

ПУХЛИНИ У ДІТЕЙ

План лекції

1. Доброякісні та злоякісні пухлини, ембріональні пухлини.
2. Судинні аномалії: судинні пухлини та мальформації
3. Лейо-, рабдоміосаркома
4. Тератома, тератобластома.
5. Пухлини кісток.
6. Нефробластома.
7. Нейробластома.

Під пухлиною розуміють надлишкове розростання якоїсь тканини організму будь-якої локалізації.

Доброякісні пухлини – ростуть, роздвигаючи оточуючі тканини, часто мають капсулу, складаються з диференційованих клітин, не метастазують та не рецидивують після радикальних операцій

Злоякісні пухлини – мають автономність розвитку, анаплазію, здатні до інфільтративного росту в оточуючі тканини, метастазування по кровоносним та лімфатичним судинам, мають імунологічний, гормональний, біохімічний та інші атипізми.

5 основних локалізацій пухлин у дітей – кровотворні органи, кістки, заочеревинний простір, ЦНС, очі

Принципи та особливості дитячої онкології:

- *Діти страждають на злоякісні пухлини*
 - *Злоякісні пухлини дитячого віку принципово виліковні*
 - *При нетиповій клінічній картині відомого захворювання поряд з іншими нозологіями треба виключати злоякісні пухлини*
- 1. Відносно мала кількість візуально виявляємих пухлин*
 - 2. Переважання неспецифічних симптомів*
 - 3. Невираженість синдрому малих ознак*
 - 4. Поєднання з вадами розвитку*
 - 5. Порушення анатомо-топографічних співвідношень і “великі” операції у малих дітей*
 - 6. Висока чутливість до хіміо- та променевої терапії*
 - 7. Тяжкість ускладнень хіміо- та променевого лікування*

- I стадія - пухлина обмежена органом або тканиною, в яких виникла.
- II стадія - пухлина виходить за межі органів або тканини, в яких виникла.
- III стадія - має місце як мінімум одна ознака з перерахованих нижче: проростання пухлини в сусідні органи або тканини, ураження метастазами регіонарних лімфатичних вузлів, пухлинний випіт в серозну порожнину тієї області тіла, де розташована пухлина.
- IV стадія - наявність віддалених метастазів.

Гемангіоми



Гемангіоми

- Доброякісна судинна пухлина. Складає 45,7% всіх пухлин шкіри та м'яких тканин. Локалізація: верхня половина тіла, найчастіше голова та шия. Має тенденцію до швидкого, часто непередбачуваного, росту. Ускладнення: косметичний дефект, виразкування, кровотеча

- Доброякісні судинні пухлини

Інфантильна гемангіома (проліферує протягом перших 4-6 тижнів життя, може поєднуватися з позашкірними аномаліями, не поєднується з коагулопатією)

Вроджена гемангіома (рівність сформована на момент народження, не поєднується з позашкірними аномаліями, може поєднуватися з коагулопатією)

- зі швидкою інволюцією (Rapidly involuting – RICH)
- без інволюції (Non-involuting – NICH)
- з частковою інволюцією (Partially involuting - PICH)



Гемангіоми



методи лікування:

хірургічний;

ін'єкційний;

кріотерапія;

електрокоагуляція;

променеве лікування;

гормональна терапія;

емболізуюча терапія;

лазерна терапія;

Фармакотерапія

(антиангіопроліферативні

препарати – глюкокортикоїди,

інтерферон α -2, вінкрестин, β -

адреноблокатори (пропранолол)

Лімфангіома

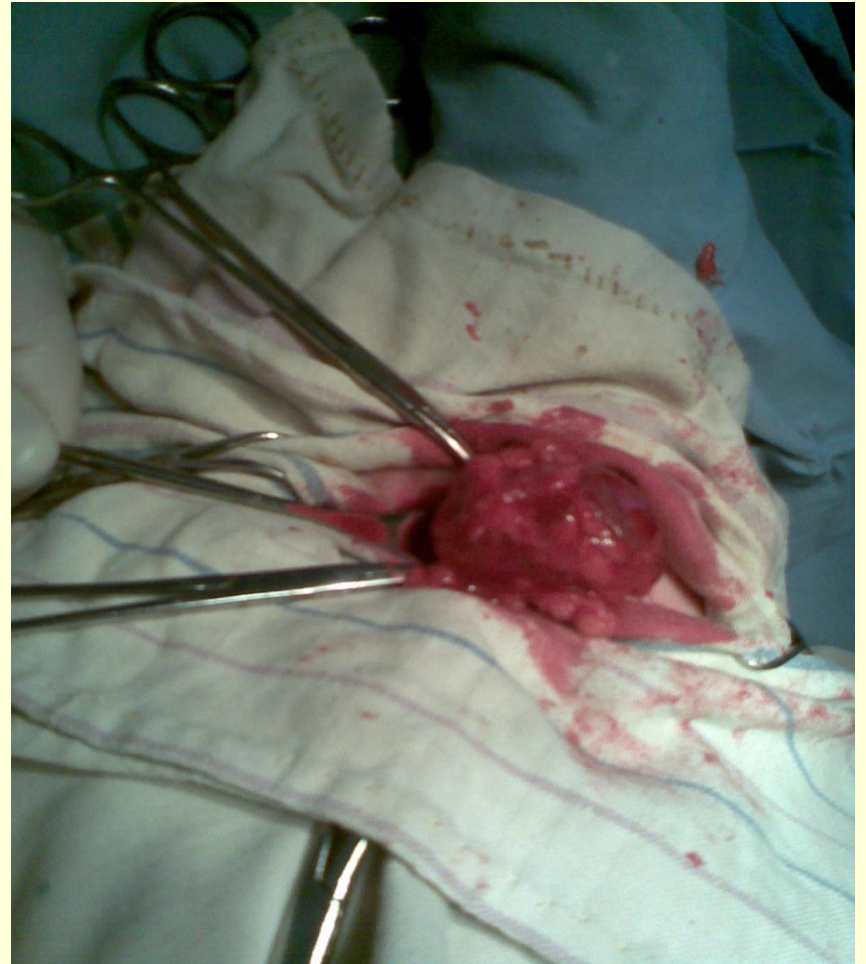
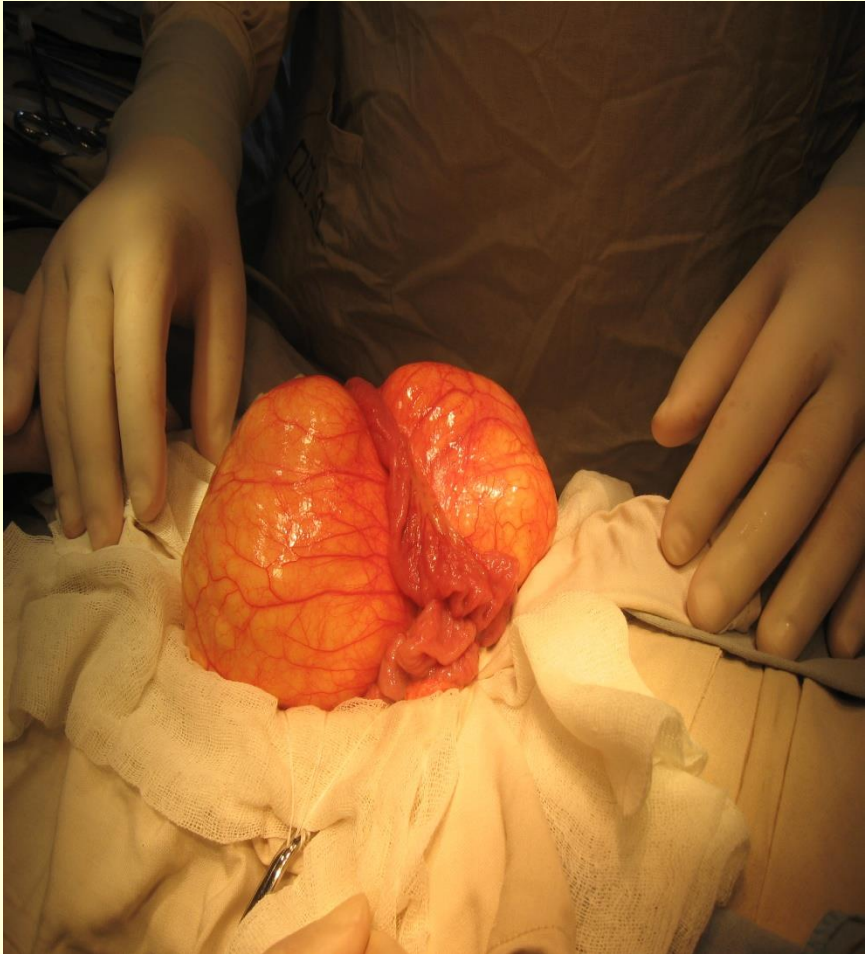


Лімфангіома



- Природжена доброякісна пухлина, яка утворюється з лімфатичних судин.
- Складає 10-12% всіх доброякісних утворень у дітей
- За будовою прості, дифузні, печеристі та кістозні лімфангіоми.
- Локалізація: пахвові ділянки, шия, щоки, губи, язик, пахові ділянки, рідше – корінь брижі, заочеревинний простір, середостіння
- Ускладнення: запалення, здавлення важливих анатомічних структур

Лімфангіома



Тератома

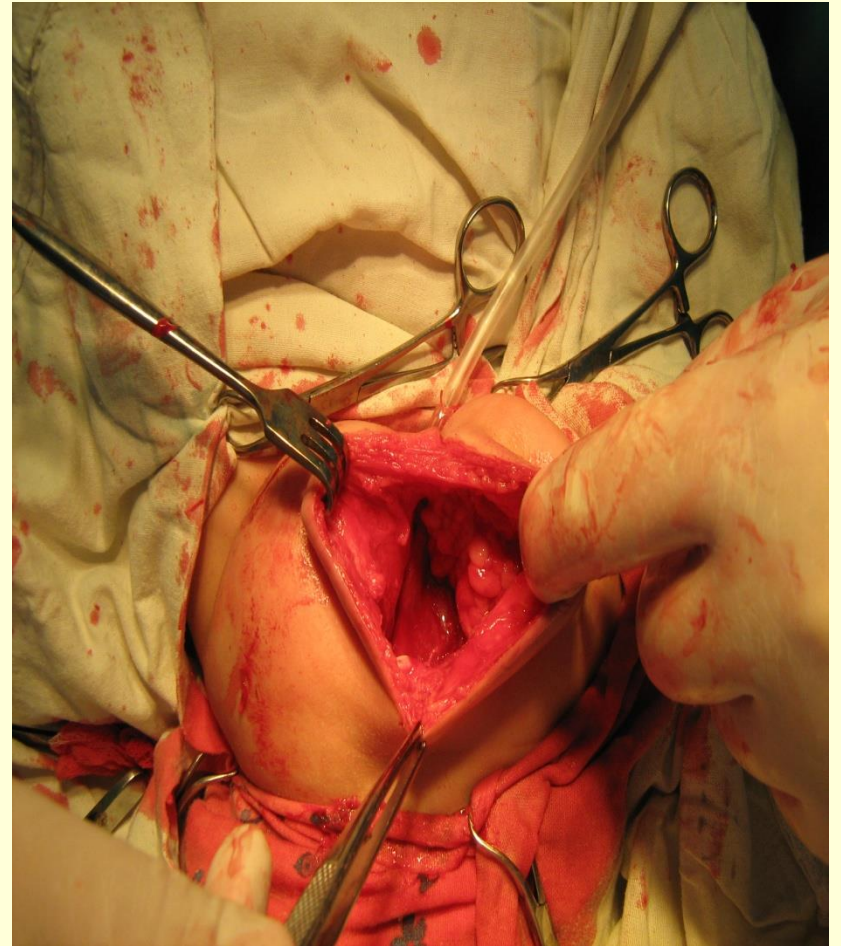
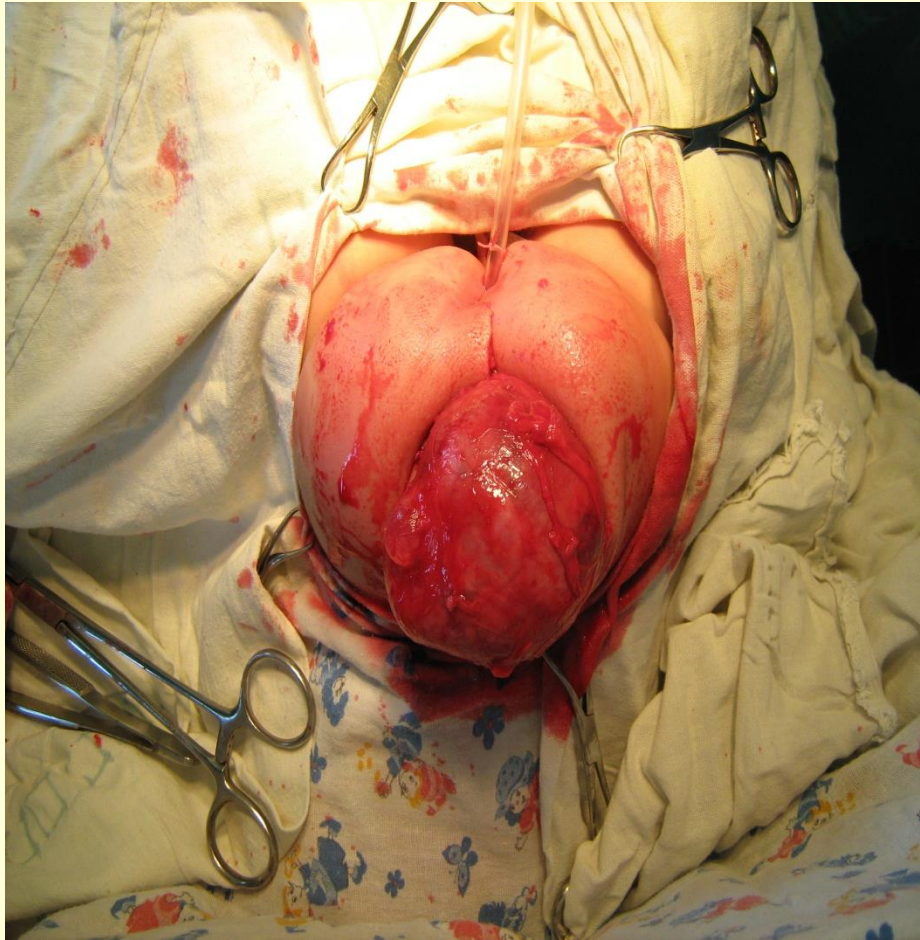


- Тератома складається з тканин, які є похідними усіх зародкових листків, зустрічається у 2 % з усіх дітей з пухлинами.
- Тератоми локалізуються у різних відділах грудної порожнини, яєчниках, заочеревинному просторі.
- Найчастіше зустрічаються крижово-куприкові тератоми, які локалізуються між куприком і прямою кишкою.



- Ускладнення:
- виразкування, інфікування, некроз
- здавлення прямої кишки та сечовивідних шляхів
- малігнізація в тератобласту та метастазування

Тератома



Саркоми м'яких тканин у дітей



Саркоми м'яких тканин – група злоякісних пухлин мезенхімального походження

- Захворюваність – 9 випадків на 1 млн дитячого населення
- Типовий вік маніфестації - до 5 років (80%)
- На долю рабдоміосаркоми припадає до 50% всіх випадків сарком м'яких тканин.
- Виділяють чотири типи рабдоміосарком: ембріональний, ботриоїдний, альвеолярний та плеоморфний.

Ембріональний тип рабдоміосаркоми частіше локалізується в ділянках голови та малого таза.

Типовою локалізацією ботриоїдного варіанта є сечівник, сечовий міхур, піхва.

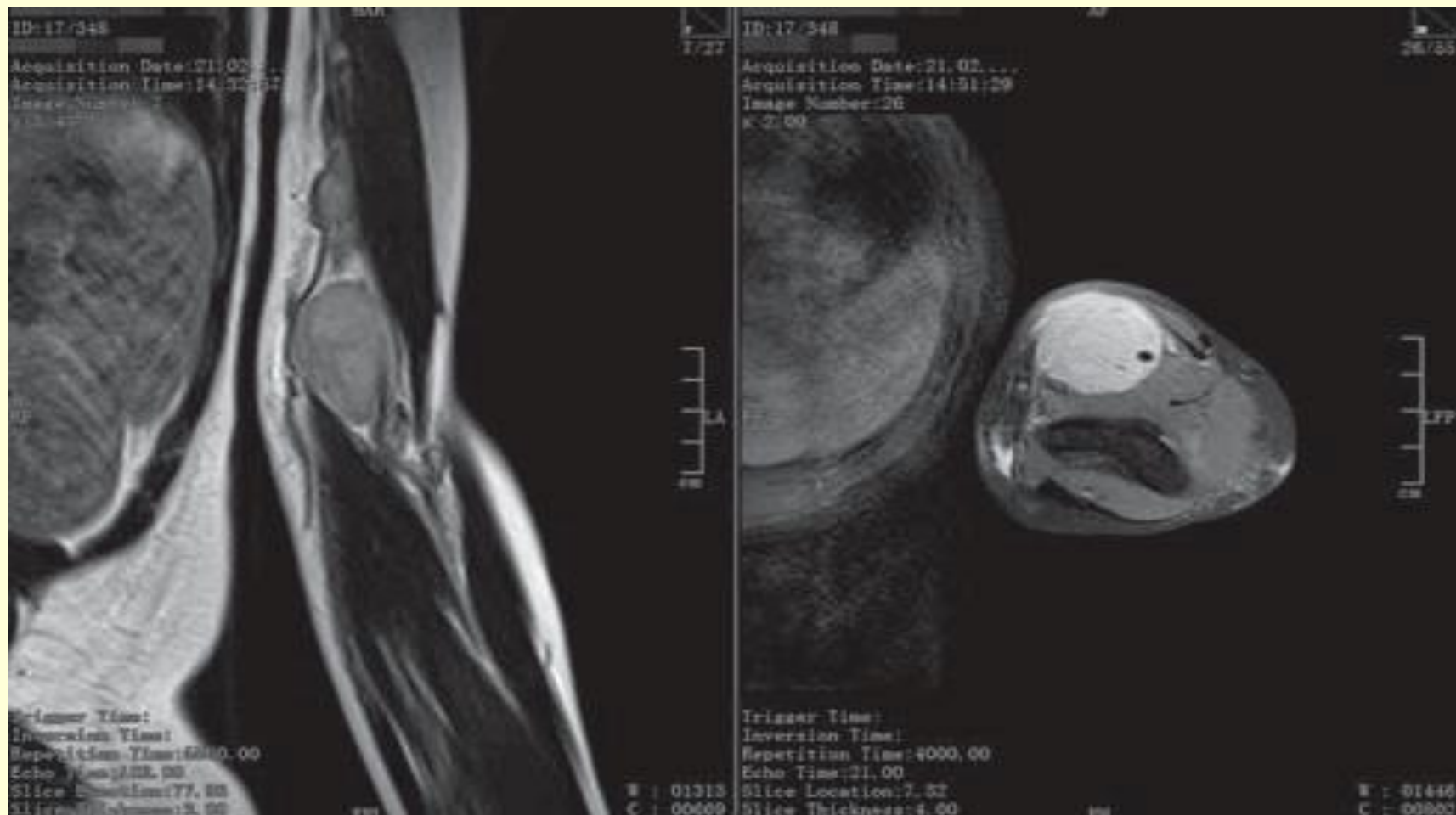
Альвеолярну рабдоміосаркому звичайно виявляють у ділянці тулуба та кінцівок.

Характерні схильність до інфільтративного росту, проростання в анатомічні утворення, які розташовані поруч (кістки, нервові стовбури, судини), схильність до рецидивування та метастазування.

- Метастазування – гематогенним шляхом (в легені, кістковий мозок, кістки, печінку,) та лімфогенним шляхом.



MRT при рабдоміосаркомі лівого плеча



Остеогенна саркома

- Злоякісна кісткова пухлина, що розвивається внаслідок злоякісної трансформації остеобластів, що швидко проліферують, та складається із веретеноподібних клітин, що формують злоякісний остеοїд
- Захворюваність – 1,6-2,8 випадків на 1 млн дитячого населення
- Типовий вік маніфестації - старше 5 років та підлітковий вік
- Локалізація – зона колінного суглоба (70%), 20% проксимальний метадіафіз плечевої кістки, рідко – кістки черепа, тазу, хребта
- Метастазування – раннє, переважно в легені

Остеогенна саркома

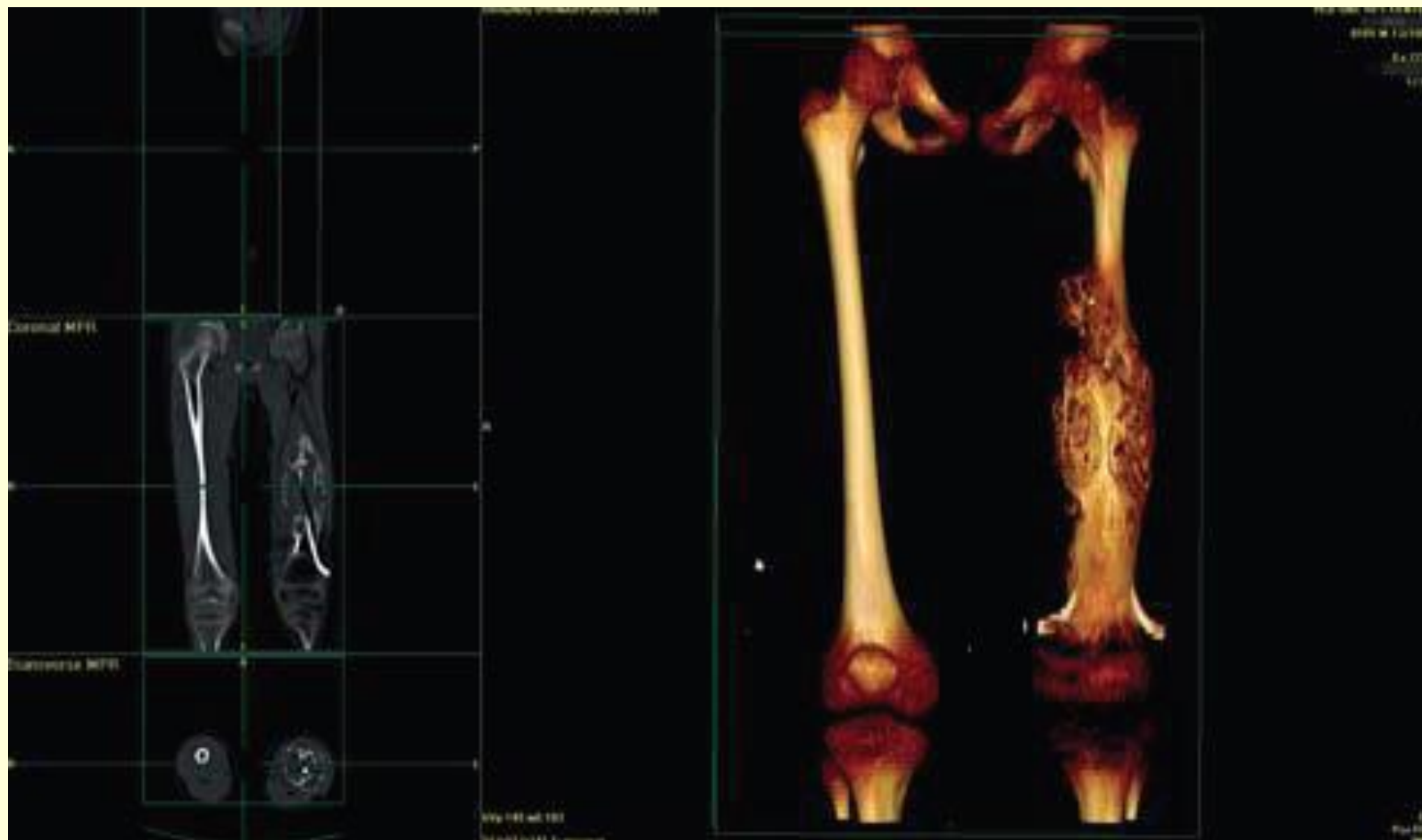


- **рентгенологічні ознаки:** реактивний цибулеподібний періостит, визначається гіперостоз у вигляді козирка або трикутної шпори, розташованої під кутом до поздовжньої осі кістки (козилок, або трикутник Кодмана), спікули – тонкі голчасті обвапнення, розташовані перпендикулярно до осі кістки.

Остеогенна саркома кісток черепа(спікули)



3D-реконструкція комп'ютерної томограми



Саркома Юінга

- Злоякісна пухлина, що розвивається в кістці та виходить з стромальних клітин кісткового мозку
- Захворюваність – 0,6 випадків на 1 млн дитячого населення
- Типовий вік маніфестації - старше 10 років
Локалізація – діафізи довгих трубчастих кісток та плоскі кістки
- Метастазування – в легені, кістки, метастатичне ураження кісткового мозку

Саркома Юінга

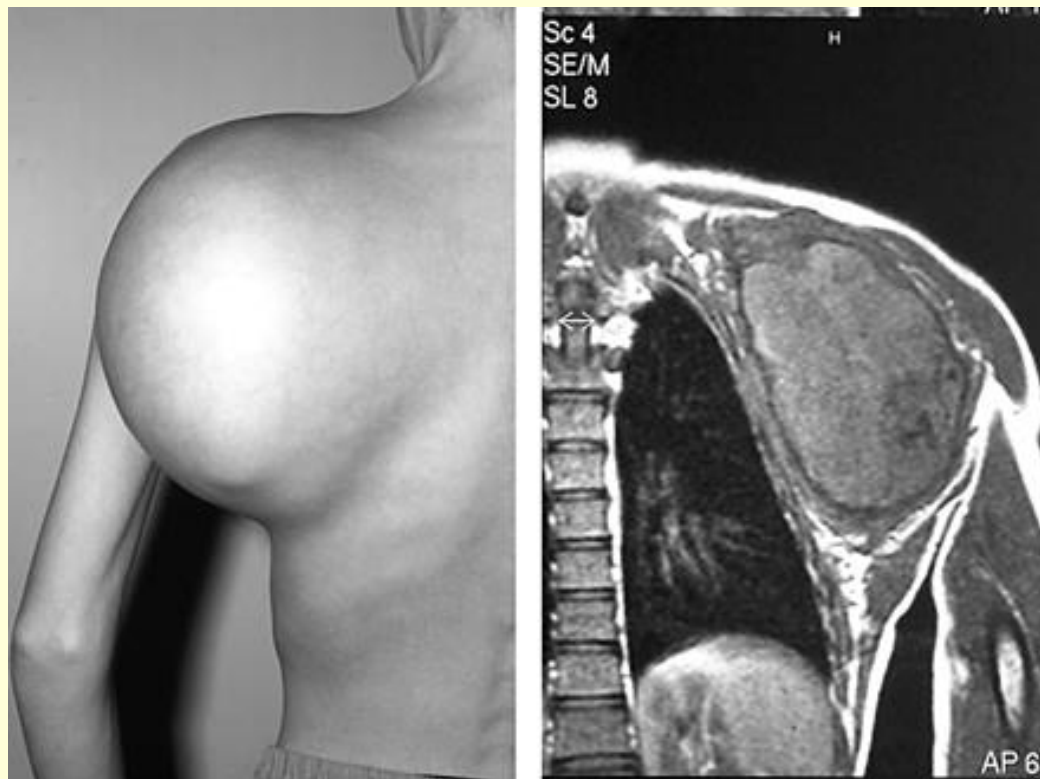
Клініка:

Локальний біль (85%)

Локальний набряк (60%)

Лихоманка (30%)

Параплегія (2%)



Саркома Юінга

Рентгенологическая картина:

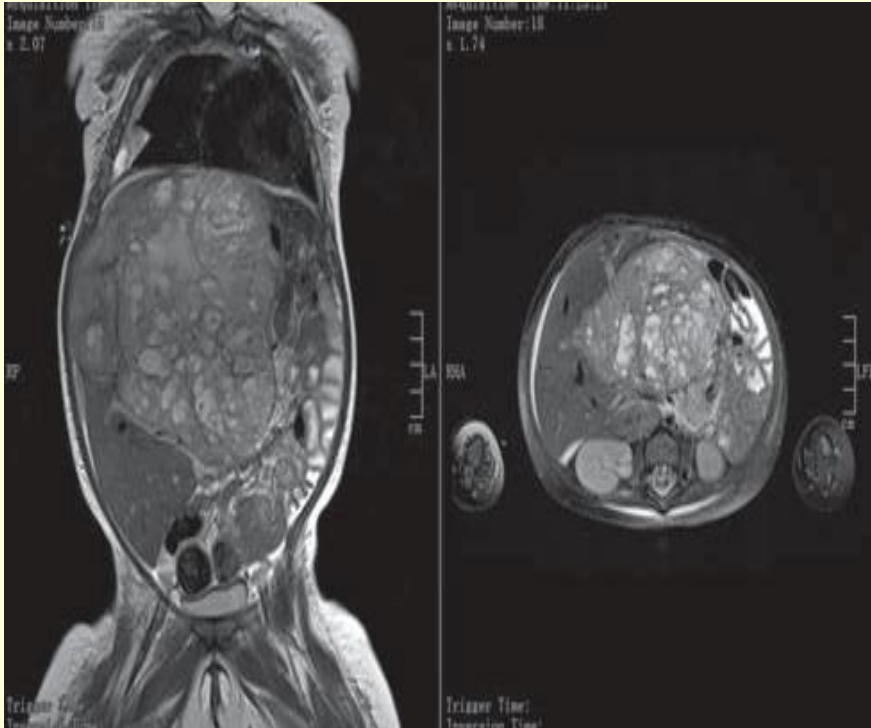
- Деструкція кістки ("поїдена міллю") без чітких меж з тенденцією до поширення по кістковомозковому каналу (75%)
- Поширення пухлини на м'які тканини (64%)
- Реактивне утворення кісткової тканини (25%)
- Ламеллярна періостальна реакція (типу «цибулинне лушпиння» (23%)
- Рентгенологічні ділянки просвітлення (20%)
- Потовщення періосту (19%)
- Склероз (16%)
- Переломи (13%)



Пухлини печінки

- Первинні пухлини печінки в дітей віком є рідкісною патологією і становлять від 1 до 4 % всіх новоутворень, які у дитячому віці.
- Характеризується повільним розвитком пухлинного процесу та відсутністю специфічних для цього захворювання скарг.
- Гепатобластома – найчастіша злоякісна пухлина печінки, яка розвивається з ембріональної плюрипотентної закладки.
- Має унікальний віковий розподіл. Відзначається два вікові піки захворюваності: перший відбувається при народженні або в перший місяць життя, другий припадає на 16-18 місяців життя.
- ГБ зустрічається і в дорослих, хоча дуже рідко. ГБ у дітей віком від 5 років, як правило, має більш агресивний перебіг, і має характеристики гепатоцелюлярного раку.
- Найчастіше зустрічається у хлопчиків: статеве співвідношення становить від 1,5:1 до 2:1.

Пухлини печінки



- ГБ, зазвичай, немає клінічних проявів, крім пальпуруемого у животі освіти. Зазвичай відзначається тромбоцитоз. Рівень альфа-фетопротейну сироватки є первинним маркером пухлини, що відіграє важливу роль у діагностиці. Нормальний рівень - до 20 нг/мл - може підвищуватися в кілька тисяч разів.
- Найчастіше ГБ метастазує у легені та кістки. Регіонарні лімфовузли печінки уражаються дуже рідко.

Нефробластома (пухлина Вільмса) – ембріональна злоякісна пухлина нирки

- Захворюваність – 7-8 дітей на 1 млн у віці до 14 років
- Типовий вік маніфестації - до 5 років
- **Стадії нефробластоми:**
- I – пухлина локалізується всередині нирки та не проростає власну капсулу;
- II – пухлина виходить за межі нирки, але не проростає власну капсулу, метастази відсутні;
- III – пухлина проростає власну капсулу, навколо ниркову клітковину або поперекові м'язи та органи, є ураження регіонарних лімфатичних вузлів, розрив пухлини до або під час операції;
- IV – наявність віддалених метастазів (у легені, печінку, кістки та інші органи)
- V – двобічне ураження

Нефробластома (пухлина Вільмса)

- Клінічні прояви:

На ранніх стадіях непостійні та неспецифічні. В 25 % випадків спостерігається макрогематурія. Визначається пухлиноподібне утворення (“симптом ванної”)

Діагностика нефробластоми

Лабораторні дослідження (з метою виявлення анемії, гематурії, ниркової недостатності)

Рівень катехоламінів у сечі (для диференціальної діагностики з нейробластомою);

Рентгенологічне дослідження - екскреторна урографія (виявлення деформації чашково-мискової системи та оцінка функціональну здатність обох нирок) та рентгенографія грудної клітки (виявлення метастазів у легені).

УЗД (вимірюються розміри пухлини, виявляються пухлинні тромби в нирковій та порожнистій вені)

Пункційна біопсія застосовується в випадках атипової клініки та нетипових рентгенологічних даних.

Нефробластома (пухлина Вільмса)



Нейробластома - вроджена пухлина, що розвивається з ембріональних нейробластів симпатичної нервової системи

- Захворюваність – 6-8 дітей на 1 млн
- Типовий вік маніфестації - близько 2-х років
- Локалізація: місця локалізації гангліїв СНС, що розташовані паравертебрально, мозковий шар наднирників
- Нейробластома - гормон-продукуюча пухлина, що здатна до секреції катехоламінів (адреналіну, норадреналіну, дофаміну). Клінічними проявами є катехоламінові кризи – підвищення АТ, діарея, пітливість, емоційна лабільність, “мармуровість” шкіри, головні болі, періодичний субфебрилітет.
- Метастазування – гематогенним шляхом (в легені, кістковий мозок, кістки, печінку, м'які тканини глазниці, шкіру) та лімфогенним шляхом.

Нейробластома

Клінічна картина:

- Біль
- Наявність щільних мас, що пальпуються
- Біль у кістках або суглобах
- Періорбітальні крововиливи
- Кашель
- Задишка
- Неврологічні порушення
- Затримка сечі

Нейробластомі властиві два специфічні синдроми:

- 1. Синдром міоклонус-опсуклонус з поліміоклонією, мозочковою атаксією, порушенням ходи та опсуклонусом найчастіше спостерігається при локалізації НБЛ у грудній клітці
- ;2. Профузна водяниста діарея, викликана тим, що клітини НБЛ виробляють вазоактивний інтестинальний пептид.
- У 50% хворих на момент діагностики вже є метастази, які можуть проявитися болями в кістках, проптозом очної ямки або грипоподібним синдромом.





- Діагностика нейробластоми включає
 - ❖ морфологічне дослідження тканини первинної пухлини та/або вогнищ, підозрілих на метастатичні;
 - ❖ УЗД органів черевної порожнини та заочеревинного простору та зони первинного пухлинного вогнища;
 - ❖ МРТ з внутрішньовенним контрастуванням зони первинного пухлинного вогнища та/або КТ зони первинного пухлинного вогнища;
 - ❖ радіоізотопну діагностику кісток та/або магнітно-резонансну томографію всього тіла;
 - ❖ КТ органів грудної клітки;
 - ❖ радіоізотопну діагностику з 123-йод-метайодбензилгуанідіном;
 - ❖ морфологічне дослідження пунктатів кісткового мозку з трьох точок

Дякую за увагу!

