

И у детей бывают опухоли.



(Книга для родителей)

М.: Практическая медицина, 2005.
Дурнов Л.А., Поляков В.Е.

УДК 616-006:616-053.2 ББК 57.33 Д84

Рецензент *В.В. Старинский* — д-р мед. наук, профессор, зам. директора по научно-исследовательской работе МНИОИ им. П.А. Герцена.

Книга, написанная ведущими детскими онкологами, рассказывает о современных достижениях в этой области медицины. Затронуты вопросы истории онкологической науки и зарождения детской онкологии. Описано своеобразие клиники, диагностики и лечения опухолей у детей. Приводятся основные сведения по отдельным доброкачественным и злокачественным опухолям у этой категории пациентов. Отдельная глава книги рассказывает родителям о том, как правильно помочь больному ребенку. В конце приведен словарь общеупотребительных онкологических терминов.

Для врачей всех специальностей, педагогов, родителей

Книга издана при поддержке компании ЗАО «Верофарм»

© Коллектив авторов, 2005 ISBN 5-98811-005-3

© Издательство "ПРАКТИЧЕСКАЯ
МЕДИЦИНА", 2005

Об авторах

Лев Абрамович Дурнов — лауреат Государственной премии, заслуженный



деятель науки Российской Федерации, доктор медицинских наук, профессор, академик Российской академии медицинских наук, советник Президиума РАМН, академик Международной академии информатизации ООН, директор научно-исследовательского института детской онкологии и гематологии Российского онкологического научного центра имени Н.Н.

Блохина Российской академии медицинских наук, председатель Проблемной комиссии «Детская онкология», заведующий кафедрой детской онкологии Российской медицинской академии последиplomного образования, член редколлегии нескольких научных журналов, автор свыше 400 печатных научных работ, в том числе 32 монографий, научный руководитель и научный консультант 76 кандидатских и 19 докторских диссертаций, детский хирург-онколог и организатор здравоохранения.

Василий Евгеньевич Поляков — доктор медицинских наук, профессор,



академик Международной академии информатизации ООН, член-корреспондент Международной славянской академии наук, образования, искусств и культуры, научный руководитель детской поликлиники медицинского центра Управления делами президента Российской Федерации, автор свыше 400 печатных научных работ, в том числе 14 монографий, 12 авторских свидетельств и рационализаторских предложений, педиатр, гематолог, лимфолог,

онколог, организатор здравоохранения.

Содержание

Введение.....	4
Глава 1. Становление онкологии как науки.....	6
Глава 2. Понятие об опухолях у детей.....	12
Глава 3. Доброкачественные опухоли у детей.....	25
3.1. Сосудистые опухоли.....	26
3.2. Пигментные, дермоидные и тератоидные опухоли	31
Глава 4. Злокачественные опухоли у детей.....	33
4.1. Лейкозы	35
4.2. Лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина).....	40
4.3. Лимфосаркома.....	43
4.4. Гистиоцитозы.....	45
4.5. Опухоли головного мозга.....	47
4.6. Опухоли почек.....	50
4.7. Нейробластома.....	53
4.8. Опухоли костей	57
4.9. Опухоли мягких тканей	61
4.10. Опухоли глаз и орбиты	64
4.11. Опухоли половых органов.....	67
4.12. Тератоидные опухоли	71
4.13. Другие злокачественные опухоли.....	73
Глава 5. Как правильно помочь больному ребенку	74
Заключение	80
Литература.....	81
Словарь в помощь читателю.....	83

Введение

Дошедшая до наших дней медицинская литература древности и средневековья, а также находки археологов подтверждают существование опухолей даже у наших далеких предков. Однако до конца XIX века опухоли считали сравнительно редкими заболеваниями, специальным изучением причин и механизма их развития почти не занимались.

В настоящее время среди основных причин смерти у взрослых первое место занимают заболевания сердца и сосудов, второе — злокачественные опухоли, третье — вирусные инфекционные заболевания. У детей первое место среди основных причин смерти занимают травмы, второе — злокачественные опухоли, третье — вирусные инфекционные заболевания.

Изучением причин возникновения и последовательности отдельных этапов развития опухолей у людей, их клинических проявлений, организацией и разработкой методов диагностики и совершенствованием методов лечения и профилактики опухолей занимается наука, называемая онкологией. Название науки происходит от греческих слов «онкос» — масса, опухоль и «логос» — слово, учение.

Особым разделом онкологии является онкология в педиатрии, занимающаяся теми же задачами, что и общая онкология, но с учетом особенностей растущего и развивающегося организма ребенка с первого дня жизни до подросткового возраста.

К счастью, у детей опухоли развиваются значительно реже, чем у взрослых. По данным ВОЗ из 100000 ежегодно заболевают 14-17 детей.

Цель авторов — рассказать об опухолях, встречающихся у детей, а также об основных признаках этих заболеваний. Рассказ о возможном, хотя и крайне редком поражении детей злокачественными новообразованиями будет, несомненно, способствовать настороженности родителей, раннему их обращению к врачу при подозрении на новообразование у ребенка и своевременной госпитализации заболевшего в специализированное отделение, где применяются современные методы диагностики и лечения, работают квалифицированные врачи.

В последнее время широкое распространение получили комплексные методы лечения опухолей у детей, включающие лекарственную и лучевую терапию, иммунологические методы воздействия, традиционные хирургические вмешательства, мероприятия по реабилитации, многолетнее диспансерное наблюдение. Появилась возможность лечения и излечения лимфогранулематоза, нефробластомы, ретинобластомы и ряда других заболеваний опухолевой природы у детей. Отдаленные результаты с наблюдением свыше 25 лет свидетельствуют, что перенесшие злокачественные новообразования в детстве в дальнейшем могут вести полноценный образ жизни, получать образование и специальность, создавать семью и иметь детей. Разумеется, такое возможно только при получении полного эффекта

противоопухолевого лечения, и это не отменяет повышенного внимания к здоровью и своевременной консультативной помощи.

Эта книга адресована самому широкому кругу читателей. Надеемся, что ее с пользой для себя прочитают студенты, ординаторы, аспиранты медицинских институтов, академий и университетов, факультетов биологического профиля, учащиеся медицинских училищ, факультетов усовершенствования и дополнительного образования, а также выбирающие себе профессию абитуриенты. Вероятно, книга в какой-то степени позволит ориентироваться в большом количестве медицинской литературы организаторам здравоохранения, врачам и медицинскому персоналу учреждений педиатрического, терапевтического, онкологического, гематологического, хирургического, гинекологического, офтальмологического, травматологического, нефрологического, урологического и других профилей. Хочется верить, что книга поможет и педагогам, работающим с детьми в школах, детских садах и яслях, домах ребенка и детских домах, а также станет подспорьем в проведении санитарно-просветительной работы среди населения.

Глава 1

Становление онкологии как науки

Учеными доказано, что и 8 тысяч лет тому назад у людей встречались обезображивающие опухоли груди, мягких тканей, костей. Первые же упоминания о злокачественных опухолях содержатся в древних письменных документах Египта, Индии и Китая.

Большой вклад в онкологию сделал великий древнегреческий врач и реформатор античной медицины Гиппократ, живший в 460-377 г.г. до н.э. Считается, что именно он ввел в медицину понятия «рак» и «саркома». Термин «рак», как полагают, был присвоен Гиппократом опухолям, напоминающим по форме распространения распускающиеся в стороны ножки омара. Это в первую очередь относится к раку молочной железы. Термин «саркома» Гиппократ предложил для «мясистых» опухолей, заметив внешнее сходство некоторых из них с рыбьим мясом. Первые сведения о злокачественных опухолях в русских летописях относятся к X-XI вв. Злокачественные опухоли в летописях называют «немошь неисцельна, зла», «недуг лихой», «мраз», «охладение», «студеница». Два последних названия связаны с тем, что недуг чаще поражал людей в период «зимы жизни», т.е. преклонного возраста.

Врачеватели тех далеких времен причины возникновения злокачественных опухолей видели, с одной стороны, в пресыщении — «объядении», «преизлишнем винопитии», «необузданном поведении», а с другой — во всяких «тягостных лишениях в жизни».

Термин «рак», или «канцер», упрочился в литературе в XVI-XVIII вв. Сведения об опухолях у людей имеются и в Житиях святых, и в летописях — рукописных источниках, представляющих собой большую историческую ценность. В них часто упоминаются язвы с «лихим диким мясом».

В российских лечебниках XVIII в. впервые можно найти сугубо медицинское описание злокачественных опухолей под термином «рак» или «канцер». Принципиально важно, что в этих лечебниках упоминаются только те опухоли, которые встречаются на наружных покровах: на лице, туловище, груди, в полости рта, в области наружных половых органов. Это связано со слабым развитием хирургии и отсутствием в то время прозекторского дела в России.

С 20-х гг. XIX в. в России публикуются первые научные работы по изучению злокачественных опухолей. Развитие и усовершенствование хирургии, осуществление полостных операций сделало доступными для исследования удаляемые внутренние органы или их части.

К середине XIX в. на основании накопленных фактов были сформулированы первые научные обобщения в области теории онкологии.

Зарождение онкологии как науки относят к 70-м гг. XIX в. и связывают с именем основателя петербургской школы патологоанатомов профессора Михаила Матвеевича Руднева (1837-1878), развивавшего экспериментальное

направление в отечественной патологической анатомии. В 1870 г. был опубликован научный труд М.М. Руднева «Общая гистология раковых новообразований». В этом труде содержится учение о трансплантации (перевивке) злокачественных опухолей и впервые обоснованы условия, необходимые для ее успешного проведения: обязательное использование жизнеспособных, «молодых», неповрежденных клеток, причем от животных того же вида.

Родоначальником мировой экспериментальной онкологии по праву считается Мстислав Александрович Новинский (1841-1914). Еще в 1876 г. он опубликовал и защитил на степень магистра ветеринарных наук работу «К вопросу о прививании злокачественных новообразований». В этой работе М.А. Новинский дал обзор произведенных другими авторами неудачных попыток трансплантации опухолей, детально изложил методику собственных опытов, описал их результаты и данные тщательного гистологического изучения пересаженных и привившихся опухолей. Разработанная М.А. Новинским методика перевивки опухолевых тканей в основном сохранилась до наших дней.

Заметный вклад в онкологию сделан и Владимиром Валерьяновичем Подвысоцким (1857-1913) — патологом, эндокринологом. Наряду с другими проблемами, В.В. Подвысоцкий активно интересовался причинами развития рака. Он одним из первых изучал роль паразитов и механического раздражения в происхождении опухолей, выявил значение экзогенных (поступающих в организм из окружающей среды) химических веществ, способствующих злокачественному перерождению тканей, предпринял попытку химиотерапевтического лечения злокачественных опухолей.

История онкологии демонстрирует постоянное стремление ученых разных специальностей постичь причину и закономерности злокачественных новообразований. В развитии онкологии большую роль сыграли многие представители клинических дисциплин. В XIX в. делались чисто эмпирические попытки лечить рак и саркомы, но они не принесли, да и не могли на том уровне знаний быть успешными.

Вплоть до конца XIX в. единственным действенным средством оставался хирургический метод. Новые диагностические и лечебные возможности принесло открытие, сделанное в 1895 г. профессором Вильгельмом Конрадом Рентгеном (1845-1932) — немецким физиком-экспериментатором, ректором Мюнхенского университета. Он открыл новый вид лучей, названный им X-лучами и известный теперь как рентгеновские лучи.

В 1897 г. В.К. Рентген был избран почетным членом общества русских врачей в Петербурге, а затем не раз удостоивался многих премий, почетных дипломов и званий. За выдающийся вклад в науку 10 декабря 1901 г. В.К. Рентген получил первую Нобелевскую премию по физике.

Русские клиницисты очень скоро оценили открытие Рентгена и применили X-лучи для диагностики и лечения онкологических заболеваний.

Развитие фундаментальных наук, блестящие открытия XIX в., однако, не

могли помочь решить социальную и научно-организационную сторону противораковой борьбы. До конца XIX в. в России не было учета заболеваемости и не существовало организованной планомерной государственной противораковой службы. Первые попытки борьбы со злокачественными опухолями сводились к призрению больных на частные пожертвования.

То, что борьбу с онкологическими заболеваниями необходимо и обязательно проводить планомерно и организованно государству и обществу, а не отдельным благотворителям, стало ясно уже в начале XX века.

К 1914 г. в России работали онкологический институт, 2 экспериментальные лаборатории в Ново-Екатерининской больнице, функционировали общества по борьбе со злокачественными новообразованиями: Московское, Киевское, Прибалтийское и Всероссийское (с центром в Петербурге).

После Первой мировой войны и Октябрьской революции под руководством первого наркома здравоохранения Российской Федерации Н.А. Семашко (1874-1949) стала складываться государственная система здравоохранения.

В 1918 г. в Петрограде был создан Государственный рентгенологический, радиологический и раковый институт, первым директором которого стал доктор медицины рентгенолог Михаил Исаевич Неменов (1880-1950). Это был первый в мире институт подобного профиля, сыгравший большую роль в становлении отечественной рентгенорадиологии и онкологии.

В 1920 г. возобновил свою работу Московский институт для лечения опухолей. Директором института стал профессор Петр Александрович Герцен (1871-1947), внук великого русского демократа А.И. Герцена, блестящий хирург, основоположник московской школы онкологов, что нашло отражение в присвоении его имени этому институту.

В том же году в Киеве и Харькове были созданы рентгенорадиологические институты, а в 1924 г. открылся Московский рентгенорадиологический институт.

В 1926 г. в Ленинграде, при больнице им. И.И. Мечникова, было открыто онкологическое отделение, преобразованное вскоре в научно-исследовательский институт онкологии. Возглавил институт и бессменно почти 40 лет руководил им выдающийся врач, хирург, признанный основоположник отечественной онкологии, профессор Николай Николаевич Петров (1876-1964).

В 20-40-е гг. в стране начали действовать онкологические и рентгенологические институты: в 1925 г. — в Симферополе, в 1930 г. — в Свердловске и Воров 1931 г. — в Ростове-на-Дону, Ташкенте, Одессе, Новгороде, в 1936 г. — в Томске, в 1941 г. — в Баку.

В 1925 г. под руководством Н.А. Семашко было проведено 1-е Всероссийское совещание по онкологии, которое оказало существенное влияние на развитие онкологии как науки и самостоятельной отрасли здравоохранения.

Развитие онкологии в нашей стране было приостановлено в годы Великой

Отечественной войны 1941-1945 гг. Многих онкологов призвали в действующую армию. Ряд институтов и специализированных онкологических больниц пришлось перестроить и перепрофилировать под госпитали для раненых.

Однако уже 30 апреля 1945 г. было принято постановление Совета народных комиссаров «О мероприятиях по улучшению онкологической помощи населению». Этим постановлением специализированная онкологическая помощь больным декретировалась на территории всей страны — благодаря созданию Государственной онкологической службы. Повсеместно организовывалась система учета онкологических больных, своевременной диагностики опухолей. Создавались специальные онкологические институты, диспансеры, пансионаты при диспансерах, кабинеты, выделялись профильные койки в городских больницах.

Указанная работа осуществлялась группой специалистов под руководством профессора Александра Ивановича Савицкого (1887-1973) — хирурга-онколога, с 1944 г. директора Онкологического института имени П.А. Герцена. Савицкий первым возглавил созданное в соответствии с постановлением совета народных комиссаров Управление противораковых учреждений при Наркомздраве. При его активном участии в 1956 г. был создан первый сборник инструкций по классификации, определению стадий и лечению злокачественных опухолей.

В 1951 г. в Москве при Академии медицинских наук стал действовать Институт экспериментальной патологии и терапии рака (далее он назывался Институтом экспериментальной и клинической онкологии — ИЭКО, затем Всесоюзным онкологическим научным центром — ВОИЦ) — ныне он именуется Российским Онкологическим научным центром имени Н.Н. Блохина Российской академии медицинских наук (РОИЦ имени Н.Н. Блохина РАМН). Это уникальное научно-исследовательское учреждение, состоящее из нескольких институтов, координирует научные исследования в стране по разным направлениям онкологии.

В настоящее время РОИЦ им. Н.Н. Блохина РАМН, возглавляемый академиком РАН и РАМН М.И. Давыдовым, является самым крупным медицинским научным центром в Европе. Его штат — 3000 сотрудников, в том числе 9 академиков и член-корреспондентов Академии медицинских наук, 87 профессоров и 218 докторов наук. Центр объединяет 4 Научно-исследовательских института — канцерогенеза, экспериментальной диагностики и терапии опухолей, клинической онкологии, детской онкологии и гематологии. В составе РОИЦ имеются 1100 клинических коек, работают клинические отделения для хирургического, химиотерапевтического, лучевого лечения, центр является базой для 9 учебных кафедр. Уровень влияния РОИЦ на отечественную онкологическую науку и практику не имеет аналогов, при соответствующем материальном обеспечении он может решать любые научно-практические задачи.

20 января 1962 г. в Морозовской больнице в Москве на базе 3

хирургического отделения было открыто первое в России клиническое отделение детской онкологии, которое было поручено возглавить кандидату медицинских наук Л.А. Дурнову. С самого начала работы отделение было связано с ИЭКО, сотрудники которого помогали детским онкологам консультациями.

В июле 1965 г. стараниями академика Н.Н. Бло-хина и благодаря энтузиазму детских онкологов на базе отделения Морозовской больницы было организовано детское отделение ИЭКО — первое детское онкологическое отделение научно-исследовательского института. Одновременно шла большая работа не только в детском отделении, но и по всей стране — создавалась система онкологической помощи детям СССР. Консультативная работа проводилась с использованием возможностей санитарной авиации.

17 мая 1976 г. во вновь построенной клинике на Каширском шоссе открылся детский корпус, в котором были организованы два детских отделения по 50 коек каждое: детское онкологическое (руководитель — профессор Л.А. Дурнов) и детское онкогема-тологическое (руководитель — профессор Л.А. Ма-хонова). Это было качественно новое изменение, позволившее сделать большой шаг вперед, благодаря концентрированному использованию кадрового потенциала, новейшей аппаратуры, новых методов диагностики и лечения, самой современной противоопухолевой фармакотерапии. Были созданы новые подразделения: отделение анестезиологии и реанимации, лаборатория детской гемоцитологии и др.

В августе 1989 г. в составе ВОНЦ был организован новый (четвертый) институт — НИИ детской онкологии и гематологии (НИИ ДОГ РОНЦ), возглавить который было поручено академику РАМН, профессору Л.А. Дурнову. В настоящее время институт состоит из 12 подразделений, включая и отделение реабилитации, расположенное в живописном месте недалеко от Москвы в поселке Липки, и первое в нашей стране отделение трансплантации костного мозга и высокодозной химиотерапии.

Координирующим научным центром в области проблемы опухолей у детей является «Проблемная комиссия по детской онкологии и гематологии» Научного совета по проблеме злокачественных новообразований при РАМН. Кстати, сотрудники института не только активно участвовали в научно-исследовательской работе по детской онкологии в нашей стране, что нашло отражение в проведении двух Всесоюзных конференций по злокачественным новообразованиям у детей (в 1984 г. в г. Ростове-на-Дону и в 1988 г. в Душанбе в Таджикистане), но и в международном сотрудничестве с США, Францией, странами Совета экономической взаимопомощи (Польша, Германская Демократическая Республика, Чехословакия, Венгрия, Болгария).

В 1993 г. на базе НИИ детской онкологии и гематологии была создана кафедра детской онкологии Центрального института усовершенствования врачей (теперь кафедра Российской медицинской академии последипломного образования), заведующим был избран академик РАМН, профессор Л.А. Дурнов.

Сегодня в детской консультативной поликлинике НИИ ДОГ РОНЦ может быть проконсультирован практически любой ребенок с подозрением на злокачественную опухоль, лейкоз или другое системное новообразование.

Ежегодно в России заболевает различными формами злокачественных опухолей около 10 тысяч детей. Среди причин смерти детей старше 1 года онкологические заболевания стоят на 2-м месте после несчастных случаев. Несмотря на такую ситуацию, в России практически отсутствует система онкологической помощи детям. На всей территории страны действует всего 8 детских онкологических отделений с очень небольшим коечным фондом, четыре из них находятся в Москве в составе крупных клинических центров, где благодаря применению современных методов лечения выздоравливает практически каждый 2-й ребенок, а при некоторых злокачественных новообразованиях — 80-90% детей. Выздоровевшие дети становятся полноценными членами общества.

Глава 2

Понятие об опухолях у детей

Опухоли у детей представляют собой большую группу доброкачественных и злокачественных новообразований. При этом, как правило, истинные раковые опухоли, которые мы у взрослых привыкли называть «рак желудка», «рак матки» и т.д., не встречаются. Наблюдения клиницистов и многочисленные обобщенные статистические сведения показывают, что для детского возраста характерны определенные виды новообразований. В частности, преобладают саркомы, которые по сравнению с опухолями взрослых имеют ряд особенностей, но в целом подчиняются общим закономерностям, присущим злокачественным опухолям вообще.

На характер новообразований у детей влияют нарушения роста и развития организма, его реакции на внешнюю среду. Большинство из опухолей возникает в период внутриутробного развития, когда происходит формирование органов. В связи с этим многие опухоли у детей связаны с пороками развития или возникают на их фоне (например, тератоидные опухоли). Интенсивное развитие организма усиливает течение опухолевого процесса по сравнению с его развитием у взрослых. Вместе с тем способность к быстрому восстановлению позволяет организму ребенка эффективней бороться с болезнью, в частности с опухолью.

В настоящее время существует много теорий происхождения опухолей. Одна из них считает происхождение опухолей многопричинным, а механизм развития — единым. Согласно этой теории, факторами, вызывающими опухоль, могут быть различные вещества: химические, физические и биологические. Под их влиянием в клетках организма происходят глубокие изменения обменного и структурного характера, причем механизм их развития всегда одинаков.

Описаны случаи возникновения опухолей у детей, матери которых во время беременности принимали лекарственные средства, не рекомендованные врачом, — в данной ситуации не исключена возможность химического воздействия. Нередки примеры, когда прием алкоголя беременными женщинами, а также женщинами непосредственно перед зачатием, приводил к рождению детей с различными пороками развития (уродствами). В ряде случаев у таких детей встречались и опухоли (не следует забывать, что этанол является прекрасным растворителем большого количества ядовитых и токсических веществ!). Такое же действие присуще неконтролируемому ионизирующему облучению, вибрации, полю постоянного тока, высокого напряжения и другим физическим факторам.

Существуют и сторонники такого взгляда, что развитие опухоли происходит у человека по-разному, но первопричина же одна — вирус.

Физические факторы (воздействие высокой температуры, ионизирующего излучения, токов высокой частоты, вибрации и др.) безусловно, при

длительном и частом воздействии на организм могут привести к малигнизации тканей и вызвать те или иные злокачественные опухоли. Известно, что длительная работа в рентгеновских кабинетах, которая на заре развития рентгенологии проводилась без должной защиты, приводила к тому, что у ряда рентгенологов возникал профессиональный рак кожи, лейкоз. Выдающийся отечественный онколог Н.Н. Петров вызывал опухоли костей у обезьян введением радиоактивных веществ.

Многие исследователи указывают, что высокие дозы ионизирующей радиации способны вызвать злокачественные опухоли у детей (главным образом, лейкозы). Изучение последствий атомных бомбардировок американцами японских городов Хиросимы и Нагасаки прямо указывает на взаимосвязь между взрывами атомных бомб и увеличением заболеваемости лейкозом у детей.

Ученые установили, что опухоли могут вызываться повторяющимися травмами и ожогами. Известно, что у курильщиков трубок в ряде случаев развивается рак нижней губы. Описан рак слизистой оболочки рта у жителей некоторых районов Средней Азии в связи с вредной привычкой длительно (в течение ряда лет) закладывать под язык особую смесь табака, извести и других веществ. В некоторых районах Индии также распространен рак полости рта и языка, связанный с привычкой жевать бетель.

Сторонники теории множественных причин возникновения опухолей не исключают, что одной из них может быть и вирус.

Многолетние исследования ученых разных стран показали, что количество онкогенных вирусов достаточно велико и превышает цифру 200. Среди этих вирусов встречаются содержащие в своем составе как дезоксирибонуклеиновую кислоту (ДНК), так и рибонуклеиновую (РНК).

ДНК-содержащие онкогенные вирусы разделяют на три группы:

1) вирусы папиллом (вызывают папилломы или бородавки у человека, у кроликов, крупного рогатого скота, собак, хомяков, саркомы у новорожденных крыс, мышей, хомячков, фибромы у кроликов, фибросаркомы, нефробластомы, эпендимомы у новорожденных хомячков);

2) вирусы группы герпеса, или опоясывающего лишая (вызывают лимфомы у кроликов, лейкозы и ретикулосаркомы у обезьян, лимфоматоз или болезнь Марека у кур, обнаружены при лимфоме Беркитта и раке носоглотки у человека, раке шейки матки у человека);

3) вирусы группы оспы (вызывают фиброму Шоу-па у кроликов, фиброму у белок и зайцев, мик-соматоз у кроликов).

РНК-содержащие онкогенные вирусы делят на онковирусы типа А, В, С и D. Они вызывают лейкозы и саркомы у мышей, лейкозы, фибросаркомы и липо-саркомы у кошек, собак, кроликов, обезьян, лейкоз у крупного рогатого скота, лейкоз и саркому Рауса у кур, фазанов, цесарок, уток, индюков, аденокарциномы у мышей, опухоли молочных желез у морских свинок.

Первым в нашей стране начал изучение онкогенных вирусов Лев Александрович Зильбер (1894-1966) — микробиолог, вирусолог, иммунолог. На основании многолетних и длительных исследований и размышлений он сформулировал теорию происхождения опухолей, полагая, что злокачественная трансформация клеток обусловлена способностью опухолеродных вирусов интегрироваться в клеточный геном. Впоследствии эта теория получила полное и повсеместное признание в качестве вирусно-генетической теории возникновения опухолей.

Усиление опухолеродных свойств одного вируса под воздействием другого впервые описано также отечественным ученым-вирусологом профессором Николаем Петровичем Мазуренко. Этот феномен сконцентрирован им в термине «вирусно-вирусный коканцерогенез».

В настоящее время схема механизма вирусного канцерогенеза выглядит следующим образом. Результат взаимодействия онковируса с клеткой более зависит от состояния клетки, чем от вирусной частицы (вириона). Если клетка резистентна к вирусу, не происходит ни репродукции в ней вируса, ни трансформации клетки из нормальной в опухолевую. Если же вирусная частица (вирион) контактирует с клеткой, чувствительной к нему, то после проникновения вируса в клетку он депротеинизируется (вирус как бы раздевается, сбрасывает свою белковую оболочку), при этом освобождается нуклеиновая кислота вируса, которая сначала внедряется в цитоплазму клетки, затем проникает в ее ядро. С этого момента в клеточный геном начинает поступать новая информация.

Исход взаимодействия чувствительной клетки с ДНК-содержащим онкогенным вирусом приводит либо к размножению вируса в клетке до полной гибели последней, либо вирусный геном или его часть внедряется в геном клетки и трансформирует ее из нормальной в опухолевую.

РНК-содержащие онкогенные вирусы гибели клетки не вызывают, но трансформируют нормальную клетку в опухолевую следующим образом. С помощью обратной транскриптазы (другие ее названия — ревертаза, РНК-зависимая ДНК-полимераза) образуется ДНК-копия вирусного генома (ДНК-про-вирус). Через 6 часов после инфицирования ДНК-копия обнаруживается уже в ядре клетки. Интеграция ДНК-провируса и клеточной ДНК происходит приблизительно через 9 часов после начала инфекции. Механизм интеграции и место включения ДНК-провируса в клеточную ДНК пока окончательно не выяснен, но известно, что перед интеграцией линейная двуничатая ДНК превращается в кольцевую ДНК, после чего происходит интеграция и встраивание вирусного генома (точнее, генома провируса) в геном клеточный.

Таким образом, вирус неонкогенен, пока его собственный геном не инкорпорирован в геном клетки. И лишь после интеграции и встраивания вирусного генома в клеточный вирусогенетическая информация транскрибируется клеточными РНК-полимеразами и подчиняется законам экспрессии (воспроизведения) клеточной ДНК. Экспрессия вирусных генов превращает нормальную клетку в опухолевую.

В последние годы были открыты и так называемые эндогенные вирусы. Эти вирусы содержат РНК и обратную транскриптазу (ревертазу), совершающую «обратную транскрипцию» то есть синтез ДНК на матрице РНК.

Открытие эндогенных вирусов явилось новым этапом в развитии вирусогенетической теории возникновения опухолей. Оказалось, что любая клетка содержит информацию, принципиально необходимую для образования эндогенного вируса. Эта информация находится в ДНК хромосом самой клетки. Те гены, которые кодируют образования компонентов эндогенных вирусов, носят название провирусов, или вирогенов. Они являются частью совершенно нормального, неизмененного клеточного генома и наследуются как самые обычные гены по законам Менделя. Интересно, что одна и та же клетка потенциально способна образовать несколько разных эндогенных вирусов. Такие канцерогены, как алкилирующие вещества, но облученные ультрафиолетовыми лучами, способны *in vitro* (в пробирке) вызвать образование нормальными клетками эндогенных вирусов. *In vivo* (в жизни, в живом организме) функция генов провируса регулируется, как правило, физиологическими регуляторами, в частности, такими избирательными и мощными, как гормоны. Онкоген может входить в состав провируса (вирогена).

Постулированный Л.А. Зильбером в вирусогенетической теории фундаментальный принцип интегративного взаимодействия геномов вируса и клетки, оказался, как стало известно уже в последние годы, широко распространенным явлением. Открытие эндогенных вирусов дало новый импульс для развития понимания возникновения опухолей по вирусогенетическому механизму. Выдающуюся роль для дальнейшего развития теории и понимания вирусогенетического канцерогенеза сыграли исследования таких американских ученых, как Р. Хюбер и Г. Тодаро (создавших теорию онкогена), Г. Темина (создавшего теорию провируса), Д. Балтимора (выделившего одновременно и независимо от Г. Темина из онкогенных РНК-содержащих вирусов (онкорнавирусов) обратную транскриптазу — фермент, обеспечивающий обратную транскрипцию).

Таким образом, теория онкогена предполагает только дерепрессию генетической информации без ее изменения. Теория протовирусов предполагает передачу генетической информации вируса с помощью обратной транскриптазы (ревертазы, РНК-зависимой ДНК-полимеразы) и с обязательным образованием копии вирусного генома (ДНК-провируса). Теория провирусов (вирогенов) предполагает потенциальную возможность образования, «сборки» внутри клетки эндогенных вирусов из компонентов самой клетки. Интересно, что все три теории — онкогена, протовируса и провируса не противоречат одна другой и не исключают одна другую.

Итак, вирусный онкогенез — это сложный макро-молекулярный процесс, протекающий в несколько этапов, причем непременными участниками его являются вирусные и клеточные гены и их ферментные системы. Однако как инициатором, так и эпигенетическим регулятором злокачественного перерождения (трансформации) клетки является онковирус, а точнее — его

онкоген. Таким образом, для стабильной злокачественной трансформации клетки необходима интеграция вирусного генома в клеточный.

В последние годы появились и такое воззрение, что химические и физические канцерогенные факторы являются таковыми потому, что способны нарушить нормальную жизнедеятельность клетки, вмешиваясь в клеточный геном и отдельные звенья и тем самым нарушая и извращая деятельность клеточного генома, что в присутствии экзогенных или образующихся эндогенных вирусов облегчает и ускоряет процесс трансформации нормальной клетки в злокачественную.

Один из известных науке вирусов (и то это окончательно не доказано) может вызывать у человека злокачественную лимфому. Последняя в нашей стране не встречается, а наблюдается в некоторых районах Африки. Эта злокачественная лимфоидная опухоль локализуется главным образом вне лимфатических узлов — на верхней челюсти, в почках, в яичниках.

В 1964 г. М.А. Эпштейн и Дж.М. Барр из культуры клеток выделили вирус, носящий теперь имя Эпштейн-на—Барр. В настоящее время роль вируса Эпштейна—Барр специфического возбудителя африканской лимфомы Беркитта поставлена под сомнение, так как антитела к вирусу Эпштейна—Барр обнаруживают в крови многих здоровых людей, а также у больных инфекционным мононуклеозом и лимфогранулематозом. Согласно последней концепции, лимфома Беркитта развивается только у людей с уже имеющейся в их организме хронической пролиферацией лимфоидно-гистиоцитарной ткани. Причиной такой пролиферации, вполне вероятно, является малярия, ареал распространения которой в Африке совпадает с территорией «лимфомного пояса». При отсутствии исходной лимфопротерации вирус Эпштейна—Барр обуславливает лишь субклинические проявления инфекции с положительными реакциями и изредка — инфекционный мононуклеоз. Полагают также, что имеет значение и возраст, в котором человек впервые встретится и заразится вирусом Эпштейна—Барр. Обычно африканской лимфоме Беркитта подвержены дети в возрасте 3-8 лет.

Иногда онкологам задают вопрос: заразен ли рак и другие злокачественные новообразования? Это отрицается многочисленными наблюдениями. В частности, у онкологов, долгие годы работающих с такими больными, а также у обслуживающего персонала онкологических учреждений рак и другие злокачественные новообразования возникают не чаще, чем у остальных людей.

Большинство опухолей у детей являются врожденными, развивающимися в течение 9 месяцев, предшествующих рождению.

Основное число врожденных опухолей (как, впрочем, любых опухолей) у детей — доброкачественные. Некоторые исследователи часть этих новообразований относят даже не к опухолям, а к порокам развития. Нередко опухоли такого рода можно обнаружить сразу после рождения ребенка, например, сосудистые опухоли — ангиомы, столь частые в детском возрасте; различные кисты, нередко возникающие в области шеи; тератоидные опухоли.

К врожденным относятся и злокачественные опухоли почки (известны

случаи рождения детей со значительными опухолями почки), и некоторые опухоли нервной ткани.

Масса фактов подтверждает мнение тех ученых, полагающих, что опухоли у детей являются следствием нарушений развития плода. Так, многие опухоли имеют типичную локализацию: гемангиомы — на голове, лимфангиомы — на шее и в подмышечных впадинах, дермоидные кисты — на голове, особенно часто у глаз, тератомы (смешанные доброкачественные опухоли — пороки развития) — в области крестца, опухоли нервной системы — в средостении и забрюшинном пространстве. Нередко опухоли сочетаются с пороками развития: опухоли почки — с пороками почки, с изменением радужки глаз; сосудистые опухоли — с пороками сердца и т.д.

Для объяснения причин образования врожденных опухолей часто пользуются теорией немецкого патолога Юлиуса Фридриха Конгейма (1839-1884), согласно которой опухоли возникают из неполноценных или неправильно заложенных зародышевых зачатков. По этой теории, на ранних стадиях развития в том или другом участке плода образуется больше клеток, чем нужно для построения данной части тела.

Некоторое количество этих клеток остается неиспользованным и превращается в «дремлющие» зачатки. В дальнейшем указанные зачатки могут себя не обнаруживать, но в определенные моменты под влиянием каких-либо воздействий (повреждение, воспаление, гормональное воздействие и т.д.) начинают расти, раздвигая или разрушая окружающие ткани. Стимулом для такого роста может послужить воздействие химических, физических агентов или вируса. Можно предположить и следующее: в первые недели беременности под воздействием определенных агентов (лекарственные препараты, инфекция и т.п.) закладка некоторых клеток происходит неправильно, в результате чего они могут реализоваться в опухолевые.

Согласно другой теории, главной причиной возникновения опухолей являются условия, при которых ткань организма получает мощные физиологические или патологические импульсы. Опухоли могут развиваться вследствие гибели или восстановления ткани, например, под воздействием излучения или под влиянием быстрого и сильного роста в известные возрастные периоды (особенно в пору детства, когда организм бурно развивается и подвергается сильному гормональному воздействию). И действительно, злокачественные опухоли у детей чаще всего появляются в возрасте 2-5, 7-8 и 14-15 лет, то есть в периоды интенсивного роста.

Особый интерес представляет разработанная в последние годы теория трансплацентарного бласто-геноза (возникновения опухоли из-за передачи онко-генов факторов через плаценту). В эксперименте беременным животным вводили канцерогенный (вызывающий опухоль) агент, после чего они рожали детенышей, пораженных опухолью.

Указанные обстоятельства положили начало широкому эпидемиологическому исследованию в клинической практике. В частности, тщательно изучаются различные влияния, которым может быть подвержена

беременная женщина. Строгую проверку проходят лекарственные препараты, учитывается их дозировка и режим введения особенно тех лекарств, которые могут быть использованы самовольно, без рекомендации врача. Каждая женщина обязана помнить, что в осуществлении профилактических и лечебных мероприятий главное слово остается за врачами-специалистами женской консультации.

Вопрос о причинах возникновения опухолей у человека и, в частности, у детей, — один из наиболее актуальных вопросов медицины. Современные теории происхождения опухолей во многом являются спорными, однако они помогают разрабатывать теоретическую и практическую онкологию — науку об опухолях.

Различают 2 основные группы опухолей: доброкачественные и злокачественные.

Доброкачественные встречаются у детей в 10 раз чаще, нежели злокачественные. Они, как правило, отличаются сравнительно медленным ростом. Иногда, достигнув определенных размеров, опухоль перестает расти. Обычно (но у детей не всегда) доброкачественные опухоли заключены в капсулу и растут раздвигая, а не разрушая, окружающие ткани и органы. Как правило, такие опухоли не представляют опасности для жизни ребенка, если они не располагаются в жизненно важном органе. Однако доброкачественные опухоли могут нарушать функции того органа, в котором они находятся или на который давят, а также быть причиной серьезных косметических дефектов и даже уродств. Доброкачественные опухоли у детей, в отличие от взрослых, крайне редко переходят в злокачественные. У детей наиболее часто встречаются сосудистые опухоли — ангиомы (гемангиомы и лимфангиомы), а также различные тератоидные опухоли. Кроме того, у детей могут наблюдаться и другие доброкачественные новообразования: липома (жировик), атерома, гигрома, многочисленные пигментные опухоли.

Злокачественные опухоли состоят из клеток, отличающихся от нормальных незрелостью, меньшей дифференциацией структур. Вместе с тем клетка злокачественной опухоли — это та же клетка организма, только измененная. Размножение клеток злокачественных опухолей выходит из-под контроля организма, поэтому, безудержно размножаясь, они прорастают окружающие органы и ткани и разрушают их. Злокачественные опухоли могут расти в любых органах и тканях. Характерной их особенностью является склонность к метастазированию, то есть опухолевые клетки способны по лимфатическим и кровеносным сосудам переноситься в другие органы (легкие, печень, мозг, кости, лимфатические узлы и др.) и там прорасти. Опухоли вторичного порядка чаще бывают множественными.

Когда родители попадают с сыном или дочерью к онкологу, важно, чтобы мать и отец сумели правильно рассказать об изменениях, происшедших с ребенком, указать на те отклонения от нормы, которые заставили обратиться к врачу. Не следует упускать детали, которые на первый взгляд кажутся несущественными, хотя на самом деле очень важны. Это незначительное (или

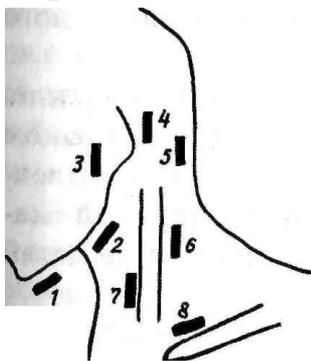
значительное) похудание, Необычная бледность, ухудшение аппетита, неясное, на первый взгляд ничем не обусловленное большое Повышение температуры, нарушения стула, которые раньше не отмечались. Наконец, это может быть и видимая на глаз опухоль, а также опухоль, обнаруженная случайно, при одевании или купании ребенка (например, опухоль лимфатических узлов, опухоль почки).

Следует обращать внимание на такой важный фактор, сопровождающий любое заболевание ребенка, как изменение его поведения. Обычно родители и окружающие замечают, что их веселый, подвижный малыш становится капризным, плаксивым, быстро устает, часто раздражен. Он старается присесть, прилечь, перестает играть в свои любимые игры, становится рассеянным, невнимательно готовит уроки и т.д. Конечно, в подавляющем большинстве случаев это признаки какого-либо неопухолевого заболевания или усталости, однако не исключен и опухолевый процесс.

Внимательно выслушав родителей (или ребенка), врач приступает к первейшим, простым методам обследования: осмотру, прослушиванию ребенка, ощупыванию, получению анализов крови и мочи, ультразвуковому и рентгенологическому исследованиям. При необходимости проводится цитологическое исследование пунктатов опухолевых и лимфатических узлов, костного мозга, биохимическое исследование сыворотки крови.

Уже во время осмотра можно выявить некоторые опухоли или заподозрить их. На коже легко обнаруживаются различные сосудистые опухоли (которые еще раньше врача могут и должны увидеть родители) — гемангиомы и лимфангиомы. Эти опухоли могут располагаться в любой части тела, но чаще всего на лице и шее. Размеры сосудистых опухолей различны — от булавочной головки до новообразования, занимающего большую часть поверхности тела (такие опухоли определяются уже в родильном доме, и обычно новорожденные сразу попадают по направлению врача роддома под наблюдение детского хирурга или онколога). Важно заметить самые маленькие, пусть даже точечные, опухоли. Это необходимо потому, что в ряде случаев из незначительной по размерам опухоли может развиться гемангиома, занимающая большую поверхность тела, иногда приводящая к непоправимому дефекту.

Во время осмотра и ощупывания ребенка иногда обнаруживают увеличенные лимфатические узлы, что в некоторых случаях может сопровождать опухолевое заболевание (рис. 1). Увеличение периферических лимфатических



узлов чаще отмечается на шее и в шейно-надключичной области: 1 — подбородочные; 2 — подчелюстные; 3 — передние ушные; 4 — задние ушные; 5 — затылочные; 6 — шейные, расположенные за кивательной мышцей; 7 — шейные, расположенные перед кивательной мышцей; 8 — надключичные.

Внимательные родители в состоянии сами обнаружить увеличенные лимфатические узлы при одевании или купании ребенка (обычно они располагаются на шее, в подмышечных впадинах и в паху). Правда, увеличение лимфатических узлов у ребенка — нередкое явление. Оно сопровождает болезни зубов, ушей, как, впрочем, и любое

детское заболевание. Тем не менее, это всегда должно настораживать; особенно при локализации на шее; при этом ни в коем случае нельзя применять тепловые и другие процедуры, не показав ребенка врачу.

При внимательном прощупывании (пальпации) живота можно обнаружить опухоли, располагающиеся в забрюшинном пространстве (а как раз в этой области чаще всего находится большинство злокачественных опухолей у детей). Такое обследование очень важно, потому что оно нередко позволяет поставить диагноз опухоли, правда, без уточнения его природы. Как мы указывали, довольно часто эту опухоль обнаруживают мать или отец. К сожалению, даже обнаружив ее, родители не всегда придают этому значение, считая, что у детей опухолей быть не может.

Прощупыванием, особенно с применением особой методики, врач может определить даже незначительную опухоль. Эта методика заключается во введении ребенку особых препаратов (миорелаксантов), которые расслабляют мускулатуру, что позволяет внимательно и детально, не встречая сопротивления ребенка, прощупать все подозрительные участки и определить самую небольшую по размерам опухоль. Подобные исследования применяются и тогда, когда необходимо оценить результаты проведенного лечения.

Злокачественные опухоли, происходящие из клеток эпителия (кожи, слизистых), называются раком и у детей встречаются крайне редко. Злокачественные опухоли, происходящие из соединительной ткани, называются саркомами и поражают чаще детей или молодых людей.

В детском возрасте опухолевый процесс чаще всего локализуется в кроветворной и лимфатической тканях, нервной ткани, почках, мышечной ткани, костях, глазном яблоке.

К сожалению, обнаружить опухоль у ребенка значительно труднее, чем у взрослого. В основном это связано с тем, что ребенок не может точно определить свои ощущения и правильно ответить на вопросы врача.

Тем не менее, на основании казалось бы незначительных жалоб больного опытный врач в состоянии заподозрить опухоль уже на ранних стадиях ее развития. Осмотр ребенка, а в дальнейшем результаты как обычного, так и специального его обследования позволяют подтвердить или окончательно отвергнуть предположение обследующего ребенка врача.

В России каждый ребенок постоянно находится под наблюдением медиков. Начиная с рождения, его наблюдает врач родильного дома, затем участковый врач поликлиники, детского сада, школы. Если к тому же здоровью ребенка уделяют достаточное внимание и родители, то имеются все предпосылки для раннего выявления любого заболевания и, в частности, опухоли.

Известный американский ученый-онколог Чарльз Камерон писал: «В какой мере родители должны проявлять беспокойство в связи с возможностью возникновения опухоли у своего ребенка? Как бы ни казалось это неопределенным, лучшим советом является совет придерживаться золотой середины. Не будьте ни слишком беспечны относительно возможности заболевания раком у детей, ни слишком обеспокоены. Но будьте начеку!»

Важными методами при распознавании опухолей у детей являются все виды лучевой диагностики. Уже обзорные снимки грудной полости и ультразвуковое исследование брюшной полости позволяют обнаружить очень многие патологические изменения в организме ребенка. При сопоставлении полученных данных с результатами проведенного ранее клинического обследования можно поставить правильный диагноз. Для распознавания опухолей, связанных с почками или расположенных в непосредственной близости от них, используют рентгенографию с введением в сосуды контрастных веществ. Такая методика позволяет обнаружить поражение почек на самых ранних этапах заболевания.

Диагностическую роль играет томография, которая позволяет получать рентгеновские снимки как бы послойно, на разных глубинах тела. Однако только обнаружить опухоль недостаточно. Лечение разных видов опухолей различно: одни препараты действуют лишь на определенный их вид, другие — на целый ряд новообразований. В связи с этим необходимо знать тип опухоли, ее точную структуру для правильного выбора эффективного способа лечения.

Для того, чтобы установить морфологическую структуру и характеристику опухоли, ее исследуют под микроскопом, для чего требуется получить хотя бы небольшой участок опухолевой ткани. С этой целью проводится биопсия, а в амбулаторных условиях — пункция. Последний метод весьма прост: из опухоли путем прокола иглой насасывается содержимое, а затем распыляется на предметное стекло. После обработки такого стеклышка специальными закрепляющими и окрашивающими растворами можно проводить исследование под микроскопом. В некоторых случаях опухоль пунктируют толстой иглой или специальным инструментом.

Цитологическое исследование не всегда позволяет поставить правильный диагноз, так как при этом методе удается рассмотреть под микроскопом разрозненные клетки вне связи со всем пластом опухолевой ткани. В связи с этим в онкологии существует правило, гласящее, что всякий онкологический диагноз должен подтверждаться результатами гистологического исследования. Однако цитологическое исследование пунктата опухоли отнюдь не является бесполезным, так как позволяет рассмотреть очень важные детали отдельных клеток опухоли.

Таким образом, все проводимые исследования необходимы как для установления правильного диагноза, уточнения масштаба поражения, так и для применения наиболее показанного и эффективного лечения. Не должно быть (а это, к сожалению, иногда бывает!) отказов родителей от проведения той или иной процедуры. Часто это связано с незнанием ее характера, объема и цели, боязнью боли для ребенка, негативных последствий.

Родителям следует иметь в виду, что все современные процедуры в детской онкологии и онкогематологии проводятся с применением обезболивающих средств, не представляющих опасности для ребенка. Чтобы установить точный диагноз, обследование необходимо выполнить полностью, и родители должны помогать в этом врачу, подготавливая ребенка к процедуре психологически. От

союза врача и родителей во многом зависит успех распознавания опухоли, а, следовательно, и дальнейшего лечения.

Методы диагностики опухолей постоянно совершенствуются, появляются новые лабораторные пробы (например, реакция Абелева—Татарина, позволяющая диагностировать опухоли печени, тератобластомы). В последние годы все большее распространение получают методы радиоизотопной диагностики, при которой для распознавания опухоли в организм вводят небольшие (абсолютно безвредные) дозы радиоактивных изотопов. Это исследование позволяет определить объем, распространение опухоли, а в ряде случаев — отличить доброкачественную опухоль от злокачественной.

В последние годы значительные успехи достигнуты при применении с диагностической целью ультразвукового метода исследования (сонографии). Для детской онкологии особенно важно, что этот метод является неинвазивным, безболезненным и не несет канцерогенной нагрузки на органы и ткани, как рентгенологический метод исследования. Разумеется, для установления диагноза опухоли у ребенка применяют сочетание тех методов, которые позволяют поставить или исключить диагноз опухоли, а также определить ее распространенность по разным регионам человеческого тела.

Современная медицина добилась больших успехов в лечении опухолей. Сотни тысяч детей и взрослых полностью излечились от многих злокачественных новообразований. Все больше увеличивается арсенал методов и средств для борьбы с раком. То же самое происходит и в детской онкологии — науке, изучающей опухоли у детей.

До настоящего времени для лечения опухолей у детей применяют наиболее древний и радикальный метод — оперативное вмешательство. Однако удельный вес лекарственного и лучевого методов в современных программах терапии все возрастает. Наиболее эффективным оказывается сочетание различных способов лечения — комплексное и комбинированное использование лекарственного, лучевого и хирургического методов.

Благодаря современному развитию анестезиологии — науки об обезболивании — стало возможным проводить у маленьких детей сложные операции, которые позволяют удалять опухоли значительных размеров, а также такие опухоли, которые расположены в труднодоступных для хирурга участках тела. Новые лекарства, применяемые при обезболивании, делают оперативное вмешательство более безопасным для очень маленьких и ослабленных детей.

При современных методах обезбоживания, позволяющих проводить радикальную операцию, в ряде случаев удается добиться полного выздоровления детей, которые раньше считались безнадежно больными.

К сожалению, иногда имеют место случаи отказа родителей от операций, когда они забирают ребенка из больницы, а затем, видя, что ребенку становится все хуже, вновь привозят его, но время потеряно! Операции не следует бояться. Нередко она является единственной возможностью спасти ребенка. И, конечно, здесь особенно необходим контакт между родителями и врачом. Правильное и чуткое поведение родителей способствует и повышению жизненного тонуса

ребенка. Дети очень наблюдательны, и поведение окружающих сильно отражается на их психологическом состоянии. Тактичность, спокойствие, понимание, проявленные родителями, помогают и ребенку, и химиотерапевту. В настоящее время изолированное хирургическое вмешательство в детской онкологии применяется редко. Как правило, оно сочетается с лучевым и лекарственными методами лечения.

Современные аппараты для лучевой терапии позволяют проводить лечение даже самым маленьким (грудным) детям. Энергия приборов строго дозирована и направлена непосредственно на опухоль, организм же ребенка при этом надежно защищен.

Лучевое лечение проводят с различной целью. Оно может быть назначено до операции для понижения активности опухолевых клеток и уменьшения размеров опухоли, а после операции — для подавления роста и дальнейшего распространения оставшихся опухолевых клеток. Лучевое лечение применяют и как самостоятельное при некоторых опухолях, которые не удается удалить хирургическим путем. В настоящее время используют мощные источники энергии: гамма-терапевтические установки с движущимся источником облучения. Созданы и создаются новые источники энергии (бетатроны, линейные ускорители, синхротроны и т.д.), позволяющие получать очень тонкий, строго направленный пучок, которым можно облучать опухоли крайне малых размеров.

Онкологи используют также радиоактивные изотопы в виде коллоидных растворов и взвесей, причем таким образом, чтобы изотопы попали внутрь опухоли или полости. Радиоактивные препараты вводят в виде игл или бусинок в полость организма и в опухоль.

Дети, которые получают лучевое лечение (а в некоторых случаях оно проводится и амбулаторно), нуждаются в длительном пребывании на свежем воздухе. Для них желательно организовать сон на воздухе, иногда, если это возможно, даже круглосуточное пребывание на веранде. Таким ребятам нужно потреблять как можно больше белков, минеральных веществ, витаминов, микроэлементов. Ни в коем случае нельзя делать местных растираний в области облучения. Применять мази, накладывать повязки следует только по назначению врача (при этом рекомендуется смазывать места облучения ланолином, детским кремом, бальзамом Шостаковского).

Очень перспективным является и лекарственное лечение злокачественных опухолей у детей. При этом методе опухоли резко уменьшаются в размерах, а иногда и полностью исчезают. Имеются сведения, когда даже в запущенных случаях удается добиться полного выздоровления. Дети хорошо (по сравнению со взрослыми) переносят введение относительно больших доз лекарственных веществ, у них при этом бывает меньше осложнений.

Механизм действия лекарственных средств на злокачественную опухоль различен и зависит от вводимого препарата. Все лекарственные препараты делятся на три основные группы: цитостатические (повреждающие клетки опухоли), гормональные и антиметаболиты (влияющие на обмен веществ в

опухоли). Названные средства создают неблагоприятные условия для развития опухоли в организме. При лечении детей получили распространение и противоопухолевые антибиотики.

Обычно употребляется не один лекарственный препарат, а сочетание двух или более — так называемая полихимиотерапия. Каждый препарат при этом действует на опухоль определенным образом, но совместное их действие более эффективно. Лекарственные препараты применяются и в сочетании с лучевой терапией. В ряде случаев лекарственную терапию применяют перед операцией, иногда после нее. Используют лекарственное лечение и с профилактической целью, для предупреждения рецидивов и метастазов. Важно отметить, что современное лечение позволяет добиваться успеха даже в таких ситуациях, которые еще недавно считались абсолютно безнадежными.

Химиотерапия злокачественных опухолей только начала развиваться. Усиленно ведутся поиски новых методов лечения и самих препаратов. Нет сомнения в том, что в ближайшем будущем будут получены новые эффективные средства.

Лекарственное лечение злокачественных опухолей у детей нередко проводят амбулаторно. Родители должны беспрекословно выполнять назначение врача, ибо химиотерапия требует определенной осторожности. Ее проводят при обязательном контроле за показателями крови ребенка. Во время лечения Дети нуждаются в полноценном питании. Так как У них в этот период часто снижается аппетит, необходимо разнообразить пищу. Следует также знать, что при введении ряда препаратов наблюдается временное облысение (иногда полное). Дети, особенно взрослые девочки, переживают это болезненно. Им надо объяснить, что после окончания лечения волосы снова вырастут и будут еще лучше (что доказано длительной практикой химиотерапии).

Современные методы лечения даже при злокачественных опухолях нередко позволяют добиться полного выздоровления ребенка или продлить его жизнь. Продление жизни — это тоже большое достижение. Медицинская наука получает все новые и новые средства для лечения опухолей, каждый день приносит какое-либо эффективное лекарство, и тогда продленная жизнь обернется выздоровлением. В связи с этим никогда не надо отчаиваться, необходимо до последнего часа бороться за жизнь ребенка.

Глава 3

Доброкачественные опухоли у детей

подавляющее большинство опухолей у детей являются доброкачественными. Часто они располагаются на коже, где их легко обнаружить. Внимательные родители при раздевании и купании ребенка могут увидеть на его коже различные пигментные пятна, которые необходимо показать врачу. К сожалению, на незначительные по размерам и безобидные на вид опухоли родители обычно не обращают внимания. Между тем некоторые доброкачественные опухоли у детей, например, гемангиомы, склонны в ряде случаев к бурному росту.

Подчас маленькое, величиной с булавочную головку, красное пятнышко начинает быстро расти, захватывает окружающие ткани и приводит к обезображиванию ребенка. Иногда опухоль увеличивается медленно, но, располагаясь, например, около глаза, также становится опасной. Учитывая это, родители при обнаружении у ребенка любой опухоли, каких бы размеров она ни была, должны показать выявленное новообразование врачу. Тем более, что вовремя проведенное лечение предотвращает беду.

В отличие от взрослых, доброкачественные опухоли у детей очень редко переходят в злокачественные, и поэтому главная опасность их заключается не в злокачественном перерождении, а в том косметическом и функциональном ущербе, которое может нанести такое новообразование. Доброкачественные опухоли у детей способны располагаться на лице, шее, в области угла глаз, губ и, даже не обладая способностью к самостоятельному росту, все же увеличиваются с ростом ребенка. В связи с этим избавляться от них нужно как можно раньше.

Многие доброкачественные опухоли удаляют в амбулаторных условиях, некоторые — в стационаре. Иногда такие опухоли требуют длительного и упорного лечения, особенно когда речь идет о распространенных сосудистых опухолях, и очень важно, чтобы родители своими наблюдениями помогали врачу точнее установить диагноз.

Противодействие доброкачественным опухолям у детей может быть различным. Часто применяется хирургический способ — то есть радикальное их удаление. В других случаях, особенно если хирургическое лечение способно привести к косметическим дефектам, назначают различные виды консервативной терапии (замораживание, коагуляция, различные мази, введение в опухоль склерозирующих растворов и т.д.). Лечение может вообще не проводиться, так как при некоторых видах сосудистых опухолей они исчезают самостоятельно, но и в этих случаях необходимо наблюдение за ребенком.

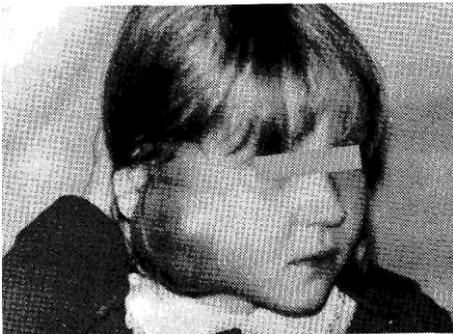
Из доброкачественных опухолей у детей особенно часто встречаются сосудистые опухоли — ангиомы (гемангиомы и лимфангиомы), различные кисты и тератоидные опухоли.

3.1. Сосудистые опухоли

Среди сосудистых опухолей наиболее распространены гемангиомы. В большинстве случаев они обладают способностью быстро расти. В отличие от других доброкачественных опухолей гемангиомы не имеют капсулы и могут, разрастаясь, повреждать окружающие ткани и органы, а в некоторых случаях, располагаясь в органе, и вызывать кровотечение (например, гемангиома печени), даже стать причиной серьезных осложнений. Появившись на руках и ногах, такие гемангиомы нарушают функцию конечностей. Хотя и крайне редко, но гемангиома может стать причиной гибели ребенка.

Именно поэтому необходимо раннее распознавание и лечение гемангиом, диагностика которых в подавляющем большинстве случаев несложна. Очень часто этот диагноз ставит внимательная мать. Вовремя направленный к врачу ребенок с гемангиомой всегда получает эффективное лечение. При позднем обращении к специалистам результаты терапии менее эффективны.

Гемангиомы в подавляющем своем большинстве бывают врожденными. Это новообразования, развивающиеся из кровеносных сосудов. Часто они располагаются на лице (верхняя губа, лоб, околоушная область, окружность глаз), а также на шее, волосистой части черепа, туловище, конечностях (рис. 2).



Гемангиома околоушной области справа

Гемангиому можно наблюдать практически на любом участке кожи. Внутренние органы поражаются гемангиомой в десятки раз реже, чем кожа.

По внешнему виду гемангиомы у детей бывают самыми различными. У большинства новорожденных имеются (чаще на лице) красные точки, которые обычно самостоятельно исчезают и требуют лишь наблюдения. Большие гемангиомы — это плоские пятна красно-синего или фиолетового цвета, иногда незначительно выступающие над поверхностью кожи. И уже совсем редко — возвышаются над кожей, напоминая по своему виду клубнику или малину.

Следует при этом учесть, что гемангиома в основном располагается под кожей, выступает лишь небольшая ее часть. В таких случаях кожа над гемангиомой синеватого цвета, иногда совсем не изменена, а лишь несколько приподнята.

Гемангиомы чаще всего бывают округлыми, но могут принимать самые причудливые формы. У детей более старшего возраста (дошкольного и школьного) встречаются так называемые звездчатые гемангиомы. Они представляют собой звездчато-расширенные (напоминающие паука) сосуды. В таких случаях от центральной точки, представляющей собой красное пятнышко размером 1-2 мм в диаметре, отходят сосуды не более 1 мм в ширину и 1 см в длину.

Если сосудистую опухоль сдавить пальцами, она уменьшается, бледнеет, а

при прекращении давления принимает прежнюю форму, размеры и цвет (иногда на короткое время цвет ее становится более интенсивным), так как снова заполняется кровью, которая была выжата из нее давлением. При крике ребенка гемангиомы, располагающиеся на голове и шее, могут увеличиваться в объеме и менять свой цвет (за счет притока крови). Гемангиомы, как правило, безболезненны. Если надавить на них, ребенок боли не испытывает.

Более чем в 90% случаев описываемые опухоли обнаруживают сразу после рождения, но не всегда на них обращают должное внимание, так как обычно они бывают точечными. Однако одинаково опасны и большие, и малые по размерам гемангиомы. Маленькое пятнышко нередко начинает бурно расти, и за сравнительно короткий период (иногда в течение 1-2 месяцев) достигает больших размеров. Поверхность гемангиомы может изменяться: появляются участки некроза (омертвения); опухоль, изъязвляясь, дает кровотечение, иногда опасное.

Места изъязвлений способны нагнаиваться, что затрудняет лечение. В связи с нагноением у ребенка может повышаться температура. Нагноившиеся гемангиомы, несмотря на проводимое лечение, очень долго не заживают. Обычно изъязвляются опухоли, расположенные в местах, которые чаще травмируются: на спине, конечностях и губе. К их изъязвлению ведет также травмирование одеждой (например, на шее при соприкосновении с воротничком). Из всего вышеизложенного ясно, что распознавание гемангиом, находящихся на коже, вполне доступно родителям ребенка, стоит лишь изредка внимательно его осматривать. Следовательно, родители вовремя смогут обратиться к специалисту, который назначит лечение.

Наиболее распространенным методом лечения гемангиом является хирургический, состоящий в радикальном, в пределах здоровых тканей удалении опухоли. Оперативное вмешательство, если оно показано, должно проводиться как можно раньше. Страх родителей перед хирургическим лечением маленьких детей, как правило, неоправданно велик. Между тем следует знать, что ребенок в настоящее время, благодаря прогрессу анестезиологии, может быть успешно оперирован уже в первые часы после рождения. Оперативному лечению подлежат все гемангиомы, которые не склонны к самоисчезновению; они могут быть удалены в пределах здоровых тканей так, чтобы не был нанесен косметический дефект. Хотя в некоторых случаях приходится мириться с незначительным косметическим ущербом, так как без этого нельзя добиться требуемого результата.

В последнее время широкое распространение получил и метод криотерапии (лечение холодом). Этот метод основан на замораживании гемангиомы путем соприкосновения ее со снегом углекислоты. В ряде случаев криотерапия позволяет добиться очень хороших результатов.

Лучше всего данным методом пользоваться при небольших гемангиомах на лице, поскольку после криотерапии остаются едва заметные следы. Наиболее эффективна криотерапия при поверхностных гемангиомах. В зависимости от их расположения и характера криотерапию проводят однократно или несколько

раз. При больших прорастающих подкожную клетчатку гемангиомах или гемангиомах, основная часть которых находится под кожей, при расположении опухоли на сгибах и в складках кожи криотерапия обычно не применяется.

В ряде случаев лечение гемангиом проводят с помощью электрокоагуляции, которая особенно эффективна при звездчатых гемангиомах.

Для борьбы с гемангиомами использован и ряд химических веществ. Суть лечения сводится к введению этих лекарств в ткань гемангиомы, в результате чего происходит склерозирование, сморщивание опухоли (сосуды гемангиомы заустевают). Эти методы, которыми в последнее время пользуются все реже, получили распространение при расположении гемангиом на носу, губе, в околоушной области, на слизистых оболочках рта, языка и век. Методика лечения несложна, и оно может быть проведено в условиях поликлиники.

В последние годы при необходимости применяют гормональный метод лечения. Введение гормонального препарата (преднизолона) прекращает рост гемангиомы, сосуды ее постепенно заустевают. Этот метод может быть применен при больших обезображивающих гемангиомах на лице, которые наблюдаются уже при рождении ребенка, что встречается крайне редко.

Как видно из вышеизложенного, в распоряжении врача имеется разнообразный арсенал средств и методов лечения гемангиом, которые в ряде случаев можно сочетать. Важно лишь, чтобы ребенок как можно раньше попал под наблюдение врача, так как гораздо легче избавиться от гемангиомы малых размеров, не проросшей в окружающие ткани, не затрагивающей соседние органы.

Установлено, что более половины гемангиом склонны к самостоятельному исчезновению. При наблюдении за большими группами детей с гемангиомами выясняется, что у большинства из них опухоли исчезают в возрасте до 5 лет. В связи с этим лечение следует проводить не во всех случаях. Врач определяет, есть ли у опухоли тенденция к регрессии (исчезновению, уменьшению), и в каждом конкретном случае решает вопрос о методе лечения. Надо только знать, что ребенок с гемангиомой должен находиться под наблюдением врача, и при малейшей тенденции к быстрому ее росту требуется безотлагательное лечение.

Обычно врач советует родителям ребенка сделать из прозрачной бумаги трафарет, который соответствовал бы размерам гемангиомы. Этот трафарет используется для динамического наблюдения за увеличением или уменьшением ее роста, что особенно важно, если приходится часто менять местожительство. Но все это следует делать под контролем и по совету врача.

Лимфангиомы — сосудистые опухоли, встречающиеся значительно реже, чем гемангиомы. Это новообразования, исходящие из лимфатических сосудов. В основе их образования — порок развития лимфатической системы в эмбриональном периоде (эмбриопатия). В 70-85% случаев лимфангиомы обнаруживают у детей сразу же после родов или в ближайшее после них время. С ростом ребенка лимфангиомы медленно, но прогрессивно увеличиваются, однако у большинства детей их рост постепенно останавливается, лимфатические сосуды заустевают, разрастается межтканевая ткань,

подвергающаяся склерозированию. Небольшие лимфангиомы рубцуются.

Различают простые (капиллярные) лимфангиомы, а также пещеристые (кавернозные) и кистозные (крупнополостные).

Простая лимфангиома выглядит как припухлость без четких границ (контуров) над поверхностью кожи диаметром до 3 см. Кожные покровы в таких случаях не изменяют нормальной окраски. Ощупывание лимфангиомы болезненности не вызывает. Излюбленной ее локализацией является верхняя губа и щеки.

Пещеристые, или кавернозные, лимфангиомы имеют вид опухолевых узлов, прикрытых неизменной кожей, мягких на ощупь, безболезненных. Они бывают весьма значительной величины, особенно когда находятся на шее. Опухоль, располагающаяся в межмышечных волокнах языка, губ, зачастую приводит к резкому увеличению этих органов — макроглоссии (большой язык), макрохейлии (большие губы). В отдельных случаях лимфангиома прорастает кожу, образуя на ее поверхности тонкостенные пузырьки 3-5 миллиметров в диаметре, наполненные лимфой.

На лице кавернозная лимфангиома чаще поражает околоушную область, язык, щеки; на туловище — боковую и переднебоковую поверхность грудной клетки; иногда кавернозные лимфангиомы располагаются на руках и ногах (тогда они имеют тенденцию к росту по длине конечности).

Кистозные (крупнополостные) лимфангиомы состоят из одной или многих кист. У детей эта разновидность встречается наиболее часто. Кистозная лимфангиома обычно располагается в области боковых поверхностей шеи, реже в подмышечной области. При внешнем осмотре это мягкое, абсолютно безболезненное полусферическое образование больших размеров, как правило, не спаянное с кожей. Кожа над лимфангиомой не изменена, но при больших размерах лимфангиомы она истончается, через нее просвечивает слегка синеватого цвета жидкость. При ощупывании большой лимфангиомы, наряду с участками уплотнения (соответствуют соединительнотканым прослойкам), определяется флюктуация (ощущение колыхания жидкости).

При обычном росте лимфангиома не беспокоит больного ребенка, не вызывает у него болевых ощущений. А при быстром и резком ее увеличении могут возникнуть симптомы, указывающие на затруднение дыхания, глотания, непроходимость кишечника.

Тяжелым осложнением лимфангиомы является воспаление: опухоль при этом увеличивается, становится плотной, болезненной, кожа над ней краснеет. Присутствуют классические признаки воспаления: жар, боль, припухлость, покраснение, нарушение функции. Иногда кистозные полости подвергаются нагноению. Тогда отмечают отечность окружающих тканей, флюктуацию в области накопления гноя.

Диагноз лимфангиомы устанавливают на основании сведений из истории болезни, клинических проявлений, цитологического исследования ее пунктата, рентгенологического исследования. Для контрастирования лимфангиом — с целью определения ее истинных границ и наличия связи с окружающими

тканями — в ее полость вводят водорастворимые контрастные вещества (10-20% кардиотраст, билитраст).

Избавляют от лимфангиомы преимущественно хирургическим путем — иссечением в пределах здоровых тканей. При отсутствии видимого быстрого увеличения опухоли операцию проводят в плановом порядке к концу первого года жизни ребенка. В случае затруднения глотания, дыхания, непроходимости кишечника большие лимфангиомы удаляют в срочном порядке. Многокамерные кавернозные лимфангиомы иногда почти всей своей поверхностью очень тесно связаны с окружающими тканями; тогда их радикальное удаление в области лица или шеи может быть технически затруднительным. Такие лимфангиомы частично иссекают, а частично прошивают капроновыми швами. Долечивание проводят инъекциями склерозирующих веществ.

Воспаление и нагноение лимфангиомы является показанием для вскрытия и удаления гноя. Удаление лимфангиомы в этом случае производят не ранее, чем через 6 месяцев после полного стихания воспалительного процесса.

При нерадикальном иссечении лимфангиомы возможно ее рецидивирование. Однако лимфангиома и при рецидивировании не дает метастазов. После радикального удаления прогноз абсолютно благоприятный.

Разновидностью лимфангиомы является **гемо-лимфангиома** — врожденное образование, происходящее из лимфатических и кровеносных сосудов одновременно. Она представляет собой доброкачественную опухоль, которая никогда не становится злокачественной. Опухоль в 90% случаев наблюдается с рождения, и только у 10% детей возникает в течение первых месяцев жизни. У 80% больных поражаются кожа лица и волосистая часть головы. У девочек эта опухоль встречается в 3 раза чаще, чем у мальчиков.

Обычно родители выявляют у ребенка опухолевидные образования ярко-красной или цианотично-красной окраски. При крике, опускании головы опухоль увеличивается, ее окраска становится более интенсивной. От надавливания опухоль бледнеет, уменьшается в размерах. При ощупывании болезненности нет, кожа над опухолью обычно более горячая, чем окружающие ткани.

Гемолимфангиома имеет тенденцию к быстрому росту в первые месяцы жизни ребенка. Почти точечная гемангиома, обнаруженная у ребенка в первые дни жизни, может в течение 2-3 месяцев значительно распространяться, причем не только на соседние участки, но и в глубину тканей.

Тяжелыми осложнениями гемолимфангиомы могут быть ее инфицирование, некроз, изъязвление, сильное кровотечение, требующее экстренного вмешательства.

При гемолимфангиомах с прогрессирующим течением применяют хирургический метод лечения (иссечение в пределах здоровых тканей), криотерапию (воздействие холодом), введение склерозирующих веществ, диатермокоагуляцию, гормональное лечение преднизолоном — через день («пулеметная терапия») курсами по 24-28 дней. При обширном поражении и

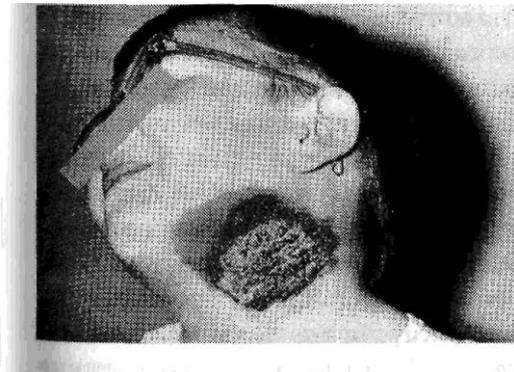
наличии смешанных видов гемолимфангиомы показано комбинированное ее лечение, включающее в себя различные методы, перечисленные выше.

3.2. Пигментные, дермоидные и тератоидные опухоли

Пигментные опухоли, или **невусы**, образованы особыми клетками, которые в подавляющем большинстве случаев содержат красящее вещество. Все невусы (их часто называют родимыми пятнами) у детей являются врожденными. У новорожденных они встречаются редко и появляются чаще всего к 4-6 годам, достигая максимальных размеров в 10-12 лет.

Внешне пигментные пятна могут выглядеть по-разному. Обычно они представляют собой окрашенную кожу и могут располагаться в любой части тела, однако чаще всего поражают лицо, шею и руки. Окраска и размеры этих пятен различны. Они бывают очень большими, занимая всю грудь или руку. Могут быть гладкими или шероховатыми и резко выступать над кожей, приобретая бородавчатый характер; некоторые покрыты роговидными чешуйками, а отдельные — волосами. Течение заболевания доброкачественное.

Родимые пятна обычно растут вместе с ребенком, а к периоду полового созревания рост их, как правило, приостанавливается. В злокачественные опухоли (меланомы) пигментные невусы у детей переходят редко, озлокачествляются, как правило, те невусы, которые постоянно травмируются. Обычно это пигментные пятна, расположенные на шее, где они натираются



воротником, или на волосистой части головы, где повреждаются расческой (рис. 3). На фоне врожденного пигментного невуса (доброкачественная опухоль) подчелюстной области — меланома (злокачественная пигментная опухоль)

Удаляют те опухоли, которые могут перейти в злокачественные. Для определения такой возможности пользуются радиоизотопной диагностикой. В некоторых случаях приходится удалять пигментные опухоли в косметических целях (так

называемые волосатые и бородавчатые невусы).

Избавляются от пигментных невусов оперативным путем. Опухоль удаляют в пределах здоровых тканей. При очень больших пигментных опухолях приходится прибегать к пересадке кожи. В таких случаях операцию обычно производят по косметическим соображениям.

Дермоидные кисты. Эти доброкачественные опухоли встречаются у детей довольно часто. В их состав могут входить сальные и потовые железы, а также волосы, которые образуют стенку кисты. Наиболее часто эти опухоли у детей располагаются в области наружного и внутреннего угла глазницы, в верхнем отделе переносицы, на волосистой части головы, реже на шее. Рост дермоидных кист очень медленный, доброкачественный; в злокачественные опухоли они не переходят. Киста редко достигает больших размеров.

Как правило, указанные опухоли обнаруживают на первом году жизни. Они незначительно подвижны, кожа над ними не изменена. Иногда киста нагнаивается; в таких случаях может образоваться свищ, через который выходит содержимое кисты.

Дермоидные кисты могут встречаться практически на любом участке тела ребенка. У девочек они иногда возникают в яичниках. В этом органе киста длительное время ничем себя не проявляет, пока не достигает больших размеров. Кроме того, опухоль может перекручиваться вместе со связкой, на которой прикреплен яичник. Тогда возникают резкие боли, рвота, состояние ребенка неожиданно резко ухудшается. В таких случаях немедленно производится операция.

Лечение кист только хирургическое, терапия может быть выполнена и амбулаторно, ее проводят вне зависимости от возраста больного.

Гигромы — кистозные опухоли, которые обычно развиваются в результате хронического воспаления в области сухожилий. Наиболее часто гигромы располагаются в подколенной ямке и обнаруживаются у детей 4-10 лет. Опухоль эластична на ощупь, почти неподвижна, кожа над ней не изменена. Растет гигрома сравнительно медленно, но может достигать размеров кулака взрослого человека. Течение доброкачественное; в злокачественную опухоль не переходит.

Маленькие по размерам гигромы, если они не мешают ребенку, можно и не трогать. В таких случаях рекомендуется снизить на некоторое время активность движения в суставе, в области которого располагается опухоль, укрепить этот сустав тугой повязкой (так, как это делают гимнасты, волейболисты, боксеры). Лечение хирургическое, заключающееся в полном иссечении опухоли. В редких случаях после операции возможны рецидивы, которые иногда требуют повторного вмешательства.

Тератомы — врожденные смешанные опухоли, состоящие из различных элементов ткани. Они располагаются на любом участке тела ребенка, но чаще в крестцово-копчиковой области, рядом с заднепроходным отверстием. Тератомы этой части тела имеют очень сложное строение и содержат нервную, сосудистую, мышечную и другие ткани. Тератома крестцово-копчиковой области может быть больших размеров, округлой формы, с неровной поверхностью. Она способна располагаться на любом участке копчика и ягодиц. Кожа над опухолью или не изменена, или истончена, покрыта расширенной сетью сосудов.

На ощупь опухоль обычно неоднородна, в ней прощупываются твердые и мягкие участки. Связано это с тем, что в опухоли имеются многочисленные кисты, заполненные жидкостью. Обычно до 6 месяцев тератома растет медленно.

В некоторых случаях тератома у ребенка старше 6-месячного возраста способна переродиться в злокачественную. Крестцово-копчиковая тератома (как и тератомы других локализаций), пожалуй, единственная доброкачественная опухоль, которая, если ее не удалить, может перейти в

злокачественную; кроме того, тератома иногда вызывает и ряд других осложнений: разрыв оболочек опухоли, омертвление кожи над ней, изъязвление. Крестцово-копчиковая тератома может нагнаиваться, вызывать нарушения мочеиспускания и акта дефекации.

Лечение опухоли хирургическое. Учитывая, что после 6-месячного возраста возможно перерождение опухоли в злокачественную, необходимо проводить операцию до этого срока, лучше в первые 2 месяца после рождения. Родители не должны бояться такой операции потому, что она предотвращает тяжелые осложнения.

Кроме описанных доброкачественных опухолей, у детей встречаются и такие, которые чаще наблюдаются у взрослых людей. Это **папилломы** — доброкачественные опухоли на ножке, происходящие из кожи; **фибромы** — опухоли из фиброзной ткани округлой формы, подвижные, безболезненные; **липомы** (жировики), которые могут располагаться на любом участке тела, но наиболее часто на спине, предплечье и шее.

Липомы встречаются у детей старшего возраста. На ощупь опухоль мягкая, определяется часто в виде долек, кожа над ней изменена. Такие опухоли нередко бывают множественными.

В детском возрасте встречаются также **нейрофибромы** — доброкачественные опухоли, исходящие из нервной ткани. Обычно это плотная, округлой формы опухоль, иногда болезненная, небольшого размера.

Папилломы, фибромы, липомы, а также другие опухоли, которые мы здесь не называем, встречаются у детей значительно реже, чем гемангиомы, лимфангиомы и пигментные опухоли. Все перечисленные опухоли (за исключением крестцово-копчиковых тератом) в злокачественные не перерождаются, растут обычно медленно и больших размеров достигают редко. Лечение в большинстве случаев хирургическое. Удаление в пределах здоровой ткани приводит к полному выздоровлению. По косметическим соображениям желательно их раннее удаление.

Глава 4

Злокачественные опухоли у детей

У детей, как и у взрослых, злокачественные опухоли могут возникнуть в любом органе и в любых тканях. Но, в отличие от взрослых, злокачественные опухоли у них встречаются значительно реже и преимущественно в кровеносной, лимфатической, нервной и соединительной тканях, в почках. Наиболее часто поражаются костный мозг, лимфатические узлы, головной мозг, почка, кости, глаз.

Уже отмечалось, что злокачественные опухоли у детей (по сравнению с другими болезнями) относительно редки. Внимание к ним привлечено тем обстоятельством, что, если при других заболеваниях в детском возрасте смертельность крайне низка, то при злокачественных новообразованиях она еще остается достаточно высокой.

Признаки злокачественных опухолей у детей разнообразны и чаще всего имеют сходство с симптомами детских неопухолевых болезней. Бледность кожных покровов, похудание, раздражительность могут наблюдаться как при опухоли, так, например, и при наличии у ребенка гельминтов, да и при любом другом заболевании. Боли в ногах и руках, припухлость и покраснение кожи в области рук и ног бывают симптомами как опухолей, так и остеомиелита (гнойного неопухолевого поражения костей). Увеличение лимфатических узлов встречается как при злокачественных новообразованиях, так и при обычной ангине, заболевании зубов, поражении среднего уха и при различных детских инфекциях. Практически любое детское заболевание протекает с увеличением лимфатических узлов.

Отнюдь не следует пугаться, обнаружив эти симптомы у ребенка. В подавляющем большинстве случаев они сопровождают не опухолевые, а «обычные» болезни. Однако лечение должно быть своевременным при любых обстоятельствах, поэтому (в случае появления подозрительных признаков) родители должны немедленно показать ребенка врачу.

При некоторых опухолях ребенку предстоит длительное пребывание в больнице, неоднократное повторение курса лечения. Вот почему от того, как пройдет первая встреча с врачами, во многом будут зависеть и его дальнейшее поведение, и самочувствие. Правильные взаимоотношения ребенка и врача позволяют избежать ненужных волнений, недоразумений, что, конечно, способствует успеху в лечении.

Болезнь ребенка — всегда большое горе для родителей, и от них, прежде всего, зависит успешная борьба с ней. Важно закаливать организм малыша, соблюдать правильный гигиенический режим, выполнять правила профилактики. Не менее важно, чтобы родственники ребенка не теряли самообладания, не нервничали, — это отражается на больном. От родителей требуется много мужества и терпения для создания нормальной атмосферы —

атмосферы оптимизма и уверенности в выздоровлении.

Родителям следует также учитывать, что при общении с больными детьми необходимо соблюдать определенные правила. Дети многое понимают, они могут знать, что такое «злокачественная опухоль», «рак», «саркома», «ампутация» и т.д. Нужно быть осторожными в высказываниях, не употреблять непонятных детям выражений — они часто истолковывают их неправильно и из-за этого очень переживают. Наоборот, вера родителей, убежденность в успехе лечения, их оптимизм передаются ребенку и помогают ему в борьбе с болезнью.

4.1. Лейкозы

Среди всех злокачественных опухолей детского возраста доля лейкозов очень высока — до 35-50%.

Чаще всего заболевают дети дошкольного и младшего школьного возраста. Пик заболеваемости наблюдается в возрасте от 2 до 4 лет. Мальчики болеют в 1,5 раза чаще, чем девочки. Среднегодовой показатель заболеваемости в Европе среди детей колеблется от 5 до 8 на 100 000 населения. В семьях больных острым лейкозом риск заболеваемости других членов семьи повышается в 3 раза.

Вялость, слабость, раздражительность, повышенная утомляемость, неясное повышение температуры, бледность, снижение аппетита, кровоизлияния на коже, кровотечения (чаще носовые), боли в костях и суставах, увеличение периферических лимфатических узлов, появление опухолей на голове, в области глазниц, в толще кожи туловища и конечностей, увеличение живота за счет увеличения селезенки и печени часто являются поводом для первого обращения к медицинскому работнику.

Должно настораживать сочетание резкого снижения количества эритроцитов, гемоглобина при нормальном цветовом показателе (нормохромная анемия) с лейкоцитопенией (снижением количества лейкоцитов) или высоким лейкоцитозом (увеличением количества лейкоцитов), снижением тромбоцитов (тромбоцитопенией), значительно увеличенной СОЭ (скоростью оседания эритроцитов), относительным и абсолютным увеличением лимфоцитов (лимфоцитоз) за счет недифференцированных лимфоидных клеток.

При малейшем подозрении на острый лейкоз показана костномозговая пункция, позволяющая не только объективно оценить костномозговое кроветворение, но и выявить изменения в костном мозге, присущие этому заболеванию.

Развернутые проявления острого лейкоза (белокровия) многообразны. Вялость и утомляемость сменяются общей слабостью. Температура повышается до высоких цифр. Кожа отличается восковой бледностью с наличием кровоизлияний различной величины и формы: от мелкоточечных (петехии) до крупных синяков (экхимозы). На слизистых оболочках твердого и

мягкого неба, на дужках и миндалинах обнаруживают мелкоточечные кровоизлияния (энантемы).

Кровоточивость проявляется в виде частых и интенсивных кровотечений — чаще носовых, реже из десен, слизистой оболочки глотки. Иногда отмечаются гематурия (кровь в моче), мелена (дегтеобразный стул), кровь в кале.

У большинства больных детей равномерно увеличиваются все группы лимфатических узлов. Это увеличение (лимфаденопатия) носит симметричный (одинаковый с обеих сторон) и генерализованный (во всех областях) характер. Поражение слюнных и слезных желез с увеличением лимфатических узлов шейной и подчелюстной областей создает одутловатость лица и своеобразный «воротник» под ним (синдром Микулича). Вовлечение в процесс вилочковой железы и медиастинальных лимфатических узлов может привести к сдавливанию бронхов и трахеи и развитию компрессионного синдрома. При этом выбухает грудная клетка в области средостения, расширяется венозная сеть на груди, лицо становится одутловатым, отекает шея, сглаживается яремная ямка. В таком случае появляется одышка, шумное, слышимое на расстоянии (стенотическое) дыхание, сухой мучительный кашель, не приносящий облегчения. Дети жалуются на давление в груди, боли за грудиной, в сердце и в левой руке, занимают вынужденное, сидячее положение.

Увеличиваются печень и селезенка, но при остром лейкозе они чаще выступают не более, чем на 2-4 сантиметра из подреберья. Поверхность их гладкая, эластичная, плотность средняя, болезненности при ощупывании нет.

У детей могут развиваться боли в области плоских костей (грудина, ребра, кости таза), трубчатых костей (бедря и голени), суставов, в области живота, поясницы, крестца, спины. Бывают мучительные головные боли, что связано с резким нарушением обменных процессов в тканях, кислородным голоданием клеток. Иногда прощупываются опухолеподобные узлы в толще кожи и мягких тканей, на голове, в области глазницы, на бедре, лопатке. Они носят название кожных лейкомоидов. Развиваются гингивиты, стоматиты, ангины.

В анализе крови ребенка, больного острым лейкозом, имеются признаки тяжелой нормохромной анемии (резкое снижение количества эритроцитов и гемоглобина при нормальном цветовом показателе). У детей чаще отмечается лейкопения (снижение количества лейкоцитов), реже — значительное увеличение лейкоцитов, вплоть до лейкемии (увеличение числа лейкоцитов свыше 50×10^9 /л крови). Абсолютное количество нейтрофилов резко уменьшено (менее $1,5 \times 10^9$ /л крови). Выявляются лейкемические клетки крови, (от единичных до почти тотального преобладания), которые постепенно вытесняют нормальные. Промежуточных клеточных форм (от молодых до зрелых) почти нет. Количество тромбоцитов, как правило, резко понижено, иногда до единичных в мазке, СОЭ значительно увеличена (у половины детей свыше 50-60 мм/ч.).

При исследовании костного мозга обнаруживается замещение нормальной кроветворной ткани патологической, лейкемической (рис. 4, 5).

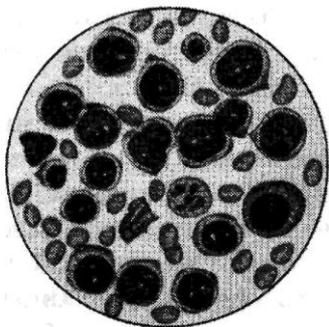


Рисунок 4. Острый лимфолейкоз. Окрашенные клетки костного мозга под микроскопом

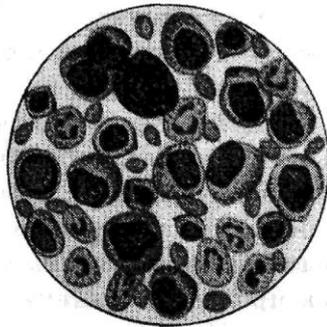


Рисунок 5. Хронический миелолейкоз. Окрашенные клетки костного мозга под микроскопом

Различают острый и хронический лейкоз (лейкемию или лейкомию). У детей преобладает острый лейкоз, хронический встречается редко (не более 2-5% от всех случаев). Выделяют 3 основных варианта острого лейкоза у детей:

Злокачественные опухоли у детей

- 1) острый лимфобластный лейкоз;
- 2) острый миелобластный лейкоз и его варианты:
 - а) острый промиелоцитарный лейкоз;
 - б) острый миеломонобластный лейкоз;
 - в) острый эритромиелобластный лейкоз;
- 3) острый монобластный лейкоз.

Описаны единичные наблюдения эозинофильного, базофильного и мегакариоцитарного лейкозов детей. О заболевании судят и по структуре клеток крови и костного мозга. Современные микроскопы позволяют получить объемное изображение клеток крови и изучить мельчайшие детали их строения.

При установлении диагноза острого лейкоза больной ребенок подлежит срочной госпитализации, транспортировка должна быть бережной, обязательно в сопровождении медицинского работника или кого-нибудь из взрослых. Сопровождающему полагается иметь навыки оказания само- и взаимопомощи, особенности по остановке носового кровотечения. Он должен быть снабжен соответствующими средствами гемостатическая губка, гемофобин, раствор перекиси водорода 3%, хлорида кальция 10%, марлевые тампоны, марлевые длинные узкие турунды длиной не менее 25-30 см, 5-10% раствор лидокаина или 2% раствор дикаина, гемостатическая паста, гемостатическая эмульсия, носовые щипцы Гартмана, коленчатый пинцет, лоток, ножницы, бинты, вата).

В случае возникновения носового кровотечения нельзя укладывать ребенка на спину с запрокинутой головой, класть лед на переносицу. Временно остановленное наружное кровотечение из носа может возобновиться с еще большей силой. Иногда внешнее благополучие связано с тем, что кровь стекает струйкой по задней стенке глотки и ребенок заглатывает ее. Накопление сгустков в желудке может привести к обильной рвоте, что производит сильное устрашающее и удручающее впечатление на родителей и неопытный

медицинский персонал.

При незначительном кровотечении из передненижнего отдела носовой перегородки в передний отдел кровоточащей половины носа на 15-20 минут вводят тампон из стерильной марли, смоченный 3% раствором перекиси водорода, затем пальцем придавливают крыло носа таким образом, чтобы тампон был прижат к носовой перегородке.

При отсутствии эффекта, а также при более глубокой локализации источника кровотечения, производят переднюю тампонаду кровоточащей половины носа. С целью обезболивания предварительно слизистую оболочку носа 2-3 раза смазывают 5% или 10% раствором лидокаина или 2% раствором дикаина. Важно успокоить ребенка, тщательно и полностью промыть носовые ходы 3% раствором перекиси водорода, освободить их от сгустков крови. В дальнейшем в носовые ходы вдувают или вкладывают размельченные кусочки гемостатической губки. Переднюю тампонаду носа делают с помощью длинной (25-30 см) узкой турунды, коленчатого пинцета и гемостатической пасты или эмульсии. Турунду пропитывают гемостатическим составом и слегка отжимают, протягивая между сжатыми браншами пинцета. Тампонируют производят упорядоченным укладыванием турунды на дно носа от его входа до хоан. Коленчатым пинцетом или носовыми щипцами Гартмана турунду захватывают, отступив 6-7 см от ее конца, и вводят по дну носа до хоан, пинцет вынимают из носа и вводят вновь без турунды для того, чтобы прижать уже уложенную петлю турунды ко дну носа, затем вводят новую петлю турунды и так далее.

Верхние отделы носа при необходимости тампонируют последовательным заполнением полости турундой без петлевой укладки. Убеждаются в отсутствии стекания крови по задней стенке глотки. Если после тампонады одной половины носа кровотечение продолжается из другой, тампонируют обе половины. При введении тампона или турунды следует соблюдать осторожность, чтобы не поранить слизистую оболочку носа.

Далее из ваты готовят валик, который закатывают в бинт. Бинт разрезают с обеих сторон до концов валика и завязывают по 2-3 узла с каждой стороны. Получается пращевидная повязка, которую накладывают под носом больного. Нижние тесемки пропускают над ушными раковинами и завязывают на темени, верхние тесемки пропускают под ушными раковинами и завязывают на затылке.

Обязательно отмечают дату и час наложения тампона (турунды) на листке бумаги или чернильным карандашом на руке (или на лбу) больного. Тампон (турунда) не должен находиться в носовых ходах свыше 24 часов. Если кровотечение возобновляется ранее этого срока, все манипуляции повторяют снова и отсчет времени производят уже от времени последней тампонады.

Для передней тампонады носа, кроме марлевой турунды, часто применяют палец от резиновой перчатки, в который помещена соответствующей формы поролоновая ткань. В кровоточащую половину носа вводят один или несколько таких пальцев, туго заполняя полость носа. Как правило, такая тампонада

достаточно эффективна и в то же время более щадяща, чем тампонада марлевой турундой. Применяют также надувной баллон, имеющий в центре трубку для дыхания, и поролоновый тампон, заключенный в резиновую оболочку. Перед тампонадой тампон сдавливают и выжимают из него воздух, после чего он легко вводится в полость носа, при этом поролон расправляется и мягко давит на стенки носа, придавливая кровоточащий участок.

После тампонады ребенка укладывают на живот (а не на спину!), или на бок соответственно той половине носа, из которой наблюдалось кровотечение. Если тампонада неэффективна, это будет ясно довольно скоро, так как кровотечение возобновится, с тампона (турунды) снова начнет капать кровь.

Для задней тампонады заранее готовят и стерилизуют специальные тампоны: марлю складывают в несколько слоев таким образом, чтобы получился тампон в виде тючка размером примерно 3х2,5х2 см, перевязывают его крест-накрест двумя длинными (по 20 см) шелковыми нитками; одну нитку после перевязки отрезают, а три оставляют. Начинают тампонаду с введения тонкого резинового катетера в кровоточащую половину носа, проводят его до выхода конца через носоглотку в средний отдел глотки. Здесь захватывают катетер щипцами или пинцетом и выводят через полость рта наружу. К выведенному через рот концу катетера привязывают две нитки тампона и подтягивают катетер за носовой конец вместе с привязанными к нему нитками, увлекая тампон через рот в носоглотку. При этом необходимо указательным пальцем правой руки (стоя справа от больного) провести тампон за мягкое небо и плотно прижать его в соответствующей хоане. Выведенные через нос две нитки туго натягивают, затем тампонируют турундой эту половину носа и у входа в нос нитки завязывают над марлевым валиком. Оставленный во рту конец нитки предназначен для удаления тампона, поэтому конец нитки укрепляют лейкопластырем на щеке. Однако нитка во рту все время ощущается больным и мешает ему. В связи с этим лучше нитку обрезать чуть ниже уровня мягкого неба. Тампон впоследствии удаляют с помощью щипцов или зажима Кохера, которыми захватывают нитку или тампон.

В современных условиях лечение детей, больных острым и хроническим лейкозом, проводят в специализированных, хорошо оснащенных отделениях и центрах. Общие принципы лечения состоят в том, что его начинают как можно раньше, тотчас по установлении диагноза. Радикальность терапии обеспечивается назначением сразу нескольких цитостатических средств в полных терапевтических дозах в строго определенные дни. Строго регламентированные дни лечения составляют один цикл. Несколько циклов — полихимиотерапевтический курс лечения.

Каждому цитологическому (цитохимическому) варианту лейкоза соответствует своя оптимальная программа. В процессе лечения различают несколько фаз:

- 1) индукция ремиссии (от латинского слова *remis-sio* — ослабляю);
- 2) консолидация (укрепление) ремиссии;

- 3) поддерживающая терапия;
- 4) реиндукция ремиссии (противорецидивное лечение).

Комбинированное лечение подразумевает использование как сразу нескольких химиотерапевтических средств (комбинированная полихимиотерапия), так и разных методов лечения (химиотерапия, лучевая терапия, иммунотерапия).

Лейкозы у детей (как и у взрослых) до недавнего времени считались неизлечимыми заболеваниями. Раньше такие больные жили не более одного-трех месяцев от начала заболевания. Применение лекарственной терапии, использование новейших противоопухолевых препаратов позволили добиться обнадеживающих результатов. В настоящее время многие больные могут быть полностью излечены. Об этом еще несколько лет назад можно было только мечтать. В печати постоянно публикуются сообщения о длительных (до 7-10 лет) ремиссиях при остром лейкозе. Разработаны специальные схемы лекарственных программ. Лечение проводят длительное время, периодически повторяя его. В последние годы для лечения острого лейкоза стали применять методы иммунотерапии (мобилизацию защитных сил организма ребенка), которые оказались очень эффективными и, по-видимому, позволят добиться еще больших успехов.

4.2. Лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина)

Лимфогранулематоз является злокачественным новообразованием лимфатической системы (злокачественной лимфомой). В возрасте до 3 лет заболевание встречается очень редко. У детей и подростков наблюдается двугорбая кривая заболеваемости: первый пик — в 4-6 лет и второй — в 12-14 лет. В дошкольном возрасте мальчики заболевают лимфогранулематозом в 3 раза чаще девочек. К подростковому возрасту соотношение между ними выравнивается. Частота лимфогранулематоза у детей в разных странах составляет от 0,9 до 3,1 на 100 000 населения.

Этому заболеванию ученые дают разные названия: болезнь Ходжкина, лимфогранулематоз, болезнь Пальтауфа—Штернберга, злокачественная лимфома, злокачественная гранулема, хроническая возвратная лихорадка.

Основным симптомом при лимфогранулематозе является увеличение периферических лимфатических узлов и наиболее часто — локальное (в одном месте). В связи с этим характерно асимметричное (только с одной стороны) увеличение узлов.

Локальное увеличение периферических лимфатических узлов чаще отмечается на шее и в шейно-надключичной области, редко — в подмышечной области, очень редко — в паховой. У некоторых детей в процесс первично вовлекаются медиастинальные лимфатические узлы (лимфатические узлы средостения).

Лимфатические узлы увеличиваются постепенно, могут достигать

огромных размеров, образуя конгломерат. Болевые ощущения отсутствуют. Характерно развитие венозной извитой сети над конгломератом узлов. Каждый узел прощупывается отчетливо, как картошка в мешке, и при пальпации выпрыгивает из пальцев. В конгломерате отмечаются узлы разной степени плотности, которые не спаяны друг с другом и с окружающими тканями. Между отдельными узлами по горизонтали и вертикали выражены разграничительные бороздки.

Всегда отсутствуют местные признаки воспаления: жар, боль, припухлость, краснота, нарушение функции, флюктуация, плотный болезненный инфильтрат, отек окружающей клетчатки.

Резкое увеличение медиастинальных лимфатических узлов и сдавливание верхней полой вены может привести к развитию компрессионного синдрома, что внешне выражается формированием одутловатости лица с бледно-синеваым оттенком кожи, мучительным кашлем без облегчения и отхождения мокроты, болями за грудиной, одышкой, тахикардией.

При лимфогранулематозе у детей постепенно увеличиваются селезенка и печень, могут поражаться практически все органы и ткани. Кроме лимфатической системы, наиболее часто наблюдаются поражения легочной ткани, плевры, костей, печени, костного мозга. Очень редко у детей развиваются боли в животе, в позвоночнике и в других костях.

Обычно при лимфогранулематозе общее состояние у ребенка страдает редко, дети длительное время сохраняют активность, не ощущают слабости, недомогания. Симптомы интоксикации первоначально могут быть ограничены бледностью кожи лица, синевой под глазами, извитой венозной сетью по краю верхних век, снижением тонуса мышц. По мере генерализации процесса появляются лихорадка, потливость, потеря веса (постепенно нарастает резкое похудание — кахексия). Очень редко у детей с лимфогранулематозом бывает зуд кожи.

В анализе периферической крови отмечается абсолютная нейтрофилия со сдвигом влево, лимфоцитопения (снижение общего количества лимфоцитов), умеренное увеличение эозинофилов, увеличение СОЭ.

Для ранней диагностики заболевания необходимо делать пункцию периферического лимфатического узла. В пунктате отмечается клеточный полиморфизм: лимфоциты, пролимфоциты, эозинофилы, нейтрофилы, плазматические клетки и гигантские многоядерные клетки Березовского—Штернберга—Рид. У детей часто обнаруживаются предшественники типичных клеток Березовского—Штернберга—Рид — клетки Ходжкина.

У 16-20% детей рентгенограмма грудной клетки в 2-х проекциях показывает увеличение медиастинальных лимфатических узлов без увеличения периферических. Отмечаются расширение тени средостения, симптом «дымящей трубы», симптом «кулис» (из-за полицикличности контуров увеличенных лимфатических узлов), иногда инфильтративная тень в легком и плевре или изолированные округлые тени в легких. Лимфогранулематоз поражает передние и средние отделы верхней части средостения.

Подтверждает диагноз биопсия лимфатического узла с проведением гистологического исследования удаленной ткани.

К сожалению, в начальной стадии заболевания дети к врачу попадают редко, так как больной ребенок болезненных ощущений не испытывает, а увеличение лимфатических узлов родители связывают с заболеванием зубов, среднего уха и т.д. В таких случаях родители начинают прикладывать ребенку компрессы, а это только способствует быстрому росту опухоли и распространению процесса. Вот почему никогда нельзя, не убедившись в природе увеличенного лимфатического узла, проводить какие-либо процедуры, в особенности компрессы, прогревания, УВЧ и проч.

Обследование больного ребенка при подозрении на лимфогранулематоз преследует две задачи:

1) гистологическое подтверждение диагноза, так как только морфологическое обнаружение лимфогранулемы с наличием в ее составе специфических гигантских многоядерных клеток Березовского—Штернберга—Рид позволяет точно установить диагноз лимфогранулематоза;

2) выявить по возможности все очаги поражения, то есть уточнить стадию заболевания.

Для уточнения стадии заболевания (I, II, III или IV), подстадии А (без общих симптомов), Б (с наличием хотя бы одного из трех общих симптомов), показателей биологической активности процесса (а — показатели биологической активности не увеличены; б — увеличены 2, 3, 4 или 5 из 5 показателей биологической активности) применяют ультразвуковые, рентгенологические, биохимические, гематологические, гистологические, радиоизотопные методы исследования, ультразвуковую и компьютерную томографию.

Такое комплексное многоплановое исследование больного ребенка необходимо, так как оно позволяет в конечном итоге назначить ребенку адекватное лечение.

Современная терапия лимфогранулематоза у детей является этапной и многофазовой, комплексной, комбинированной. Активное многолетнее лечение



по строго составленным программам, включающее лекарственный, хирургический и иммунологический методы лечения, позволяет во многих случаях не только продлить жизнь (нередко на десятки лет), но и практически вылечить больного (рис. 6). Женщина 1960 г. рождения. Перенесла лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина) ШБ с 1971 г. (прослежена после заболевания 24 года +).

После окончания десятилетней средней школы работает стеклодувом в сувенирном цехе. Замужем. Имеет троих детей: сыновей 1982, 1985 г.г. рождения, дочь 1988 г. рождения

4.3. Лимфосаркома

Лимфосаркома является опухолью лимфатической ткани с возможным распространением процесса на кроветворную и любую прилежащую ткань. Это наиболее злокачественная по течению и исходам опухоль, относящаяся к так называемой группе гематосарком.

Частота лимфосаркомы составляет 1,5 на 100 000 населения. Возрастной пик у детей отсутствует. До 2 лет опухоль встречается крайне редко. Мальчики заболевают в 3-5 раз чаще, чем девочки.

Можно выделить 4 преобладающие первичные локализации лимфосаркомы у детей:

Злокачественные опухоли у детей

- 1) в брюшной полости и органах желудочно-кишечного тракта (40%);
- 2) в периферических лимфатических узлах (20%);
- 3) в лимфатических узлах средостения (20%);
- 4) в лимфатических узлах глоточного кольца (15%).

Все остальные первичные локализации опухоли у детей встречаются редко — не более 5% .

В начальной стадии в одних случаях общие признаки заболевания бывают резко выражены, в других состояние ребенка ухудшается меньше. Но даже в самом начальном периоде можно отметить некоторую бледность кожных покровов, быструю утомляемость, раздражительность, а при локализации в брюшной полости — неясные боли в животе.

При дальнейшем росте опухоли признаки болезни усиливаются, проявляются резче. Если опухоль расположена в брюшной полости, возникают боли в животе, достигающие иногда большой силы, запоры, чередующиеся с поносами, тошнота, рвота. Лимфосаркома, располагаясь в брюшной полости, может полностью закупорить участок кишечника и вызвать непроходимость. В таких случаях требуется срочное оперативное вмешательство. Но чаще эти явления со стороны желудочно-кишечного тракта выражены не так ярко, и родители считают, что они связаны с неправильным питанием, гельминтозом и т.д.



Опухоли на шее, а также в подмышечной впадине, паховой области отличаются от лимфогранулематоза (болезни Ходжкина) тем, что лимфатические узлы в области поражения спаиваются между собой, иногда они болезненны, в некоторых случаях (когда присоединяется инфекция) кожа над ними изменяется (рис. 7). Лимфосаркома шей-лимфатических узлов, лимфатических узлов

Длительное время на увеличение лимфатических

узлов не обращают внимания, пока они не достигнут больших размеров.

По данным многих специалистов, родители часто не придают значения увеличению проводят при этом различные тепловые процедуры, не убедившись, какое это поражение (повторяем, при злокачественном поражении любые физиотерапевтические процедуры способствуют развитию заболевания, генерализации процесса, ухудшают состояние ребенка, и лимфатические узлы на фоне таких процедур продолжают быстро расти).

При расположении опухоли в лимфатических узлах грудной полости появляются одышка, боли в груди, синюшность кожных покровов. В тех случаях, когда на болезнь не обращают внимания (нередко ее принимают за грипп, острую респираторную вирусную инфекцию и другие неопухолевые болезни), могут наступать приступы удушья. Одной из наиболее частых причин значительного и быстрого ухудшения состояния больных детей при локализации лимфосаркомы в средостении является выпотной плеврит.

Выпотной плеврит в этом случае характеризуется резким ухудшением общего состояния ребенка, синюшностью носогубного треугольника, поверхностной одышкой (до 50-60 вдохов в минуту), резким ухудшением состояния и при этом невозможностью находиться в положении лежа. Поражение, как правило, бывает односторонним. Проведение плевральной пункции под рентгенологическим контролем, удаление жидкости, которая, как правило, имеет геморрагический характер, сразу облегчает и улучшает состояние больного.

При поражении лимфатических узлов глоточного кольца отмечается склонность к более ограниченному и менее интенсивному течению лимфосаркомы, пока не начинается распространение процесса по лимфатическим путям и по контакту на соседние ткани и органы.

Абсолютно безвредная и малоболезненная процедура — пункция увеличенных лимфатических узлов с последующим цитологическим исследованием мазка, — произведенная даже в амбулаторных условиях, позволяет врачам установить правильный диагноз в день обращения родителей с ребенком в медицинское учреждение.

Наиболее точные сведения о диагнозе и клеточном составе опухоли получают с помощью биопсии периферических лимфатических узлов или опухоли.

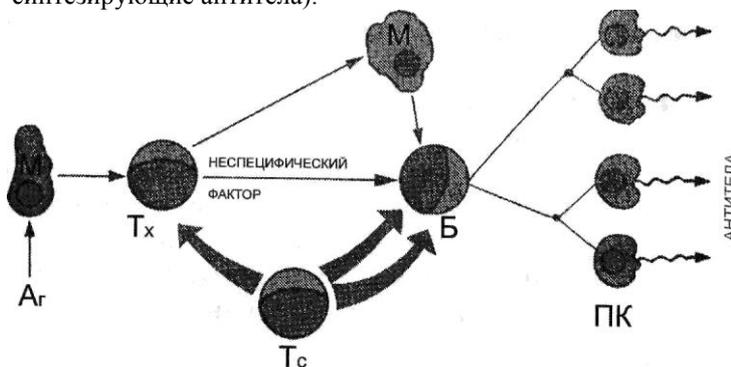
Для своевременной диагностики опухоли, оценки масштаба поражения и уточнения стадии и подстадии, подведения лекарств ближе к опухолевому очагу используют гематологические методы исследования (анализ крови, пункцию периферического лимфатического узла, костномозговую пункцию, трепанобиопсию костного мозга), ультразвуковые и рентгенологические методы исследования (рентгенографию и томографию органов грудной клетки, ультразвуковую томографию, магнитно-резонансное исследование и др.), методы радиоизотопной диагностики, пункцию брюшной полости, средостения, плевры, спинномозгового канала.

В настоящее время онкологи проводят этапную и комплексную терапию

лимфосарком у детей. Программа лечения зависит от первичной локализации процесса, стадии, подстадии заболевания, наличия метастазов в тех или иных органах. В комплексе лечебных воздействий применяют полихимиотерапию (лечение несколькими лекарствами разного спектра действия), лучевую терапию, иммунотерапию. При некоторых локализациях (например, поражение кишечника) прибегают к хирургическому методу. Во многих случаях удается продлить жизнь ребенка на длительные сроки, а при своевременной комплексной терапии некоторые формы лимфосаркомы излечиваются полностью.

4.4. Гистиоцитозы

Название опухолей происходит от преобладающих в их составе клеток. Гистиоциты — это тканевые макрофаги, клетки рыхлой соединительной ткани, отличающейся высокой фагоцитарной способностью. По современным воззрениям они являются трансформированными в тканях моноцитами, которые образуют единую гистиомакрофагальную систему, или систему фагоцитирующих мононуклеаров. Наличие у макрофагов рецепторов позволяет опознавать, связывать и разрушать инородные частицы и отдельные клетки бактерий. Фагоцитирующая способность макрофагов резко усиливается в содружестве с нейтрофилами и лимфоцитами. Совместная кооперативная работа макрофагов с лимфоцитами и нейтрофилами значительно повышает устойчивость организма к болезнетворным микробам и является мощной защитной реакцией организма (рис. 8). Взаимодействие макрофагов с лимфоцитами является мощной защитной реакцией организма: Аг — антиген; М — макрофаг; Тх — Т-лимфоцит-хелпер (помощник); Тс — Т-лимфоцит-супрессор (подавитель); Б — В-лимфоцит; ПК — плазматические клетки (В-лимфоциты, синтезирующие антитела).



Исходя из изложенного, гистиоцитозы можно классифицировать, как группу опухолей, сопровождающихся внутриклеточным нарушением обмена в гистиоцитах и накоплением в них продуктов нарушенного обмена. К гистиоцитозам относят острый

системный прогрессирующий гистиоцитоз детей раннего возраста (болезнь Леттерера—Сиве); хронический системный прогрессирующий гистиоцитоз (болезнь Хенда—Шюллера—Крисчена); эозинофильную гранулему костей (болезнь Таратынова); злокачественный гистиоцитоз (так называемую взрослую форму болезни Леттерера—Сиве).

Подтверждением единства всех перечисленных заболеваний служат наблюдения о переходе одной формы болезни в другую.

При морфологических исследованиях очагов поражения в костях, коже, легких, лимфатических узлах, селезенке, печени выявляют 3 вида клеток:

атипичные гистиоциты, гигантские многоядерные клетки — так называемые клетки Тупона (делившиеся, но не разделившиеся атипичные гистиоциты) и ксантомные клетки-накопители (липофаги), представляющие собой конечную стадию развития гистиоцитов при накоплении в них продуктов обмена жиров — так называемых сфинголипидов.

Болезнь, описанная немецким патологом Е. Леттерером и шведским педиатром С.А. Сиве у детей раннего возраста (1-2 лет) отличается особой сыпью на коже верхней половины туловища, мокнутием в складках кожи, себореей на голове, лихорадкой, увеличением печени, селезенки, периферических лимфатических узлов, которые образуют пакеты, конгломераты. Характерно поражение слизистых оболочек в виде афтозных стоматитов, отитов, мастоидитов, вульвовагинитов. Развивается интерстициальная пневмония.

По мере прогрессирования заболевания поражаются плоские кости — череп, лопатки, тазовые кости, трубчатые кости конечностей — в виде очагов разрежения и деструктивных очагов (без реакции со стороны надкостницы), развиваются выпячивания глазных яблок (экзофтальм) и несахарное мочеизнурение. Болезнь Хенда—Шюллера—Крисчена, которой чаще болеют дошкольники и младшие школьники, характеризуется волнообразным течением. Отмечаются отставание детей в физическом развитии, головная боль, вялость, слабость, быстрая утомляемость, истощенность, раздражительность детей за счет несахарного мочеизнурения, снижение аппетита вплоть до полной анорексии, задержка в физическом развитии при нормальном и опережающем интеллектуальном развитии сверстников, ночные костные боли, лихорадка от субфебрильной до волнообразной и гектической температуры.

Развивается пучеглазие (экзофтальм), причем, как правило, оно бывает неравномерным, так как с одной стороны выражено более сильно, чем с другой.

В настоящее время все проявления гистиоцитоза разделяют на 4 стадии.

I стадия характеризуется наличием единственного очага деструкции в кости. При II стадии развиваются Множественные деструктивные поражения костей в сочетании с симптомами несахарного мочеизнурения, гнойного отита, пучеглазия (экзофтальм). В III стадии множественные деструктивные поражения костей сочетаются с симптомами несахарного диабета, гнойного отита, пучеглазия; наблюдается увеличение лимфатических узлов, селезенки. При IV стадии выявляются диссеминированные поражения кожи, лимфатических узлов, селезенки, печени, кишечника, костного мозга, легких с наличием (или без) множественных деструктивных поражений костей в сочетании с симптомами несахарного диабета, гнойного отита, экзофтальма.

Кроме того, выделяют подстадию А без общих симптомов и подстадию Б с общими симптомами (лихорадкой свыше 38°C, кахексией, анорексией, потливостью, зудом кожи). Признаки активности процесса сходны с таковыми при лимфогранулематозе у детей.

При локальной эозинофильной гранулеме применяют либо выскабливание костного дефекта, либо мегавольтную лучевую терапию на очаг, либо

сочетание обоих методов. При множественных деструктивных поражениях костей и диссеминированных поражениях органов применяют лекарственное лечение. При III и IV стадиях терапию проводят 2-3 года.

4.5. Опухоли головного мозга

Опухоли головного мозга составляют примерно 16% всех злокачественных новообразований у детей. Заболевают примерно 3-4 ребенка на 100000 человек. У мальчиков болезнь отмечается несколько чаще, чем у девочек.

Разные опухоли головного мозга у детей имеют ряд общих черт. Они располагаются внутри замкнутого пространства черепа, оказывая воздействие на клетки вещества мозга. Метастазы у этих опухолей за пределы центральной нервной системы — явление крайне редкое.

У детей раннего возраста наиболее ранним и постоянным признаком опухоли головного мозга является увеличение головы с набуханием и напряжением родничков и расхождением черепных швов. Это приводит к длительной компенсации явлений повышения внутричерепного давления.

Распознавание опухолей головного мозга у детей довольно затруднительно. Характер симптомов зависит от расположения опухоли. В одних случаях, когда она располагается вдали от жизненно важных центров, опухоль может достигнуть больших размеров, прежде чем даст какие-либо проявления, в других — наоборот: даже небольшая по размерам опухоль, располагающаяся рядом с важными мозговыми центрами, сразу же проявляет себя грозными симптомами.

Как свидетельствуют наблюдения, первые проявления опухолевых поражений мозга у детей связаны с повышением внутричерепного давления. Дети, особенно маленькие, часто не предъявляют при этом жалоб, но перестают интересоваться окружающим, играть в любимые игрушки, становятся вялыми, раздражительными, капризными, сонливыми — казалось бы, без каких-либо причин! Поведение детей старшего возраста (школьников) также меняется: появляются раздражительность, замкнутость, отказ от пищи.

При дальнейшем развитии заболевания у детей Могут возникнуть расстройство походки, ухудшение зрения, двоение предметов. Усиливается тошнота, Появляется многократная рвота, становятся более Сраженными головные боли и слабость. Следует при этом отметить, что тошнота и рвота возникают У Детей по утрам. Все эти признаки могут сочетаться и быть более или менее выраженными в зависимости от возраста ребенка и расположения опухоли.

Выделяют следующие стадии развития клинических проявлений опухолей головного мозга: компенсированную, субкомпенсированную, декомпенсированную. Ведущую роль в последовательной смене стадий играют темп роста опухолей, их локализация, интенсивность выхода из опухолей продуктов обмена веществ и реактивность организма больного. Клинические симптомы при опухолях головного мозга подразделяют на локальные и общемозговые.

Головная боль — один из наиболее ранних и часто встречающихся общемозговых симптомов при опухолях головного мозга у детей. Встречается почти у 90% больных. Не менее чем у половины больных это первый сигнал болезни. Головная боль носит обычно распирающий характер, преобладает после сна, по утрам, при наклоне головы, напряжении брюшного пресса и т.п., что прямо совпадает с динамикой нарастания внутричерепного давления. Боли может предшествовать ощущение общего дискомфорта, тяжести в голове, дурноты. В процессе заболевания головная боль становится постоянной.

Приступообразный характер головной боли у больных детей первых лет жизни определяется по периодам общего беспокойства, когда ребенок пронзительно кричит, трет лицо руками, хватается за голову или держит руки на голове.

Частый признак при опухолях головного мозга — рвота. Она может сопровождаться болями в животе. Характерна рвота после утреннего сна (утренняя рвота), а также после дневного сна. В начальные периоды заболевания рвота бывает 1-2 раза в неделю, в период разгара заболевания — чаще. У маленьких детей она наступает внезапно, нередко при изменении положения головы и туловища. Об этом нужно знать, чтобы вовремя оказать помощь ребенку во избежание регургитации (попадания рвотных масс в дыхательные пути).

Для опухоли головного мозга характерно изменение глазного дна в виде застойных сосков зрительных нервов, частичной или полной атрофии или неврита зрительного нерва. Застойные явления имеют различную степень выраженности — от небольшой отечности до резкого отека с кровоизлиянием в сетчатку. Снижается острота зрения, что может сопровождаться двоением (диплопией). Падение зрения в разгар заболевания увеличивается и может привести к полной слепоте.

При опухолях головного мозга наблюдаются судороги, которые чаще сопровождают большую по размерам опухоль. Судороги несколько похожи на таковые при эпилепсии, но редко бывают повторными. У детей младшего возраста они носят более разнообразный характер. При появлении судорог голова у ребенка запрокидывается назад, подергиваются глазные яблоки, отклоняясь в разные стороны. Руки сгибаются в кистях и локтевых суставах, ноги выпрямляются и вытягиваются. Замедляются пульс и дыхание. Во время припадка могут быть непроизвольные мочеиспускание и дефекация. При появлении судорог ребенку придают горизонтальное положение, предупреждают возможное падение, под голову подкладывают мягкий предмет, голову поворачивают в сторону для предупреждения попадания рвотных масс в дыхательные пути.

Иногда у детей возникают нарушения психики. Изменение поведения ребенка характерно для любого заболевания и любой опухоли, но при новообразованиях головного мозга оно особенно заметно. Обращают на себя внимание негативизм, выраженная раздражительность, поведение ребенка становится вызывающим. Иногда, наоборот, ребенком овладевает сонливость,

он как бы засыпает на ходу. В ряде случаев сонливость сменяется приподнятостью, эйфорией, возбуждением. Реже наблюдаются истерические припадки, которые, случаясь, неправильно оцениваются окружающими и родителями. Иногда такое поведение ребенка объясняют недостатками воспитания, избалованностью. Конечно, это часто так и бывает, но если характер ребенка вдруг без видимых оснований начинает портиться, необходимо показать его врачу.

У некоторых детей нарушается координация движений. Появляется «пьяная походка» — дети шатаются, не могут идти прямо, нередко падают. Движения их не координированы. В отдельных случаях координация настолько нарушена, что ребенок не может правильно написать слово, удержать взятую вещь. Некоторые родители не обращают на это внимание, считая, что ребенок балуется, иногда даже наказывают его, а сам он не в состоянии высказать свои ощущения.

Клинические признаки во многом связаны с локализацией опухоли в области мозга. При поражении мозжечка бывает нарушение координации движений. Могут появиться дрожание глазного яблока (нистагм), дрожание рук. Распространение опухоли по спинному мозгу вызывает шаткую походку без нарушений движений конечности, иногда такие дети не в состоянии самостоятельно сидеть — их необходимо поддерживать. При некоторых поражениях могут возникать эндокринные нарушения: прекращение роста, раннее половое развитие. В других случаях наблюдается парез конечностей.

Все перечисленные признаки бывают и при других неопухолевых заболеваниях, однако их появление всегда требует тщательного обследования ребенка педиатром вместе с врачом-неврологом.

Применяют как обычные, так и специальные методы исследования: рентгенографию черепа, спинномозговую пункцию с исследованием клеток и белка в спинномозговой жидкости, ангиографию, электроэнцефалографию. Еще больше возможностей для диагностики открылось в детской нейроонкологии с внедрением компьютерной томографии, которая во многом заменяет другие исследования и очень точно определяет границы опухоли.

Основным видом лечения при опухолях головного мозга у детей является хирургический, который состоит в удалении опухоли, причем в ряде случаев опухоль (если невозможно провести радикальную операцию) удаляют частично. При некоторых опухолях хирургическое лечение дополняют лучевым. В последние годы при определенных разновидностях опухолей головного мозга довольно эффективный результат дает лекарственное лечение.

Результаты лечения зависят от своевременного распознавания опухоли, а также от ее характера и местоположения, что определяет возможность радикального оперативного вмешательства. Чем раньше проведена операция, тем больше возможностей удалить опухоль полностью, а значит, И больше надежд на выздоровление.

4.6. Опухоли почек

Среди различных опухолей почек у детей чаще (в 98% случаев) встречается нефробластома, которую еще называют опухолью Вильмса по имени немецкого хирурга Макса Вильмса (1867-1918), описавшего ее в 1899 году.

Нефробластома в подавляющем большинстве случаев встречается у детей в возрасте 2-5 лет, однако иногда ею болевают и взрослые люди, и даже глубокие старики.

У детей же на ее долю приходится около 6% всех злокачественных новообразований. Заболевает примерно 1 ребенок на 100 000 детского населения. Возрастной пик заболеваемости приходится на 3 года. Мальчики и девочки болеют одинаково часто.

Нефробластома — это смешанная опухоль, состоящая из различных тканей, но в ней всегда имеются клетки двух типов: эпителиальные и соединительнотканые. Она нередко появляется на фоне пороков развития почки.

И правая, и левая почки поражаются одинаково часто. Одностороннее поражение отмечается у преобладающего количества заболевших детей (90%), у 10% одновременно заболевают обе почки (двусторонняя нефробластома).

Опухоль имеет вид хорошо ограниченного узла и может достигать внушительных размеров, так как длительное время растет в капсуле. Пройдя сквозь нее, опухоль быстро увеличивается в размерах и поражает соседние ткани и органы. Нефробластома дает метастазы в лимфатические узлы, расположенные вдоль брюшинной части аорты и нижней полой вены, в легкие, реже в печень и еще реже в другие органы и ткани (в том числе в кости).

Признаком, который обычно заставляет родителей обратиться к врачу, является наличие опухоли в левой или правой половине живота у ребенка. Родители редко обращают внимание на общее увеличение живота у дочери или сына, считая, что речь идет о прибавке веса. Некоторые связывают это (прислуживаясь к рассказам бабушек) с рахитом. И лишь случайно, при купании или одевании ребенка, обнаруживают опухоль, когда она достигает уже больших размеров. Но и тогда, к сожалению, не всегда обращаются к врачу, полагая, что это нормальное явление (потом объясняют, что принимали опухоль за селезенку или печень).

Опухоль обычно располагается в левом или правом подреберье, очень плотная на ощупь, болезненная; как правило, с гладкой поверхностью, слегка подвижная. Появление опухоли в брюшной полости — отнюдь не ранний симптом, но если новообразование не вышло за пределы капсулы, результаты лечения бывают хорошими.

Еще до определения явно прощупываемой опухоли у ребенка могут быть признаки недомогания, прежде всего — бледность кожных покровов. Причем эта бледность усиливается медленно, и обычно родители ее не замечают.

Ребенок становится раздражительным, плаксивым, быстро устает, перестает играть в любимые игры, отворачивается от игрушек, стремится присесть,

прилечь. Если он учится в школе, то у него зачастую рассеивается внимание, он быстро утомляется, у него снижается успеваемость.

Указанные изменения в поведении на начальных стадиях заболевания почти незаметны и становятся выраженными лишь в разгаре заболевания, хотя иногда внимательные родители, воспитатели или школьные педагоги обращают на это внимание, но не подозревают об истинной причине подобных явлений.

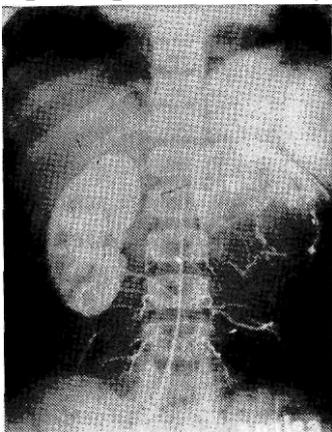
В самом начале заболевание нередко сопровождается небольшими периодическими подъемами температуры, затем по мере развития опухолевого процесса температура редко превышает $37,5^{\circ}\text{C}$, но держится постоянно, а в разгаре заболевания она может быть и высокой.

Дети с нефробластомой нередко жалуются на периодические боли в животе, пояснице. У большинства из них постепенно снижается аппетит, иногда наступает полное его отсутствие, исподволь развивается похудание, причем потеря массы тела не обязательно значительная, так как сама опухоль достигает большого объема. Ткани теряют упругость, тургор снижается лишь в далеко зашедших стадиях заболевания. Нередко болезнь сопровождается тошнотой, реже рвотой. Отмечается чередование запоров с поносами.

Заметив подобные симптомы, родители должны обязательно посоветоваться с врачом. Нередко опухоль обнаруживается в связи с травмой (падением на живот), когда ребенка начинают осматривать, ощупывать живот. Иногда при падении опухоль повреждается, начинаются сильные боли, больного приходится оперировать срочно, по жизненным показаниям.

Опухоль может выявиться при внимательном врачебном обследовании в связи с какими-либо другими заболеваниями (корь, скарлатина, грипп), когда совершенно случайно опытный врач в животе у ребенка обнаруживает новообразование.

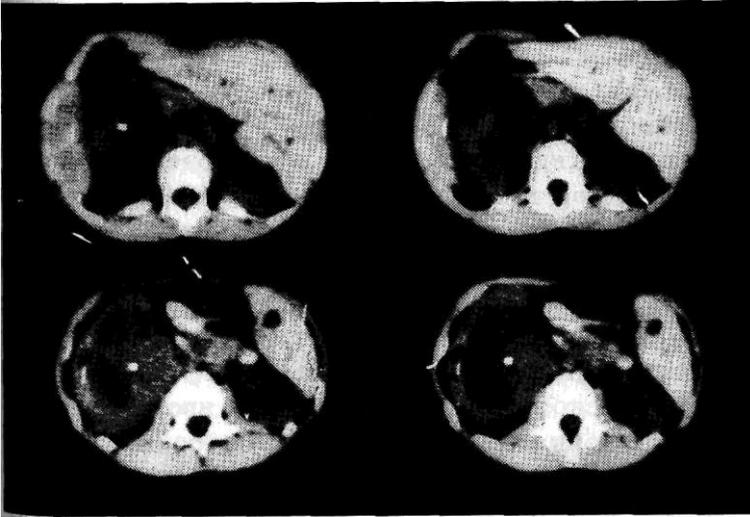
В распоряжении врача имеется много методов, чтобы поставить или отвергнуть диагноз злокачественной опухоли. Основным видом исследования в таком случае является рентгеновский метод — вводится контрастное вещество, которое выделяется почками, и на рентгенограмме выявляются дефекты, характерные для опухоли. В некоторых случаях приходится прибегать к более



томограммы до лечения

сложному, но также безопасному способу — ангиографии (рис. 9). Ангиограмма больного с левосторонней нефробластомой (опухолью Вильмса). Состояние до лечения. При этом исследовании контрастный препарат вводится по зонду в артерию и затем на специальном рентгеновском аппарате делается серия снимков. Данный метод позволяет в сложных случаях поставить точный диагноз.

В специализированных лечебных учреждениях для диагностики нефробластомы используют УЗИ брюшной полости, радиоизотопное исследование, компьютерную томографию (рис. 10). Левосторонняя нефробластома. Компьютерные



Часто прибегают к пункции опухоли.. Эта манипуляция абсолютно безболезненна, поскольку производится под наркозом. Пункционную биопсию почки можно осуществлять обычной иглой, так же как пункцию лимфатического узла. Последующее цитологическое

исследование содержимого пунктата позволяет установить точный диагноз и детально изучить клеточный состав опухоли, что необходимо для назначения специфического лечения и оптимального выбора тех или иных лекарственных препаратов.

После того как установлен точный диагноз опухоли Вильмса, начинают комплексное лечение. Оно состоит из предоперационного введения лекарств и лучевой терапии (иногда они комбинируются), а затем оперативного вмешательства. В некоторых случаях (особенно у детей до года) предоперационное лечение не проводится. Лекарственное и лучевое лечение, как правило, осуществляется при очень больших размерах опухоли. Операция заключается в удалении опухоли вместе с пораженной почкой. В дальнейшем это не влияет на рост и развитие ребенка, так как функции обеих почек берет на себя оставшаяся.

Злокачественные опухоли почек очень чувствительны к лучевому и лекарственному лечению и иногда полностью исчезают без оперативного вмешательства. Но, к сожалению, не надолго. Через некоторое время, если не проведено оперативное удаление, опухоль вновь начинает расти, и повторное облучение и лекарственное лечение уже не так эффективны. Без хирургического лечения в настоящее время добиться выздоровления ребенка со злокачественной опухолью не представляется возможным.

В послеоперационном периоде опять проводится лучевое или лекарственное лечение (иногда в комбинации). В последующем больному обеспечивается, курсовое лекарственное лечение в течение 1,5-2 лет (недельные курсы с интервалом 1,5-2 месяца, которые можно проводить амбулаторно).

При опухоли Вильмса наиболее эффективно сочетание актиномицина D, винкристина, циклофосфа-на. Наиболее эффективные препараты вызывают побочные действия (о них следует знать) — выпадение волос, тошноту, рвоту, понос, иногда легкое воспаление мочевого пузыря. Все эти явления проходят после окончания лечения, но иногда, если они очень выражены, терапию приходится обрывать или снижать дозы препаратов.

Хирургическое лечение при опухоли Вильмса очень хорошо разработано, что позволяет удалять самые большие опухоли у детей любого возраста. Конечно, чем дальше зашел процесс, тем более сложны задачи хирурга и тем

менее оптимистичны результаты лечения, но даже и в далеко зашедших стадиях заболевания в ряде случаев можно надеяться на успех.

За выписанным из больницы ребенком необходим тщательный уход, так как он еще очень ослаблен. Маленький пациент длительное время должен находиться на воздухе (при этом следует избегать прямых солнечных лучей), получать высококалорийное питание, богатое белками и витаминами. Наблюдают его специалисты в течение двух последующих лет (срок, в который могут возникнуть рецидивы и метастазы опухоли), и лишь после этого ребенок может считаться практически здоровым.

В первый год после операции родители должны показывать ребенка врачу не реже 1 раза в месяц, затем — 1 раз в квартал. Такое наблюдение необходимо для проведения профилактического лекарственного лечения, а также для своевременного выявления рецидивов или метастазов опухоли, если они появятся. Ребенку обязательно делают анализы крови и мочи, проводят рентгеновское исследование легких, так как опухоль Вильмса наиболее часто дает метастазы именно в легкие.

В настоящее время успешно борются и с метастатическими опухолями легких. В связи с этим родители никогда не должны отчаиваться, опускать руки, пока не исчерпаны все средства для спасения ребенка. При большом метастазе или скоплении нескольких метастазов в одной из долей легких проводят локальное облучение этой области в течение трех недель. При одиночном метастазе в легкое показано хирургическое вмешательство.

Лечение при двустороннем поражении всегда строго индивидуально, и поэтому план лечения онколога составляют в соответствии с характером поражения. При возможности проведения хирургического лечения выполняют нефрэктомия с одной стороны и резекцию пораженной части — с другой. В послеоперационном периоде облучают ложе удаленной опухоли и области резекции другой почки (в очень небольшой дозе).

В послеоперационном периоде проводят лекарственное лечение актиномицином D в сочетании с винкристином в обычных дозах и режимах, как при одностороннем поражении. Первые дни после операции ребенок с двусторонней нефробластомой нуждается в индивидуальном уходе, для чего организуется специальный сестринский пост.

При лечении опухоли Вильмса особенно важно своевременное обращение к врачу. Дети, которые вовремя поступают в больницу (в I стадии заболевания, когда опухоль находится в капсуле, не прорастая ее и не давая метастазов), почти все выздоравливают.

Те же, кто поступает в далеко зашедших стадиях, даже при использовании всех современных средств выздоравливают только в 10% случаев.

4.7. Нейробластома

В детском возрасте встречаются опухоли, возникающие из волокон крупных узлов симпатической нервной системы, мелких ганглиев,

располагающихся в стенках внутренних органов, а также из мозгового слоя надпочечников. Они называются нейрогенными злокачественными опухолями, или нейробластомами. Нейробластома — понятие собирательное, так как этим названием объединяют злокачественные опухоли симпатической нервной системы: симпатогониому, симпатобластоми, ганг-лионейробластоми.

На долю нейробластомы приходится около 6% всех злокачественных новообразований у детей. Заболевают примерно 1 ребенок на 100 000 детского населения. Наиболее часто нейробластома наблюдается у детей раннего возраста. Мальчики и девочки болеют одинаково часто.

По локализации различают нейробластомы головного мозга и нейробластомы, происходящие из элементов симпатической части вегетативной нервной системы.

Из нейробластом головного мозга описаны нейробластомы области серого бугра и третьего желудочка, белого вещества полушарий большого мозга, мозжечка. Опухоль имеет вид узла серо-розового цвета диаметром от 1 до 1,5 см. На разрезе ткань опухоли пористая, нередко с кистами. Рост нейробластомы головного мозга инфильтративный, с неглубоким прорастанием окружающей ткани. Опухоль состоит из нейробластов различной степени зрелости вплоть до зрелых ганглиозных клеток. Строма из соединительной ткани развита слабо. В ткани опухоли отмечают клетки в состоянии деления (митозы), участки отмирания ткани (некрозы). Нейробластома головного мозга встречается редко.

Нейробластомы симпатической части вегетативной нервной системы обнаруживаются почти во всех участках тела. Практическое значение имеют 2 локализации: забрюшинная (надпочечники и параганглии) и заднее средостение.

При нейробластоме относительно рано наступает генерализация процесса, и поэтому признаки заболевания быстро нарастают. Среди них бросается в глаза резкая бледность кожных покровов. Нередко уже в самом начале заболевания можно отметить снижение аппетита, плаксивость, капризность ребенка, иногда рвоту. Эти признаки по мере развития заболевания постепенно, а часто и достаточно резко нарастают. Ребенок может отказываться от пищи (от груди), часто плакать. Маленькие дети иногда «сучат» ножками. Бывают частая рвота, запоры, субфебрильная температура. При прощупывании живота нередко в верхнем и среднем отделах обнаруживается опухоль, обычно малоподвижная и бугристая, что отличает ее от нефробластомы. Как и многие другие опухоли у детей, она чаще обнаруживается случайно, во время купания или пеленания ребенка. Окружность живота увеличена, он нередко деформирован. Иногда развернута реберная дуга. Встречается выбухание со стороны опухоли в поясничной области. Часто в верхней половине живота и на передней поверхности грудной клетки выражена сосудистая подкожная сеть («голова медузы»). В ряде случаев, когда нейробластома сопровождается асцитом (выпот в брюшную полость), опухоль может и не прощупываться. У детей также бывают грыжевые выпячивания в области пупка и паховой области в связи с повышенным внутрибрюшным давлением. Отмечается тканевая отечность

(пастозность) передней брюшной стенки и нижних конечностей.

Однако нередко клинические признаки обусловлены не первичной опухолью, а метастазами. Нейробластома рано дает метастазы, даже при маленькой по размерам первичной опухоли. При метастазах в кости черепа определяются опухолевые бугорки в области волосистой части головы, иногда на лбу, выражены экзофтальм (выпячивание глазного яблока) и окологлазничные кровоизлияния. В некоторых случаях прощупываются увеличенные шейные лимфатические узлы. При метастазах (которые нередко дает нейробластома) печень может быть увеличена и бугристая. Поражаются также кости и среди них чаще нижние конечности, благодаря чему могут быть патологические переломы. Метастазы в легкие встречаются значительно реже, чем при нефробластоме. Довольно часто, почти у 1/3 больных, выявляют метастазы в костный мозг.

Вид больного ребенка в генерализованной стадии нейробластомы характерен: он резко бледен, истощен, с синими кругами под глазами, реже — кровоизлияниями в этой же области, иногда с буграми в лобной и височной областях. Нередко отмечается экзофтальм. Живот резко увеличен в объеме, покрыт сетью расширенных венозных сосудов. Дети настолько слабы, что плохо держат голову.

Для нейробластомы характерны выраженная анемия, значительно увеличенная СОЭ. У ряда больных наблюдаются преходящее повышение артериального Давления, тахикардия (учащение пульса), повышенная потливость, иногда в виде проливного пота, выпадение волос.

Две своеобразные формы симпатогониомы (наиболее злокачественной, незрелой, примитивной опухоли из нейробластом), поражающей детей наиболее раннего возраста, происходящие из мозгового вещества надпочечников, известны в литературе как синдром Пеппера и синдром Гетчинсона.

При синдроме Пеппера (описан в 1901 г.) опухоль метастазирует по лимфатическим путям преимущественно в органы брюшной полости. В раннем детском или грудном возрасте, иногда с рождения, отмечается резко прогрессирующая гепатомегалия (резкое увеличение печени), прощупываются подкожные узлы метастазов. Быстро наступает анемия, кахексия, резко увеличивается СОЭ. Течение болезни характеризуется обострениями с периодами лихорадки.

При синдроме Гетчинсона (описан в 1907 г.) опухоль метастазирует преимущественно в кости (основание черепа, длинные трубчатые кости). Синдром возникает в раннем детстве, сначала проявляется болями в костях, недомоганием, повышением температуры, малокровием, увеличением СОЭ. Вследствие развития метастазов в костях черепа появляется экзофтальм (пучеглазие), смещение глазных яблок (косоглазие), экхимозы (кровоизлияния под кожу). Выявление нейробластомы начинается с осмотра, прощупывания живота. Большое значение имеют анализ крови, цитологическое исследование пункта-тов опухоли и костного мозга. При цитологическом исследовании

зачастую выявляют специфические опухолевые клетки. Важным методом распознавания нейробластом является определение суточного выделения с мочой катехоламинов. У детей с нейробластомой, в отличие от других онкологических больных, резко увеличено количество катехоламинов. При выздоровлении ребенка уровень катехоламинов приближается к норме. Наиболее важным методом диагностики нейробластом является рентгенологическое исследование. Уже на обзорном снимке определяется патологическая тень, соответствующая пальпируемой опухоли, изредка (в 20% случаев) на фоне этой опухоли обнаруживаются очаги обызвествления; рентгенологическое исследование позволяет установить поражение костей, которое носит обычно характер рассасывания костной ткани. При внутривенной урографии определяют смещение почек. В отличие от нефробластомы, при нейробластоме чашечно-лоханочный аппарат почки не деформируется. Наиболее эффективным методом диагностики считается абдоминальная аортография. Используются также радиоизотопное и ультразвуковое исследования, компьютерная томография.

В отличие от забрюшинно расположенной нейробластомы, нейробластома средостения протекает значительно более доброкачественно и не имеет таких выраженных клинических признаков. Обычно нейробластома, расположенную в средостении, случайно обнаруживают при рентгенологическом обследовании. В таких случаях в заднем средостении на рентгенограмме обнаруживают патологическую тень округлой формы, обычно с четкими контурами. При этом нередко отмечают раздвигание ребер и их истончение. Только при больших размерах опухоли, когда она прорастает в спинной мозг, появляются выраженные признаки заболевания, характерные для нейробластомы. Метастазирование при локализации опухоли в средостении наступает значительно реже и позже. Прорастание ее в спинномозговой канал может сопровождаться парезом и параличом конечностей, реже — недержанием кала и мочи. Такие дети нуждаются в тщательном уходе во избежание развития пролежней. Под больного подкладывают клеенку, резиновый круг (для детей старшего возраста) или судно, которое следует часто менять.

Для определения тактики лечения и прогноза заболевания при нейробластоме различают четыре стадии процесса: I — опухоль локализуется в области первичного очага; II — опухоль распространяется за пределы первичного очага, но не переходит на другую сторону позвоночника; III — опухоль переходит на другую сторону позвоночника, могут поражаться лимфатические узлы в области опухоли, при этом поражаются лимфатические узлы по обе стороны позвоночника; IV — отдельное метастазирование в кости скелета, черепа, мягкие ткани, лимфатические узлы шеи, паховой области и т.д.

Лечение при нейробластоме у детей проводят комплексно. К сожалению, радикальное удаление нейробластомы, расположенной забрюшинно, удается далеко не всегда в связи с прорастанием в соседние органы и тесной связью ее с магистральными сосудами. В ряде случаев возможно частичное удаление опухоли.

Нейробластома в большинстве случаев хорошо поддается и лучевому методу лечения. Проводится как предоперационная, так и послеоперационная лучевая терапия, она же может назначаться как самостоятельный метод лечения.

Большое место в терапии нейробластомы, особенно при генерализации и диссеминации процесса, занимает лекарственное лечение.

Обычно лечение включает облучение первичной опухоли и метастазов, а также полихимиотерапию. В схемы лекарственного лечения включают циклофосфан, винкристин (онковин), адриамицин, преднизолон.

При расположении опухоли в заднем средостении основным и нередко единственным методом лечения является хирургический. В подавляющем большинстве случаев удается радикально (полностью) удалить опухоль.

За ребенком, перенесшим лечение по поводу нейробластомы, необходимо динамическое наблюдение в течение 2 лет, в том числе рентгенологические исследования, лабораторные пробы (исследуются показатели крови, выделение катехоламинов). Обследование может быть проведено амбулаторно, но в ряде случаев (при тяжело протекающем курсе лекарственного лечения, при подозрении на рецидив заболевания) необходима госпитализация.

Следует создать определенный режим для ребенка: больше прогулок на воздухе, калорийное питание, богатая витаминами пища, спокойная окружающая обстановка.

Необходимо также знать, что из всех известных опухолей человека нейробластома наиболее часто подвергается спонтанной регрессии (самоизлечению). Оно происходит путем перехода более высокозлокачественной формы нейрообластомы в менее злокачественную, затем в доброкачественную нейрогенную опухоль (ганглионеврому). Факторы, способствующие самоизлечению нейробластомы у детей, пока неизвестны, однако есть примеры, когда «созревание» происходит под влиянием лучевой или лекарственной терапии. Надо сказать, что в настоящее время нельзя предсказать, возможно ли в данном конкретном случае самоизлечение, но факты самоизлечения должны побуждать к проведению специальной, а не симптоматической терапии даже в самых далеко зашедших стадиях заболевания.

Нейробластома, считавшаяся раньше почти неизлечимой, все чаще поддается современным методам воздействия, и многих детей, особенно на ранних стадиях заболевания, удается полностью вылечить.

4.8. Опухоли костей

На долю злокачественных опухолей костей в детском возрасте приходится 6% всех злокачественных новообразований. Заболевает 1 ребенок на 100000 детского населения. Злокачественные опухоли костей (саркомы) поражают преимущественно детей в возрасте 12-17 лет, причем мальчиков в 2 раза чаще, чем девочек. Встречаются остеогенная саркома, саркома Юинга и

ретикулосаркома. Наиболее часто дети заболевают первыми двумя разновидностями сарком.

Остеогенная саркома. Эта опухоль локализуется наиболее часто в области коленного сустава с поражением бедренной и большеберцовой костей, плечевой кости, реже поражает лопатку, малоберцовую кость, ключицу, кости предплюсны.

Характерный признак остеогенной саркомы — боль в пораженной конечности той или иной степени выраженности. Боли бывают сначала самостоятельные, не связанные с движением, затем они сопровождают движение ребенка. В дальнейшем возникают припухлость и отечность мягких тканей в области поражения кости, расширение подкожных вен в этой же области, болезненность при ощупывании.

Общие симптомы в начале заболевания почти не выражены, но по мере развития опухолевого процесса появляются обычные для злокачественных опухолей признаки: бледность кожных покровов, быстрая утомляемость, изменение в поведении ребенка, тошнота, изредка рвота, снижение аппетита, похудание, субфебрильная температура. Все указанные признаки усиливаются при появлении метастазов в легких, куда наиболее часто и рано метастазирует остеогенная саркома. Становится выраженной анемия, высоких цифр достигает СОЭ.

Диагноз остеогенной саркомы в основном ставится при рентгенологическом исследовании. Рентгенологическая картина при этом заболевании весьма разнообразна, но всегда можно отметить и присущие ему специфические черты. Характерны симптом «козырька» (отслоение надкостницы) и игольчатый периостит. Однако окончательно диагноз ставится после морфологического исследования. С этой целью проводится биопсия (взятие кусочка пораженной кости различными способами — толстыми иглами, специальными инструментами для костной биопсии, иногда при помощи операции) и устанавливается точный гистологический диагноз. Это необходимо для того, чтобы иметь право принять окончательное решение: произвести ампутацию, назначить лучевое или лекарственное лечение.

Основным видом лечения при остеогенной саркоме остается хирургическое вмешательство. Оно обычно состоит в удалении пораженной кости с конечностью, то есть ампутации. Такая операция всегда психологически трудно переносится ребенком. Пережить ее морально нелегко и родителям, да и самим врачам. Нередко родители отказываются от операции и ищут иной способ лечения. Однако процесс не ждет. Происходит достаточно быстрый рост опухоли. В конце концов родители вновь приходят в клинику, но часто уже бывает поздно...

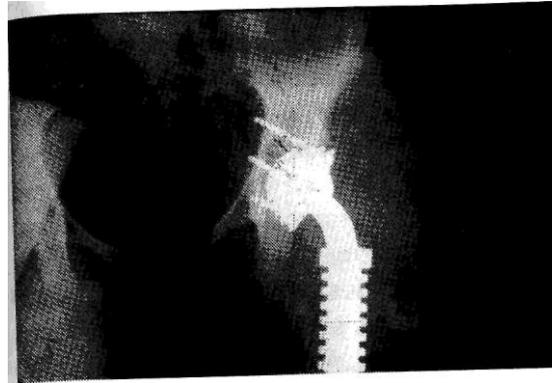
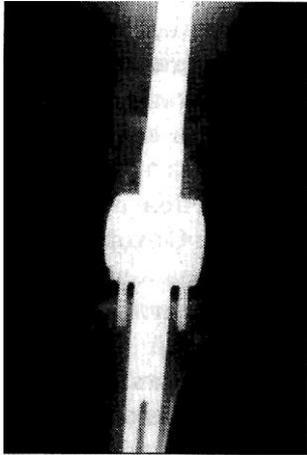
Американский онколог Ч. Камерон по этому поводу замечает: «Решение, которое должны принять родители, очень тяжело, но вместе с тем альтернатива — конечность или жизнь почти не оставляет места для колебаний».

В последние годы все чаще прибегают к щадящим и сохранным операциям — там, где это возможно. В подобных случаях опухоль удаляется в пределах

здоровых тканей, а образовавшийся дефект замещается эндопротезом, чаще металлическим (рис. 12, 13).

Рисунок 12. Состояние после эндопротезирования при остеогенной саркоме дистального метафиза бедренной кости. Рентгенограмма

Рисунок 13. Остеогенная саркома. Состояние после эндопротезирования бедренной кости. Рентгенограмма



В

предоперационном периоде проводят лучевую терапию — ежедневно, как правило, в течение 10-15 дней, а через 3-5 дней после ее завершения онкологи идут на ампутацию.

В лечение при остеогенных саркомах все чаще включают различные лекарственные препараты, особенно адриамицин, который используют в предоперационном и послеоперационном периодах по разнообразным схемам.

Разработаны и эффективные методы протезирования. В этом отношении особый интерес представляет метод экспресс-протезирования (сразу на операционном столе). Уже в ближайшие дни после операции ребенок начинает ходить без костылей.

Большое значение для детей, прооперированных по поводу опухолей конечностей, имеет интенсивный восстановительный (реабилитационный) период. Обычно восстановительную работу проводит методист или врач лечебной физкультуры. При этом в зависимости от показаний активно разрабатываются движения в прооперированной конечности. Больного вовлекают в упражнения, когда он еще не может встать, находится в кровати. Затем лечебную физкультуру проводят в палате, далее — в специально оборудованном для этого зале. Методисту и врачу по лечебной физкультуре активно помогают медицинская сестра и сами родители ребенка. Они должны знать некоторые общепринятые упражнения (в этом им помогает методист).

Больные с опухолями костей нуждаются также в общеукрепляющем режиме, длительном пребывании на свежем воздухе, усиленном и разнообразном питании.

Родители и средний медицинский персонал, наиболее тесно и длительно соприкасающиеся с ребенком, должны учитывать и некоторые психологические особенности детей со злокачественными опухолями костей. В некоторых случаях этим детям предстоит калечащая операция — ампутация. Многих она лишает надежд на возможность заниматься определенными видами спорта, отдельными видами профессий, может вызвать сильную депрессию. И

медицинскому персоналу, и родителям нужно быть особенно бережными к таким детям и наряду с врачами, педагогами помогать им не падать духом. Подмечено, что чтение художественной литературы оказывает на детей поразительно сильное влияние, помогает обретению мужества. Глубина и острота переживаний делает детей взрослее и смелее. Педагоги утверждают, что в столь драматической ситуации дети особенно восприимчивы к таким книгам, как роман Н. Островского «Как закалялась сталь», В. Кетлинской — «Мужество», Б. Полевого — «Повесть о настоящем человеке», П. Вершигоры — «Люди с чистой совестью», В. Кожевникова — «Щит и меч», В. Титова — «Всем смертям назло». Ребенку и подростку надо создать все условия для того, чтобы и после калечащей операции он чувствовал себя полноценным членом общества, чтобы у него не развивалась психология инвалида. Немалую роль здесь играет и экспресс-протезирование, когда дети после операции начинают рано ходить, обретают уверенность в будущем.

Саркома Юинга. Эта костная саркома также доминирует во втором десятилетии жизни детей и в 2 раза чаще поражает мальчиков. Локализация саркомы Юинга разнообразна. Она может обнаруживаться почти одновременно в разных костях, но наиболее часто в малоберцовой и бедренной, в тазовых костях (крыле подвздошной кости), позвонках. Очень редко саркома Юинга поражает короткие кости конечностей (кисти и стопы).

Клиническая картина болезни складывается из местных и общих симптомов. У большинства первым признаком заболевания является боль в области поражения, иногда очень сильная. В месте поражения появляется также припухлость, может возникнуть местное повышение температуры кожи. Иногда бывают патологические переломы. При распространении опухоли, генерализации процесса, которая при саркоме Юинга наступает нередко, заболевание может протекать как инфекционное с выраженными общими симптомами — такими, как высокая температура, похудание, в ряде случаев с резко выраженной анемией, увеличением СОЭ. Нередки при этом тошнота, иногда рвота, выраженная слабость, быстрая утомляемость.

Методы распознавания болезни в основном рентгенологические. Рентгенологическая картина при саркоме Юинга крайне разнообразна и нередко сходна с таковой при хроническом остеомиелите. Характерны реакция со стороны надкостницы, пятнистый остеопороз в теле кости, сужение массой опухоли костного канала. Необходимы и другие исследования, которые показывают степень распространения опухолевого процесса (рентгенография грудной клетки, внутривенная урография, исследование периферической крови и костномозгового кровотока).

Лечение при саркоме Юинга, главным образом, лучевое и лекарственное. В настоящее время хирургическое лечение применяют крайне редко, например, при изолированном поражении ребра. Лучевая терапия проводится на пораженную область или на несколько пораженных областей высокими дозами.

Почти во всех случаях используют лекарственное лечение (в сочетании с лучевым или самостоятельно). Наиболее часто применяют сочетание

винкристина, актиномицина, циклофосфана с адриамицином или без него.

Для уменьшения болей, предупреждения патологических переломов приходится прибегать к гипсовой повязке даже в тех случаях, когда операция не производится. Обычно используют лонгетный, неглухой тип гипсовой повязки.

Ретикулосаркома. Встречается очень редко, не более чем в 3% случаев среди всех сарком костей. Чаще заболевают мальчики второго десятилетия жизни. Первоначально опухоль всегда расположена внутрикостно с последующим частичным или полным разрушением компактного вещества.

Заболевание отличается постепенным началом. Первыми симптомами являются боли в зоне поражения с дальнейшим распространением вдоль нервных стволов, по типу неврита или корешковых болей. Вначале боли непостоянные, прерывистые, возникающие только при физической нагрузке, и, лишь через несколько месяцев, приобретают постоянный характер. В некоторых случаях они локализуются в ближайшем к очагу поражения суставе.

Диагноз устанавливается с помощью комплексного клинического, рентгенологического, радиоизотопного и морфологического исследования.

При выборе метода воздействия на первичную ретикулосаркому кости предпочтение отдают лучевой терапии. Для предупреждения генерализации опухоли прибегают к комбинированному лечению с применением лучевой терапии на первичный очаг и химиотерапии препаратами типа сарколизина или циклофосфана. Оперативное вмешательство используют только в случае недостаточного эффекта от консервативного лечения.

Прогноз лечения сарком костей всецело зависит от своевременности диагностики опухоли.

В настоящее время ученые всего мира работают над средствами, позволяющими рано распознавать опухоли костей. Немаловажное значение в этом плане придается радиоизотопным методам исследования и комплексу диагностических мероприятий по определенному плану. Интенсивно ведутся поиски новых средств лекарственного лечения.

4.9. Опухоли мягких тканей

Опухоли мягких тканей составляют около 6% всех злокачественных новообразований у детей. Заболевают примерно 1 ребенок на 100 000 детского населения. В детском возрасте наблюдаются разные виды сарком: ангиогенные, синовиальные, фибросаркомы, но наиболее часто — рабдомиосаркомы. У детей опухоли мягких тканей встречаются относительно часто, преимущественно у самых маленьких (до 1 года) и у подростков (в 15-16 лет).

Рабдомиосаркома состоит обычно из соединительной ткани и поперечно-полосатой мускулатуры. По строению различают следующие типы рабдомиосаркомы: эмбриональный (морфологически представлена миксоидными, веретенообразными и круглыми клетками, в цитоплазме которых определяется продольная и поперечная исчерченность); альвеолярный (характеризуется

образованием псевдожелезистых и псевдоальвеолярных структур); полиморфный (представлен округлыми, полиморфными, большими веретенообразными, звездчатыми, вакуолизированными паукообразными клетками в виде синцития — тесного сращения клеток друг с другом); смешанный (отличается сочетанием признаков эмбриональной, альвеолярной и полиморфной рабдомиосаркомы).

Опухоль может располагаться в различных областях — на конечностях и туловище, орбите глаза и мочевом пузыре, предстательной железе, во влагалище, яичке и других органах.

Клиническая картина болезни во многом определяется локализацией опухоли. Прежде всего обнаруживается небольшое объемное образование в области поражения. Рабдомиосаркома растет быстро и характеризуется различными признаками в зависимости от места расположения: при опухолях орбиты — проптозом (опущением верхнего века из-за разрастания опухоли в мягких тканях орбиты), при поражении носоглоки — насморком, воспалением среднего уха, болями, параличом лицевого нерва. Если в патологический процесс вовлечены органы малого таза, то нарушается мочеиспускание, воспаляется мочевой пузырь (цистит), иногда происходит полная задержка мочеиспускания (анурия).

Врач, ощупывая опухоль, определяет, плотная она или плотноэластичная, насколько фиксирована к подлежащим тканям (обычно она малоподвижна). Метастазирование отмечается в зависимости от локализации: опухоли орбиты метастазируют поздно, опухоли мочевого пузыря распространяются по составляющим его оболочкам, затем прорастают в окружающие ткани и далее метастазируют. Рабдомиосаркома предстательной железы метастазирует рано. Опухоли, располагающиеся на конечностях, метастазируют в регионарные лимфатические узлы.

Боли, по-видимому, редко беспокоят больных, хотя грудные дети ведут себя беспокойно, особенно при (поражении носоглотки и среднего уха. Общее состояние больного страдает больше при поражении урогенитального синуса: области, в которую входят мочевой пузырь, предстательная железа, матка, влагалище. При этом нередко бывают выражены симптомы интоксикации. Отмечаются анемия, увеличение СОЭ, довольно часто — субфебрильная температура. Последняя периодически поднимается до высоких цифр.

При метастазировании появляются новые симптомы, которые также зависят от локализации метастазов. Могут наблюдаться паралич конечностей, недержание мочи и кала при прорастании или метастазировании в позвоночный канал.

Объем диагностических методов тоже определяется локализацией новообразования. Кроме общего клинического обследования, врачи обязательно проводят исследование легких, костей и печени с помощью радиоизотопной диагностики, внутривенной урографии, лимфографии и обычного рентгенологического обследования.

По соответствующим показаниям проводится рентгенографическое

исследование костей черепа. При поражении мочевого пузыря делают цистоскопию — осмотр полости мочевого пузыря с помощью специального прибора, имеющего осветительную систему и оптику, — цистоскопа. Цистоскоп дезинфицируют в течение 15-20 минут, оптическую систему протирают марлей, смоченной спиртом. Перед цис-токопией ребенку очищают кишечник клизмой. После окончания исследования в течение дня необходим постельный режим.

Лечение детей с рабдомиосаркомой — сложная Проблема. Хирургическое вмешательство возможно лишь при поражениях конечностей, орбиты, реже — Других локализаций. Если есть возможность радикально удалить рабдомиосаркому, то к этому еще добавляется профилактическая химиотерапия с целью предупреждения рецидивов и метастазов. Лечение проводится 2-недельными курсами с 4-недельнымц интервалами в первые месяцы после операции, 6-не-дельными — во втором полугодии, 8-10-недельны-ми — в 1-м полугодии 2-го года. Общая длительность лечения — до 1,5 лет.

Детям, у которых нельзя сразу удалить первичную опухоль из-за ее большого распространения, проводится 2-недельный курс предоперационной химиотерапии. Когда опухоль сокращается и операция становится возможной, после ее проведения опять назначается химиотерапия. Послеоперационное лекарственное лечение такое же, что и у предыдущей группы больных.

Детям, которым не удастся сделать радикальную операцию, в том числе из-за наличия метастазов, назначается только лекарственное и лучевое лечение. В таких случаях продолжительность курса химиотерапии удлиняется до 4-5 недель. Затем, если лекарственное лечение оказывается эффективным, назначают лучевую терапию, а далее проводят повторные курсы химиотерапии. Применяются винкристин, циклофосфан, карминомицин, адриамицин.

Лучевая терапия, в зависимости от локализации, назначается в разных дозах. Она может быть предоперационной и послеоперационной и обычно сочетается с лекарственным лечением.

Уход за детьми с рабдомиосаркомой такой же, как и при других злокачественных опухолях. Специальному уходу подлежат дети с наложенной трахеосто-мой (туалет внутренней трахеостомической трубки, промывание одинарной пластиковой трубки), с катетером мочевого пузыря, с опухолью, расположенной 1 области носоглотки, в орбите, во влагалище. ' Другие опухоли мягких тканей встречаются значительно реже. Из них у детей могут наблюдаться фибросаркома, синовиальная саркома. Диагностика и лечение этих опухолей почти такие же, как и при рабдомиосаркоме.

Благодаря современным лекарствам врачи достигли неплохих результатов в борьбе с рабдомиосаркомой и другими опухолями мягких тканей. Комплексное лечение (хирургическое удаление опухоли в сочетании с лучевым и лекарственным лечением) позволило добиться во многих случаях полного выздоровления больных.

4.10. Опухоли глаз и орбиты

Опухоли глаз и орбиты составляют до 6% всех злокачественных новообразований у детей. Заболевает примерно 1 ребенок на 100000 детского населения. Мальчики и девочки болеют одинаково часто.

Самой распространенной опухолью этой группы является ретинобластома — злокачественная опухоль, развивающаяся из сетчатки глаза. У 85% больных наблюдают одностороннее поражение, у остальных 15% — двустороннее. Ретинобластома состоит из нервных элементов сетчатой оболочки глаза. Различают гистологически дифференцированную и недифференцированную форму опухоли.

Дифференцированная ретинобластома состоит из нейроэпителиальных клеток эмбрионального типа, иногда из деформированных палочек и колбочек — Клеток, воспринимающих свет и цвет.

Недифференцированная ретинобластома состоит из мелких клеток с большим ядром. Многие из этих клеток имеют признаки деления (митозы) и располагаются в виде «псевдорозеток» вокруг сосудов. Розетки окружают очаги отмирания ткани (некрозы) и очаги отложения извести (кальцификаты).

Более чем в 80% ретинобластома многофокусна, то есть даже при поражении одного глаза отмечаются множественные первичные очаги.

В постепенном развитии ретинобластомы различают 4 стадии.

I стадию называют стадией покоя. В эту стадию глаз внешне спокоен, среды его прозрачны. На глазном дне виден сероватый или желтоватый очаг рыхлой консистенции, рядом с ним могут быть мелкие очажки — «сателлиты». По мере роста опухоль делается более плотной, над очагом и внутри него проходят сосуды.

Ранним клиническим признаком односторонней ретинобластомы является косоглазие, проявляющееся в нарушении зрения обоими глазами или в отклонении зрительной оси одного из глаз от совместной точки фиксации. Ранним клиническим признаком двусторонней ретинобластомы (поражения обоих глазных яблок) является нистагм — дрожание глаз, быстро повторяющиеся движения глазных яблок.

На I стадии размеры опухоли не превышают одного квадранта глазного дна, окружающие ткани при этом не изменены. Такую опухоль выявляют почти всегда случайно при профилактических осмотрах. Осмотр глаз у маленьких и беспокойных детей требует определенных приемов. Мать или медицинская сестра садится напротив врача, который смотрит глаза, и держит тело и руки ребенка, а врач фиксирует голову ребенка своими коленями.

На II стадии ретинобластомы, которую называют стадией глаукомы, опухоль растет внутри глазного яблока. В стекловидном теле можно наблюдать разрастания белесоватые включения, в углу передней камеры глазного яблока и на задней поверхности роговицы выявляются кольцевидные и линейные белесоватые и несколько мутноватые отложения. Отмечается некоторое выпячивание роговицы, расширение зрачка, повышение внутриглазного

давления.

Внутриглазное давление определяется при помощи специального прибора — тонометра Маклакова. В исследуемый глаз для обезболивания закапывается 0,5% раствор дикаина. При этом ребенок должен лежать. Маленьких детей необходимо удерживать или их следует спеленать. Большим и указательным пальцем левой руки глазную щель расширяют, а грузик манометра на держалке устанавливают в центре роговицы. Грузик слегка опускают, чтобы он оказал давление на роговицу, и быстро поднимают. На месте соприкосновения грузика с роговицей на нем остается светлое пятнышко (кружок), которое фиксируется на бумаге, смоченной спиртом. Специальной линейкой измеряется диаметр кружка, соответствующий определенному внутриглазному давлению.

На этой же стадии заболевания снижается острота зрения, что можно определить по специальной таблице (Головина—Сивцова), имеющей буквы различной величины.

Появляются воспалительные явления — покраснения глаза, светобоязнь, слезотечение.

Лейкокория, или так называемый «амавротичес-Кий кошачий глаз» проявляется расширением зрачка и золотисто-желтым его свечением в результате отражения света опухолевыми массами, расположенными в стекловидном теле. Однако это относится к поздним признакам заболевания, когда уже большая часть глазного яблока заполнена опухолевыми массами.

Если ретинобластома развивалась в первое полугодие жизни, то может отмечаться некоторое увеличение размеров глаза (вторичный гидрофтальм), покраснение (застойная или смешанная инъекция), отсутствие реакции зрачка на свет.

III стадия называется стадией прорастания. Она характеризуется тем, что опухоль прорастает через стенки глазного яблока. Распространение ее в орбиту сопровождается быстро увеличивающимся экзофтальмом (пучеглазием), прорастанием в мягкие ткани и разрушением орбиты. Опухоль может заполнять всю полость глаза, передняя камера становится очень мелкой. Тонус глазного яблока, однако, снижается. Продвижение опухоли по зрительному нерву в полость черепа может проявляться мозговыми симптомами (головная боль, тошнота, рвота).

IV стадия носит название стадии метастазирования. При ней ретинобластома метастазирует в регионарные лимфатические узлы, в основном околоушные и шейные.

Общее состояние ребенка при ретинобластоме ухудшается редко и обычно лишь на поздних стадиях заболевания.

Для выявления ретинобластомы офтальмолог осматривает глазное дно. Поводом для обращения к врачу бывает косоглазие, при котором осмотр глазного дна обязателен (может обнаружиться серый рефлекс). Дети из семей, где имеются или имелись больные ретинобластомой (так называемые дети из «группы риска»), подлежат диспансерному наблюдению офтальмологом. Осматривая такого ребенка, врач учитывает, что на I стадии заболевания общее

состояние не страдает, на II стадии появляются признаки, указывающие на повышение внутриглазного давления: дети беспокойны, плачут, изредка у них снижается аппетит; на III стадии эти явления усиливаются, снижается масса тела, бывает рвота; IV стадия обычно сопровождается общими симптомами, характерными для злокачественной опухоли.

Острота зрения в ряде случаев может быстро падать, а может долгое время оставаться нормальной, даже при длительном существовании ретинобластомы. К этому следует добавить, что у самых маленьких детей ретинобластома не всегда сопровождается повышением внутриглазного давления. Считаем нужным акцентировать внимание на воспалительных явлениях, которые сопровождают II стадию заболевания: болезненности, инъекции сосудов, гиперемии радужной оболочки, широком зрачке, отеке роговицы. В распознавании опухоли обязательно рентгенографическое обследование орбиты и соседних с ней областей. Это обследование позволяет выявить отложение кальциевых солей, характерных для ретинобластомы, обнаружить (если такое имеется) разрушение стенок орбиты и придаточных пазух, что важно для лечения. Для диагностики с успехом используется ультразвуковая биолокация (при ретинобластоме характерна зубчатая эхограмма). Эхограмма, имеющая столь примечательный вид, помогает отличить ретинобластому от других заболеваний сетчатки и глазного яблока. Применяют и другие методы исследования, особенно компьютерную томографию, которая позволяет обнаружить прорастание ретинобластомы в мозг. В ряде случаев приходится проводить исследование спинномозговой жидкости (ликвора), например, при подозрении на проникновение ретинобластомы в суб-арахноидальное пространство.

Лечение при односторонней ретинобластоме заключается в энуклеации пораженного глаза (дословно — в «вынимании ядра»). Поскольку дети с ретинобластомой оказываются на приеме у врача, когда опухоль уже достигает больших размеров и глаз сохранить очень трудно, другие методы лечения, направленные на сохранение глаза (фотокоагуляция, например), применяются крайне редко.

При двустороннем поражении, которое обычно развивается неравномерно, более пораженный глаз удаляют, а менее пораженный лечат консервативно. После удаления глазного яблока необходимо тщательно следить за повязкой. Накладывается она из бинтов шириной 5-6 см. Повязка должна быть плотной, но не вызывать неприятных ощущений у ребенка — например, чувства сдавливания.

Сначала накладывают ватно-марлевую подушечку, затем, придерживая конец бинта левой рукой у мочки уха на стороне больного глаза, фиксируют повязку бинтом вокруг лба ребенка, чтобы головка бинта шла в сторону здорового глаза. Бинт проводится под ухом со стороны больного глаза кверху, через глаз. Покрывают подушечку с носовой стороны, затем бинт ведут по затылку и вновь под мочку уха (4-6 оборотов). Заканчивают повязку сбоку, на противоположной стороне от больного глаза.

Большое место в лечении от ретинобластомы занимает лучевая терапия. В ряде случаев применяются аппликации радиоактивных веществ на пораженный глаз. В последнее время используют электронную терапию — лечение электронным пучком, полученным на электронном ускорителе.

Лекарственное лечение при ретинобластоме используют меньше, чем при других опухолях у детей.

После удаления глазного яблока ребенка приучают носить протез. По мере взросления ребенка протез постоянно меняют, но он всегда должен находиться

Злокачественные опухоли у детей

в глазном мешке во избежание уменьшения в размерах глазной щели. Если это правило не соблюдать, то соответствующая сторона лица отстает в росте, происходит ее деформация. Кроме того, ресницы при отсутствии протеза заворачиваются внутрь и вызывают раздражение слизистой оболочки.

Сначала, через 5-6 дней после удаления глазного яблока, вводят временный протез, и ребенок носит его до 2 месяцев, затем, когда пройдет отек глазного мешка, вставляют постоянный протез. Перед этим полость глазного мешка промывают и закапывают в конъюнктивный мешок 30% раствор сульфацила-натрия. Левый и правый протезы различаются по вырезке, которая имеется на стороне, обращенной к носу. Верхнее веко левой рукой оттягивают вверх, берут протез двумя пальцами правой руки и верхним краем вставляют его в верхнюю переходную складку, затем оттягивают нижнее веко и вставляют нижний край протеза. При его смене оттягивают нижнее веко левой рукой, а правой рукой под заднюю стенку протеза подводят специальную офтальмологическую палочку, которой протез и выталкивается. В настоящее время специалисты, используя современные материалы, способны изготавливать протезы, которые делают отсутствие глаза внешне незаметным.

Подавляющее большинство детей с ретинобластомой, если они оперированы своевременно, полностью выздоравливают, и их психологический настрой мало чем отличается от душевного состояния остальных детей.

Многочисленные исследования доказывают, что Ретинобластома является наследственным заболеванием. Описаны случаи, когда опухоль возникала у половины членов одной семьи. Необходимо помнить, что при наличии в семье случаев ретинобластомы вероятность заболевания у потомства значительно больше. Вот почему, когда в такой молодой семье встает вопрос о возможности иметь ребенка, следует проконсультироваться с врачом-специалистом.

Родители, у которых в семье имелись больные ретинобластомой, должны периодически показывать офтальмологу (глазному врачу) своего ребенка, даже если у него нет никаких признаков заболевания.

4.11. Опухоли половых органов

Среди всех злокачественных опухолей у детей новообразования половых органов встречаются в 4% случаев. Заболевает 1 ребенок на 200000 детского населения. Наиболее часто наблюдаются опухоли яичек, затем яичников, реже

влагалища, предстательной железы.

Опухоли яичек возникают в самом раннем возрасте. Нередко они обнаруживаются уже при рождении ребенка или на первом году жизни. Поражение при первичных опухолях яичка всегда одностороннее, в отличие от таковых, например, при лейкозе. Первым признаком опухоли, как доброкачественной, так и злокачественной, является увеличение яичка. У детей раннего возраста опухоль редко достигает больших размеров, так как ее обычно рано замечают родители при купании или пеленании малыша и обращаются к врачу.

У детей старшего возраста, которые стесняются обращаться к родителям и врачу, не так уж редко это увеличение достигает значительных размеров. Обычно опухоль принимают за водянку яичка и поэтому не обращают на нее внимания, — ребенок длительное время живет с этим новообразованием.

К тому времени, когда он попадает к онкологу, опухоль представляет собой образование, в котором яичко иногда не определяется. Растет опухоль обычно медленно, иногда в течение нескольких месяцев, и может сопровождаться водянкой яичка и семенного канатика. Общие симптомы не выражены. Метастазирование наступает редко и поздно. Лишь в далеко зашедших стадиях заболевания появляются признаки, характерные для злокачественных опухолей.

Диагноз ставится в основном в дифференциально-диагностическом плане. При увеличении яичка, прежде всего, приходится уточнять: опухоль это или водянка. Большим подспорьем в таком случае является просвечивание мошонки в проходящем свете (диафаноскопия). При водянке яичка виден розовый свет, в нижней части мошонки при надавливании пальцами заметно синеватое подсвечивание. Опухоль яичка во время просвечивания непрозрачна, как и грыжа. В случае перкуссии (простукивания Пальцами над яичком) звук над опухолью приглушенный, притуплённый, а при грыже — тимпанический (с коробочным оттенком).

Для диагностики опухолей яичек используют реакцию Абелева—Татарина, которая в детском возрасте обычно бывает положительной и позволяет также оценить эффект лечения, вовремя установить Рецидив опухоли. Если возникает подозрение на опухоль яичка, во всех случаях до операции тонкой иглой производят диагностическую пункцию с последующим гистологическим исследованием взятой ткани. Разумеется, применяется общее обезболивание, чтобы ребенок не испытывал болевых ощущений.

Основным видом лечения при опухолях яичек У детей является хирургический — удаление яичка с высокой перевязкой семенного канатика. Операция не относится к числу сложных, однако становится значительно труднее при поражении лимфатических узлов. При подозрении на поражение забрюшинных лимфатических узлов проводят лимфографию. Для выяснения поражения легких метастазами опухолей яичка прибегают к рентгенографии легких. Однако в детском возрасте удаление лимфатических забрюшинных узлов (лимфаденэктомия) производится значительно реже, чем у взрослых.

Обычно ограничиваются их облучением. Лучевая терапия паховых, тазовых и парааортальных лимфатических узлов может остановить рост метастазов.

После операции необходим тщательный туалет паховой области и промежности во избежание загрязнения раны и попадания в нее инфекции. В особом режиме больные с опухолью яичка не нуждаются. Если они получают лучевое и лекарственное лечение (для последнего используют циклофосфан в сочетании с винкристином и актиномицином D в обычных дозировках), то в таких случаях необходимы полноценное питание, богатое белками и витаминами, а также длительное пребывание на воздухе.

Опухоли яичников у детей встречаются реже, чем опухоли яичек. Чем меньше возраст девочки с такой опухолью, тем чаще она оказывается злокачественной. Опухоль яичников у детей, как правило, обнаруживается случайно или во время операции по поводу перекручивания маточной трубы. Первым видимым признаком заболевания является, как правило, обнаружение опухоли в нижней половине живота, обычно тогда, когда она достигает больших размеров. Девочки в таких случаях предъявляют жалобы на боли, иногда чувство тяжести внизу живота, тошноту, рвоту. При опухолях больших размеров может накапливаться жидкость в брюшной полости (асцит). Злокачественные опухоли яичников дают метастазы в легкие, кости, головной мозг. Нередко выражены общие симптомы, особенно в стадии генерализации: общая слабость, недомогание, субфебрильная температура, похудание, анемия, увеличение СОЭ.

При диагностике в первую очередь обнаруживают опухоль в брюшной полости. Родителям следует помнить, что опухоли яичника у девочек в результате его чрезвычайной подвижности можно обнаружить в любой точке живота. С этой целью следует осмотреть девочку обязательно в положении лежа и стоя. Из диагностических методов, кроме общеклинических, применяют реакцию на афетопротейн, внутривенную урографию (для исключения забрюшных Опухолей), обзорный снимок брюшной полости.

Лечение при опухоли яичника комплексное, но основной метод — хирургический. Терапия доброкачественных опухолей (кист) яичника проводится только хирургами, причем избирается терапия максимально щадящая. Удаленная опухоль подвергается тщательному гистологическому исследованию, чтобы исключить злокачественное поражение. Когда у девочек обнаруживают злокачественные опухоли яичника, расширенных операций — таких, как удаление матки с придатками и тканями малого таза, принятых у взрослых, не проводят, а ограничиваются удалением яичника с пораженной стороны и большого сальника. Проводится лучевая терапия на нижнюю половину живота и малый таз. Непораженный яичник по возможности защищается от облучения. Химиотерапия включает наиболее часто применяющиеся в детской онкологии такие препараты, как винкристин, циклофосфан, актиномицин D.

Уход за больными девочками обычный. После операции следует следить за повязкой на операционной ране. До и после операции (после снятия швов)

проводятся гигиенические ванны. Девочки, получающие комплексное лечение, должны больше быть на свежем воздухе, усиленно питаться.

Опухоли влагалища. Эти опухоли встречаются у самых маленьких девочек. Главным образом это — рабдомиосаркома. Она может располагаться на любой стенке влагалища и, достигая значительных размеров, выпадать из него в виде «гроздей винограда», отсюда название этой опухоли — гроздевидная саркома влагалища. Первые симптомы опухоли обычно незаметны. Но нередко обращают на себя внимание выделения из влагалища, примесь крови в моче. При развитии процесса кроме опухоли во влагалище, достигающей больших размеров, наблюдаются похудание, снижение аппетита, тошнота, рвота. Все эти явления по мере развития заболевания нарастают. Почти всегда имеются небольшая анемия, увеличение СОЭ.

Врач устанавливает диагноз, исследовав мазок, взятый с поверхности рабдомиосаркомы, путем последующего цитологического изучения его клеточного состава, а также на основании биопсии, для чего во время операции берется небольшой кусочек опухоли. Кроме общеклинических исследований, проводят внутривенную урографию, рентгенографию легких, по показаниям — радиоизотопное исследование печени для установления возможного распространения опухолевого процесса.

Важно и гинекологическое обследование. Оно начинается с осмотра наружных половых органов. Влагалище смотрят при помощи специальных детских влагалищных зеркал (кольпоскопом обычно не пользуются). При осмотре девочки с гроздевидной саркомой влагалища приходится прибегать к дефлорации (вскрытию девственной плевы). Об этом должны быть предупреждены родители и получено их согласие. Девочек старшего возраста осматривают в детском гинекологическом кресле, маленьких можно осматривать на перевязочном столе или пеленальном столике.

Девочки с опухолями влагалища нуждаются в частом подмывании. Его проводят слабым раствором калия перманганата (1:5000) или 1% раствором лизоформа. Ватным шариком, который захватывают пинцетом или зажимом, обмывают половые органы от лобка по направлению к заднему проходу, обильно поливая шарик теплым раствором. Под ребенка подкладывают лоток или тазик. | В ряде случаев приходится прибегать к спринцеванию, которое у старших девочек проводят при помощи кружки Эсмарха, а у маленьких — 20-граммовым шприцем. Перед спринцеванием наружные половые органы смазывают вазелином и во влагалище по задней стенке вводят наконечник, у маленьких девочек — катетер, который применяется при промывании мочевого пузыря. Температура воды должна быть около + 45°C. После окончания процедуры девочка должна находиться в положении лежа 20-30 минут.

Лечение при рабдомиосаркоме влагалища комплексное. Оно заключается в удалении опухоли — обычно электроэксцизией (удалением при помощи электроножа) с последующим лучевым лечением и лекарственной терапией винкристином, циклофосфаном, актиномицином D в обычных дозировках. После операции необходимы тщательный уход за наружными половыми

органами, а также общеукрепляющее лечение.

4.12. Тератоидные опухоли

Тератоидные опухоли у детей встречаются довольно часто. Локализация их разнообразна. Наблюдаются тератомы почки, яичка, печени, яичника. Диагностика и лечение их зависят от локализации, расположения в органе, поэтому они рассматривались в соответствующих разделах книги. Здесь же мы отметим наиболее частую локализацию тератом в области крестца.

Крестцово-копчиковые тератомы встречаются в соотношении 1:26 000 новорожденных. Частоту крестцово-копчиковых тератом объясняют сложностью эмбрионального развития этой части человеческого эмбриона. Тератомы указанной области возникают из внутренней или наружной поверхности крестца или копчика, либо из мягких тканей таза. Они могут содержать мозговую ткань, состоящую из глиальных элементов, а также небольшого числа нервных клеток. Эти опухоли неправильной формы, обычно с крупнобугристой поверхностью, покрыты тонкой соединительнотканной капсулой. Злокачественные тератомы крестцово-копчиковой области (тератобластомы) содержат эмбриональные ткани на разной стадии развития.

Клиническая картина крестцово-копчиковой тератомы во многом зависит от ее расположения. При наружной локализации она определяется уже при рождении, иногда достигая громадных размеров, мешающих нормальному родоразрешению. Опухоль располагается в одной из ягодиц по средней крестцово-копчиковой линии. Она может оттеснять задний проход кпереди и нередко спаяна с копчиком.

Тератома на ощупь может быть гладкой и бугристой, последняя чаще бывает при злокачественном перерождении. Тератома покрыта неизменной, а иногда, при больших размерах опухоли, некротизированной кожей. Кожа над опухолью при тератобластоме нередко имеет повышенную температуру, выраженный сосудистый рисунок, чего обычно не бывает при доброкачественном характере опухоли. Консистенция опухоли различна, при доброкачественном характере она обычно мягче.

Доброкачественные тератоидные опухоли не вызывают изменения общего состояния ребенка. Могут отмечаться, главным образом, расстройства мочеиспускания, реже изменения акта дефекации, вызванные местным давлением опухоли на соседние органы и ткани. У новорожденных детей при больших размерах опухоли может наблюдаться некроз (омертвение) кожи над ней.

У больных злокачественными тератоидными опухолями, помимо местных, почти всегда имеются общие симптомы: бледность кожных покровов, похудание, отставание в развитии, тошнота и рвота. У всех больных повышена температура — на фоне субфебрильной температуры нередко возникает высокая. Старшие дети жалуются на сильные боли.

Считается, что злокачественная тератоидная опухоль возникает в результате

перерождения доброкачественной тератомы. Это перерождение наступает обычно после достижения ребенком возраста 6 месяцев.

Диагноз крестцово-копчиковой тератомы обычно нетруден. Обнаружение опухоли в крестцово-копчиковой области сразу же наводит на мысль о тератоме. Приходится дифференцировать ее со спинномозговой грыжей, которая также может располагаться в этой области. В таких случаях установить диагноз Помогает рентгенография, выявляющая аномалию Крестцовых позвонков. При тератоме в опухоли Нередко обнаруживаются различные включения.

Надавливание опухоли при спинномозговой грыже вызывает выбухание родничка у ребенка, его беспокойство. При озлокачествлении тератомы, превращении ее в тератобластому отмечается ухудшение общего состояния ребенка, а также уплотнение опухоли, «размывание» ее границ. Лабораторное обследование выявляет увеличение СОЭ, положительную реакцию на афетопротейн.

В ряде случаев при внутреннем расположении крестцово-копчиковой тератомы врачу, чтобы осмотреть прямую кишку, приходится проводить ректороманоскопию. С этой целью используют специальный детский ректоскоп. Подготовка больного ребенка к ректоскопии заключается в очищении нижней части толстой кишки. В этих целях делают очистительные клизмы: накануне исследования вечером — 2 и утром 1-2 клизмы. У маленьких детей можно обойтись 2 клизмами — одну накануне вечером, другую — за 2 часа до исследования. Ректороманоскопия проводится у детей в положении на спине или на боку, под наркозом.

Используют и другие исследования: ирригоскопию, цистоскопию для исключения вероятности поражения мочевого пузыря, рентгенографию легких для исключения вероятности метастазов. В ряде случаев, по показаниям, проводят радиоизотопное исследование печени, чтобы убедиться в отсутствии в ней метастазов.

Лечение при наличии тератомы и тератобластомы в основном хирургическое. С учетом того, что большинство тератом после 6-месячного возраста ребенка озлокачивается, оперативное вмешательство должно проводиться как можно раньше. При отсутствии экстренных показаний операция рекомендуется, когда ребенку исполнится один месяц.

При уходе за ребенком с крестцово-копчиковой тератомой следует следить за мочеиспусканием и актом дефекации, вовремя делать туалет промежности. То же самое требуется после операции. По показаниям необходимы очистительные клизмы, которые назначает врач. После операции по поводу крестцово-копчиковой тератомы особенно важен туалет промежности, нужно внимательно следить за мочеиспусканием (обычно после операции на некоторое время в мочевом пузыре оставляют катетер). Рекомендуется дробное питание, легко усвояемая пища.

Большинство детей со злокачественной крестцово-копчиковой тератобластомой нуждаются в обезболивании.

4.13. Другие злокачественные опухоли

Кроме вышеперечисленных злокачественных новообразований, у детей все остальные опухоли встречаются крайне редко.

Рак желудка — чрезвычайно редкое явление, и, если и встречается, то у детей старше 10 лет. Проявляется он так же, как и у взрослых. Ребенка начинают мучить боли в животе, тупые и обычно не достигающие большой силы, тошнота, рвота (последняя редко). Снижается аппетит, постепенно нарастает бледность кожных покровов (иногда с землистым оттенком), появляется отвращение к пище, особенно мясной. Ребенок резко худеет. Отмечаются и изменения в крови, — снижается количество красных кровяных шариков (эритроцитов), падает содержание гемоглобина. Лечение — только хирургическое.

Рак печени в нашей стране встречается у детей также редко. Значительно чаще им болеют в странах Африки. Протекает рак печени у детей более доброкачественно, чем у взрослых. Обычно обнаруживается опухоль в животе, что и является причиной обращения к врачу. При своевременном выявлении болезни и возможности провести радикальную операцию можно добиться полного выздоровления ребенка.

Родители некоторых детей обращаются к врачу по поводу припухлостей в молочной железе, опасаясь рака. Следует сразу указать, что все опухолевидные новообразования в молочной железе в этом возрасте связаны с различными гормональными проявлениями. Злокачественные опухоли данной локализации у детей практически не встречаются.

Это же относится и к таким опухолям, столь часто наблюдаемым у взрослых, как рак пищевода, матки, шейки матки, которые у детей до 15 лет практически не встречаются.

Глава 5

Как правильно помочь больному ребенку

В настоящее время в Российской Федерации существует несколько детских онкологических центров, которые располагаются соответственно в Москве (4), Балашихе, Санкт-Петербурге, Нижнем Новгороде, Волгограде, Перми, Кемерово.

Впервые попасть в один из этих центров морально тяжело даже медику — столько сконцентрировано в них немых тоскующих глаз, невыплаканного горя, подавленности.

Трудно даже представить, какой удар обрушивается на семью, впервые переступающую порог детской консультативной поликлиники (диспансера) любого онкологического центра. Тут можно встретить детей-калек на костылях, детей с повязкой, скрывающей один глаз и половину лица, детей с обезображивающими лицо опухолями, истощенных и бледных, с лихорадочным блеском в глазах; угасающих детей, прижимающихся к своим матерям.

Из процедурного кабинета, где берут кровь из вены для анализа, периодически доносятся крики и плач малышей. Им больно и они протестуют, кричат, плачут. Все это моментально впитывает чуткий слух взволнованных родителей. А каково матерям? Трудно рассказать... Надо видеть, как всякий раз меняется в лице женщина, когда ее с ребенком впервые зовут в кабинет на прием. Должно быть, для каждой матери с этого момента начинается ее Голгофа. Только крест ее вдвойне тяжел, так как матери предстоит пережить не только свои страдания, но и страдания ребенка.

Чувство страха, ощущение горя и безысходности парализуют волю. Поддавшиеся этому чувству совершенно теряются, совершают бессмысленные действия или пребывают в ожидании чуда. Мы редко пишем и говорим родителям о тяжелых заболеваниях у детей, о болезнях с непредсказуемым прогнозом, а возможно, и со смертельным исходом. Для родителей ребенка, его близких даже намек на возможность грозного заболевания становится трагедией. Рушатся стереотипные представления о жизни, все оценивается иначе. Слабеют или крепнут семейные узы, по-иному выглядят родные, близкие, знакомые и совсем незнакомые.

Однако в старину недаром говорили, что «с бедой нужно переночевать», «утро вечера мудренее». Первое, о чем должны подумать родители: как сохранить самообладание, мужество, оптимизм, как остаться справедливыми к себе и к людям? Итак, родителям нужно пережить и пережить мужественно сам факт опухоли у ребенка. А далее встает вопрос: как поступить правильно, как ребенку помочь?

Итак, вам предстоит визит к врачу. Обдумайте заранее, во что должен быть одет ваш ребенок сообразно с сезоном года. Не забудьте, что маленький ребенок от страха может часто мочиться, пачкать пеленку и штанишки, сильно

плакать. Надо взять носовой платок, расческу, некоторый запас нижнего белья или пеленок — при необходимости это позволит быстро привести ребенка в порядок, а самим быть более уравновешенными.

Вам предстоит завести на ребенка в регистратуре амбулаторную карту, которая является не только медицинским, но и юридическим документом. Не забудьте свой паспорт, страховой полис, направление врача, подробную выписку из истории болезни или амбулаторную карту, предшествующие анализы и рентгенограммы. Даже если они совсем «без отклонений от нормы», возьмите их. Это позволит консультирующему вас врачу объективно сравнить то, что есть сегодня, с тем, что было раньше. Приложенные и вновь полученные анализы позволят все это документально зафиксировать. Это значительно облегчит оценку динамики процесса, его остроты и темпа.

... Но вас уже зовут к врачу. Соберитесь с мыслями, возьмите себя в руки. Вам предстоит рассказать о том, что беспокоит вас в состоянии и поведении ребенка. Врачу будет легче понять вас, если вы будете последовательны в своем рассказе. Не упускайте мелочей. Эти «мелочи» для врача могут оказаться решающими, так что не бойтесь утомить его подробностями. Однако и в мелочах, и в подробностях нужно уметь выделять главное. То, что относится к состоянию и самочувствию ребенка, к проявлениям и динамике его заболевания, рассказывать нужно, а излишняя подробная информация о ваших переживаниях, разговорах с домочадцами и родственниками, действиях и диалогах, вызванных вашим субъективным восприятием ситуации, внесут сумбур и делу не помогут.

К визиту в поликлинику следуют подготовить и ребенка. Посещение врача для него событие, причем скорее неприятное. Очень важно ребенка не напугать, дать ему возможность осмотреться, врачу же следует завоевать его доверие, наладить взаимный контакт, смягчить болезненные и просто неприятные моменты. Дети препубертатного и пубертатного возраста бывают чрезмерно стеснительными, для них мучительно стыдно обнажаться при врачах и родителях противоположного пола. В этом случае важно не быть свидетелем слишком интимных подробностей, уйти за ширму, на время выйти из кабинета.

Врачу всегда важно детально осмотреть ребенка, а иногда провести и неприятные процедуры — например, осмотр прямой кишки, влагалища. В некоторых случаях процедуры могут быть болезненны — взятие крови из вены, пункция лимфатического узла или опухолевого образования, внутримышечное или внутривенное введение лекарства. Замечено, что детям не так страшна сама боль, как ее ожидание, когда все время ждешь, что вот-вот начнутся страшные минуты. Воображение рисует «ужасную боль», а укол иногда просто не замечается. Однако обманывать детей, уверять их, что будет совсем не больно, не следует. Тогда в следующий раз перед посещением врача и процедурного кабинета ребенок вообразит, что предстоит испытание пострашнее.

Ошибкой является и задабривание ребенка, обещание выполнить любое его желание, если он без слез и сопротивления пойдет на прием в поликлинику, а затем невыполнение обещанного. Детей обманывать нельзя! Напрасно думать,

что невинный обман ребенком быстро забывается. Детская душа памятьлива и очень ранима, трудно потом будет исправить педагогическую ошибку.

Все дети разные, и с врачами ведут себя по-разному. Родителям следует заранее продумать, с кем ребенку лучше пойти к врачу: с мамой, с папой, или с обоими вместе. Подмечено, однако, что когда взрослых, сопровождающих ребенка, слишком много (тетушки, бабушки, дедушки и т.д.), они все вместе входят в кабинет, не могут сообщить врачу ничего существенного и только мешают друг другу. Нужно заранее решить, кто будет рассказывать о болезни ребенка, в его присутствии, или без него. Родителям виднее, они лучше знают свои характеры, привычки, роли в семье.

Когда речь идет о консультативном приеме педиатра-онколога, спешить нельзя. Наберитесь терпения, не считайте, что врач затягивает прием, «копается». Это большая ответственность — отвергнуть диагноз или окончательно подтвердить его и тем самым повлиять на судьбу ребенка, а зачастую и семьи в целом.

Но вот диагноз поставлен. Как реагирует семья? Известны 3 основные варианта. Первый: семья погружается в новый для нее период, который можно обозначить как безутешное горе, пассивное переживание и анализ, за какие грехи ниспослана такая кара. Как правило, в этом случае никто из членов семьи не предпринимает никаких активных шагов, не делает ничего, чтобы хотя бы проконсультировать ребенка в более авторитетном учреждении. Пассивное переживание ведет к настойчивому желанию найти виновного. В конечном итоге родня мужа ополчается против родни жены и наоборот. Дело заканчивается трагически. Ребенок тихо угасает, а мужчина оставляет свою «неполноценную» — в смысле репродукции здорового потомства — супругу.

Реакция вторая. Семья не может смириться с заболеванием ребенка. Семья не верит никому из врачей. Начинается хождение по кругу от одного специалиста к другому. Затем организуются консультации у специалистов восточной медицины, гомеопатов, экстрасенсов, народных умельцев и знахарей. Заболевание между тем прогрессирует. Когда уже по внешнему виду ребенка родители убеждаются в опухолевом процессе, они, наконец, обращаются к профессионалам. Увы! Такую активность семьи можно квалифицировать, как мнимую активность (псевдоактивность).

Реакция третьего типа является, на наш взгляд, единственно правильной. Пережив шок, и отец, и мать ребенка вместе с тем выходят победителями из ситуации, так как начинают трезво распределять необходимые роли. Самая действенная и активная роль отводится врачу. Уход за ребенком, постоянное осуществление режима сна, питания, досуга, поддержки и ласки, оберегания и защиты берет на себя мать. Отец, понимая состояние ребенка и душевные муки матери, неназойливо осуществляет то, что называют «созданием прочного тыла» семьи, — так необходимого в этой ситуации и ребенку, и матери.

Такое распределение ролей позволяет семье в союзе с врачом победить страх, победить боль, настроиться на длительный процесс лечения, сохранить оптимизм, научиться терпеть и ждать (терпение родителей — залог терпения и

самого ребенка).

В детской онкологии и онкогематологии процесс лечения напоминает сражение с невидимым врагом. Это сложный и не всегда понятный непосвященному процесс. Здесь свои стратегия и тактика, выигранные сражения и проигранные бои, свои смелость и риск, вера в правоту своего дела. Большинство детей, больных опухолями, подвергается комплексному программному лечению. Оно включает в себя последовательное или параллельное использование различных методов лечения — химиотерапии, лучевой терапии, иммунотерапии, оперативного вмешательства и др. Программное лечение подразумевает заранее разработанную стратегию и тактику лечения, рассчитанные цикловые и курсовые дозы медикаментов, интервалы между отдельными циклами лечения, определяемые сущностью опухоли и ее распространением в организме ребенка.

Врач обладает знанием, опытом, и это дает ему право на определенные запреты. В процессе лечения ребенку обязательно что-то нельзя. Если родители пренебрегают этими запретами, они становятся невольными пособниками невидимому опухолевому процессу. Игнорирование требований врача — это измена в сражении, это нанесение вреда собственному ребенку.

И еще одна важная деталь, о которой родители не должны забывать. В процессе лечения осложнения неизбежны, нужно быть к ним готовыми. Все противоопухолевые медикаменты, лучевая терапия способны вызвать интоксикацию, тошноту, рвоту, отсутствие аппетита, бессонницу, снижение иммунитета и показателей системы крови. При современном лечении это неизбежно. Другими словами, легкого пути к излечению в настоящее время не существует. Более того, парадоксальнее всего то, что излечивающие от опухолей медикаменты могут вызвать достаточно серьезные расстройства в деятельности отдельных органов. Неправильные действия родителей могут усугубить и это. В связи с этим в процессе лечения родителям следует не забывать почаще советоваться с лечащим врачом.

Лечение опухолей у ребенка — процесс длительный. Как правило, ребенок поступает в клинику многократно. Больница, палата, бокс становится родным домом всей семье. Это имеет и свои издержки, так как зачастую обыденность пребывания в больнице снижает требовательность родителей и детей к самим себе.

Нужно всегда помнить, что нельзя входить в отделение, палату, бокс в уличной обуви, в меховых шапках и шерстяных платках, заносить в них зонты и сумки. Каждая мама, допущенная к уходу за ребенком, должна носить в отделении легкий халат, сменную обувь, волосы тщательно убирать под легкую косынку, соблюдать чистоту, опрятность, тщательно ухаживать за руками и своевременно стричь ногти себе и ребенку. Палату необходимо своевременно проветривать, подвергать влажной уборке. Продукты нужно хранить в холодильнике, ежедневно отбраковывая несвежие и испорченные. Нельзя заменять прогулку с ребенком в специально оборудованном месте экскурсией по городу с посещением магазинов и рынков.

Есть родители, которые под любым предлогом стремятся остаться на ночь в отделении. Если состояние ребенка не требует неотлучного присмотра, лучше отправиться отдыхать домой. Это быстрее восстанавливает силы, а также приучает ребенка спокойно расставаться с родителями, не капризничать, научает его определенному жизненному опыту и общению с врачами и медицинскими сестрами.

По последнему медицинскому законодательству, дети, болеющие онкологическими и онкогематологическими заболеваниями, признаются инвалидами с детства, что дает им право на соответствующее денежное пособие.

Некоторые родители, желая внести посильный вклад в лечение ребенка, охотно соглашаются стать донорами крови и костного мозга. Такое стремление нужно только приветствовать, так как при соблюдении всех предписанных инструкций здоровью это не повредит.

В последние годы в нашей стране возрождается благотворительность — очень своевременное и благородное стремление оказать финансовую поддержку таким программам и деяниям, которые имеют жизненно важную общечеловеческую ценность, но вместе с тем требуют больших расходов. Что может быть дороже жизни ребенка? Если ваше отзывчивое сердце подсказывает вам совершить такое доброе деяние, послушайте его благородный зов. Да не оскудеет рука дающего!

В настоящее время в нашей стране онкологическую помощь населению осуществляют многие онкологические институты, республиканские, городские, областные диспансеры, кафедры онкологии при медицинских институтах усовершенствования врачей, в задачу которых входит проведение противораковых мероприятий в масштабе всей России. В основу деятельности всех онкологических учреждений в стране положен диспансерный метод работы. Основная масса детских онкологов и детских онкогематологов подготовлена в Институте детской онкологии и гематологии Российского онкологического научного центра (РОНЦ) имени Н.Н. Блохина РАМН. На всероссийских и международных съездах, симпозиумах и конференциях ощущается наша сила в единении. Мы обмениваемся опытом, дискутируем вопросы, на которые имеем разные точки зрения, сравниваем подходы к решению совсем не простых проблем детской онкологии. Существующие программы совершенствования диагностики и лечения онкологических заболеваний у детей требуют огромных научных, финансовых и интеллектуальных усилий, поддержки друг друга.

Иногда отдельные средства массовой информации печатают материалы, призванные убедить людей нашей страны, что у нас де слабо развита помощь детям, страдающим злокачественными опухолями и системными онкогематологическими заболеваниями. Под разными благовидными, а иногда и неблагоприятными предложениями создаются фонды, имеющие цель помочь семьям уехать на лечение за рубеж. Всякое желание помочь людям в трудной ситуации следует только приветствовать, но принижение опыта и возможностей медицины собственной страны часто имеет обратный эффект,

так как своевременная помощь запаздывает не по вине отечественной медицины. Но кому-то выгодно держать отечественную медицину на голодном пайке с тем, чтобы ее успехи и достижения проигрывали в сравнении с медициной других стран и создавали основу для вояжей за рубеж.

В качестве контраргументов можно привести следующие факты.

В ноябре 1990 г. в Институте детской онкологии и гематологии на Каширском шоссе в Москве состоялся международный симпозиум, посвященный вопросам детской онкологии и онкогематологии. Присутствовали специалисты из США, Франции, Польши, Греции и других стран. Ознакомившись с клиниками, программами диагностики и лечения, квалификацией научных работников, врачей и сестер, иностранные специалисты единодушно признали наши технологии современными и международный уровень детской онкологии и онкогематологии в нашей стране.

В одной из публикаций печать отразила случай, происшедший в одной из клиник США. Туда поступила юная девушка, которую лечили до отъезда за границу в одной из областных больниц нашей страны. Сначала у американских врачей возникли некоторые сомнения в правильности диагноза. Журналисты США замерли в ожидании сенсации и «жареных» фактов против России. Однако, через несколько дней американские коллеги разобрались в диагнозе и сделали журналистам официальное заявление, что русские врачи не ошиблись в диагнозе и лечили девушку в полном объеме и правильно.

Эти примеры свидетельствуют о большом потенциале отечественной медицины. Никто при этом не собирается скрывать или замазывать имеющиеся в нашей стране трудности с оснащением больниц, дефицит дорогостоящей аппаратуры, диагностических материалов, медикаментов и другие хорошо нам известные недостатки медицинской помощи.

Несмотря на трудности, отмеченные ранее, детская онкология в нашей стране накопила бесценный, более чем 40-летний опыт, который по своему значению и результатам ничуть не уступает мировому. Одним из новых направлений в науке стало медико-генетическое обследование и консультирование перенесших онкологические заболевания в детстве. Ученые России, занимающиеся проблемами, изложенными в этой книге, располагают значительным количеством наблюдений, подтверждающих, что многие злокачественные опухоли и системные онкогематологические заболевания детей являются принципиально излечимыми. Только путь к успеху очень и очень нелегкий и непростой. К тому же ни в одной другой области медицины окончательный результат не имеет такого заметного влияния позиция и поведение отца и матери пациента. Помните об этом, дорогие родители!

Заключение

Итак, повествование об опухолях у детей приближается к концу. Прочитав нашу книгу, читатели познакомились с совсем еще молодой отраслью медицинской науки — детской онкологией и онкогематологией. В нашей стране она существует как самостоятельная наука всего 4 с небольшим десятилетия. Для науки, связанной с борьбой за жизнь человека, это совсем небольшой срок.

За указанное время детская онкология не стояла на месте. Оснащение клиник современной диагностической аппаратурой, содружественные усилия научных работников и врачей разного профиля (педиатров, хирургов, онкологов, гематологов, цитологов, морфологов, специалистов ультразвукового исследования, эндоскопистов, рентгенологов, радиологов, химиотерапевтов, иммунологов, эпидемиологов, гинекологов, офтальмологов, оториноларингологов, неврологов, эндокринологов, ортопедов и травматологов, генетиков, организаторов здравоохранения) на современном этапе позволяют диагностировать опухоли у детей еще на ранних стадиях (даже при очень скудных клинических проявлениях). А это значит, что появилась возможность раньше устанавливать диагноз, раньше обдумывать общий план лечения и начинать его своевременно и адекватно разновидности опухоли, стадии заболевания, наличию или отсутствию общих симптомов и показателей биологической активности процесса.

В начальной стадии заболевания ребенок легче переносит все лечебные мероприятия, включая и оперативное вмешательство, каким бы обширным оно ни было. Усовершенствование диагностики позволяет начинать лечение, когда опухоль еще не достигла

больших размеров, не затронула соседние органы и ткани.

Многочисленными исследованиями доказано, что при всех заболеваниях (в том числе и при злокачественных опухолях и системных онкогематологических заболеваниях) фактор времени играет решающую роль. Чем раньше начато лечение, чем раньше распознана болезнь, тем больше надежд на благополучный исход.

Хочется верить, что высказанные нами мысли найдут отклик и в семьях, и в обществе. Дети ждут. Дети надеются.

Литература

1. Аксель Е.М., Двойрин В.В., Трапезников Н.Н. Заболеваемость и смертность от злокачественных новообразований населения России и некоторых других стран СНГ в 1992 г. М.: ОНЦ им. Н.Н. Блохина РАМН, 1994. 252 с.
2. Блохин Н.Н. Деонтология в онкологии. М., Медгиз, 1977.
3. Голдобенко Г.В., Дурнов Л.А., Абдрахманов Д. Детская радиологическая онкология. Алма-Ата, 1991.
4. Двойрин В.В., Аксель Е.М., Трапезников Н.Н. Заболеваемость и смертность от злокачественных новообразований населения России и некоторых других стран СНГ в 1993 г. М.: ОНЦ им. Н.Н. Блохина РАМН, 1995. 232 с.
5. Двойрин В.В., Аксель Е.М., Трапезников Н.Н. Статистика злокачественных новообразований детей. М.: ОНЦ им. Н.Н. Блохина РАМН, 1995. 180 с.
6. Дурнов Л.А. Опухоли у детей. М.: Изд-во Минздрава СССР, 1982. 48 с.
7. Дурнов Л.А. Злокачественные опухоли у детей раннего возраста. — М.: Изд-во «Медицина», 1984. 256 с.
8. Дурнов Л.А. Записки детского онколога (Драматическая деонтология). М.: СП «Интербук», 1992. 176 с.
9. Дурнов Л.А. Жизнь врача. Записки обыкновенного человека. М.: Изд-во «Вагриус», 2001. 368 с.
10. Дурнов Л.А., Ахмедов Б.П., Бухны А.Ф. Педиатрическая онкология. Душанбе: Изд-во «Маориф», 1986. 192 с.
11. Дурнов Л.А., Бондарь И.В., Валентей Л.В. Детская онкология. М.: Изд-во «Белая книга», 2001. 72 с.
12. Дурнов Л.А., Голдобенко Г.В., Сигел Ст.Э. Настольная книга детского онколога. М.: Изд-во «Параллель», 1994. 176 с.
13. Дурнов Л.А., Голдобенко Г.В. Детская онкология. 2-е изд., перераб. и доп. М.: Изд-во «Медицина», 2002. 608 с.
14. Дурнов Л.А., Зикиряходжаев Д.З. Этиология опухолей у детей. Душанбе: Изд-во «Дониш», 1993. 100 с.
15. Дурнов Л.А., Зикиряходжаев Д.З., Рофиев Х.К., Пашков Ю.В. Лекции по детской онкологии. М.: Душанбе, 1997. 320 с.
16. Дурнов Л.А., Зикиряходжаев Д.З., Старовойтов В.А., Бондарь И.В. Справочник по химиотерапии злокачественных новообразований у детей. Душанбе: Изд-во «Ирфон», 2001. 100 с.
17. Дурнов Л.А., Камарли З.П. Поликлиническая онкология детского возраста. Бишкек: Изд-во «Илим», 1991. 200 с.
18. Дурнов Л.А., Муратходжаев Н.К., Цыганкин В.И. Лучевая терапия злокачественных опухолей у детей. Ташкент: Изд-во «Медицина» УЗ ССР, 1989. 208 с.
19. Дурнов Л.А., Поляков В.Е. Опухоли у детей. М.: Изд-во «Знание», 1987. 48 с.

20. Дурнов Л.А., Поляков В.Е., Ахмедов Б.П., Хакимов Г.А. Руководство по детской онкологии. Ташкент: Изд-во «Абу Али ибн Сино», 2001. 500 с.
21. Зернов Н.Г., Кубергер М.Б., Поляков В.Е. Гематология. 30 учебных плакатов-таблиц -М.: Изд-во «Медуч-пособие», 1974. С. 1-30.
22. Зернов Н.Г., Поляков В.Е. Детские болезни и уход при них. Л.: Изд-во «Медицина», 1980. 344 с.
23. Зернов Н.Г., Поляков В.Е. Кроветворение у ребенка. М.: Изд-во «Знание», 1981. 96 с.
24. Клиника и лечение онкологических заболеваний у детей: Лекции / Под ред. проф. Л.А. Дурнова, проф. Н.Г. Зернова. М.: МЗ РСФСР, ММСИ, 1985. 68 с.
25. Лапин Б.А. Болезни обезьян как модели заболеваний человека. Абгиз, 1959. 40 с.
26. Никулина Г. Будьте здоровы // Юность. 1984. № 6. С.107-111.
27. Петерсон Б.Е. Онкология. М.: Изд-во «Медицина», 1980.448 с.
28. Поляков В.Е. Лимфатическая система у детей. М.: Изд-во «Знание», 1985. 96 с.
29. Поляков В.Е., Алексеевских Ю.Г., Даабуль С.А. Болезнь Ходжкина (лимфогранулематоз) у детей. М., 1993.336 с.
30. Химиотерапия опухолевых заболеваний: Краткое руководство / Под ред. Н.И. Переводчиковой. М., 2000. 392 с.
31. Хирургические болезни у детей / Под ред. Ю.Ф. Исакова. М.: Изд-во «Медицина», 1993. 576 с.
32. Чаклин А.В. Путешествие за тайной продолжается. М.: Изд-во «Мысль», 1981. 240 с.
33. Ярмоненко СП. Укрощение строптивой. М.: Изд-во «Знание», 1981. 96 с.
34. Ясонов А.В., Шафранов В.В. Опухоли у детей. Цветные и черно-белые диапозитивы. Ч. I-IV. М.: Изд-во «Медучпособие», 1984. С. 1-96.
35. Вуд Мари Э., Банн Пол А. Секреты гематологии и онкологии / Пер. с англ.; Под ред. д. м. н., проф. Ю.Н. Токарева, д. м. н., проф. А.Е. Бухны. М.: Изд-во «Бином», 1997, 560 с.
36. Конрад П.Н., Эртл Дж.Е. Детская онкология. Перев. с англ. Л.И.Левченко. М.: Изд-во «Медицина», 1981. 176 с.
37. Лаборд С. Рак / Пер. с франц. В.Л. Нейдинг. М.: Изд-во «Атомиздат», 1979. 64 с.
38. Матэ Ж. Досье рака / Пер. с франц. М.: Изд-во «Мир», 1983.272 с.
39. Стенли У.М. Вирусы и рак / Пер. с англ. М.: Изд-во «Знание», 1958. 24 с.

Словарь в помощь читателю

Ампутация — операция по удалению периферической части органа

Ангиома — доброкачественная опухоль, развивающаяся из сосудов

Аортография абдоминальная — рентгеноконтраст-ное исследование брюшной аорты

Биопсия — прижизненное взятие у больного с диагностической целью небольшого кусочка ткани для микроскопического исследования

Гемангиома — доброкачественная опухоль, развивающаяся из кровеносных сосудов обычно вследствие порока их развития

Гематолог — врач, специалист по заболеваниям крови

Гигрома — скопление серозно-слизистой или (реже) серозно-фибринозной жидкости в полости околоуставной синовиальной сумки или сухожильного влагалища

Гистиоцитозы — группа опухолей, сопровождающихся внутриклеточным нарушением обмена в гистиоцитах и накоплением в них продуктов нарушенного обмена

Гистология — наука о строении и функциях клеток и тканей — как в норме, так и при патологических процессах

Голгофа — холм в окрестностях Иерусалима, на котором, по христианскому преданию, был распят Иисус

Христос. Слово «Голгофа» употребляется иногда как символ подвижничества и нравственных страданий

Гормонотерапия — лечение различных заболеваний гормональными препаратами (лекарственными средствами, содержащими естественные гормоны или их синтетические аналоги)

Дермоид — доброкачественное кистовидное образование, содержащее салообразное вещество, роговые массы и нередко клубки волос

Диагноз — краткое медицинское заключение об имеющемся заболевании или травме, отклонении в состоянии здоровья или о причине смерти

Диатермокоагуляция — воздействие на ткани переменным электрическим током высокой частоты, позволяющее нагревать ткани до температуры, при которой наступает необратимое свертывание (коагуляция) белков

Иммунолог — врач, специалист по исследованию иммунитета, лечению от заболеваний, сопровождающихся нарушением показателей иммунитета

Киста — патологическая полость в ткани или органе, внутренняя поверхность которой выстлана эпителием или эндотелием

Косметика — комплекс процедур, предназначенных для гигиенического ухода за телом, маскировки косметических дефектов и улучшения внешности, а также средства, выпускаемые парфюмерно-косметической промышленностью

Лимфангиома — доброкачественная опухоль, развивающаяся из лимфатических сосудов

.

Липома — доброкачественная опухоль, развивающаяся из жировой ткани
Лейкоз, лейкемия — опухоль из кроветворных клеток, поражающая костный мозг (с вытеснением нормальных ростков кроветворения), а также другие органы и ткани

Лимфогранулематоз, болезнь Ходжкина — злокачественное новообразование лимфоидной ткани, характеризующееся изменением ее строения с наличием гигантских многоядерных клеток Березовского—Штернберга—Рид

Лимфография — метод рентгеноконтрастного исследования органов лимфатической системы

Лимфосаркома — наиболее злокачественная опухоль, относящаяся к группе гематосарком (злокачественным опухолям из клеток лимфоидной и кроветворной ткани) ■

Локализация — местоположение

Метастазирование — процесс переноса в организме патологического материала (воспалительного при сепсисе или опухолевого характера) с образованием вторичных патологических очагов (метастазов)

Морфолог — врач, специалист по исследованию тканей и клеток различных органов

Невус — родимое пятно, порок развития, характеризующийся появлением чаще всего на коже, реже — на слизистых оболочках, конъюнктиве и сетчатке глаза пятен или новообразований, состоящих из невусных пигментных клеток или кровеносных сосудов

Нейрофиброматоз, болезнь Реклингхаузена — опухолевое заболевание, характеризующееся образованием множественных нейрофибром и пигментных пятен на коже и слизистых оболочках

Некроз — омертвление, отмирание части органа или ткани живого организма, сопровождающееся необратимым прекращением их жизнедеятельности

Нефробластома, опухоль Вильмса — смешанная опухоль почки, состоящая из различных тканей, но всегда имеющая в своём составе соединительнотканые и эпителиальные клетки, нередко развивающаяся на фоне пороков развития почки

Нистагм — произвольные толчкообразные горизонтальные, вертикальные или вращательные движения глаз, следующее одно за другим. Обычно бывает двусторонним, очень редко — односторонним

Онкология — наука об опухолях

Остеомиелит — воспаление костного мозга, обычно распространяющееся на кость и надкостницу

Остеопороз — разрежение костного вещества

Оториноларинголог — врач, специалист по заболеваниям уха, горла и носа

Офтальмолог — врач, специалист по заболеваниям органов зрения

Папиллома — доброкачественная опухоль, развивающаяся из плоского или переходного эпителия и выступающая над его поверхностью в виде сосочка

Паралич — невозможность произвольных движений вследствие отсутствия силы мышц

Парез — ослабление двигательных функций со снижением силы мышц

Патология — медицинская наука, изучающая закономерности развития болезней и патологических процессов

Педиатр — врач, специалист по развитию здорового ребенка и заболеваниям у детей

Пневмония — воспаление легких

Протезирование — вид лечебной помощи больным и инвалидам; обеспечение их разнообразными протезами и ортопедическими изделиями — как для восполнения анатомических дефектов (на последнем этапе медицинской и социальной реабилитации), так и с лечебной целью (на этапах восстановительного лечения)

Радиоизотопная диагностика — распознавание патологических изменений органов и систем человека с помощью радиофармацевтических препаратов, в которые входят соединения, меченные радионуклидами (радиоизотопами)

Радиолог — врач, специалист по лечению лучевыми методами

Рак — злокачественная опухоль, развивающаяся из эпителиальной ткани

Реабилитация в медицине (восстановительное лечение) — система социально-экономических, медицинских, педагогических и юридических мероприятий, направленных на восстановление (компенсацию) нарушенных функций организма и как можно более раннее возвращение больных и инвалидов к активной жизни

Ремиссия — период между рецидивами, во время которого проявления болезни временно исчезают

Рентгенолог — врач, специалист по рентгеноконт-растным методам исследования

Ретинобластома — злокачественная опухоль, развивающаяся из сетчатки глаза

Рецидив — возврат симптомов болезни после кажущегося выздоровления или временного улучшения

Саркома — злокачественная неэпителиальная опухоль из различных тканей (сосудов, мышц, костей, кроветворной и ретикулярной, нервной тканей)

Симптом — признак патологического состояния или болезни

Синдром — устойчивая совокупность симптомов с единой совокупностью последовательных процессов, определяющих возникновение и течение болезни

Сифилис, болезнь пастуха Сифилуса (героя поэмы Дж. Фракасторо) — хроническая венерическая болезнь, вызываемая бледной трепонемой и передающаяся чаще всего половым путем

Склероз — развитие в тканях и органах грубоволок-нистой соединительной ткани, чаще всего вследствие воспалительных процессов, прогрессирующих нарушений кровоснабжения

Тератома — опухоль, состоящая из тканей нескольких типов, не

свойственных тем органам и анатомическим областям, в которых она развивается. Возникает в результате нарушения формирования тканей в эмбриональном периоде

Томография — послойное рентгенологическое исследование

Туберкулез — хроническая инфекционная болезнь, вызываемая микобактериями туберкулеза

Урография внутривенная (выделительная, экскреторная) — рентгенологический метод исследования органов мочевой системы, основанный на избирательной способности почек выделять из крови рентгеноконтрастные вещества через ча-шечно-лоханочную систему, в мочеточники, мочевой пузырь, что позволяет получить их рентгеновское изображение

Фиброма — доброкачественная опухоль, образованная элементами соединительной ткани (фибро-бластами, фиброцитами и коллагеновыми волокнами). Чаще всего обнаруживается на коже и слизистых оболочках

Химиотерапевт — врач, специалист по лечению опухолей с помощью лекарственного метода, фарма-котерапевт по специфической противоопухолевой лекарственной терапии

Хирург — врач, выполняющий операции

Цитолог — врач, специалист по исследованию клеток крови, лимфатических узлов, селезенки, костного мозга и других органов, отпечатков органов и тканей