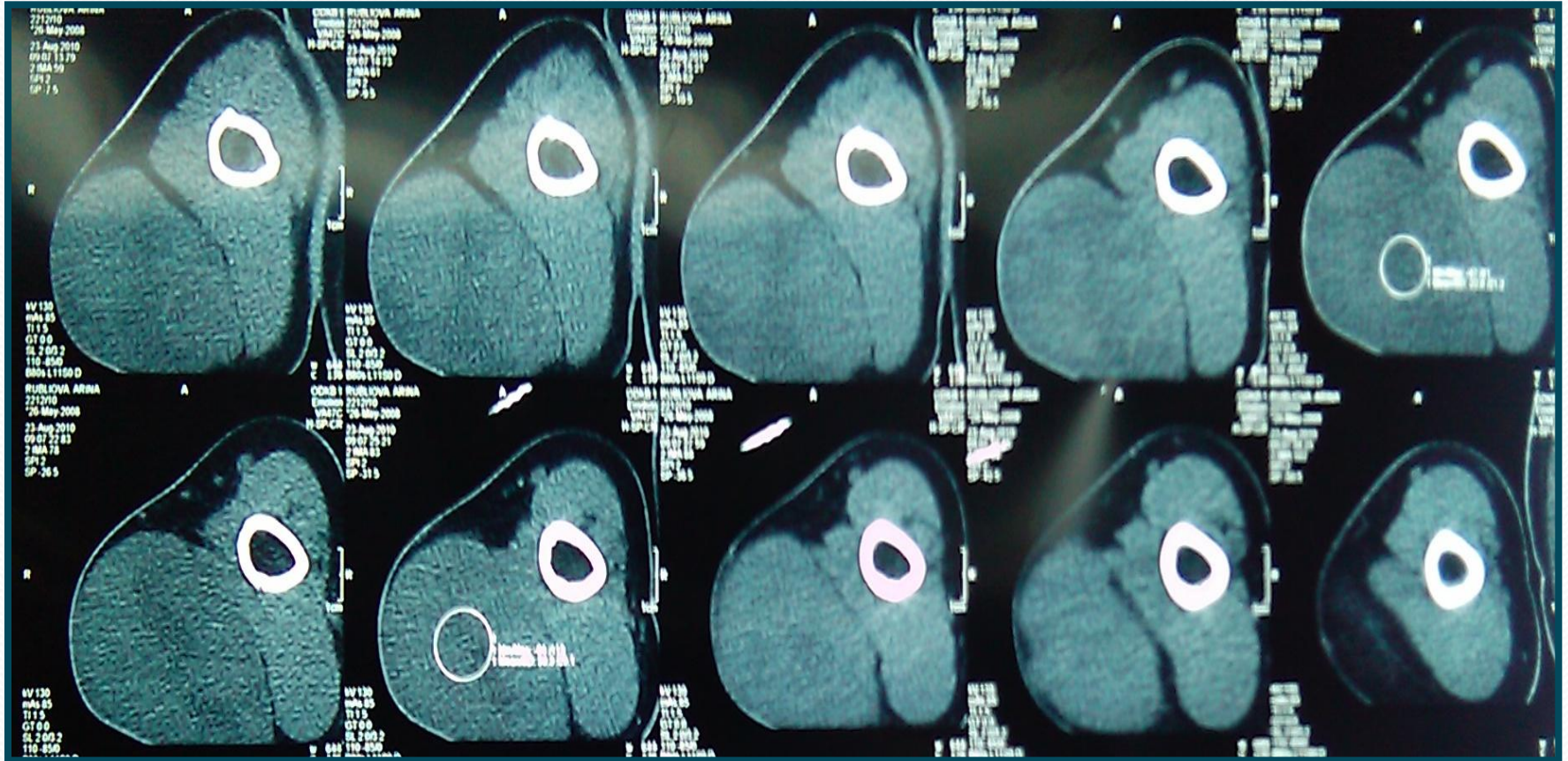
Саркома Юинга, внекостная форма



Местные изменения конечности



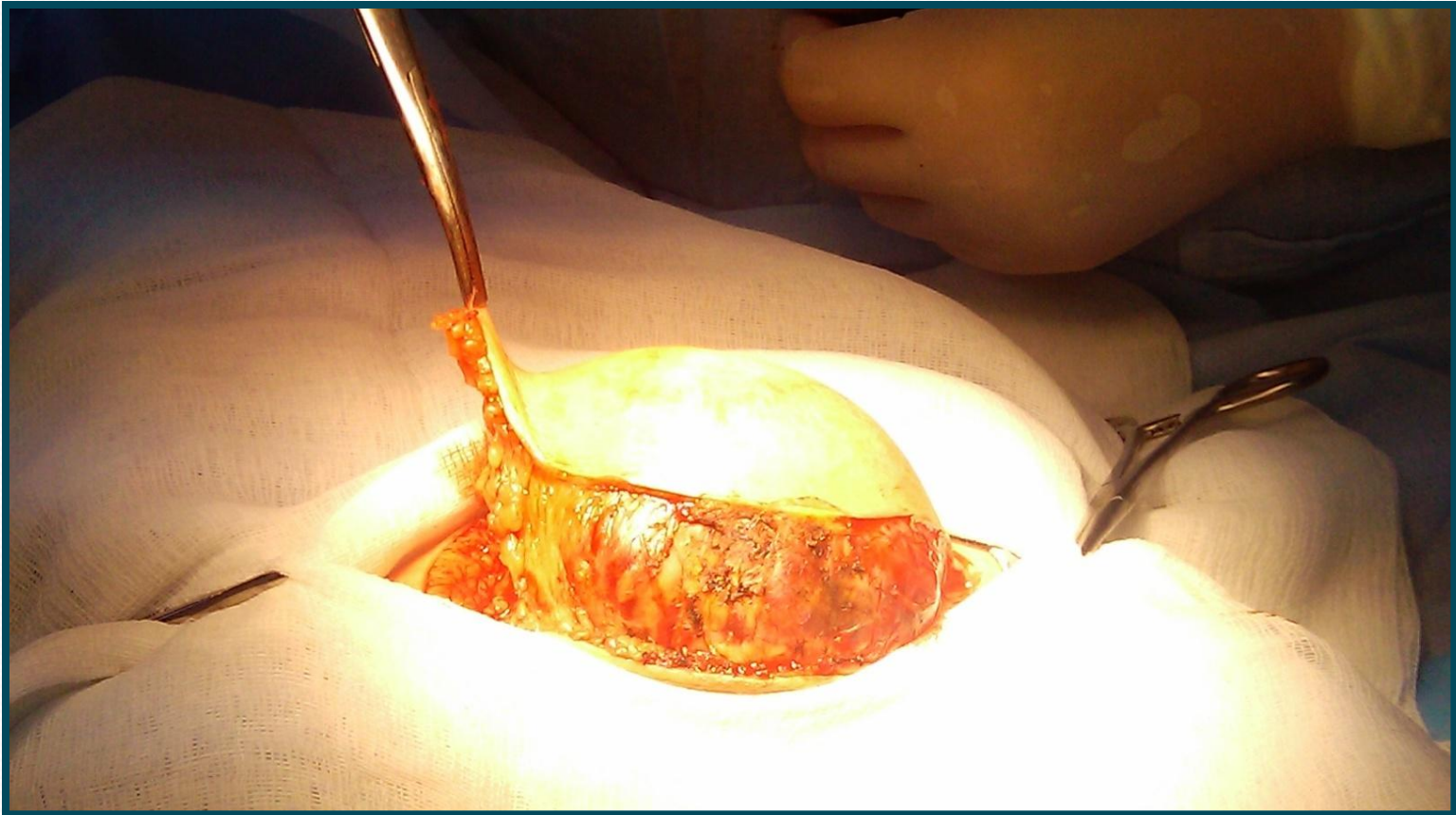
Саркома Юинга внекостная форма



Компьютерная томография правого плеча

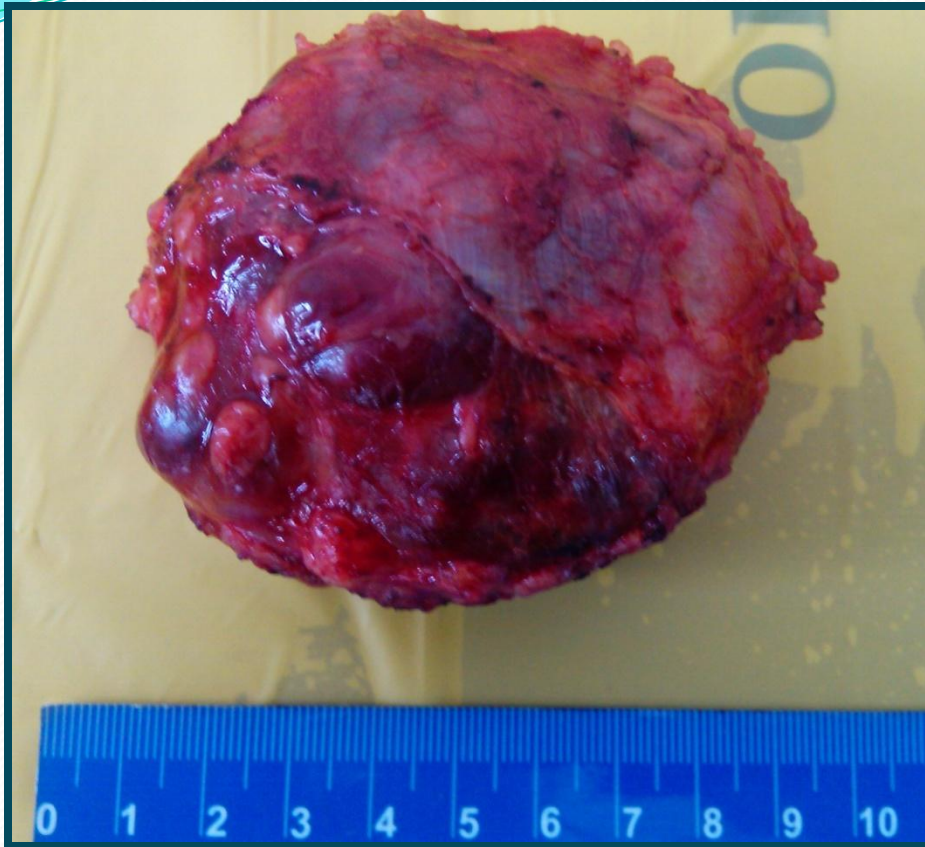


Юинга внекостная форма



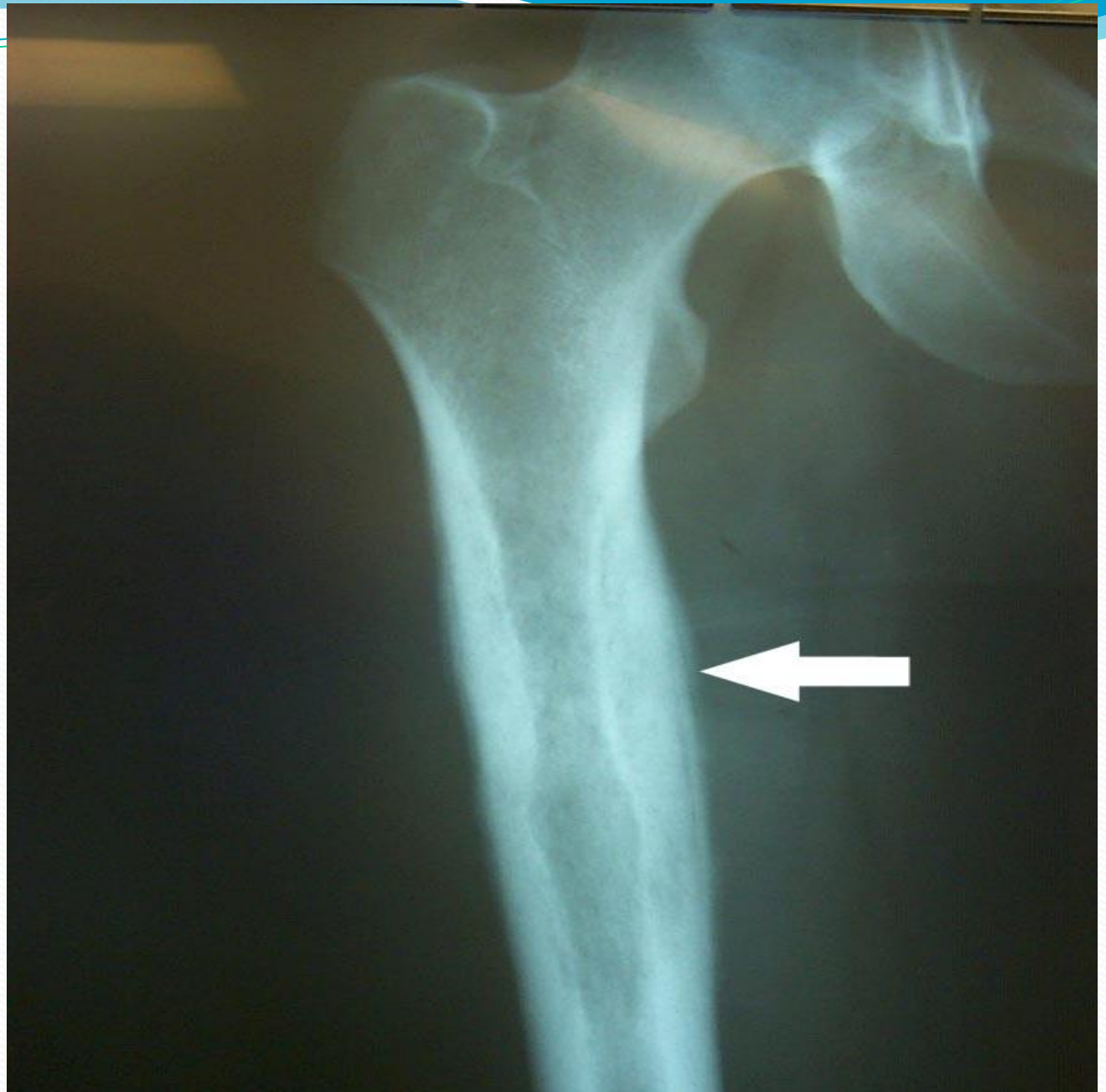
Иссечение образования

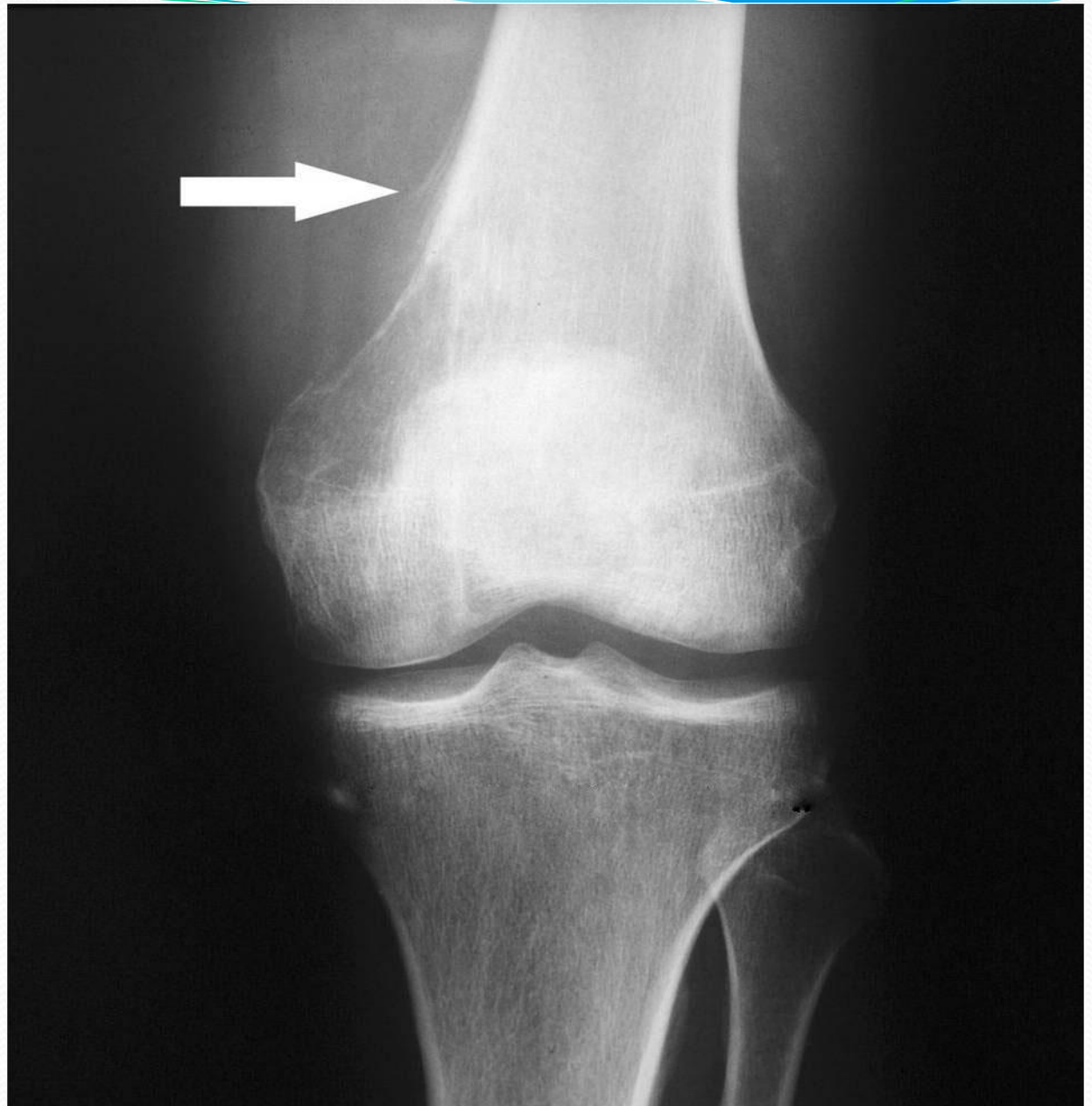
Саркома Юинга внекостная форма



Макропрепарат











Благодарю за внимание !

