

Л.А.Дурнов, В.Е.Поляков

ОПУХОЛИ У ДЕТЕЙ



ПО-НАСТОЯЩЕМУ БОИШЬСЯ ТОЛЬКО
ТОГО, ЧЕГО НЕ ПОНИМАЕШЬ.

Ги де Мопассан



ФАКУЛЬТЕТ

ЗДОРОВЬЯ

Издается
ежемесячно
с 1964 г.

4/87

**Л.А.Дурнов,
В.Е.Поляков**

**ОПУХОЛИ
У ДЕТЕЙ**

СОДЕРЖАНИЕ

Введение	3
Становление онкологии как науки	3
Организация онкологической помощи в СССР	8
Понятие об опухолях у детей	10
Доброкачественные опухоли у детей	17
Злокачественные опухоли у детей	23
Заключение	48

ББК 57.33

Д84

Авторы: Л. А. ДУРНОВ — доктор медицинских наук, профессор;
В. Е. ПОЛЯКОВ — кандидат медицинских наук.

Рецензент: Г. В. Ф а л и л е в — член-корреспондент АМН СССР.

Дурнов Л. А., Поляков В. Е.

Д84 Опухоли у детей.— М.: Знание, 1987.— 48 с.—
(Нар. ун-т. Фак. здоровья; № 4).
15 к.

Детская онкология — одна из самых молодых медицинских специальностей. За последние годы возрос терапевтический эффект этой науки, развивается комплексный метод лечения опухолей у детей. Появилась возможность лечения и излечения лимфогранулематоза, нефробластомы, ретинобластомы и других опухолевых заболеваний в детском возрасте. Естественно, чем раньше распознаются первые признаки болезни, тем больше шансов на успех в лечении. Об этом рассказывается в брошюре.

Брошюра рассчитана на широкий круг читателей.

Редактор Б. В. САМАРИН

4124000000

ББК 57.33

нем 600, а у женщин — 450 на 100 000 населения.

У детей, к счастью, опухоли развиваются значительно реже, чем у взрослых. По данным ВОЗ, собранным в некоторых странах Европы, из каждых 100 000 детского населения ежегодно заболевают 14—17 детей.

По сведениям, сообщенным американским онкологом Блумом в 1975 году и английскими онкологами Джонсоном и Кемпбеллом в 1976 году, частота отдельных опухолей у детей следующая. В 31 % случаев встречаются лейкозы, 18 % составляют опухоли центральной нервной системы, 11 % занимают злокачественные лимфомы (лимфогранулематоз, лимфосаркома), 7 % — нефробластома (опухоль Вильмса), 6 % — нейробластома, 6 % — опухоли костей, 6 % — опухоли глаз и орбиты, 6 % — опухоли мягких тканей. Оставшиеся 9 % приходятся на прочие опухоли, среди которых чрезвычайно редко встречающиеся рак желудка, пищевода, молочной железы, еще реже рак матки, прямой кишки, кожи.

Так как до сих пор санитарно-просветительная работа велась лишь по поводу новообразований у взрослых, население почти не знает о возможности возникновения рака у детей.

Цель авторов — рассказать об основных признаках опухолей у детей. Рассказ о возможном, хотя и крайне редком поражении злокачественными новообразованиями детей будет, несомненно, способствовать бдительности родителей, раннему их обращению к врачу при подозрении на новообразование у ребенка и своевременной госпитализации заболевшего в специализированное отделение, где применяются и часто очень успешно самые современные методы диагностики и лечения.

СТАНОВЛЕНИЕ ОНКОЛОГИИ КАК НАУКИ

Раскопки в Некрополе, близ египетского города Гизы, позволили выявить мумифицированные останки людей, живших более 4600 лет назад (за 2700 лет до н. э.). В костях некоторых мумий обнаружены опухоли.

ВВЕДЕНИЕ

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 этой науки является детская онкология, занимающаяся теми же задачами, что и общая онкология, но с учетом особенностей растущего и развивающегося организма ребенка в возрастные периоды от новорожденности до подросткового возраста (0—15 лет).

Многочисленные находки археологов, а также дошедшая до наших дней медицинская литература древности и средневековья подтверждают существование опухолей даже у наших далеких предков. Однако до конца XIX века опухоли у людей 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.

По данным Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), опубликованным в 1974 году, в 27 наиболее развитых странах смертность от онкологических заболеваний у людей старше 45 лет среди мужчин составляла в сред-

Древние письменные документы Египта, Индии и Китая содержат упоминания о злокачественных опухолях у людей.

Большой вклад в развитие древней онкологии внес древнегреческий врач и реформатор античной медицины Гиппократ, живший в 460—377 годах до н. э.

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.

Выдающийся врач, естествоиспытатель, ученый и философ Средней Азии и Ирана Абу Али Хусейн ибн Абдаллах ибн аль Хасан ибн Али ибн Сина (латинизированное его имя Авиценна), живший с 980 по 1037 год в селении Афшани, близ Бухары, затем в столице Хорезма Гургандже, а после этого в Иране (в Исфахане и Хамадане), в своем пятитомном «Каноне врачебной науки», переиздававшемся после его смерти на латинском языке 35 раз, писал, например, что вырезать опухоли нужно, отступая от их краев, а дно раны следует обязательно прижигать каленым железом.

Первые сведения о злокачественных опухолях в русских летописях относятся к X—XI векам. 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», то есть преклонного возраста.

В произведениях древнерусского эпоса описано «расползание», «преползание» первоначального опухолевого очага. Упоминания об опухолях имеются в источниках XI—XIII веков. Так, у сына Ярослава Мудрого описан «желвь» — опухоль на шее, а про киевского князя Святослава сообщают, что он скончался «от резания желви». У волынского князя Владимира «нача гнити исподня устна». По всей вероятности, он страдал раком нижней губы.

Врачеватели тех далеких времен причины возникновения злокачественных опухолей видели, с одной стороны, в пре-

сыщении — «объядении», «преизлишем винопитии», «необузданном поведении», а с другой — во всяких «тягостных лишениях в жизни».

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

В российских лечебниках XVIII века 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 ту пору прозекторского дела в России.

В средние века лечебную помощь страдавшим злокачественными опухолями оказывали в больницах, существовавших при монастырях. Во многих княжествах Западной Европы такие больницы были еще в XI веке. Основным методом лечения являлось вырезывание локальной опухоли и прижигание дна раны каленым железом.

С эпохи Петра I (1672—1725), провозгласившего себя первым российским императором в 1721 году, развитие науки в России получило правительственную поддержку и организационное оформление.

В 1725 году была основана Российская Академия наук. Применение микроскопии для изучения тканей, более смелые попытки лечить опухоли хирургическим путем, официальное разрешение и даже повеление в ряде случаев анатомировать трупы (что в то время запрещалось представителями религии) и выяснять причину смерти заложили основы поведения научной работы по изучению злокачественных опухолей человека.

С 20-х годов XIX века в России публикуются первые научные работы по изучению злокачественных опухолей. Большую часть этих работ составляют медицинские диссертации — научные

труды, представляемые авторами, имеющими высшее образование, в ученое собрание представителей медицинской науки (ученый совет) для публичной защиты, дающей право на получение ученой степени.

Диссертации на медицинские темы в области онкологии в XIX веке в России посвящены полипам и раку матки, раку желудка, опухолям в виде кист.

Все наиболее известные русские медики XIX века занимались изучением злокачественных опухолей человека. Это и видный русский анатом и хирург Илья Васильевич Буяльский (1789—1866), с 1831 года профессор, затем заведующий кафедрой анатомии, академик Медико-хирургической академии в Петербурге. Это и Федор Иванович Иноземцев (1802—1869), с 1835 года профессор кафедры практической хирургии Московского университета, пропагандист щадящей, восстановительной и безболезненной хирургии, основатель «Московской медицинской газеты» (1858 год) и Общества русских врачей в Москве (1861 год). Это и Алексей Матвеевич Филомафитский (1807—1849) — основоположник московской физиологической школы, с 1835 года профессор физиологии и общей патологии, а с 1847 года — профессор физиологии и сравнительной анатомии медицинского факультета Московского университета.

Среди них нужно особо упомянуть Николая Ивановича Пирогова (1810—1881) — великого отечественного врача, ученого, выдающегося педагога и общественного деятеля, одного из основоположников хирургической анатомии и анатомо-экспериментального направления в хирургии, военно-полевой хирургии, организации и тактики медицинского обеспечения войск, с 1836 года профессора теоретической и практической хирургии Дерптского (Тартуского) университета, с 1841 года — профессора госпитальной хирургии Медико-хирургической академии в Петербурге, с 1846 года — академика Медико-хирургической академии, с 1847 года — члена-корреспондента Петербургской академии наук, почетного члена и почетного доктора многих отечественных и иностранных университетов и медицинских обществ.

Изучением злокачественных опухолей занимался и Алексей Иванович Полунин (1820—1888) — основоположник московской школы патологоанатомов, пропагандист клинко-анатомического направления в науке, с 1849 года — профессор, с 1879 года — почетный профессор Московского университета, с 1867 года — президент Московского физико-медицинского общества при университете.

Большое значение для последующего развития онкологии имела созданная немецким ученым профессором физиологии и сравнительной анатомии Теодором Шванном (1810—1882) клеточная теория и первая классификация тканей с позиций учения о клетке (1839). В 1855 году немецкий ученый-патолог Рудольф Вирхов (1821—1902) выдвинул стройную концепцию целлюлярной (клеточной) патологии (науки о болезнях). В России «Целлюлярная патология» Р. Вирхова была впервые опубликована в извлечениях (1858, 1859) профессором А. И. Полуниным.

К середине XIX века на основании накопленных фактов появилась возможность сформулировать и сделать научные обобщения в области теории онкологии. Было установлено, что для злокачественных опухолей человека характерны автономный, не зависящий от регулирующих воздействий организма рост клеток, неуправляемость этого роста, неподчинение клеток опухоли системам, ограничивающим и прекращающим деление клеток и нарастание клеточной массы, склонность к метастазированию — процессу переноса в организме различного патологического материала, в результате которого возникают вторичные патологические очаги, носящие название метастазов, инфильтрация — проникновение в ткани и накопление отдельных патологических клеточных элементов внутри нормальных тканей.

Зарождение онкологии как науки относят к 70-м годам XIX века и связывают с именем основателя петербургской школы патологоанатомов профессора Михаила Матвеевича Руднева (1837—1878), развивавшего экспериментальное направление в отечественной патологической анатомии. В 1867 году в возрасте 30 лет М. М. Руднев стал

профессором и возглавил кафедру патологической анатомии Медико-хирургической академии. Он много занимался изучением микроскопического строения опухолей, выдвинул свою концепцию малигнизации (злокачественного перерождения) тканей.

В то время наиболее маститая школа патологов во главе с Рудольфом Вирховым считала, что рак может образовываться как из эпителиальной, так и из соединительной ткани. М. М. Руднев одним из первых стал придерживаться мнения, что рак является эпителиальной опухолью. Для доказательства этого положения он начал изучать происхождение злокачественных опухолей в различных тканях в условиях эксперимента на животных. В 1870 году был опубликован научный труд М. М. Руднева «Общая гистология раковых новообразований». В этом труде содержится основа учения о трансплантации злокачественных опухолей и впервые обоснованы условия, необходимые для ее 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). Будучи ассистентом у профессора В. Е. Воронцова, одного из наиболее талантливых учеников М. М. Руднева, М. А. Новинский опубликовал в 1876 году и защитил на степень магистра ветеринарных наук работу «К вопросу о прививании злокачественных новообразований». В своей диссертации 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.

Основные опыты М. А. Новинского заключались в перевивке мозговидного рака области носа и миксосаркомы влагалища взрослых собак щенятам. Описание опухолей, как исходных, так и разросшихся на месте прививки, свидетельствовало об их тождественности. М. А. Новинскому удалось не только

первичные прививки рака и саркомы, но и вторичные перевивки. Таким образом было положено начало созданию опухолевого штамма — культуры опухолевой ткани, сохраняющей свойства, определяющие ее видовую характеристику. 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, с 1887 года профессором и руководителем кафедры патологии Киевского университета, с 1905 года — директором и заведующим отделом общей патологии Института экспериментальной медицины в Петербурге. 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.

Вместе со своими учениками В. В. Подвысоцкий одним из первых высказал мысль о полиэтиологической (многопричинной) природе рака, определенное значение в происхождении опухолей придавал влиянию эндогенных (образующихся в клетках самого организма) химических факторов, способствующих злокачественному перерождению.

История онкологии демонстрирует неуываемое стремление ученых разных специальностей постигнуть причину и закономерности злокачественных новообразований. В развитии онкологии большую роль сыграли и очень многие представители клинических дисциплин. В XIX веке делались чисто эмпирические попытки лечить рак и саркомы, но на том уровне знаний они не принесли, да и не могли принести успеха.

Вплоть до конца XIX века единственным действенным средством лечения онкологических болезней оставался хирургический метод. Новые диагностические и лечебные возможности принесло открытие, сделанное в 1895 году профес-

сором Вильгельмом Конрадом Рентгеном (1845—1923) — немецким физиком-экспериментатором, ректором Мюнхенского университета. Он открыл новый вид лучей, названный им X-лучами. Они известны теперь как рентгеновские лучи.

28 декабря 1895 года Рентген вручил председателю Вюрцбургского физико-медицинского общества рукопись своего предварительного сообщения на эту тему. В начале января 1896 года из печати вышла брошюра по этому же вопросу. Ее сразу перевели на русский, английский, французский и итальянский языки. 23 января 1896 года В. К. Рентген сделал первый публичный доклад об открытых им X-лучах в научном обществе. В марте 1897 года из печати вышло последнее сообщение автора, содержащее подробное описание свойств X-лучей. В 1912 году была расшифрована природа X-лучей. Оказалось, что они представляют собой коротковолновые электромагнитные колебания.

Предложение дать новому открытому излучению название рентгеновских лучей исходило от видного немецкого анатома, гистолога и эмбриолога профессора Рудольфа Келликера (1807—1905), который председательствовал 23 января 1896 года в научном обществе, где Рентген выступил с докладом и сделал снимок кисти. Возмущенный и пораженный председатель заявил, что за 48 лет его пребывания членом физико-технического общества впервые присутствует при столь великом открытии.

В 1897 году В. К. Рентген был избран почетным членом Общества русских врачей в Петербурге, а затем не раз удостоивался многих премий, почетных дипломов и почетных званий. За выдающийся вклад в науку 10 декабря 1901 года 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 научные открытия XIX века, однако, не могли помочь решить социальную и научно-организационную сторону противораковой борьбы. До конца XIX века в России не было учета заболеваемости и не существовало орга-

низованной планомерной государственной противораковой службы.

Первые попытки борьбы со злокачественными опухолями сводились к призрению больных на частные пожертвования.

В 1888 году в Тамбове открыли приют для неизлечимых больных, в том числе и для больных злокачественными новообразованиями.

В 1903 году по инициативе русского хирурга профессора Льва Львовича Левшина (1842—1911) на частные пожертвования купцов Морозовых, Бернардаки и других в Москве при Московском университете был основан Институт для страдающих опухолями. Перед институтом встали не только лечебные, но и научные задачи. Выполнение последних затруднялось тем, что это был первый институт в 150-миллионной России. Коечный фонд института был очень скромен — всего 60. Экспериментальные исследования и научная работа целиком зависели от средств благодотворителей.

Указанный институт имел очень малые штаты. Несмотря на это, научные исследования в этом первом в Европе и в России онкологическом институте проводились на высоком уровне, выполнялись сложнейшие хирургические вмешательства, делались первые попытки химиотерапии и лучевой терапии злокачественных опухолей, были открыты особенности окислительно-восстановительных процессов в злокачественных опухолях, начала разрабатываться теория основ противораковой борьбы и организации онкологической службы в России.

В 1904 году в Новоекатерининской больнице в Москве была организована экспериментальная лаборатория для изучения злокачественных опухолей.

В 1911 году в Петербурге на средства купца Елисеева построили больницу для призрения женщин, больных злокачественными опухолями.

То, что борьбу с онкологическими заболеваниями необходимо проводить планомерно и организованно государству и обществу, а не отдельным благодотворителям, стало ясно уже в начале XX века. На этой платформе и под флагом этих идей стали организовываться различные научные общества.

ОРГАНИЗАЦИЯ ОНКОЛОГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ В СССР

В 1908 году в Петербурге группа врачей организовала Общество по борьбе со злокачественными новообразованиями. Основную задачу Общество видело в изучении причин и механизмов образования опухолей, в организации лечения онкологических больных и ухода за ними.

С 1909 года Общество стало называться Всероссийским обществом борьбы с раковыми заболеваниями.

В 1910 году правление противоракового общества приняло приглашение Международного противоракового союза участвовать в конгрессе в Париже. Делегатами на этот конгресс были избраны Н. Н. Петров и К. П. Улезко-Строганова.

В этом же году было опубликовано первое отечественное руководство по онкологии — вышла в свет книга Н. Н. Петрова «Общее учение об опухолях».

Через четыре года, в 1914 году, увидела свет монография А. А. Кронтовского «Материалы по сравнительной экспериментальной патологии опухолей».

К 1914 году в России уже работал онкологический институт, две экспериментальные лаборатории в Новоекатерининской больнице, функционировали Общество по борьбе со злокачественными новообразованиями городов Москвы и Киева, Прибалтийское и Всероссийское (с центром в Петербурге).

Весной 1914 года состоялся I Всероссийский съезд по борьбе с онкологическими заболеваниями. 334 делегата заслушали доклады о результатах изучения злокачественных опухолей, об их этиологии и патогенезе, патологической анатомии и иммунитете при злокачественных новообразованиях, о диагностике, лечении (оперативном, рентгенотерапии, электрокоагуляции, химиотерапии и других методах лечения рака).

Итак, в 1914 году уже был заложен фундамент новой медицинской науки и специальности — онкологии. Начавшаяся война резко затормозила эту работу. Например, Московский институт для лечения страдающих опухолями временно был закрыт. Его деятельность была восстановлена только в 1920 году, уже при Советской власти.

Великая Октябрьская социалистическая революция коренным образом изменила принципы и задачи охраны здоровья трудящихся. Во-первых, под руководством первого наркома здравоохранения РСФСР Н. А. Семашко (1874—1949) стала складываться государственная система здравоохранения. Во-вторых, основными принципами советского здравоохранения были провозглашены общедоступность, бесплатность и доминирующее значение профилактического направления.

Советская власть постоянно держала вопросы здравоохранения и активизации изучения проблемы злокачественных опухолей в поле зрения. В ряде крупных городов России, в союзных республиках открылись научно-исследовательские институты и лечебные учреждения.

В 1918 году 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 советской рентгенорадиологии и онкологии. По его образцу подобные институты впоследствии организовывались во многих крупных городах СССР, а также за рубежом.

В 1920 году возобновил свою работу в качестве базы Московского университета Московский институт для лечения опухолей. Директором института стал профессор Петр Александрович Герцен (1871—1947), внук великого русского демократа А. И. Герцена, разносторонний блестящий хирург, видный онколог, создатель крупной школы советских хирургов, основоположник московской школы онкологов, что нашло отражение в присвоении его имени этому институту.

П. А. Герцен считал, что для успешного лечения больных с новообразованиями необходимо широкое санитарное просвещение населения, а также активное участие органов здравоохранения. По его инициативе в 1930 году был учрежден специальный комитет, которо-

му поручили разработать положение о Московской онкологической организации.

В 1920 году в Киеве и Харькове были созданы рентгенорадиологические институты, а в 1924 году открылся Московский рентгенорадиологический институт.

В 1926 году в Ленинграде при больнице им. И. И. Мечникова было организовано 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 1963 году академик АМН СССР, заслуженный деятель науки РСФСР, Герой Социалистического Труда, лауреат Государственной премии СССР Н. Н. Петров за цикл работ по вопросам экспериментальной и клинической онкологии был удостоен Ленинской премии.

В 20—40-е годы в СССР начали действовать онкологические и рентгенорадиологические институты: в 1925 году — в Симферополе, в 1930 году — в Свердловске и Воронеже, в 1931 году — в Ростове-на-Дону, Ташкенте, Одессе, Новгороде, в 1936 году — в Томске, в 1941 году — в Баку.

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

Первый Всесоюзный съезд онкологов, проходивший в 1931 году в Харькове, и Всеукраинский съезд онкологов, состоявшийся в 1938 году, отметив значение государственных мер борьбы со злокачественными новообразованиями, пришли к выводу о важности учета онкологических больных, изучения заболеваемости и смертности от рака, о необходимости подготовки специалистов-онкологов, об организации специальных онкологических диспансерных учреждений, проведении профилактических мероприятий.

Развитие онкологии в нашей стране было вынуждено приостановлено в годы Великой Отечественной войны 1941—1945 годов. Многие онкологи были при-

званы хирургами в действующую армию. Ряд институтов и специализированных онкологических больниц пришлось перестроить и перепрофилировать под госпитали для раненых.

После войны специализированная онкологическая помощь больным декретировалась на территории всего СССР благодаря созданию Государственной онкологической службы в стране. Повсеместно организовывалась система учета онкологических больных, своевременной диагностики опухолей, создавались специальные онкологические институты, диспансеры, пансионаты при диспансерах, кабинеты, выделялись для профилактики по онкологии койки в городских больницах.

Указанная работа осуществлялась группой специалистов под руководством профессора Александра Ивановича Савицкого (1887—1973) — советского хирурга-онколога, организатора онкологической службы, с 1944 года — директора Онкологического института имени П. А. Герцена. А. И. Савицкий первым возглавил Управление противораковых учреждений при Наркомздраве СССР и в последующие годы наряду с клинической и педагогической работой занимался вопросами организации онкологической помощи. При его активном участии в 1956 году был создан первый сборник инструкций по классификации, определению стадий и лечению злокачественных опухолей.

В 1951 году в Москве в системе АМН СССР стал действовать Институт экспериментальной патологии и терапии рака. С 1959 года он получил название Институт экспериментальной и клинической онкологии АМН СССР. В 1975 году на базе этого института открыт Всесоюзный онкологический научный центр (ВОНЦ) АМН СССР. Это уникальное научно-исследовательское учреждение, состоящее из нескольких институтов, концентрирует и координирует научные исследования в стране по разным направлениям онкологии. С 1951 года по настоящее время сначала институтом, а теперь центром руководит выдающийся советский ученый, хирург-онколог академик АН и АМН СССР, президент АМН СССР, Герой Социалистического Труда профессор Николай Николаевич Блохин.

В настоящее время в СССР онкологическую помощь населению осуществляют 21 онкологический институт, 248 республиканских, областных, городских онкологических диспансеров, кафедры онкологии при медицинских институтах и институтах усовершенствования врачей, в задачу которых входит проведение противораковых мероприятий в масштабе всей страны. В основу деятельности всех онкологических учреждений в стране положен диспансерный метод работы.

Координирующим научным центром в области проблемы опухолей у детей является Проблемная комиссия по детской онкологии при Научном совете по проблеме злокачественных новообразований при АМН СССР.

Онкологическая помощь детям оказывается во всех диспансерах страны. Кроме того, в ряде городов имеются крупные специализированные детские онкологические отделения (Москва, Ленинград, Балашиха Московской области, Киев, Рига, Ташкент, Фрунзе, Тбилиси, Алма-Ата, Горький, Пермь, Кемерово и др.). В настоящее время создаются крупные онкологические диспансеры со стационаром на 200—400 коек с многочисленными диагностическими лабораториями, пансионатами для приезжающих на обследование и амбулаторное лечение. При большинстве из них имеются специализированные онкологические детские отделения.

20 января 1962 года было создано первое в нашей стране детское онкологическое отделение на базе 1-й детской городской клинической больницы Москвы. В 1965 году это отделение стало клинической базой Института экспериментальной и клинической онкологии АМН СССР (теперь ВОНЦ АМН СССР). 17 мая 1976 года отделение расположилось в комплексе зданий ВОНЦ АМН СССР на Каширском шоссе, и из него выделилось самостоятельное детское гематологическое отделение, которое стало специально заниматься проблемой гемобластозов у детей.

В детской консультативной поликлинике при ВОНЦ АМН СССР может быть проконсультирован практически любой ребенок с подозрением на злокачественную опухоль.

Опыт этих клиник показывает огром-

ные возможности, которыми располагает современная медицина в борьбе со злокачественными новообразованиями у детей. С каждым годом увеличивается число детей, которых удалось излечить, и зависит это не только от достижений в лечении злокачественных новообразований, но и от своевременного распознавания опухолей.

ПОНЯТИЕ ОБ ОПУХОЛЯХ У ДЕТЕЙ

Опухоли у детей представляют собой большую группу новообразований как доброкачественных, так и злокачественных. При этом у детей, как правило, истинно раковые опухоли, которые мы у взрослых привыкли называть «рак желудка», «рак легкого», «рак матки» и т. д., не встречаются.

На характер новообразований у детей влияют нарушения роста и развития детского 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 детского 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. Рассмотрим две ведущие теории, которых придерживается большинство ученых. 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 влиянием этих веществ в клетках организма происходят глубокие обменные и структурные изменения, причем механизм их развития всегда единый.

Описаны случаи возникновения опухолей у детей, матери которых во время беременности принимали лекарственные средства, не рекомендованные врачом. В этих случаях не исключена возмож-

ность химического воздействия. Врачам известно много случаев, когда прием алкоголя беременными женщинами, а также непосредственно перед зачатием приводил к рождению детей с различными пороками развития (уродствами). В ряде случаев у таких детей встречались и опухоли.

Сторонники другой теории считают, что развитие опухоли происходит по-разному, но причина одна — вирус.

Первая теория, или теория множественности причин (полиэтиологическая), основывается на различных фактах, наблюдавшихся уже давно. Так, в 1775 году английский хирург П. Потт (1714—1788), работавший в больнице святого Варфоломея в Лондоне и являвшийся главным хирургом этой больницы, описал рак кожи мошонки у трубочистов, который вызывался непосредственным контактом с канцерогенным веществом — сажей.

В 1795 году немецкий анатом и хирург С. Т. Земмеринг (1755—1831) выявил рак губы у курильщиков трубки. В 1820—1822 годы увидели свет сообщения английского фармаколога и химика И. А. Париса (1785—1856) о возникновении рака кожи мошонки у рабочих меде- и оловоплавильного производства. В 1914—1916 годах японские ученые Ямагива и Итикава получили в некоторых опытах на кроликах атипичные разрастания эпителия после введения им под кожу ушной раковины красителя шарлахрот, нанесения в этой области небольших травм, а также при смазывании этих же участков каменноугольной смолой. В дальнейшем на участках атипических разрастаний эпителия возникали папилломы, переходившие в ряде случаев в плоскоклеточный ороговевающий рак, так называемый дегтярный рак. В дальнейшем из дегтя были выделены вещества, которые и вызывали у животных опухоли кожи. Онкологам-экспериментаторам широко известны бензпирен и метилхолантрен, которые вызывают в эксперименте опухоли у животных.

Физические факторы (высокая температура, ионизирующее излучение и др.) также могут вызвать рак. 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. Выдающийся советский онколог профессор Н. Н. Петров вызывал опухоли костей у обезьян введением радиоактивных веществ.

Многие исследователи указывают, что высокие дозы ионизирующей радиации способны вызвать рак у детей (главным образом лейкозы). Изучение последствий атомной бомбардировки американцами японских городов Хиросимы и Нагасаки прямо указывает на взаимосвязь между атомным взрывом и увеличением заболеваемости лейкозом у детей.

Наблюдениями ученых установлено, 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.

Первым исследователем, высказавшим еще в 1903 году мысль о том, что опухоли, в частности раковые, могут быть вызваны фильтрующимися агентами вирусной природы, был французский микробиолог и вирусолог Амедей Боррель (1867—1936). В 1911 году американский патолог Фрэнсис Раус (1879—1970) установил, что веретенчатая саркома кур может быть перенесена другим птицам той же инбридной линии (от английского «инбридинг» — скрещивание близкородственных особей) не только с помощью трансплантации клеток, но и путем инъекции бесклеточных фильтратов опухоли, содержащих вирус, названный вирусом Рауса. Это открытие явилось первым экспериментальным свидетельством в пользу вирусной этиологии злокачественных опухолей.

В последующем вирус саркомы Рауса стал широко применяться в качестве модели для изучения механизмов вирусного

онкогенеза на клеточном и молекулярном уровнях. Работы Рауса долгое время не находили признания. Лишь в 1966 году Ф. Раус был удостоен Нобелевской премии.

Идея о роли вирусов в возникновении опухолей издавна занимала умы русских ученых. Илья Ильич Мечников (1845—1916), выдающийся отечественный биолог и патолог, иммунолог и бактериолог, один из основоположников эволюционной эмбриологии, создатель сравнительной патологии воспаления и фагоцитарной теории иммунитета, почетный член Петербургской академии наук и многих иностранных академий, лауреат Нобелевской премии, еще в 1909 году публично заявил, что раковые заболевания, весьма вероятно, обязаны своим происхождением какому-нибудь вирусу, который усердно ищут, но еще не обнаружили. Он же считал, что одного лишь проникновения вирусов в организм недостаточно для развития рака, что вирусы могут проявить свою болезнетворность только при соответствующих условиях, основным из которых Мечников считал наличие хронически пораженных тканей. Эти мысли русский ученый высказал еще в 1909—1910 годах.

Высказывания выдающегося советского микробиолога и эпидемиолога Николая Федоровича Гамалеи (1859—1949), сделанные им в 1930—1931 годах, о возможности предсуществования саркоматозного вируса кур в здоровых клетках в скрытом состоянии позволяют считать его первым, кто предсказал существование эндогенных онковирусов.

Исследования ученых разных стран к настоящему времени 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).

Первым в СССР начал изучение онкогенных вирусов советский микробиолог, вирусолог и иммунолог академик АМН СССР Лев Александрович Зильбер (1894—1966). На основании многолетних и длительных исследований и размышлений он сформулировал теорию происхождения опухолей, полагая, что злокачественная трансформация клеток

обусловлена способностью опухолеродных вирусов интегрировать в клеточный геном. Впоследствии эта теория получила полное и повсеместное признание в качестве вирусно-генетической теории возникновения опухолей.

Усиление опухолеродных свойств онкогенных вирусов при заражении животных неонкогенными вирусами впервые описано также советским ученым-вирусологом профессором Николаем Петровичем Мазуренко. Этот феномен сконцентрирован им в термине «вирусно-вирусный кокканцерогенез».

По мере накопления новых данных в настоящее время схема механизма вирусного канцерогенеза выглядит следующим образом. При проникновении вируса в клетку вирусный генетический материал закрепляется в ней и становится составной частью клеточного генома. В составе закрепленного вирусного генома имеется ген (или гены), который непосредственно приводит к превращению нормальной клетки в опухолевую.

Такой ген (гены) обозначили термином «онкоген» («онкогены»). В результате функционирования онкогена образуется раковый белок. Этот белок, в свою очередь, стойко нарушает нормальную регуляцию деления клетки, которая в таком случае из нормальной превращается в опухолевую. Полагают, что химические и физические канцерогенные факторы только усиливают активность вирусов, не проявляющих без их помощи своей опухолевой природы.

У человека известен лишь один вирус (и то это окончательно не доказано), который вызывает 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 году М. А. Эпштейн и Дж. М. Барр из культуры клеток выделили вирус, носящий теперь имя Эпштейна — Барр. В настоящее время роль вируса Эпштейна — Барр как специфического возбудителя африканской лимфомы Беркитта поставлена под сомнение, так как антитела к вирусу Эпштейна — Барр обнаруживают в крови мно-

гих здоровых людей, а также у больных инфекционным мононуклеозом и лимфогранулематозом.

Полагают, что имеет значение, в каком возрасте 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? То, что он не заразен, установлено многочисленными наблюдениями. В частности, известно, что в семьях, где у ребенка обнаруживают злокачественную опухоль, у остальных ее членов она возникает не чаще, чем в других семьях. Или еще пример: у онкологов, длительные годы работающих с больными, а также у обслуживающего персонала онкологических учреждений рак возникает не чаще, чем у остальных людей.

Большинство опухолей у детей является врожденными, развивающимися в течение 9 месяцев, предшествующих рождению. Большая часть врожденных опухолей, как, впрочем, вообще опухолей у детей, доброкачественные. Некоторые исследователи часть из этих новообразований относят не к опухолям, а к порокам развития. Нередко опухоли такого рода можно обнаружить сразу же 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 почек (известны случаи рождения детей с уже большими опухолями), и некоторые опухоли нервной ткани.

Многие факты подтверждают мнение тех ученых, которые полагают, что опухоли у детей являются следствием нарушений развития плода. 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 возникновения врожденных опухолей часто пользуются теорией немецкого патолога Юлиуса Фридриха Конгейма (1839—1884), согласно которой опухоли возникают из неполноценных или неправильно зало-

женных 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.

Стимулом для такого роста может послужить воздействие химических, физических агентов или вируса. Возможно 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.

По другой теории наибольшее значение в возникновении опухолей придается тем условиям, 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 детский период, когда организм бурно развивается и подвергается сильному гормональному воздействию). Ведь, действительно, злокачественные опухоли проявляются чаще в возрасте 2—5 и 7—8 лет, то есть в период интенсивного роста.

Особый интерес представляет разработанная в последние годы теория трансплацентарного blastomagenеза (возникновения опухоли через плаценту). Многочисленными экспериментами на животных доказана возможность передачи опухоли через плаценту. С этой целью беременным животным вводили канцерогенный (вызывающий опухоль) агент, после чего они рожали детенышей, пораженных опухолью.

Указанные опыты положили начало широкому эпидемиологическому исследованию в клинической практике, в частности, в настоящее время тщательно изучаются различные влияния, которым может быть подвержена беременная женщина. Строгую проверку проходят лекарственные препараты, предназначенные для беременных, учитываются дозировка и режим введения лекарств, которые не

могут быть использованы без рекомендации врача. Каждая женщина должна помнить, что в осуществлении профилактических и лечебных мероприятий ведущее место должно принадлежать женской консультации.

Вопрос о причинах возникновения опухолей у человека, 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 две основные группы опухолей: доброкачественные и злокачественные.

Доброкачественные опухоли у детей встречаются более чем в 10 раз чаще злокачественных. Они в большинстве случаев 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 каком-нибудь жизненно важном органе.

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 их обратиться к врачу. Не следует упускать детали, которые на первый взгляд кажутся незначительными, хотя на самом деле они очень важны. Это похудание, необычная бледность, ухудшение аппетита, не ясные, на первый взгляд ничем не обусловленные небольшие подъемы температуры, нарушения стула, которые раньше не отмечались. Наконец, это может быть и видимая на глаз опухоль, и опухоль, обнаруженная случайно при одевании или купании ребенка (например, опухоль лимфатических узлов, опухоль почки).

Следует обращать внимание на важный фактор, который сопровождает любое заболевание ребенка,— это изменение его поведения. В таких случаях родители и окружающие замечают, что их ве-

сельный, 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 это признаки какого-либо неопухолевого заболевания или усталости, но не исключен и опухолевый процесс.

Внимательно изучив рассказанное родителями (или ребенком), врач приступает к дальнейшим простым методам исследования: осмотру, выслушиванию ребенка, ощупыванию, получению анализов крови и мочи, рентгенологическому исследованию. 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 на лице и шее. Размеры сосудистых опухолей различны — от булавочной головки до опухоли, занимающей 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 неоправданному косметическому дефекту.

Во время осмотра и ощупывания ребенка иногда обнаруживают увеличенные лимфатические узлы, что в некоторых случаях может сопровождать опухолевое заболевание. 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 сопро-

воздаст болезни зубов, ушей, как, впрочем, любое детское заболевание. Но оно всегда должно настораживать, особенно при локализации на шее; при этом ни в коем случае нельзя применять тепловые и другие процедуры, не показав ребенка врачу.

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 врача.

В Советском Союзе каждый ребенок постоянно находится под наблюдением врача. Начиная с рождения, его наблюдает врач родильного дома, затем врач консультации, потом ясельный врач, врач детского сада, школы, наконец, участковый педиатр. Если к тому же за ним следят и родители, то имеются все условия для раннего выявления заболевания у ребенка, в частности опухоли.

Известный американский ученый-онколог Ч. 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 на чеку!».

Важным, часто решающим фактором при распознавании опухолей у детей является рентгенологическое исследование.

Для того чтобы установить морфологическую структуру и характеристику опухоли, ее исследуют под микроскопом, для чего требуется получить хотя бы незначительный участок опухолевой ткани. С этой целью проводится биопсия. Родителям следует знать, что все современные процедуры проводятся с применением обезболивающих средств.

Методы диагностики опухолей посто-

янно совершенствуются, появляются новые лабораторные пробы (например, реакция Абелева — Татаринова, 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 йода, фосфора и др. Эти исследования позволяют определить объем и распространение опухоли.

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.

Наиболее эффективным оказывается сочетание различных способов лечения — комплексное и комбинированное совместное использование хирургического, лучевого и лекарственного 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 областях тела. Новые лекарственные средства, 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 безнадежными больными.

Операции не надо бояться, так как иногда она является единственной возможностью спасти ребенка. И конечно, здесь особенно необходим контакт между родителями и врачом. Поведение родителей способствует и повышению жизненного тонуса ребенка. Дети очень наблюдательны, и поведение окружающих очень сильно отражается на их психическом состоянии. Чуткость, такт, понимание,

проявленное родителями, помогают и ребенку и хирургу.

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

Лучевое лечение проводят с различной целью. Оно может быть назначено до операции с целью понижения активности опухолевых клеток и уменьшения размеров опухоли и после нее для подавления роста возможно оставшихся опухолевых клеток. Лучевое лечение применяют и как самостоятельное при некоторых опухолях, которые не удастся удалить хирургическим путем. В настоящее время используют мощные источники лучевой 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.

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

Очень перспективным является лекарственное лечение злокачественных опухолей у детей. При этом опухоли резко уменьшаются в размерах, а иногда полностью исчезают. Имеются наблюдения, когда даже в запущенных случаях при некоторых опухолях удается добиться полного выздоровления. Дети хорошо (по сравнению со взрослыми) переносят введение относительно больших доз ле-

карственных веществ, у них меньше осложнений от их введения.

Механизм действия лекарственных средств на злокачественную опухоль различен и зависит от вводимого препарата. Все лекарственные препараты делят на три основные группы: цитотоксические (повреждающие клетки опухоли), гормональные и антиметаболиты (препараты, влияющие на обмен веществ в опухоли). Названные средства создают неблагоприятные условия для развития опухоли в организме. Для лечения опухолей у детей получили распространение и противораковые антибиотики.

В настоящее время чаще употребляется не один лекарственный препарат, а сочетание двух или больше — так называемая полихимиотерапия. В таких случаях каждый препарат действует на опухоль определенным образом, но совместное их действие более эффективно. Лекарственные препараты применяют 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. Лекарственное лечение позволяет добиваться успеха даже в тех случаях, когда раньше врачи опускали руки.

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 лекарственные средства для борьбы с опухолями у детей.

Лекарственное лечение злокачественных опухолей у детей нередко проводят амбулаторно. Родители должны беспрекословно выполнять назначения врача, ибо химиотерапия требует определенной осторожности. Ее проводят при обязательном контроле за показателями крови ребенка. При проведении лечения дети нуждаются в полноценном питании. Так как в это время у них часто снижается аппетит, им необходимо разнообразить пищу. Следует знать, что при введении ряда препаратов наблюдается временное облысение (иногда полное). Дети, особенно взрослые девочки, всегда переживают это болезненно. В таких случаях

надо объяснить, что после окончания лечения волосы снова вырастут и будут еще лучше (что доказано длительной практикой химиотерапии).

Родители ребенка должны знать, что современные методы лечения даже при злокачественных опухолях позволяют добиться полного выздоровления ребенка или продлить его жизнь. Но и продление жизни — это большое достижение. Медицинская наука получает все новые и новые средства для лечения опухолей, в любой день может быть открыто какое-либо эффективное лекарство, и тогда продленная жизнь обернется выздоровлением. В связи с этим никогда не надо отчаиваться, а необходимо до последнего часа бороться за жизнь ребенка.

ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ У ДЕТЕЙ

Как мы уже указывали, 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 многие опухоли, незначительные по размерам и на вид безобидные, родители 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 крайне 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 его 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 кос-

метическом и функциональном ущербе, который может нанести такая опухоль. 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 избавлять от них ребенка надо 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 своим рассказом помогали врачу точнее установить диагноз.

Лечение доброкачественных опухолей у детей может быть различным, часто применяется хирургический способ — радикальное удаление опухоли. В других случаях, особенно если хирургическое лечение угрожает привести к косметическим дефектам, назначают различные виды консервативной терапии (замораживание, коагуляции, 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 наиболее часто встречаются сосудистые опухоли — ангиомы (гемангиомы и димфангиомы), различные кисты и тератоидные опухоли.

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 вызывая кровотечение (например, гемангиома печени), даже стать причиной серьезных осложнений. Находясь на руках и ногах, такие гемангиомы нарушают функцию конечности. Хотя и крайне редко, но гемангиома может быть 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 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. Практически гемангиоме можно наблюдать 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. Реже гемангиомы возвышаются над поверхностью кожи, напоминая своим видом клубнику или малину.

Гемангиома в основном располагается под кожей и 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 звездчаторасширенные (напоминающие паука) сосуды. В таких случаях от центральной точки, представляющей собой красное пятнышко размером 1—2 миллиметра в диаметре, отходят сосуды не более 1 миллиметра в ширину и 1 сантиметра 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 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 одного-двух 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 на 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, располагающихся на коже, вполне доступно родителям ребенка, стоит лишь изредка внимательно осматривать его. Следовательно, родители вовремя могут обратиться к специалисту, который назначит лечение, если это необходимо.

Наиболее распространенным методом лечения гемангиом является хирургический, состоящий в радикальном, в пределах здоровых тканей, удалении опухоли. Оперативное лечение, если оно показано, должно проводиться как можно раньше. Страх родителей перед хирургическим лечением у маленьких детей, как правило, преувеличен: им следует знать, что ребенок в настоящее время благода-

ря 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 дефектом, так как без этого нельзя добиться радикальности операции.

В настоящее время широкое распространение в лечении гемангиом у детей получил метод криотерапии (лечение холодом). Метод основан на замораживании гемангиомы путем соприкосновения ее со снегом углекислоты. В ряде случаев криотерапия позволяет добиться очень хороших результатов.

Лучше всего этим 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, большая 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. Особенно она эффективна при звездчатых гемангиомах.

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

При лечении гемангиом у детей используют лучевую терапию (лечение с помощью рентгенотерапевтических аппаратов). Лучевое лечение применяют

чаще в тех случаях, когда все остальные методы оказываются неэффективными: при очень больших, глубоко прорастающих гемангиомах, которые невозможно удалить иным путем и которые, располагаясь на лице, наносят серьезный косметический дефект.

В последние годы в отдельных случаях применяют гормональный метод лечения. Введение гормонального препарата (преднизолона) прекращает рост гемангиомы, сосуды ее постепенно закрываются. 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 лечить гемангиому малых размеров, не проросшую в окружающие ткани, не затрагивающую 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 до 5 лет. В связи с этим не во всех случаях следует проводить лечение гемангиомы. 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 росту гемангиомы потребуются безотлагательное лечение.

Лимфангиомы — это также сосудистые опухоли, встречающиеся значительно реже, чем гемангиомы. Это новообразование, исходящее из лимфатических сосудов. В основе их преобразования — порок развития лимфатической системы в эмбриональном периоде (эмбриопатия). В 70—85 % случаев лимфангиомы обнаруживают у детей сразу же после родов или в самое ближайшее время после них. С ростом ребенка лимфангиомы медленно, но прогрессивно

увеличиваются, однако у большинства детей их рост постепенно останавливается, лимфатические сосуды заустевают, разрастается межуточная ткань, подвергающаяся склерозированию. Небольшие лимфангиомы рубцуются.

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

Простая лимфангиома выглядит как припухлость без четких контуров над поверхностью кожи диаметром до 3 сантиметров. 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 чаще бывают довольно 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 щеки, язык, 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 лимфангiomой не изменена, но при больших размерах лимфангиомы она истончается, через нее просвечивает слегка синеватого цвета жидкость. При ощупывании боль-

шой 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 ее воспаление: опухоль при этом увеличивается, становится плотной, болезненной, кожа над ней краснеет. Типичны классические признаки воспаления: жар, боль, припухлость, покраснение, нарушение функции. Иногда кистозные полости подвергаются нагноению.

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 %-ные кардиотраст, билитраст).

Лечат 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 и кавернозные лимфангиомы иногда интимно связаны с окружающими тканями; тогда их радикальное удаление в области лица или шеи может быть технически затруднительно. 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 шесть 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 **гемолимфангиома** — врожденное образование, исходящее 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 поражается 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 яркочерной 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 двух-трех месяцев значительно распространиться, причем не только на соседние участки, но и в глубь тканей.

Тяжелым осложнением гемолимфангиомы может быть 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 («пулеветная терапия») курсами 24—28 дней. При обширном поражении и наличии смешанных видов гемолимфангиом показан комбинированный метод лечения, включающий различные методы лечения, перечисленные выше.

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 пигментные пятна 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 они поражают лицо, шею и руки. Окраска и размеры этих пятен различны. Пигментные пятна бывают очень большими, занимая всю грудь или руку. Они могут быть гладкими или шероховатыми и резко выступать над кожей, приобретая бородавчатый характер; некоторые пятна 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 травмируются воротником, на волосистой части головы, где повреждаются расческой. Удаляют те опухоли, которые могут перейти в злокачественные. Для определения этой возможности в настоящее время пользуются радиоизотопной диагностикой. В некоторых случаях приходится удалять пигментные опухоли в косметических целях (иногда это так называемый волосатый невус, или бородавчатый невус).

Лечение пигментных невусов оперативное. Опухоль удаляют в пределах здоровых тканей. При очень больших пигментных опухолях приходится прибегать к пересадке кожи. В таких случаях операцию обычно производят по соображениям косметического порядка.

Дермоидные кисты у детей встреча-

ются 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 не только под кожей, но практически в любом участке тела ребенка. Иногда они возникают и в яичниках у девочек. В этом органе киста длительное время ничем не проявляет себя, пока не достигает больших размеров. Но иногда опухоль может перекручиваться вместе со связкой, на которой прикреплен яичник. Тогда возникает резкие боли, рвота, состояние ребенка неожиданно резко ухудшается. В таких случаях немедленно производится операция.

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

Гигромы — кистозные опухоли, которые развиваются обычно 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, лечению не подлежат. В таких случаях рекомендуется снизить на некоторое время активность движения в суставе, в области которого располагается опухоль, укрепить этот сустав тугим 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. Располагаются они на любом участке тела ребенка, но чаще в крестцово-копчиковой области, рядом с заднепроходным отверстием. Тератомы этой области 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 ягодич. 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 крестцово-копчиковых тератом хирургическое. Учитывая, что после 6-месячного возраста возможно перерождение опухоли в злокачественную, необходимо проводить операцию до этого срока, лучше в первые два 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** — доброкаче-

ственные опухоли на ножке, исходящие 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.

Папиломы, 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. Лечат их в большинстве случаев хирургическим путем. Удаление в пределах здоровой ткани приводит к полному выздоровлению. По соображениям косметического порядка желательно их раннее удаление.

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 детей встречаются значительно реже и преимущественно в кровеносной и лимфатической тканях, нервной и соединительной тканях, почках. Наиболее часто поражаются костный мозг, лимфатические узлы, мозг, почки, кости, глаза.

Мы уже отмечали, что злокачественные опухоли у детей по сравнению с другими болезнями относительно редки. Внимание к ним привлечено тем, что если при других заболеваниях в детском возрасте смертность крайне низка, то при злокачественных новообразованиях

она остается еще достаточно высокой.

Признаки злокачественных опухолей у детей разнообразны и чаще всего имеют сходство с симптомами детских неопухлевых болезней. Бледность кожных покровов, похудание, раздражительность могут наблюдаться как при опухоли, так, например, при наличии у ребенка глистов 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 (гнояного 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 почти любое детское заболевание протекает с увеличением лимфатических узлов.

Отнюдь не следует пугаться, обнаружив эти признаки у ребенка. В подавляющем большинстве случаев они сопровождают не опухолевые, а обычные болезни у детей. Однако при любых болезнях лечение должно быть своевременным, поэтому в случае появления подозрительных признаков родители должны обязательно 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, зависит и его дальнейшее поведение и самочувствие.

Правильные взаимоотношения ребенка и врача позволяют избежать ненужных волнений, недоразумений, и это, конечно, способствует успеху в лечении.

Болезнь ребенка — всегда большое горе для родителей, и от них прежде всего зависит успешная борьба с ней. Важно закалявать организм ребенка, соблюдать правильный гигиенический режим. 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 знать и то, что при больных детях необходимо соблю-

дать 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.

Лейкозы

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

Чаще 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 повышается почти 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, шеи, 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 цветном показателе (нормохромная анемия) с лейкоцитопенией (снижением количества лейкоцитов) или высоким лейкоцитозом (увеличением количества лейкоцитов), снижением тромбоцитов (тромбоцитопенией), значительно ускоренной СОЭ (скоростью оседания эритроцитов), относительным и абсолютным увеличением лимфоцитов (лимфоцитоз) за счет недифференцированных лимфоидных клеток.

При малейшем подозрении на острый

лейкоз показана костномозговая пункция.

Развернутые проявления острого лейкоза (белокровия) многообразны. Вялость и утомляемость сменяются общей слабостью. Температура повышается до высоких цифр. Кожа отличается восковидной бледностью с наличием кровоизлияний различной величины и формы: от мелкоточечных (петехии) до крупных синяков (экхимозы). На слизистых оболочках твердого и мягкого нёба, 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 вместе 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 сдавлению 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 появляются 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 левой руке, занимают вынужденное сидячее положение.

У детей могут развиваться боли в области плоских костей (грудина, ребра, кости таза), трубчатых костей (бедря и голени), в суставах, в области живота, поясницы, крестца, спины. Бывают мучительные головные боли, что связано с резким нарушением обменных процессов в тканях, кислородным голода-

нием клеток различных тканей. Иногда прощупываются опухолеподобные узлы в толще кожи и мягких тканей, на голове, в области глазницы, на бедре, на 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 цветном показателе). У детей чаще отмечается лейкопения (снижение количества лейкоцитов), реже значительное увеличение лейкоцитов вплоть до лейкемии (увеличение числа лейкоцитов свыше 50×10^9 литров крови). Абсолютное количество нейтрофилов резко уменьшено (менее $1,5 \times 10^9$ литров крови). Выявляются лейкемические клетки крови, которые постепенно вытесняют нормальные (от единичных до почти тотального преобладания). 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 миллиметров в 1 час).

При исследовании костного мозга обнаруживается замещение нормальной кроветворной ткани патологической, лейкемической.

Различают острый и хронический лейкоз (лейкемию, или белокровие). У детей преобладает острый лейкоз (рис. 1), хронический лейкоз (рис. 2) встречается редко.

Выделяют три основных варианта острого лейкоза 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 у детей. О заболевании судят и по структуре клеток крови.

При установлении диагноза острого лейкоза больной ребенок подлежит срочной госпитализации. Транспортировка должна быть бережной, обязательно в

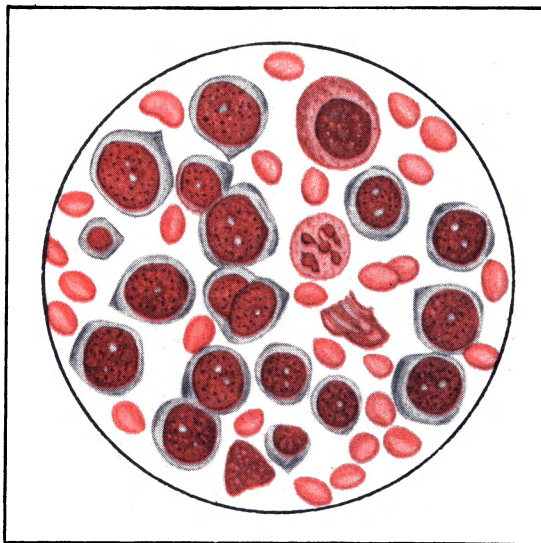


Рис. 1. Острый лимфолейкоз. Окрашенные клетки костного мозга под микроскопом

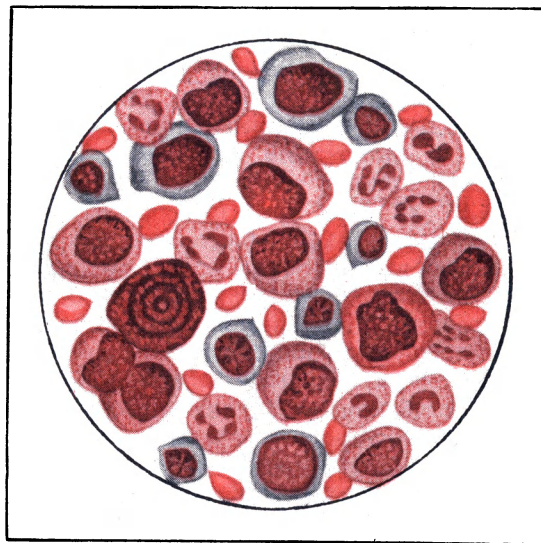


Рис. 2. Хронический миелолейкоз. Окрашенные клетки костного мозга под микроскопом

сопровождении медицинского работника или кого-нибудь из взрослых. Сопровождающему полагается иметь навыки оказания само- и взаимопомощи, в особенности по остановке носового кровотечения. Он должен быть снабжен соответствующими средствами (гемостатическая губка, гемофобин, раствор перекиси водорода, хлорида кальция, марлевые

тампоны, носовой 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 сгустками, что производит сильное устрашающее и удручающее впечатление на родителей и неопытный медицинский персонал.

Важно успокоить ребенка, тщательно и полностью промыть носовые ходы раствором перекиси водорода, освободить их от сгустков крови. В дальнейшем в носовые ходы вдвигают или вкладывают размельченные кусочки гемостатической губки и производят переднюю тампонаду носа марлевыми тампонами длиной не менее 25—30 сантиметров (соответствующую половину носа при этом максимально растягивают). Убеждаются в отсутствии стекания крови по задней стенке глотки.

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

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

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 рань-

ше, 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 составляют полихимиотерапевтический курс лечения.

Каждому цитологическому варианту соответствует своя оптимальная программа. В процессе лечения различают несколько фаз: 1) индукция (наведение) ремиссии (от латинского слова *remissio* — 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. Еще недавно 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 имеется много больных, которые считаются полностью излеченными. Об этом 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 длительно, 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.

Лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина)

Лимфогранулематоз является злокачественным новообразованием лимфатической системы (злокачественной лим-

фомой). 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 (рис. 3), редко — в подмышечной области, очень редко — в паховой. У части 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 извитой венозной 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 (ощущение колыхания жидкости, возникающее при дотрагивании), плотный болезненный инфильтрат, отек окружающей клетчатки.

Резкое увеличение медиастинальных

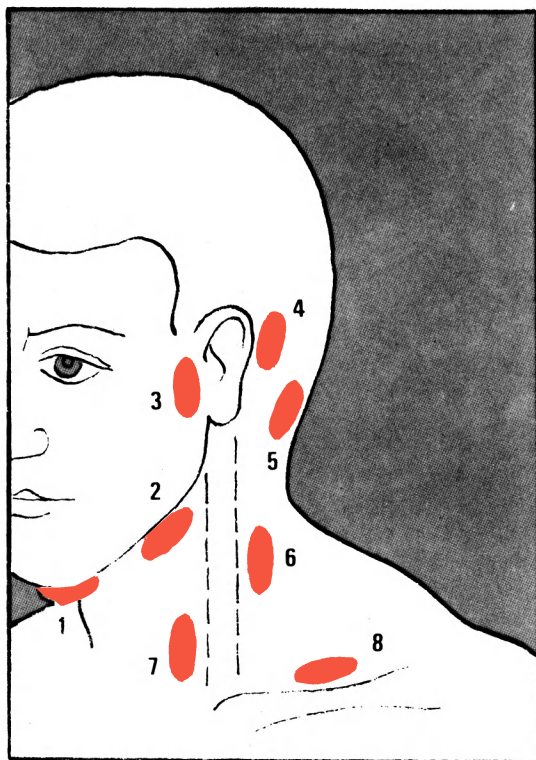


Рис. 3. Увеличение периферических лимфатических узлов чаще отмечается на шее и в шейно-надключичной области: 1 — подбородочные; 2 — подчелюстные; 3 — передние ушные; 4 — задние ушные; 5 — затылочные; 6 — шейные, расположенные за кивательной мышцей; 7 — шейные, расположенные перед кивательной мышцей;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

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

При лимфогранулематозе у детей постепенно увеличиваются селезенка и печень и могут поражаться практически все органы и ткани. Кроме лимфатической систем, наиболее часто встречаются поражения легочной ткани, плевры, костей, печени, костного мозга.

Очень редко у детей развиваются боли в животе, позвоночнике и в других костях.

Обычно при лимфогранулематозе общее состояние у ребенка страдает ред-

ко, 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 массы (постепенно нарастает резкое похудание — кахексия). Очень редко у детей с лимфогранулематозом бывает зуд кожи.

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

Для ранней диагностики заболевания необходимо делать пункцию увеличенного 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.

Рентгенограмма грудной клетки в двух проекциях у 20 % детей показывает увеличение медиастинальных лимфатических узлов без увеличения периферических. Отмечается расширение тени средостения, симптом «дымщей трубы», симптом «кулис» (из-за полициклическости 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 болей ребенок не испытывает, а увеличение лимфатических узлов родители связывают с заболеванием зубов, среднего уха и т. д. В таком случае 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 пр.

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 и подстадии применяют 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 ему наиболее оптимальное лечение.

Современная терапия лимфогранулематоза у детей является этапной и многофазовой, комплексной, комбинированной. Активное многолетнее лечение по строго составленным программам, включающее лекарственный, лучевой, хирургический и иммунологический методы лечения, позволяет во многих случаях не только продлить жизнь (нередко на десятки лет), но и практически вылечить больного.

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. У мальчи-

ков опухоль встречается в 3—5 раз чаще, чем у девочек.

Можно выделить четыре преобладающие первичные локализации лимфосаркомы 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, глистами 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. 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 лимфатических узлов, проводят при этом различные тепловые процедуры, не убедившись, какое это пораже-

ние (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 таком 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 опу-

холи, 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), рентгенологические методы исследования (рентгенографию и томографию органов грудной клетки, нижнюю контрастную лимфографию), методы радиоизотопной диагностики, ультразвуковой и компьютерной томографии, 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 те или иные органы. 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 некото-

рые формы лимфосаркомы излечиваются полностью.

Гистиоцитозы

Название опухолей происходит от преобладающих в их составе клеток. Гистиоциты — это тканевые макрофаги, клетки рыхлой соединительной ткани, отличающиеся 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 (рис. 4). Совместная кооперативная работа макрофагов с лимфоцитами и нейтрофилами значительно повышает устойчивость организма к болезнетворным микробам и является мощной защитной реакцией организма.

В связи с этим гистиоцитозы — группа опухолей, сопровождающихся внутриклеточным нарушением обмена в гистиоцитах и накоплением в них продуктов

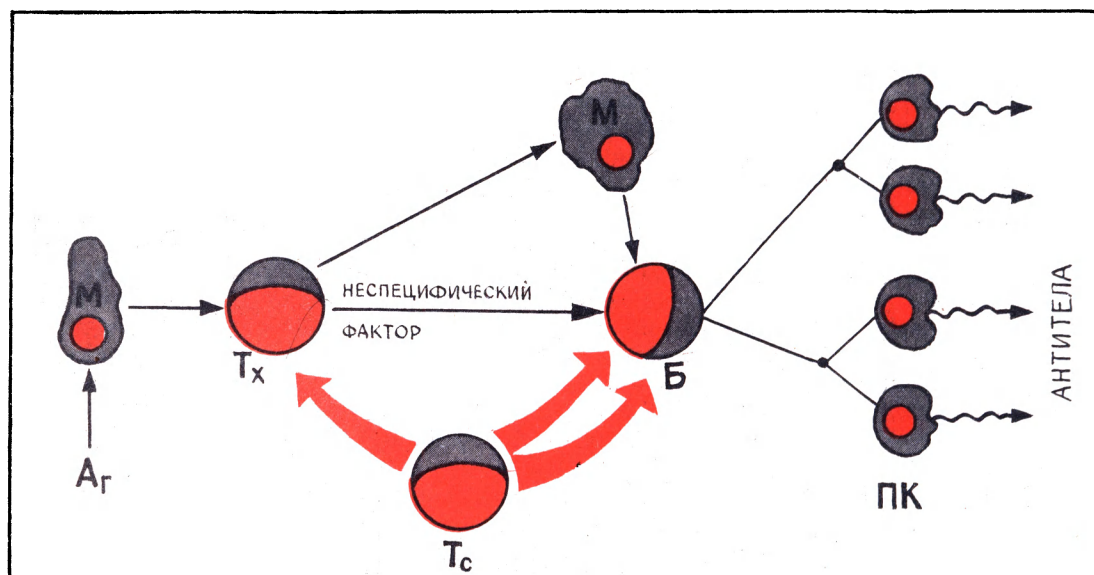


Рис. 4. Взаимодействие макрофагов с лимфоцитами является мощной защитной реакцией организма: Аг — антиген; М — макрофаг; T_x — Т-лимфоцит-хелпер (помощник); T_c — Т-лимфоцит-супрессор (подавитель); Б — В-лимфоцит; ПК — плазматические клетки (В-лимфоциты, синтезирующие антитела)

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 три вида клеток: атипичные гистиоциты, гигантские многоядерные клетки — так называемые клетки Тутона (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, таз и трубчатые кости конечностей в виде очагов разрежения и деструктивных очагов (без реакции со стороны надкостницы), развивается выпячивание 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, сла-

бость, 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 четыре 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 (экзофтальма). 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 (лихорадка свыше 38 °С, кахексия, анорексия, потливость, зуд кожи). Признаки активности процесса сходны с таковыми при лимфогранулематозе.

При локальной эозинофильной гранулемы 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.

Опухоли головного мозга

Опухоли головного мозга составляют примерно 16 % всех злокачественных новообразований у детей. Заболевает примерно 3—4 ребенка на 100 000 детского населения. 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 опухоль располагается вдали от жизненно важных центров, она может достигнуть больших размеров, прежде чем даст какие-либо проявления, в других — наоборот, даже небольшая по размерам опухоль, которая находится 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: появляется раздражительность, замкнутость, отказ от пищи.

При дальнейшем развитии заболевания у детей могут появиться расстройства походки, ухудшение зрения, двоение предметов. Усиливается тошнота, появ-

ляется многократная рвота, становятся более выраженными головные боли и слабость. Следует 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 по утрам, после сна, 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 бывают различной выраженности — от небольшой отечности до резкого отека с кровоизлиянием в сетчатку. Снижается острота зрения, которая может сопровождаться двоением (диплопией). Падение зрения в разгаре заболевания увеличивается и может привести к полной слепоте.

При опухолях головного мозга наблюдаются судороги, которые чаще сопровождаются большой по размерам опухолью. Судороги несколько похожи на таковые при эпилепсии, но редко бывают повторными. У детей младшего возраста они носят 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 припадков 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 появляются 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, случается, неправильно оцениваются окружающими и родителями. Иногда неправильное поведение ребенка начинают объяснять недостатками воспитания, избалованностью. Конечно, это часто так

и бывает, но если характер ребенка вдруг без оснований начинает портиться, необходимо выяснить причину, показав его врачу.

У некоторых детей выявляют нарушение 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. Случалось, что некоторые родители не обращали на это внимания, считали, что ребенок балуется, иногда даже наказывали детей, а дети не могли 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, но их появление требует тщательного обследования ребенка педиатром вместе с врачом-невропатологом.

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

Основным видом лечения опухолей 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 мозга хирургическое ле-

чение дополняют лучевым. В последние годы при определенных разновидностях опухолей головного мозга довольно эффективный результат дает лекарственное лечение.

Результаты лечения зависят от своевременности 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.

Опухоли почек

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

Нефробластома в подавляющем большинстве случаев встречается в возрасте 2—5 лет, но описаны отдельные наблюдения ее и у взрослых людей, даже у глубоких стариков.

Среди опухолей у детей на ее долю приходится около 6 % всех злокачественных новообразований. Заболевает примерно 1 ребенок на 100 000 детского населения. Возрастной пик заболевания 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 отграниченного узла и может достигать больших 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 брюшной 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 в весе. Некоторые связывают это (прислушиваясь к рассказам бабушек) с рахитом. И лишь случайно, при купании или одевании ребенка, обнаруживают опухоль, когда она достигает больших размеров. Но к сожалению, и в таких случаях не всегда обращаются к врачу, полагая, что это нормальное явление (потом они объясняют, что принимали опухоль за селезенку или печень).

Опухоль обычно располагается в левом или правом подреберье, очень плотная на ощупь, безболезненная, как правило, с гладкой поверхностью, слегка подвижная. Появление опухоли в брюшной полости — это симптом не ранний, но если опухоль не вышла 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 не замечают ее.

Ребенок становится раздражительным, плаксивым, быстро устает, перестает играть в любимые игры, отворачивается от любимых игрушек, стремится присесть, прилечь. Если он учится в школе, то у него зачастую рассеивается внимание, он быстрее утомляется, у него снижается успеваемость.

Указанные изменения в поведении в 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 периодически небольшими подъемами температуры, затем по мере развития опухолевого процесса тем-

пература редко превышает 37,5 °С, 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 лишь в далеко зашедших стадиях заболевания. Нередко болезнь сопровождается тошнотой, реже рвотой. Отмечается чередование запоров с поносами.

Обнаружив подобные симптомы, родители должны обязательно посоветоваться с врачом.

Нередко опухоль обнаруживается в связи с травмой (падение на живот), когда ребенка начинают осматривать, ощупывать живот. Иногда при падении ребенка опухоль повреждается, начинаются сильные боли, больного приходится оперировать срочно по жизненным показаниям.

Опухоль может выявляться, когда ребенка начинает внимательно обследовать врач в связи с какими-либо другими заболеваниями (корь, скарлатина, грипп) и случайно обнаруживает в животе новообразование.

В распоряжении врача имеется много методов, чтобы поставить или отвергнуть диагноз злокачественной опухоли почки. 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 сложному, но также безопасному способу — ангиографии. В этих случаях контрастный препарат вводится по зонду в артерию и затем на специальном рентгеновском аппарате делается серия снимков. Этот метод позволяет в сложных случаях поставить точный диагноз.

В специализированных лечебных учреждениях для диагностики нефробластомы используют ультразвуковую томографию брюшной полости, радиоизотопное исследование, компьютерную томографию. Часто прибегают к пункции

опухоли. Эта манипуляция абсолютно безболезненна, так как 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, проводится при очень больших размерах опухоли. Операция заключается в удалении опухоли вместе с пораженной почкой. Удаление почки в дальнейшем 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. Однако, к сожалению, это 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 полутора-двух лет (через полтора-два месяца недельные курсы, которые можно проводить амбулаторно).

При опухоли Вильмса наиболее эффективно сочетание актиномицина D, винкристина, циклофосфана. 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, и в настоящее время удается удалить самые большие опухоли у детей любого возраста. Конечно, чем дальше зашел процесс, тем более сложны задачи хирурга и тем менее утешительны результаты лечения, но даже в далеко зашедших стадиях заболевания можно в ряде случаев надеяться на успех.

За выписанным из больницы ребенком необходим тщательный уход, так как он очень ослаблен. Ребенок 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 лет после операции (срок, в который могут возникнуть рецидивы и метастазы опухоли), и только после этого ребенок может считаться практически здоровым.

В первый год после операции родители должны показывать ребенка врачу не реже одного раза в месяц, затем раз в квартал. Такое наблюдение необходимо для проведения профилактического лекарственного лечения, а также для своевременного выявления рецидивов или метастазов опухоли, если они появятся. Во время наблюдения 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 врачи успешно борются 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 план лечения онкологи составляют в соответствии с характером поражения. При возможности проведения хирургического лечения выполняют нефрэктомию, 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 и 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 в 10 % случаев.

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 невrogenными злокачественными опухолями, или нейробластомами. Нейробластома — понятие собирательное, так как под этим названием объединяются злокачественные опухоли симпатической нервной системы: симпатогониома, симпатобластома, ганглионейробластома.

На долю нейробластомы приходится около 6 % всех злокачественных новообразований у детей. Заболевает 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 нейроб-

ластомы головного мозга и нейробластомы, исходящие из элементов симпатической части вегетативной нервной системы.

Из нейробластом головного мозга описаны нейробластома 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 сантиметра. 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 запустевания и отмирания ткани (некрозы). Нейробластома головного мозга встречается редко.

Нейробластомы симпатической части вегетативной нервной системы обнаруживаются почти во всех участках тела. Практическое значение имеют две 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 резко нарастают. Ребенок может отказываться от пищи (от груди), часто плакать. Маленькие дети иногда сучат ножками. Бывают частая рвота, запоры.

Может быть 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 вплоть до «головы медузы». В ряде случаев, когда нейробластому сопровождает асцит (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, выражен экзофтальм (выпячивание глазного яблока) и окологлазные кровоизлияния. В некоторых случаях прощупываются увеличенные шейные лимфатические узлы. При метастазах в печень, которые нередко дает нейробластома, последняя может быть увеличена и бугристая. Поражаются также кости и среди них чаще нижние конечности, в результате чего могут быть патологические переломы. Метастазы в легкие встречаются значительно реже, чем при нефробластоме. Довольно часто почти у трети 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 области, иногда с буграми в лобной и височной областях. 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 профузного пота, выпадение волос.

Две своеобразные формы симптомономы (наиболее злокачественной, не-

зрелой, 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 году) 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 характеризуется обострениями с периодами лихорадки.

При синдроме Гетчинсона (описан в 1907 году) опухоль метастазирует преимущественно в кости (основание черепа, длинные трубчатые кости). Синдром возникает в раннем детстве, вначале проявляется болями в костях, недомоганием, повышением температуры, малокровием, увеличением СОЭ. Вследствие развития метастазов в костях черепа появляются экзофтальм (пучеглазие), смещение глазных яблок (косоглазие), экхимозы (кровоизлияния на кожу).

Выявление нейробластомы начинается с осмотра, прощупывания живота. Большое значение имеет анализ крови, цитологическое исследование пунктата опухоли и пунктата 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 опухолей резко увеличено количество катехоламинов. При выздоровлении ребенка катехоламины приближаются 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 оказывается абдоминальная аортография. Используются также радиоизотопное исследование, ультразвуковая томография, компьютерная томография.

В отличие от забрюшинно расположенной нейробластомы, нейробластома средостения протекает значительно более доброкачественно и не имеет таких выраженных клинических признаков. Обычно нейробластома, расположенная в средостении, является случайной находкой при рентгенологическом обследовании. В таких случаях в заднем средостении на рентгенограмме обнаруживают патологическую тень округлой формы обычно с четкими контурами. При этом нередко отмечаются 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. В таких случаях под больного подкладывают клеенку, резиновый круг (для детей старшего возраста) или судно, которые следует часто менять.

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

кие ткани, лимфатические узлы шеи, паховой области и т. д.

Лечение нейробластомы 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: аортой, нижней поллой веной, почечными 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 нейробластомы включает облучение первичной опухоли и метастазов и полихимиотерапию. В схемы лекарственного лечения включают циклофосфан, винкристин, 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 двух лет, в том числе рентгеновское исследование, лабораторные пробы (исследуются показатели крови, выделение катехоламинов). Это 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 витаминная 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 высококачественной формы нейробластомы в менее злокачественную, затем в доброкачественную нейрогенную опухоль (ганглионеврому). Точные причины, способствующие самоизлечению нейробластомы у детей, пока неизвестны, однако наблюдаются факты, когда созревание происходит под влиянием лучевой или лекарственной терапии.

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

Опухоли костей

На долю злокачественных опухолей костей в детском возрасте приходится 6 % всех злокачественных новообразований. Заболевает 1 ребенок на 100 000 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 ретикуло-саркома. 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 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 легкие, куда наиболее часто и рано метастазирует остеогенная саркома. Выраженной становится анемия, высоких цифр достигает СОЭ.

Диагноз остеогенной саркомы в основном ставится при рентгенологическом исследовании. Рентгенологическая картина при остеогенной саркоме очень разнообразна, но всегда можно отметить специфические черты. Характерны симптом «козырька» (отслоение надкостницы) и игольчатый периостит. Однако окончательно диагноз ставится после морфологического исследования. С этой целью проводится биопсия и устанавливается точный гистологический диагноз. Это необходимо для того, чтобы иметь право произвести ампутацию, назначить лучевое или лекарственное лечение, так как рентгеновского исследования для установления точного диагноза, особенно в некоторых сложных случаях, недостаточно.

Основным видом лечения остеогенной саркомы остается хирургический. Он чаще состоит в удалении пораженной кости с конечностью — ампутации. Операция эта всегда психологически трудно переносится ребенком, родителями да и самим врачом. И нередко родители отказываются от операции, начинают искать врачей, которые могли бы предложить иной способ лечения. В конце концов родители вновь приходят в клинику. Но часто к этому времени уже нельзя провести операцию. Ч. Камерон 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 операциям, конечно, там, где это возможно. В подобных случаях удаляется опухоль в пределах здоровых тканей, а образовавшийся дефект замещается эндопротезом, чаще металлическим.

В предоперационном периоде проводят лучевую терапию ежедневно обычно в течение 10—15 дней, а через 3—5 дней после этого онкологи идут на ампутацию.

В лечение остеогенных сарком все чаще включаются различные лекарственные препараты, особенно адриамицин, который используют в предоперационном и послеоперационном периоде по разнообразным схемам.

В настоящее время разработаны и эффективные методы протезирования. В этом отношении большой интерес представляет метод экспресс-протезирования (сразу на операционном столе). После такого протезирования ребенок уже в ближайшие дни после операции начинает ходить без костылей.

Большое значение для детей, оперированных по поводу опухолей конечностей, имеет интенсивное проведение восстановительного (реабилитационного) периода. Обычно восстановительную работу проводит методист или врач лечебной физкультуры. При этом в зависимости от показаний активно разрабатываются движения в оперированной конечности. Упражнения вначале проводятся в кровати, а затем в специальном зале или в палате, если такого зала для лечебной физкультуры нет. 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 проведении общеукрепляющего режима, длительном пребывании на свежем воздухе, усиленном и разнообразном питании.

Саркома Юинга. Эта костная саркома может обнаружиться почти одновременно в разных костях, но наиболее часто в малоберцовой и бедренной, в костях таза (крыле подвздошной кости), в позвонках. Очень редко саркома Юинга поражает короткие кости конечностей (кости и стопы).

Клиническая картина болезни складывается из местных и общих симптомов. У большинства больных первый признак — боль в области поражения, которая бывает иногда очень сильной. В месте поражения определяется также припухлость, может быть 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 очень выраженное, анемия, увеличение СОЭ. Нередки при этом тошнота, иногда рвота, выраженная слабость и 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 кровообразования).

Лечение саркомы Юинга в основном лучевое и лекарственное. В настоящее время хирургическое лечение применяют крайне редко, например при изолированном поражении ребра. Лучевая терапия проводится на пораженную область или несколько пораженных областей высокими дозами. Почти во всех случаях используется лекарственное лечение в сочетании с лучевым или самостоятельно. Наиболее часто применяется 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, не глухой тип гипсовой повязки.

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

Прогноз лечения сарком костей всецело зависит от своевременности диагностики опухоли кости.

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.

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 преимущественно у самых маленьких (до года) и у подростков (в 15—16 лет).

Рабдомиосаркома состоит обычно из соединительной ткани и поперечнополосатой 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); плеоморфный (представлена округлыми, полиморфными, большими веретенообразными, звездчатыми, вакуолизированными паукообразными клетками в виде синцития — тесного сращения клеток друг с другом), смешанный (отмечается сочетание морфологических признаков эмбриональной, альвеолярной и плеоморфной рабдомиосаркомы).

Опухоль может располагаться в различных областях — на конечностях и туловище, орбите и мочевом пузыре, предстательной железе, 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 — проптоз (опущение верхнего века из-за разрастания опухоли в мягких тканях

орбиты), при поражении носоглотки — насморк, воспаление среднего уха, боли, паралич лицевого нерва; если в патологический процесс вовлечены органы малого таза, то нарушается мочеиспускание, воспаляется мочевой пузырь (цистит), иногда происходит полная задержка мочеиспускания (анурия).

Врач, прощупывая опухоль, убеждается, что она плотная или плотноэластичная, фиксированная к подлежащим тканям, обычно 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 выражены симптомы интоксикации. Отмечаются анемия, увеличение СОЭ, часто субфебрильная температура. Последняя периодически поднимается до высоких цифр.

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

Объем диагностических методов также 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 исследования.

По показаниям производят рентгенографическое исследование костей черепа. При поражении мочевого пузыря делают цистоскопию — осмотр полости мочевого пузыря с помощью специального прибо-

ра, имеющего осветительную систему и оптику, — цистоскопа. Цистоскоп дезинфицируют в течение 15—20 минут, оптическую систему протирают марлей, смоченной спиртом. Перед цистоскопией ребенку очищают кишечник очистительной 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 прибавляется профилактическая химиотерапия с целью предупреждения рецидивов и метастазов. При этом лечение проводится 2-недельными курсами с 4-недельными интервалами в первые месяцы после лечения, 6-недельными — во втором полугодии, 8—10-недельными — в первом полугодии второго года. Общая длительность лечения — до 1,5 лет.

Детям, у которых из-за большого распространения первичной опухоли ее нельзя сразу удалить, проводится двухнедельный курс предоперационной химиотерапии. Когда опухоль сокращается и становится возможным провести операцию, после оперативного вмешательства опять-таки назначается химиотерапия. Послеоперационное лекарственное лечение проводят, как и у предыдущей группы больных.

Детям, которым радикальную операцию произвести не удается, в том числе вследствие 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. Применяют винкристин, циклофосфан, карминомицин, адриамицин.

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

Уход за детьми с рабдомиосаркомой такой же, как и при других злокачественных опухолях у детей. Специальному

уходу подлежат дети с наложенной трахеостомой (туалет внутренней трахеостомической трубки, промывание односторонней пластиковой трубки), с катетером мочевого пузыря, с опухолью, расположенной в 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.

В последние годы в связи с применением лекарственных методов удалось достигнуть неплохих результатов в лечении рабдомиосаркомы и других опухолей мягких тканей. Комплексное лечение (хирургическое удаление опухоли в сочетании с лучевым и лекарственным лечением) позволило добиться во многих случаях полного выздоровления больных.

Опухоли глаз и орбиты

Опухоли глаз и орбиты составляют до 6 % всех злокачественных новообразований у детей. Заболевает примерно 1 ребенок на 100 000 детского населения. Мальчики и девочки болеют одинаково часто.

Самой частой опухолью этой группы является **ретинобластома** — злокачественная опухоль, развивающаяся из сетчатки глаза. У 85 % больных наблюдают одностороннее поражение, а у 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 клеток имеют признаки деления (митозы). Располагаются эти клетки 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 четыре стадии.

Первую называют стадией покоя. В этой стадии 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 обоих глаз 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 первой стадии размеры опухоли не превышают одного квадранта глазного дна, окружающие ткани не изменены. На первой стадии небольшую 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 головку ребенка своими коленями.

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

Внутриглазное давление определяется при помощи специального прибора — тонометра Маклакова (рис. 5). В исследуемый глаз для обезболивания закапывается 0,5 %-ный раствор дикаина. При этом ребенок должен лежать. Ма-

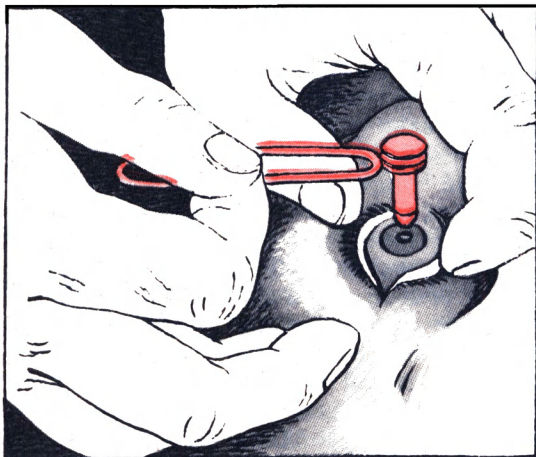


Рис. 5 Внутриглазное давление определяется при помощи специального тонометра Маклакова

леньких детей необходимо удерживать или их следует спеленать. Большим и указательным пальцем левой руки глазную щель расширяют, а грузик манометра на держалке устанавливают в центр 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, который соответствует данному внутриглазному давлению.

На этой же стадии снижается острота зрения, что можно определить по специальной таблице (таблица Головина — Сивцова), в которой имеются буквы различной величины.

Появляются воспалительные явления — покраснение глаза, светобоязнь, слезотечение.

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

Третья стадия называется стадией прорастания. Она характеризуется тем, что опухоль прорастает через стенки глазного яблока. Распространение опухоли в орбиту сопровождается быстро

увеличивающимся экзофтальмом (нуче-глазием), прорастанием в мягкие ткани орбиты и разрушением стенок 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).

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

Общее состояние при ретинобластоме страдает редко и обычно лишь в поздних стадиях заболевания.

Лечение односторонней ретинобластомы заключается в энуклеации пораженного глаза (дословно в вынимании ядра). В связи с тем что дети с ретинобластомой поступают часто тогда, когда опухоль 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, менее пораженный лечат консервативно. После удаления глазного яблока необходимо тщательно следить за повязкой. Накладывается повязка из бинтов шириной 5—6 сантиметров. Повязка должна быть плотной, но не вызывать неприятных ощущений у ребенка — чувства сдавливания, например. Вначале накладывают ватно-марлевую подушечку, а затем сестра, придерживая конец бинта левой рукой у мочки уха на стороне больного глаза, фиксирует 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. Таких оборотов делают от четырех до шести. Заканчивают повязку сбоку на противоположной стороне от больного глаза.

Большое место в лечении 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 стоять в глазном мешке во избежание уменьшения в размерах глазной щели. Если это правило не соблюдается, соответствующая сторона лица отстает в росте, происходит его деформация. Кроме того, ресницы при отсутствии протеза заворачиваются внутрь и вызывают раздражение слизистой оболочки.

Сначала, через 5—6 дней после удаления глаза, вводят временный протез, и ребенок носит его до 2 месяцев, а затем, когда за это время пройдет отек глазного мешка, вставляют постоянный. Перед вставлением протеза полость глазного мешка промывают и закапывают в конъюнктивальный мешок 30 %-ный раствор сульфацилнатрия. Левый и правый протезы различаются по вырезке, которая имеется на стороне, обращенной к носу. Сестра левой рукой оттягивает верхнее веко вверх, берет протез двумя пальцами правой руки и верхним краем вставляет его в верхнюю переходную складку, затем оттягивает нижнее веко и вставляет нижний край протеза. При смене протеза оттягивается нижнее веко левой рукой, а правой рукой под заднюю стенку протеза подводится специальная офтальмологическая палочка, которой и выталкивается протез.

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 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 большая. Вот почему, когда в такой семье встает вопрос о возможности иметь ребенка, следует проконсультироваться с врачом-специалистом.

Родители, у которых в семье имелись больные с ретинобластомой, должны показывать периодически своего ребенка главному врачу, даже если у него и нет никаких признаков заболевания.

Опухоли половых органов

Среди всех злокачественных опухолей у детей новообразования половых органов встречаются в 4 % случаев. Заболевает 1 ребенок на 200 000 детского населения. Наиболее часто наблюдаются опухоли яичек, затем яичников, реже влагалища, предстательной железы.

Опухоли яичек возникают у детей в самом раннем возрасте. Они нередко 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, с чем 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 нередко поэтому не обращают на нее внимания — ребенок длительное время живет с этим новообразованием.

К тому времени когда он попадает к онкологу, опухоль представляет образование, в котором яичко иногда не определяется. Опухоль растет 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. Главным образом при увеличении яичка приходится уточнять, опухоль это или водянка яичка. 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 видно синеватое подсвечивание. Опухоль яичка во время просвечивания непрозрачна, как и грыжа. В случае перкуссии (простукивания пальцами над яичком) звук над опухолью приглушенный, притупленный, а при грыже — тимпанический (с коробочным оттенком).

Для диагностики опухолей яичек используют реакцию Абелева — Татаринова, которая бывает положительной при большинстве опухолей яичек в детском возрасте 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 опухолей яичек у детей является хирургический — удаление яичка с высокой перевязкой семенного канатика. Операция не относится к числу сложных, однако она становится значительно труднее, когда при подозрении на поражение забрюшинных лимфатических узлов проводят лимфографию, так же как для выяснения поражения легких метастазами опухолей яичка прибегают к рентгенографии легких. Однако в детском возрасте удалять лимфатические забрюшинные узлы (лимфаденэктомию) значительно реже, чем у взрослых, и обычно проводят их облучение. 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 внесения 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, длительное пребывание на воздухе.

Опухоли яичников у детей встречаются реже, чем опухоли яичек. Чем меньше возраст малыша с опухолью яичников, тем чаще она оказывается злокачественной. Опухоль яичников у девочек, как правило, является случайной находкой или обнаруживается во время операции по поводу перекрута маточной трубы. Первым признаком заболевания является обнаружение опухоли в нижней половине живота, обычно тогда, когда она достигает больших размеров.

Девочки в таком случае предъявляют жалобы на боли в животе, 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 в результате чрезвычайной подвижности яичника опухоли у девочек можно обнаружить в любой точке живота. С этой целью следует осмотреть девочек обязательно в положении лежа и стоя. Из диагностических методов, кроме общеклинических, проводят реакцию на альфа-фетопротеин (АФП), внутривенную урографию (для исключения забрюшинных опухолей), обзорный снимок брюшной полости.

Лечение опухоли яичника комплексное, но основной метод — хирургический. Терапия доброкачественных опухолей (кист) яичника, причем максимально щадящая, проводится только хирургами. Удаленная опухоль должна быть тщательно исследована, чтобы исключить злокачественное поражение.

При злокачественных опухолях у девочек расширенных операций, таких, как удаление матки с придатками и тканями

малого таза, принятых у взрослых, не проводят, а ограничиваются удалением с пораженной стороны яичника 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.

Тератоидные опухоли

Тератоидные опухоли у детей встречаются довольно часто. Локализация их разнообразна. Наблюдаются тератомы почки, яичка, печени, яичника. Диагностика и лечение их зависит от локализации, расположения в органе, поэтому они рассматривались в соответствующих разделах брошюры. 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 тератомы определяется уже при рождении, иногда достигая громадных размеров, мешающих нормальному родоразрешению. Опухоль располагается в одной из ягодиц или по средней крест-

цово-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. Могут отмечаться явления, вызванные местным давлением опухоли на соседние органы и ткани, главным образом расстройства мочеиспускания, реже изменения акта дефекации. У новорожденных детей при больших размерах опухоли может наблюдаться некроз (омертвление) 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 6 месяцев.

Диагноз крестцово-копчиковой тератомы обычно не труден. Обнаружение опухоли в крестцово-копчиковой области сразу же наводит на мысль о тератоме. Дифференцировать приходится со спинномозговой грыжей, которая также может располагаться в этой области. В таких случаях установить диагноз помогает рентгенография. Надавливание на опухоль при спинномозговой грыже вызывает взбухание родничка, беспокойство ребенка. При озлокачествлении, наряду с ухудшением общего состояния, отмечаются уплотнение опухоли, размывание ее границ. Лабораторное ис-

следование выявляет увеличение СОЭ, анемию, положительную реакцию на альфа-фетопrotein (АФП).

В ряде случаев при внутреннем расположении крестцово-копчиковой тератомы врачу, чтобы осмотреть прямую кишку, приходится проводить ректороманоскопию. С этой целью используют специальный детский ректоскоп.

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

Лечение тератомы и тератобластомы в основном только хирургическое. Учитывая, что большинство тератом после 6-месячного возраста ребенка озлокачивается, оперативное вмешательство должно проводиться как можно раньше. Операция рекомендуется, когда ребенку исполнится один месяц (при отсутствии экстренных показаний).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Итак, прочитав нашу брошюру, читатели познакомились с совсем молодой

веточкой медицинской науки — детской онкологией, которая в нашей стране существует как самостоятельная наука всего двадцать пять лет. Для науки, связанной с борьбой за жизнь человека, это совсем небольшой срок.

За указанное время детская онкология не стояла на месте. Оснащенность современной диагностической аппаратурой, совместные содружественные усилия научных работников и врачей разного профиля (педиатров, хирургов, цитологов, морфологов, рентгенологов, радиологов, химиотерапевтов) позволяют диагностировать опухоли у детей на ранних стадиях даже при очень скудных клинических проявлениях. Следовательно, есть возможность раньше начинать лечение, когда опухоль еще не достигла больших размеров, не затронула соседних органов и тканей.

В начальной стадии ребенок легче переносит все лечебные мероприятия, включая и оперативное вмешательство, каким бы обширным оно ни было. Многочисленными исследованиями доказано, что при заболеваниях (а при злокачественных опухолях особенно) фактор времени в большинстве случаев играет решающую роль. Чем раньше начато лечение, чем раньше распознана болезнь, тем больше надежд на благополучный исход.

Научно-популярное издание

Лев Абрамович ДУРНОВ
Василий Евгеньевич ПОЛЯКОВ

ОПУХОЛИ У ДЕТЕЙ

Главный отраслевой редактор *А. Нелюбов*
Редактор *Б. Самарин*
Мл. редактор *Л. Щербакова*
Художник *А. Астрецов*
Худож. редактор *М. Гусева*
Техн. редактор *А. Красавина*
Корректор *С. Ткаченко*
ИБ № 8704

Сдано в набор 24.02.87. Подписано к печати 20.03.87. А09852. Формат бумаги 70×100^{1/16}. Бумага тип. № 3. Гарнитура литературная. Печать офсетная. Усл. печ. л. 3,90. Усл. кр.-отт. 8,12. Уч.-изд. л. 4,59. Тираж 1 474 699 экз. Заказ 72. Цена 15 коп. Издательство «Знание». 101835, ГСП, Москва, Центр, проезд Серова, д. 4. Индекс заказа 876304.

Ордена Трудового Красного Знамени Чеховский полиграфический комбинат ВО «Союзполиграфпром» Государственного комитета СССР по делам издательств, полиграфии и книжной торговли. 142300, г. Чехов Московской области



ДУРНОВ Лев Абрамович — доктор медицинских наук, профессор, заслуженный деятель науки РСФСР, руководитель детского онкологического отделения НИИ клинической онкологии Всесоюзного онкологического научного центра АМН СССР, председатель Всесоюзной проблемной комиссии «Детская онкология», автор 300 печатных работ, в том числе 16 монографий, посвященных детской онкологии. Активно работает в обществе «Знание», являясь членом научно-методического совета Правления общества «Знание» РСФСР.



ПОЛЯКОВ Василий Евгеньевич — кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник детского гематологического отделения НИИ клинической онкологии Всесоюзного онкологического научного центра АМН СССР, член Всесоюзной проблемной комиссии «Детская онкология», автор 150 научных работ, в том числе одной монографии и двух брошюр, которые посвящены клинике, диагностике и лечению различных заболеваний у детей, а также вопросам развития здорового ребенка, деонтологии, истории медицины. Основное направление научных исследований — заболевания кроветворной и лимфатической систем у детей. Активно работает в обществе «Знание», выступает с лекциями и беседами на медицинские темы.

НАРОДНЫЙ
УНИВЕРСИТЕТ
ФАКУЛЬТЕТ
ЗДОРОВЬЯ