

Онкология детского возраста

Лекция для студентов

Проф. Лосев А.А.

Кафедра детской хирургии ОГМУ

Особенности онкологии детского возраста.

- Злокачественные новообразования у детей встречаются в 10 раз реже в сравнении со взрослыми. Однако, ежегодно в мире умирает четверть миллиона детей от онкологических заболеваний, а в структуре детской смертности онкозаболевания занимают второе место.
- 50% онкозаболеваний в детском возрасте составляют опухоли системы крови (онкогематология).
- Наиболее распространенные опухоли у детей встречаются в раннем возрасте (до 3-х лет) и имеют врожденный характер (нефробластома, нейробластома, медуллобластома, гепатобластома, ретинобластома), т. е. эмбриональные опухоли.
- У детей преобладают опухоли соединительнотканного происхождения (саркомы), на долю которых приходится 84%, рак встречается в 4-6% случаев.
- Большой удельный вес занимают дизэмбриогенетические опухоли (хористомы, гамартомы, тератомы, эмбриональные опухоли).
- У детей старшего возраста опухоли могут возникнуть как результат физиологической или патологически усиленной пролиферации (остеосаркома, рак щитовидной железы и др.).

Особенности онкологии детского возраста.

- Доказана трансплцентарная передача злокачественных опухолей от матери ребенку (Peller).
- У детей с разными формами иммунодефицита часто встречаются системные онкозаболевания, что подтверждает теорию иммунологического контроля.
- Отмечается довольно частое сочетание пороков развития с опухолями.
- Наследственность некоторых опухолей подтверждена билатеральными опухолями (ретинобластома связана с доминантным геном, пигментная ксеродерма и др.)
- Спонтанная регрессия некоторых опухолей характерна для детской онкологии, также встречается не только полная спонтанная регрессия (нейробластома, гемангиома), но и переход опухоли из злокачественной нейробластомы в доброкачественную ганглионеврому.
- Наиболее распространенные опухоли располагаются как правило, в трудно доступных местах.

Большой удельный вес имеют дисэмбриогенетические опухоли

- Хористомы – тканевая аберрация, тканевая эктопия – возникают из хористий – отщеплений тканевых комплексов и включение их в состав смежных тканей (дермоиды, хондромы легких).
- Гамартомы формируются вследствие избыточного развития какой-нибудь одной ткани. Гамартомы бывают солитарные (некоторые виды гемангиом, фиброзная дисплазия) и системные (ангиоматоз, хондроматоз, экзостозная болезнь).
- Тератомы (или эмбриомы) – врожденные опухоли, которые возникают вследствие неправильного формирования трех зародышевых листков (эктодермы, мезодермы, энтодермы).
- Истинные эмбриональные опухоли возникают в период эмбриогенеза из незрелых тканей, в последующем они пролиферируют на эмбриональном уровне и приводят к эмбриосаркоме почки, мягких тканей, гепатобластоме и др.

Опухоли детского возраста можно разделить на три большие группы

1. *Эмбриональные опухоли.* Возникают в результате ошибочного развития эмбриональных клеток, ведущее к персистированию и пролиферации клеток, схожих с тканями плода.
2. *Ювенильные опухоли.* Эти опухоли возникают из-за злокачественной трансформации в клетках зрелых тканей, но возникают преимущественно в юношеском возрасте.
3. *Опухоли взрослого типа.* Эти опухоли редко встречаются у детей и их гистологическая структура идентична таковым у взрослых.

Структура новообразований у детей.

- Доброкачественные опухоли у детей составляют 65%
Среди доброкачественных новообразований частота патологии такова:
- - ангиомы – 40% (гемангиомы – 30%, лимфангиомы – 10%);
- - папиломы, полипы – 30%;
- - опухоли костей – 15%;
- - невусы, тератомы, фибромы, липомы, дермоиды – 10%.
- злокачественные – 20%
- опухолеподобные образования -15%.

ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ НОВООБРАЗОВАНИЯ МЯГКИХ ТКАНЕЙ

- Гемангиома – общий и неспецифический термин, который традиционно применяется для обозначения доброкачественных опухолей из сосудистой ткани, сосудистых родимых пятен и пороков развития сосудов.
- Лимфангиома – врожденная доброкачественная опухоль, которая исходит из лимфатических сосудов и состоит их эндотелиальных клеток и соединительной основы.
- Пигментные опухоли включают невус и меланому. Невус является доброкачественным новообразованием, меланома – злокачественная опухоль. Эти опухоли – нарушение пролиферации меланоцитов.
- Тератомы относятся к эмбрионально-клеточным опухолям. Это опухоль, развивающаяся из трех эмбриональных слоев: эктодермы, мезодермы и энтодермы.

Классификация гемангиом:

- Простые, или капиллярные, гемангиомы.

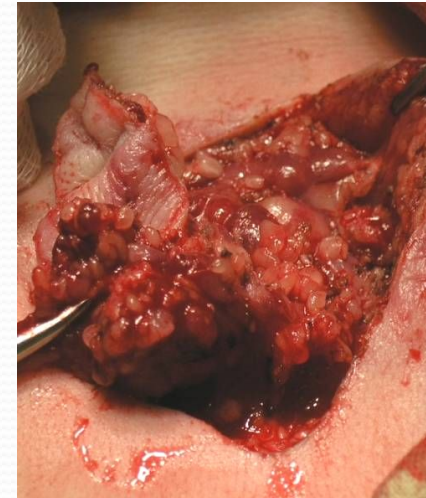
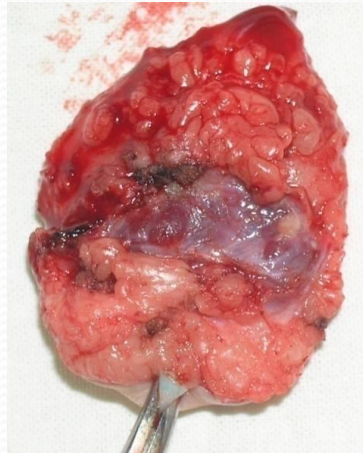


Гемангиома по типу
«клубничной»



Классификация гемангиом:

Кавернозные, или пещеристые, гемангиомы



Комбинированные
гемангиомы
представляют собой
сочетание указанных
выше гемангиом



Классификация гемангиом:

- Ветвистые гемангиомы состоят из клубков извитых и переплетающихся между собой артерий и вен различного калибра, захватывают глубоко лежащие ткани, включая мышцы и кости.
- Смешанные опухоли состоят из опухолевидных клеток, исходящих из сосудов и других тканей (ангиофиброма, гемолимфангиома, ангионеврома).

Тактика и лечение

- Лечение гемангиом может быть оперативным:
 - Удаление опухоли в пределах здоровых тканей.



- Частичное удаление с прошиванием питающих сосудов

Если применение оперативного лечения гемангиомы невозможно, применяют консервативные методы:

- воздействие низкой температурой (криодеструкция);
- впрыскивание в опухоль и окружающую ткань склерозирующих веществ (70° спирт, гидрокортизон и др);
- лучевая терапия;
- гормональная терапия;
- эмболизация питающего сосуда;
- СВЧ +криодеструкция;
- компрессионная терапия;
- лазеротерапия.
- Комбинированное лечение

Классификация лимфангиом.

● По гистологическому строению:

1. *Простые лимфангиомы* (капиллярные) это разрастание лимфатических сосудов кожи и подкожной клетчатки.
2. *Кавернозные лимфангиомы* встречаются наиболее часто, представлены неравномерно наполненными лимфой полостями.
3. *Кистозные лимфангиомы* в отличие от кавернозных представляют собой одну или несколько крупных полостей, не всегда сообщающихся между собой
4. *Смешанные лимфангиомы* – как правило, это гемлимфангиомы.

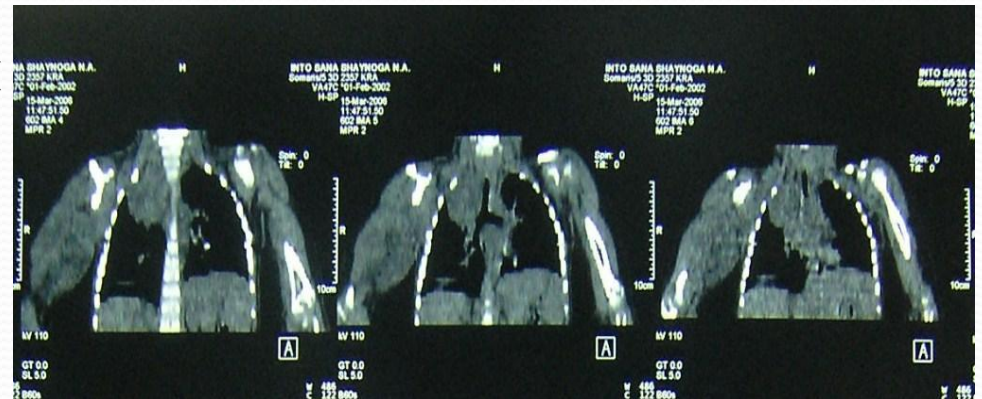
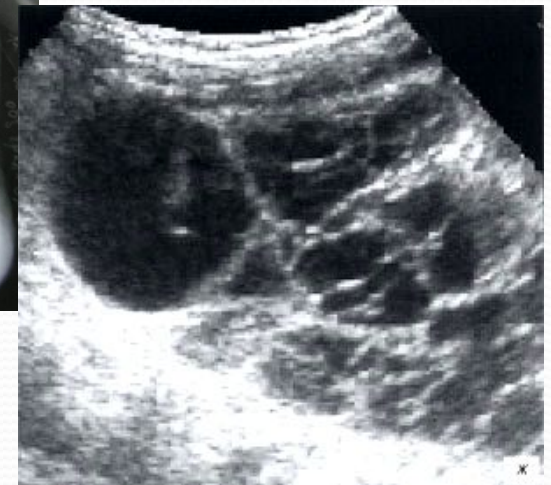


По локализации:

- Наружные: поражают подкожную клетчатку, фасции, мышцы;
- Внутренние: располагаясь в брюшной полости, исходят из брыжейки тонкой и толстой кишок, сальника, реже печени, селезенки.
- Нередко выделяют шейно-медиастинальную локализацию, когда одна часть опухоли располагается на шее, другая в средостении.

Диагностика

- Осмотр;
- Обзорная рентгенография определяет наличие мягкотканого образования;
- УЗИ выявляется мультилокулярное, преимущественно кистозное образование, которое содержит перегородки различной толщины;
- Более информативны КТ и МРТ



Лечение

- К хирургическим методам относятся:

- 1) Удаление опухоли в пределах здоровых тканей.
- 2) Частичное удаление глубокого компонента опухоли с сохранением кожной ее части (в случае отграниченной капиллярной лимфангиомы).
- 3) Оперативное лечение после пункции лимфангиомы с эвакуацией содержимого

- К нехирургическим методам относятся:

- 1) Криотерапия с применением жидкого азота;
- 2) Лазеротерапия (углекислотный лазер);
- 3) Пункционный метод;
- 4) Склерозирующая терапия (применение блеомицина и ОК-432);

Пигментные опухоли.

- **Невусы (родимые пятна)** представляют собой доброкачественные новообразования, возникновение которых большинство исследователей связывает с миграцией в эмбриональном периоде меланобластов из нейроектодермальной трубки в базальный слой эпидермиса.



Пограничный



Голубой



Бородавчатый



Сложный



Пятнистый



типа «кофе с молоком»



Внутридермальный



Диспластический



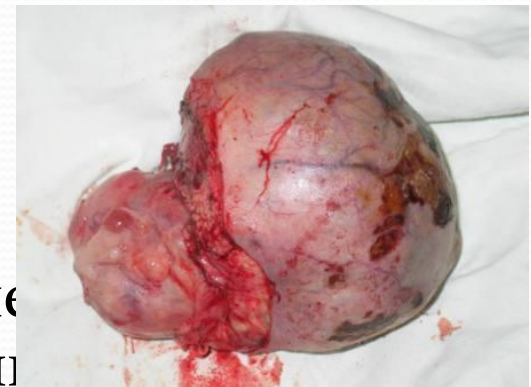
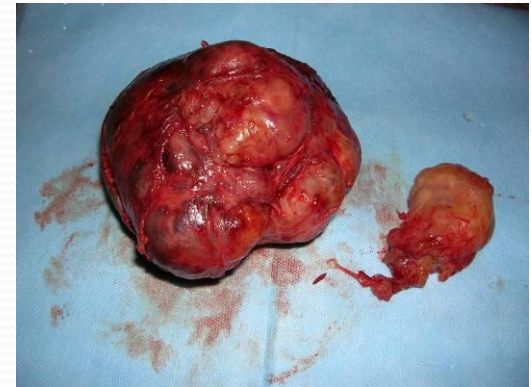
Галоневус



Монгольское пятно

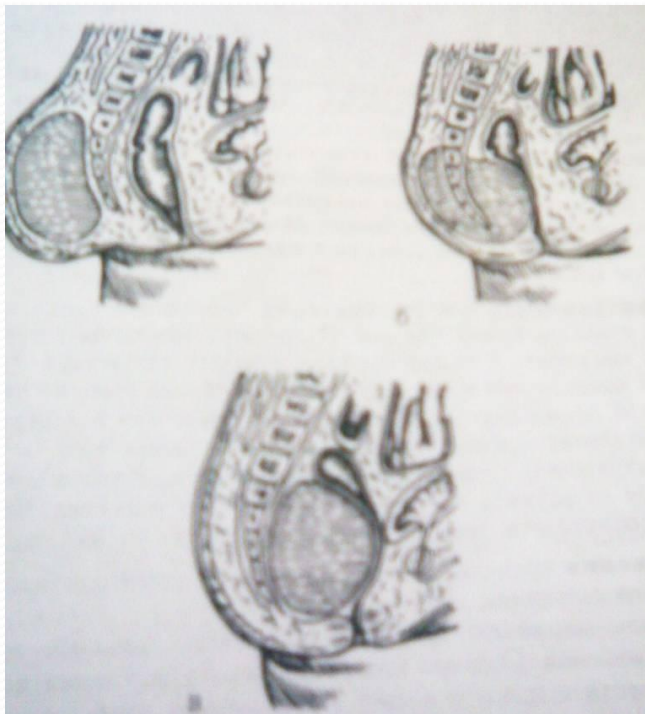
Тератомы.

- **Тератома** (синонимы: сложная опухоль, эмбриома, смешанная тератогенная опухоль, тридермома, монодермома, паразитирующий плод) — опухоль, состоящая из тканей нескольких типов, производных одного, двух или трех зародышевых листков, присутствие которых не свойственно тем органам и анатомическим областям организма, в которых развивается опухоль.
- Тератома – гетерогенная по структуре опухоль, содержит кистозные и солидные части, может содержать органы и системы органов (органовидные тератомы).



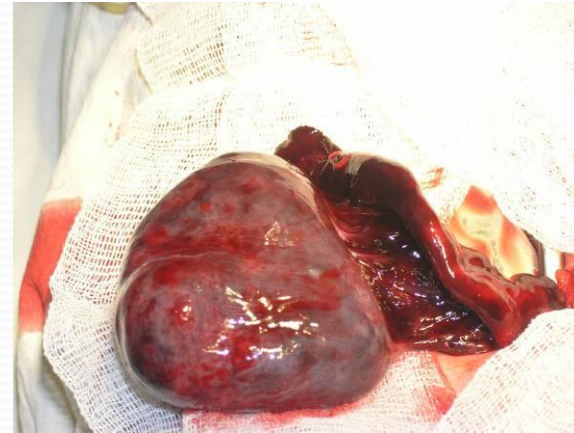
Локализация крестцово-копчиковых тератом.

- а – наружное расположение; б – наружно-внутреннее расположение; в – внутреннее расположение.



Другая локализация тератом

- Тератома яичника



Осложнения тератом.

- Срочное оперативное лечение показано при развитии следующих осложнений
 - Сдавление опухолью прямой кишки или уретры;
 - Разрыв или резкое истончение оболочек при кистозном виде опухоли;
 - Изъязвление или некроз кожи, нагноение отдельных кистозных полостей;
 - Быстрый рост опухоли, подозрение на злокачественное перерождение.

Злокачественные новообразования мягких тканей.

- Меланома - злокачественная опухоль, образующаяся при перерождении клеток меланоцитов. Бывает плоской и узловой.
- Рабдомиосаркома развивается из рабдомиобластов - клеток, которые при созревании образуют скелетные мышцы. Бывает: эмбриональная, альвеолярная, плеоморфная.

«Азбука меланомы» - признаки перерождения родинки в меланому.

A

Normal Mole	Melanoma	Sign	Characteristic
родинка 	меланома 	признак Asymmetry асимметрия	характеристика when half of the mole does not match the other half когда одна половина не соответствует второй половине
		Border граница	when the border (edges) of the mole are ragged or irregular когда границы (края) родинки неровные или неправильные
		Color цвет	when the color of the mole varies throughout когда цвет родинки изменяется на всем ее протяжении
		Diameter диаметр	if the mole's diameter is larger than a pencil's eraser если диаметр родинки больше, чем ластик у карандаша (6 mm)

B

C

D

Photographs Used By Permission: National Cancer Institute

Е (evolving) - появление любых внешних изменений родинки, которыми наиболее часто являются

- - изменение цвета (уменьшение или резкое усиление пигментации);
- - нарушение или полное отсутствие рисунка кожи в области невуса, "лаковая" поверхность или шелушение;
- - появление воспалительного ареола вокруг родинки (краснота в виде венчика);
- - изменение конфигурации по периферии, размывание контура невуса;
- - увеличение размера невуса (особенно в возрасте старше 30 лет) и его уплотнение;
- - зуд, жжение, покалывание в области родинки;
- - появление трещин, изъязвлений в области родинки, кровоточивости;
- - выпадение имевшихся на родинке волосков;
- - внезапное исчезновение родинки (особенно после загара на солнце или в солярии).

Рабдомиосаркома.

- Рабдомиосаркомы развиваются из рабдомиобластов - клеток, которые при созревании образуют скелетные мышцы.
- Рабдомиосаркома составляет приблизительно 4% от общего числа опухолей у детей.
- Около 85% рабдомиосарком диагностируется у младенцев, детей и подростков. Отмечается два основных пика заболеваемости - ранний (в возрасте около 2 лет) и поздний - (от 15 до 19 лет). Лица мужского пола заболевают чаще, чем женского в соотношении 1,4-1,7:1.
- Чаще всего эти опухоли возникают в области головы и шеи (40%), в мочеполовых органах (27%), на верхних и нижних конечностях (18%), туловище (7%).
- РАБДОМИОСАРКОМЫ ПОДРАЗДЕЛЯЮТСЯ НА ТРИ ТИПА:
 - Эмбриональная
 - Альвеолярная
 - Плеоморфная

Рабдомиосаркома. Диагностика. Лечение.

- Диагностика основывается на осмотре, пальпации и данных биопсии.
- Лечение: - Первым этапом лечения рабдомиосаркомы по возможности должно быть полное **хирургическое удаление опухоли**.
 - Все больные с рабдомиосаркомой, как правило, получают химиотерапию.
 - Лучевая терапия обычно назначается через 6-9 недель после завершения химиотерапии на область оставшейся опухоли.
- Прогноз: В целом удастся излечить более 70% с рабдомиосаркомой. При локализации рабдомиосаркомы в области головы и шеи, во влагалище и яичках прогноз заболевания благоприятный.
У больных с альвеолярной рабдомиосаркомой прогноз заболевания хуже, чем с эмбриональной.

Нефробластома у детей.

- Нефробласто́ма (греч. *nephros* почка + *blastos* росток, зародыш + -о́ма; синоним: опухоль Вильмса, аденосаркома почки, эмбриональная нефрома) дизонтогенетическая злокачественная опухоль почек у детей, это трёхкомпонентная эмбриональная опухоль, содержащая эпителиальный, бластный и стромальный элементы (аденомиосаркома).
- Опухоль встречается одинаково часто у детей обоего пола, преимущественно в возрасте 2—3 лет, хотя описаны случаи нефробластомы у новорожденных и взрослых.

Макроскопически опухоль представляет собой узел, иногда очень больших размеров, четко отграниченный от почечной паренхимы



Классификация нефробластомы

- I стадия - опухоль локализуется внутри почки и не прорастает ее капсулу;
- II стадия - опухоль выходит за пределы почки, но не прорастает собственную капсулу, метастазы отсутствуют;
- III стадия - опухоль прорастает собственную капсулу, околопочечную клетчатку или поясничные мышцы и прилежащие органы, имеется поражение регионарных лимфатических узлов, разрыв опухоли до или во время операции;
- IV стадия - наличие отдаленных метастазов (в легкие, печень, кости и другие органы).
- Некоторые авторы двустороннюю нефробластому называют V стадией

Диагностика.

- Методами ранней диагностики являются осмотр и пальпация живота, позволяющие выявить его увеличение или асимметрию, а также идентифицировать опухоль.
- Ведущим в постановке правильного диагноза является визуализация: эхография, традиционная рентгенография (в т.ч. и экскреторная урография, рентгеновская компьютерная томография (РКТ), магниторезонансная томография (МРТ), ангиография.



Лечение нефробластомы

- хирургическое (трансперитонеальная нефрэктомия)
- лучевое (предоперационное и послеоперационное облучение ложа опухоли)
- химиотерапевтическое (предоперационное и в послеоперационном периоде)

Стадия	Пред- операционная химиотерапия	Пред- операционная лучевая терапия	Операция	После- операционная лучевая терапия	После- операционная химиотерапия
I	-(+)	-	+	-	-(+)
II	+	-	+	-(+)	+
III	+	-(+)	+	+	+
IV	+	-(+)	-(+)	+	

Нейробластома

- Это наиболее частая экстракраниальная солидная бластома, встречающаяся у детей, и составляет 14% всех новообразований детского возраста.
- В структуре всей онкологической заболеваемости нейробластома составляет 7-11% от общего числа злокачественных опухолей у детей, занимая четвертое место после острых лейкозов, опухолей ЦНС и злокачественных лимфом. Частота нейробластомы составляет 0,85-1,1 на 100000 детей до 15 лет.
- У детей первого года жизни нейробластома - самая частая злокачественная опухоль, заболеваемость ею в этом возрасте составляет 6,1 на 100 000 детей до года. Заболеваемость нейробластомой в возрасте от 1 года до 5 лет составляет 1,7 на 100 000 детей, а в возрасте от 5 до 10 лет - 0,2 на 100000 детей этого возраста.
- Нейробластома принадлежит к группе эмбриональных опухолей, таких как гепатобластома, нефробластома, эмбриональная рабдомиосаркома. Все они характеризуются манифестацией в раннем возрасте, имеют сходные цитоморфологические характеристики, свойственные эмбриональным опухолям.

Нейробластома

- Нейробластома принадлежит к группе эмбриональных опухолей, таких как гепатобластома, нефробластома, эмбриональная рабдомиосаркома. Все они характеризуются манифестацией в раннем возрасте, имеют сходные цитоморфологические характеристики, свойственные эмбриональным опухолям.
- Ряд специфических, уникальных черт ее биологического поведения, не свойственных другим злокачественным опухолям:
 - 1.Способность к спонтанной регрессии.
 - 2.Способность к дифференцировке ("созревание").
 3. Способность к стремительному агрессивному развитию и бурному метастазированию.

Международная классификация стадии нейробластомы (Brouder et al ., 1988).

- I Локализованная опухоль, находящаяся в области первоначального развития; новообразование полностью удалено с или без микроскопических признаков его остатков; макроскопически подтвержденное отсутствие поражения лимфатических узлов по обе стороны позвоночника
- IА Односторонняя опухоль с возможным удалением большей ее части; микроскопически — поражения лимфатических узлов нет с обеих сторон
- IВ Односторонняя опухоль, удалимая полностью или большая ее часть; микроскопически — имеется поражение односторонних лимфатических узлов
- II Опухоль распространяется на противоположную сторону с или без метастатического поражения регионарных лимфатических узлов; односторонняя опухоль с метастазами в противолежащие лимфатические узлы; срединная опухоль с метастазами в лимфатических узлах с обеих сторон
- IV Диссеминированная опухоль с метастазами в отдаленных лимфатических узлах, костях скелета, легких и других органах
- IVS Локализованная первичная опухоль, определяется в стадии I и II с метастазами в печень, кожу и/или костный мозг

Клиническая картина

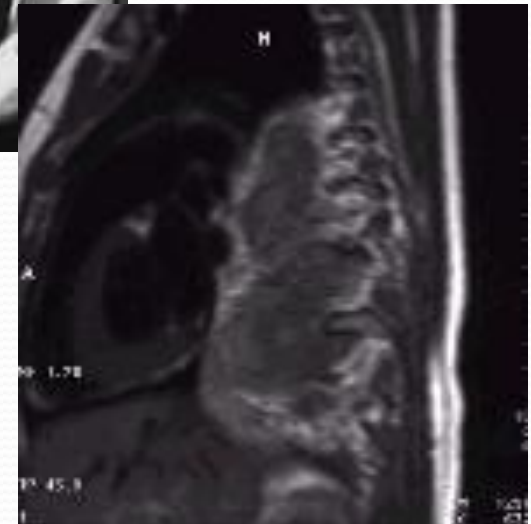
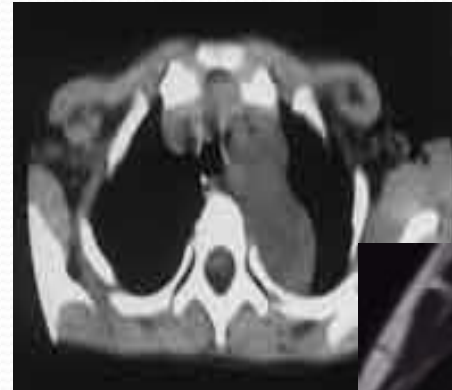
- Различают симптомы первичной опухоли, парнеопластический синдром (связанный с гиперпродукцией катехоламинов) и метастатическую болезнь.
- Принципиально нейробластома может возникнуть в любом органе, имеющем симпатическую иннервацию, но типичными источниками опухолевого роста при нейробластоме являются симпатический нервный ствол на всем его протяжении и мозговое вещество надпочечников .
- Приблизительно 40% опухолей возникают в надпочечниках, 30% исходят из поясничного отдела симпатического ствола, 15%- из грудного отдела, 3% - из тазовых параганглиев, 1%- из шейного отдела.

4S стадия в американской литературе называется синдром «черничного пирога» за счет характерного вида больного, связанного с метастазами в кожу, кости, подкожную клетчатку.



Диагностика

- Согласно международным критериям диагноз нейробластомы может быть установлен по гистологическому исследованию биопсийного материала, полученного из первичной опухоли, (либо из метастазов), или при выявлении поражения костного мозга в сочетании с повышенным содержанием катехоламинов или их дериватов.
- Методы визуализации: экстректорная урография, компьютерная томография (КТ), МРТ, сцинтиграфия костей или рентгенография скелета, рентгенография грудной клетки, сцинтиграфия печени, ангиография.



Маркеры опухоли.

- Сугубо специфичными и легко определяемыми являются метаболиты катехоламинов: ванилилминдальной (ВМК) или гомованилиновой кислоты (ГВК) и дофамина (ДА).
- В случае ложно-отрицательных результатов определения метаболитов катехоламинов помощь в диагностике окажет определение содержания в сыворотке крови нейрон-специфичной энолазы (NSE), фермента, определяемого в нейронах.
- Еще одним биохимическим маркером нейробластомы является ферритин.
- Фермент лактат-дегидрогеназа (ЛДГ) не принадлежит к специфичным для нейробластомы маркерам, но ее содержание в сыворотке имеет прогностическое значение для этих больных
- Другими маркерами нейробластомы являются Ганглиозид GD2, нейропептид Y и Хромогранин А.

Схема определения степени распространения опухолевого процесса

1. Место первичной опухоли - УЗИ, КТ, МРТ.
2. Грудная клетка - рентгенография, КТ.
3. Брюшная полость - УЗИ, КТ.
4. Остеосцинтиграфия с ^{99}Tc и последующая рентгенография выявленных очагов гиперфиксации изотопа.
5. Сцинтиграфия с ^{131}I метайодбензилгуанидином (MIBG).
6. Аспирационная биопсия костного мозга (из 4-8 мест).
7. Трепанбиопсия костного мозга с гистологическим и иммуногистохимическим исследованиями.
8. Биопсия очагов, подозрительных на метастазы опухоли.

Лечение

- хирургическое вмешательство,
- лучевая терапия,
- химиотерапия,
- трансплантация костного мозга.

По данным разных авторов выживаемость больных с нейробластомой в целом составляет около 50% (49-55%), по стадиям:

- 1 стадия - 100%,
- 2 стадия - 94%,
- 3 стадия 60% (67-57%),
- 4 стадия - 10-20%.
- 4S стадия - 75%.

Опухоли средостения

- Опухоли средостения наблюдаются одинаково часто у мужчин и женщин
- встречаются преимущественно в молодом и зрелом возрасте.
- Большинство из них относится к врожденным новообразованиям.
- Доброкачественные опухоли средостения значительно преобладают над злокачественными.
- Выделяют два основных синдрома при патологии средостения :компрессионный и нейроэндокринный.

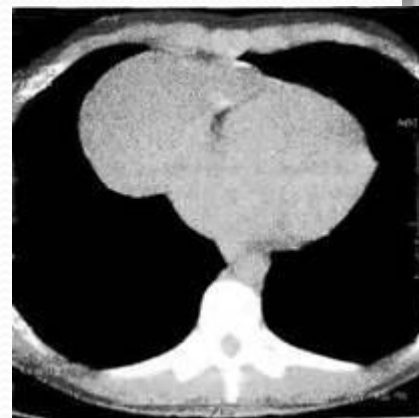
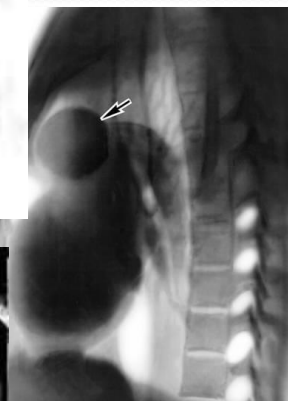
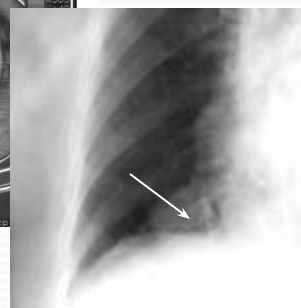
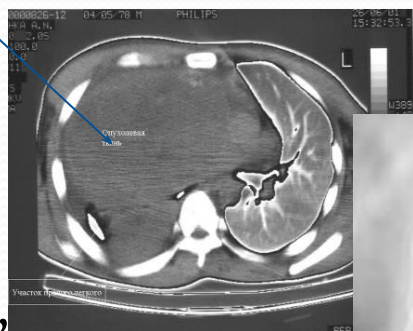
Выделяют три вида компрессионных СИМПТОМОВ

- органные (смещение и сдавление сердца, трахеи, главных бронхов, пищевода)
- сосудистые (сдавление плечеголовных и верхней полой вен, грудного протока, смещение аорты)
- неврогенные (сдавление с нарушением проводимости блуждающего, диафрагмального и межреберных нервов, симпатического ствола)

Также отмечается нейроэндокринный синдром, который проявляется поражением суставов (напоминающим ревматоидный артрит), больших и трубчатых костей. Наблюдаются различные изменения сердечного ритма, стенокардии.

Первичные новообразования средостения

- Тимомы
- Дизэмбриогенетические опухоли: дермоидные кисты и тератомы
- Мезенхимальные опухоли: липомы, фибромы, гемангиомы, лимфангиомы.
- Нейрогенные опухоли: нейрофибромы, нейробластомы,
- Кисты: целомические кисты перикарда, бронхогенные и энтерогенные кисты средостения.
- Лимфоаденопатии
- Лимфомы



Вторичные опухоли средостения

- Это метастазы злокачественных опухолей органов грудной или брюшной полости в лимфатические узлы средостения.
- Наиболее часто возникают при раке легкого, пищевода, проксимального отдела желудка.
- Клинически протекают чаще всего бессимптомно.
- Лишь при достижении метастазами больших размеров возникают различные компрессионные синдромы - чаще всего синдром верхней полой вены, синдром Горнера.

ОПУХОЛИ И ОПУХОЛЕПОДОБНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ КОСТЕЙ

Классификация первичных опухолей и дисплазий костей у детей (по классификации ВОЗ, Женева 1972):

- Доброкачественные
- Злокачественные

По гистогенезу:

- Костеобразующие:(остеома, остеоидостеома, остеобластома, остеосаркома);
- Хрящеобразующие: (хондрома, остеохондрома, хондробластома, хондромиксоидная фиброма, хондросаркома);
- Гигантоклеточные: (остеокластома);
- Костномозговые: (саркома Юинга, ретикулосаркома, миелома);
- Сосудистые:(гемангиома, лимфангиома, ангиосаркома);
- Соединительнотканнные: (десмопластическая фиброма, липома, фибросаркома, липосаркома);
- Опухелеподобные поражения: (аневризмальная или солитарная киста, фиброзная дисплазия, фиброзный метафизарный дефект, эозинофильная гранулема).

Сравнительная характеристика доброкачественных и злокачественных новообразований костей.

Клиническая картина доброкачественных новообразований костей

- Характеризуется медленным прогрессированием процесса и отсутствием «общего опухолевого симптомокомплекса»
- Отсутствием метастазов
- Отличается скудностью проявлений
- Отсутствием патогномических признаков при интраоссальных очагах
- Варьирует в зависимости от характера патологии, ее давности и наличия осложнений
- У 50% детей с интраоссальным поражением при незначительной по силе травме возникает патологический перелом
- При экстраоссальных новообразованиях (остеома, остеохондрома) имеется симптом пальпируемой опухоли

Клиническая картина злокачественных новообразований костей

- Главным клиническим признаком является боль
- Характерным симптомом являются ночные боли
- Может присутствовать мягкотканый компонент
- К моменту установления диагноза 10%-20% пациентов уже имеют макрометастазы в легких
- Повышение температуры тела больного
- Имеется нарушения функций пораженной конечности
- Имеются признаки общей интоксикации

Доброкачественные опухоли костей.

- **Остеома** - одна из наиболее морфологически зрелых доброкачественных опухолей скелета, происходящая из остеобластов.

Виды: компактная и губчатая



Лечение оперативное - удаление опухоли с участком здоровой костной ткани и надкостницей.

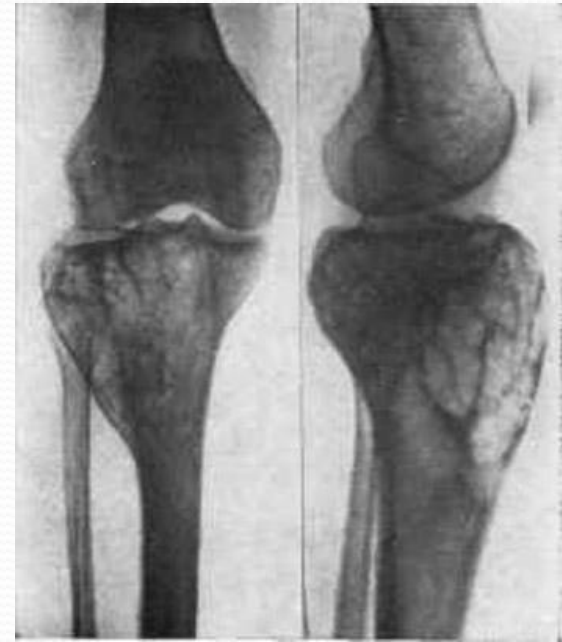
Остеобластокластома

- Остеобластокластома (гигантоклеточная опухоль)- отличается сменой периодов активного роста и разрушения костной ткани, периодами стабилизации с репаративными процессами в кости.

Формы: литическая, активнокистозная и пассивнокистозная .

Фазы: Различают ячеисто-трабекулярную и литическую остеобластокластомы.

В длинных трубчатых костях опухоль локализуется у детей — в метафизе



Дифференциальная диагностика остеобластокластомы.

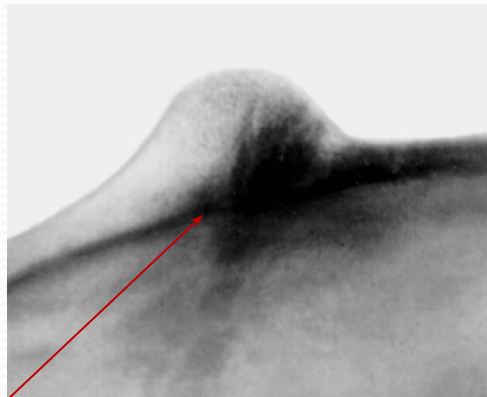
Аневризматическая киста



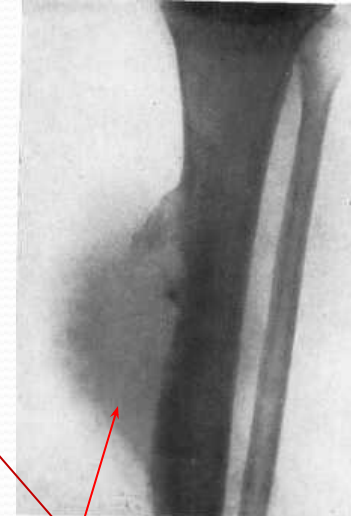
**Монооссальная форма
фиброзной остеодисплазии
длинной трубчатой кости.**



Другие доброкачественные опухоли и опухолеподобные заболевания костей.



Остеоидостеома.

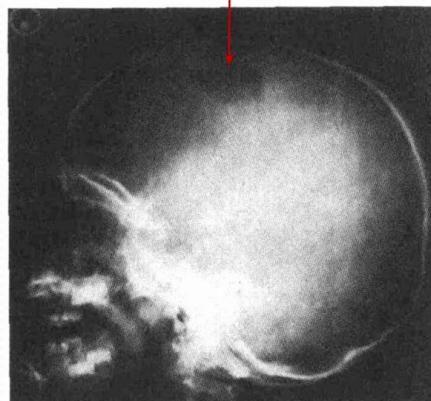


Экхондрома

Гемангиома



**Эозинофильная
гранулема**



Хондрома

Энхондрома

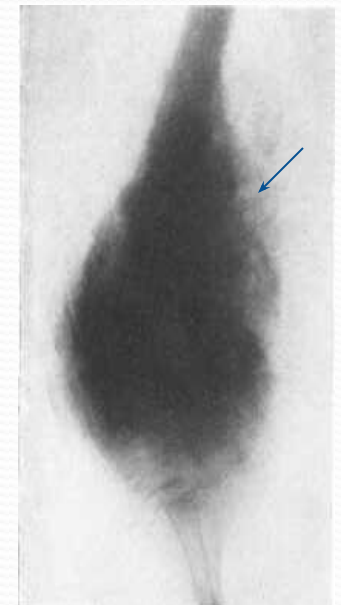
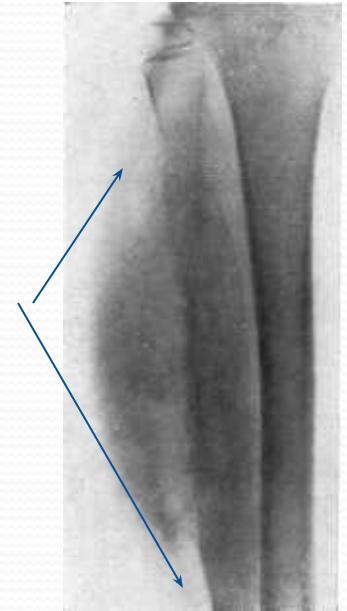
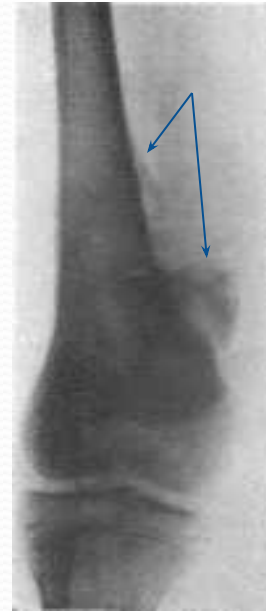
Злокачественные опухоли костей.

- **Остеогенная саркома** - наиболее частая первичная опухоль костей у детей, занимает 6-е место по частоте среди всех злокачественных опухолей детского возраста. Пик заболеваемости приходится на 2 декаду жизни.
- Опухоль происходит из примитивной кость-формирующей мезенхимы, характеризуется продукцией остеоида при злокачественной пролиферации веретеноклеточной стромы.
- Характерно поражение метафизов длинных трубчатых костей. Наиболее частая локализация (примерно 50% случаев) - область коленного сустава- дистальная часть бедра и проксимальная часть большеберцовой кости
- Остеосаркома обладает огромной тенденцией к развитию гематогенных метастазов.
- Главным клиническим признаком остеосаркомы является боль над пораженной областью

Диагностика

Рентгенологическое исследование:

- Рентгенологические признаки остеосаркомы (рис.2):
 - метафизарная локализация** в длинных трубчатых костях;
 - наличие склеротических и литических очагов** в кости, наличие васкуляризации;
 - очаги патологического остеобразования** в мягких тканях;
 - нарушение целостности надкостницы** с образованием «**козырька**»
 - игольчатый периостит** - "спикулы" (разрастание периоста в виде иголочек, расположенных перпендикулярно поверхности кости);
 - рентгенография легких позволяет выявить метастазы.



Диагностика

- Морфологическое исследование опухоли.
- Остеосцинтиграфия (ОСГ) с ^{99}Te
- Компьютерная томография (КТ) очага
- Магнито-резонансная томография (МРТ).
- Ангиография

Лечение

- Предоперационная химиотерапия всегда является первым этапом лечения.
- Операция - второй обязательный этап лечения.
- Послеоперационная химиотерапия - проводится с учетом гистологического ответа опухоли на химиотерапию (продолжение лечения, либо смена схемы терапии, либо прекращение терапии).

Саркома Юинга

- Саркома Юинга занимает второе место по частоте среди злокачественных опухолей костей у детей
- Наиболее часто эта опухоль возникает у подростков в возрасте от 10 до 15 лет.
- Несколько факторов риска возникновения саркомы Юинга:

Пол. Саркома Юинга несколько чаще встречается среди мальчиков по сравнению с девочками.

Возраст. В 64% случаев саркома Юинга встречается в возрасте от 10 до 20 лет.

Раса. Наиболее часто саркома Юинга наблюдается у белого населения.

Клиника:

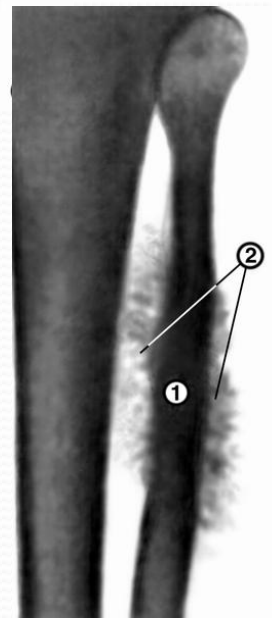
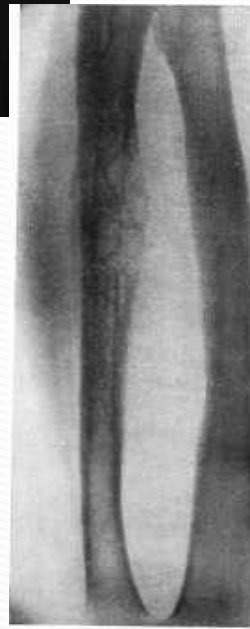
- Боль
- Повышение температуры тела больного
- Наличие опухолевого образования
- Возможны нарушения функций пораженной конечности
- Иногда возникает лихорадка

Диагностика.

- Рентгенологическая диагностика
- Биопсия опухоли.
- Аспирационная биопсия или костного мозга из нескольких мест
- Остеосцинтиграфия
- Компьютерная томография очага
- Ангиография
- Ультразвуковое исследование

Рентгенологическая диагностика

- Очаги деструкции (мелкоочаговая, пластинчатая, крупноочаговая)
- Эндостальная реакция.
- Периостит (Форма козырька периостальных разрастаний может быть линейной слоистой, бугристой, бахромчатой, игольчатой (спикулообразной)).



Лечение

- - Многокомпонентная химиотерапия. В современных программах лечения применяется предоперационная и послеоперационная полихимиотерапия, при этом учитывается также гистологический ответ опухоли на лечение
- - Лучевая терапия на очаг в высоких дозах.
- - Если возможно, радикальное удаление опухоли (включая кость и мягкотканый компонент). Радикальная резекция возможна при очаге в малоберцовой кости, костях предплечья, ребрах, ключице, лопатке.

Спасибо за внимание

