

12. *Vendramini-Pittoli S, Kokitsu-Nakata NM.* Oculoauriculovertebral spectrum: report of nine familial cases with evidence of autosomal dominant inheritance and review of the literature // *ClinDysmorphol.* 2009. Vol. 18. P. 67–77.

13. *Vinay C, Reddy RS, Uloopi KS, Madhuri V, Sekhar RC.* Craniofacial features in Goldenhar syndrome // *J Indian Soc Pedod Prev Dent.* 2009. Vol. 27. P. 121–124.

Сведения об авторах

Киселева Лариса Григорьевна – к.м.н., доцент кафедры неонатологии и перинатологии Северного ГМУ. E-mail: kis272@yandex.ru.

Мокуева Людмила Павловна – врач-неонатолог, заведующая отделением новорожденных ГБУЗ АО «Архангельская областная клиническая больница». E-mail: mlp10@mail.ru.

Тишкова Юлия Сергеевна – врач-неонатолог отделения новорожденных ГБУЗ АО АОКБ. E-mail: js-larionov@yandex.ru.

Павловский Николай Валентинович – главный внештатный неонатолог Архангельской области. E-mail: pavlovsky04@yandex.ru.

Данина Елена Александровна – врач-неонатолог отделения новорожденных ГБУЗ АО АОКБ. E-mail: elenadanina58@mail.ru.

Павловская Наталья Владимировна – врач-неонатолог отделения новорожденных ГБУЗ АО АОКБ. E-mail: pavlovsky04@yandex.ru.

Гудкова Наталья Сергеевна – врач-неонатолог отделения новорожденных ГБУЗ АО АОКБ. E-mail: 79021971669@yandex.ru.

Пьянкова Мария Геннадьевна – врач-неонатолог отделения новорожденных ГБУЗ АО АОКБ.

УДК 616-006.6-053.37/6-036-084

А.Е. Колосов, Д.Е. Мильчаков

ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ У ДЕТЕЙ

Кировская государственная медицинская академия

A.E. Kolosov, D.E. Milchakov

MALIGNANT TUMORS IN CHILDREN

Kirov State Medical Academy

В данной статье, посвященной исключительно злокачественным опухолям у детей 0–14 лет, представлен широкий обзор этой патологии. Многообразная палитра поражений затрагивает не только различные органы и ткани, но и прослеживает наследственный характер изменений. Омоложение возникновения неопластических процессов и появление их у детей практически с рождения – достаточно серьезный «симптом сегодняшнего дня», который показывает, что такая область медицины, как детская онкология, не может быть обособлена, отделена от других вопросов сохранения здоровья. Надо признать, что до сих пор в некоторых случаях беремен-

ности у нас «случаются», а не планируются как во всем цивилизованном мире. Допуская это, многие не задумываются, на каком фоне происходит зачатие или о наличии у одного из партнеров наследственной патологии. Многого можно было бы избежать, но вместо этого нам приходится исправлять некогда необдуманные шаги, причем не всегда этому способствует удача.

Ключевые слова: опухоли у детей, детская онкология.

This article of malignant tumors of children from 0 to 14 years old gives a broad overview of the organs and systems in condition of occurrence of this pathology. Variety of lesions includes hormone dependent organs and tissues? It also traces heredity of this changes. The emergence of neoplastic processes of newborns is serious “a symptom of today” it show that pediatric oncology can't be aside from other issues of health presentation. In fact, pregnancy still can be an accident in our country. It means people don't think about present of genetic disease of one the partners. We could avoid a lot but we have to correct thought less mistakes instead.

Key words: tumor of children, pediatric oncology.

По данным ВОЗ, злокачественные опухоли в детском возрасте встречаются довольно часто и занимают второе место, уступая травме и несчастным случаям. Смертность среди детей высокая и обусловлена тем, что пострадавшие поступают в стационары с blastomaми в далеко зашедших стадиях (запущенные случаи). Такая печальная ситуация объясняется недостаточной компетенцией педиатров первичного звена. Именно это побудило нас изложить современные сведения о злокачественных новообразованиях у детей старше года.

Структура злокачественных заболеваний у детей вмещает в себя гемобластозы (лейкозы и злокачественные лимфомы); опухоли центральной нервной системы (головного и спинного мозга), а также опухоли периферических нервов; злокачественные опухоли опорно-двигательного аппарата (саркомы костей и мягких тканей); опухоли почек (гипернефрома – опухоль Гравитца, опухоль Вильмса); злокачественные опухоли тератогенной природы (тератобластомы, хорионкарциномы). Представленные злокачественные неоплазмы в большей мере поражают мальчиков, например, при злокачественных лимфомах – в 3 раза, саркоме костей – в 2 раза. Существует определенная зависимость между возрастом детей и типом новообразования. Злокачественные лимфомы имеют два пика активности: от 4 до 6 лет и в 11–12 лет, опухоли Вильмса развиваются в дошкольном возрасте (от 2 до 5 лет), а саркомы костей, как правило, диагностируются у школьников.

Гемобластозы у детей младше 14 лет закономерно учащаются в наш техногенный век. Ведущее место занимают лейкозы: острый лимфобластный, хронический лимфолейкоз, острый нелимфобластный лейкоз, хронический миелоидный, врожденный хронический миелолейкоз и нейрорлейкоз.

Острый лимфобластный лейкоз, принадлежащий к самой типичной форме системного процесса у детей, эффективно поддается лечению. Остальные варианты лейкозов манифестируют короткую продолжительность жизни пострадавших – в среднем 6,5 месяца, а при нейрорлейкозе гибель совсем скорая.

Лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина) доминирует среди всех опухолей лимфоидной системы. Большинство детей в момент установления диагноза уже находятся в запущенной стадии болезни, поскольку без гистологического исследования они обычно получают в течение нескольких месяцев противотуберкулезное лечение в связи с увеличением лимфатических узлов шеи или средостения (скрофуллез – «золотуха»). При лимфоцитарном преобладании и нодулярном склерозе течение лимфогранулематоза благоприятное, 5-летняя выживаемость высокая – 77,7% и 67% соответственно.

Лимфосаркома (неходжкинская злокачественная лимфома) встречается чаще у детей до 3 лет. Она подразделяется на 2 гистологических типа: нодулярная и диффузная. Последняя характеризуется высокой злокачественностью и агрессивным клиническим течением. Наиболее часто опухолевый процесс локализуется в органах брюшной полости, а эпизодически в лимфатических узлах головы, шеи и миндалинах Вальдейерова кольца.

Злокачественные опухоли головного мозга у детей от 5 до 14 лет представлены медуллобластомами, малодифференцированными астроцитомами, эпендимобластомами, глиобластомами, малигнизированными краниофарингиомами, в качестве казуистики описана хориокарцинома боковых желудочков мозга у маленькой девочки. Прогноз в основном трагичный, особенно при гигантских новообразованиях и рецидиве болезни.

Нейробластома образуется из тканей симпатической нервной системы и обладает выраженной тенденцией к раннему гематогенному метастазированию, в первую очередь – в кости.

Прогноз более благоприятный у детей младшего возраста, у которых нейробластома может трансформироваться в доброкачественную невриному.

Саркомы костей скелета занимают ведущее место среди blastom у детей. Причем пострадавшие в младшем возрасте живут в несколько раз дольше, чем с гемобластомами.

Остеосаркома встречается преимущественно в детском и юношеском возрасте, хотя наблюдаются случаи врожденных остеосарком. Остеосаркома бывает особо злокачественной неоплазмой, исходящей из костной ткани бедренной или большеберцовой кости. Исключительно редко она поражает мелкие трубчатые и плоские кости (свода черепа, ребра, лопатки, кости таза). Метастазирует в легкие.

Саркома Юинга причиняет вред детям школьного возраста и, главным образом, мальчикам. Саркома развивается из эмбриональных мезенхимальных клеток, стелящихся вокруг внутрикостных сосудов Гаверсовых каналов в губчатом веществе и костном мозге костей. Как правило, саркома Юинга концентрируется в костях ребер, лопаток, в телах позвонков и костях таза. Метастазирование происходит бурно, как в регионарные лимфатические узлы, так и в другие отделы скелета, вызывая переломы. Прогноз при саркоме Юинга лучше, чем при остеосаркомах. Продолжительность жизни 10 лет и более засвидетельствована при центральной локализации опухоли в кости у 45,4%, в проксимальном отделе – у 11,1%, в дистальном – у 92,4% пролеченных. Печально то, что на практике рано приходится сталкиваться с диссеминацией саркоматозного поражения.

Хондросаркома у детей дебютирует лишь иногда, биологической особенностью ее служит способность давать метастазы в отдаленные сроки (от 3 до 5 лет) и преимущественно в легкие, прогноз опухоли благоприятный по сравнению с остеосаркомой, зрелый светлоклеточный гистологический тип имеет показатели 5-летней выживаемости до 90,8%. При диагностированном рецидиве заболевания 5-летняя выживаемость сокращается (до 32,2%). Одним из первых симптомов этой неоплазмы является боль. Особенно сильной бывает боль при локализации хондросаркомы в костях таза или крестце, что связано с близостью нервных стволов. Хондросаркома часто осложняется переломами.

Саркомы мягких тканей главным образом агрессивны, владеют инфильтративным, экспансивным ростом и быстрым гематогенным или лимфогенным метастазированием. Причем гематогенные метастазы часто опережают инфильтрацию регионарных лимфатических узлов. Эти саркомы мезенхимального происхождения и образуют несколько гистологических вариантов: рабдомиосаркома, лейомиосаркома, ангиосаркома, синовиальная саркома, фибросаркома и липосаркома.

Рабдомиосаркома в 80% наблюдений поражает детей первых 5 лет и локализуется в области головы, шеи, туловища и конечностей, быстро достигает огромных размеров, рецидивирует, рано дает гематогенные метастазы. Прогноз неблагоприятный, большинство детей погибают в течение первого года. У девочек эмбриональные рабдомиосаркомы обладают тропностью к тканям влагалища и вульвы (ботриоидный тип). Эмбриональная рабдомиосаркома орбиты встречается у девочек и мальчиков от 5 до 10 лет, отличается инфильтрирующим ростом в смежные области, часто рецидивирует, но редко метастазирует в другие органы.

Лейомиосаркома берет начало из внутренних органов: матки, пищеварительного тракта, периодически рецидивирует, но энергично метастазирует в легкие. Продолжительность жизни в срок до 5 лет документируется почти у половины пациентов (47,9%).

Ангиосаркома гистологически делится на 2 типа – злокачественная гемангиоэндотелиома и злокачественная гемангиоперицитомы. Истинный злокачественный характер таких опухолей раскрывают: клиническое течение (синюшно-красная кожа, богатая сеть кровеносных сосудов) и готовность спешно создавать депозиты, рассеиваясь по кровеносным сосудам. Опухоль за 3 недели увеличивается вдвое. Ангиосаркомы малочувствительны к лучевой терапии, поэтому после каждого рецидива становятся всё более агрессивными, с низкими процентами выживаемости.

Синовиальная саркома поражает фасции, сухожильные влагалища и капсулы суставов (коленного и голеностопного). Клиническое течение ее у детей столь же неблагоприятно, как и у взрослых, из-за активного метастазирования. Опухоль быстро достигает очень больших размеров, изъязвляется. Продолжительность жизни ребенка после операции в пределах 1,5 лет.

Фибросаркома у детей до 5 лет прогностически более благоприятна, чем у взрослых. Она у них рецидивирует, но не метастазирует. Фибросаркомы построены из фибробластов и соединительноткан-

ных волокон, поражают мягкие ткани головы и шеи, конечности, грудную и брюшную стенки. После адекватного хирургического лечения 5-летняя продолжительность жизни констатируется у половины больных. Встречаются публикации о наблюдении высокодифференцированных форм фибросарком с 5-летней выживаемостью, доходящей до 90%.

Липосаркома уже первично злокачественная опухоль, может достигать весьма внушительной величины в виде конгломерата слившихся жироподобных узлов. Липосаркома локализуется наиболее часто в средостении, забрюшинном пространстве, в области бедра, в паховой и ягодичной зонах, растет медленно. Эта опухоль своеобразна тем, что способна возобновлять свой рост после операции, но имеет слабую склонность к метастазированию. В онкопедиатрической литературе описаны сообщения о длительной жизни детей после хирургического иссечения нескольких рецидивов липосаркомы. При миксоидной липосаркоме 5-летняя выживаемость равна 64,2%, при полиморфноклеточном гистологическом варианте она снижается до 15%.

Опухоль Вильмса (аденосаркома, эмбриональная нефробластома) чаще встречается у детей до 7 лет, реже у плодов и новорожденных. Оба пола поражаются приблизительно с одинаковой частотой, к моменту обнаружения опухоль достигает значительной величины, как правило, односторонняя, клиническое течение очень злокачественное.

При агрессивном типе роста возможен самопроизвольный разрыв органа, а также смещение и ротация контрлатеральной почки. Иногда опухоль Вильмса сочетается с аномалиями развития почек: поликистоз, удвоение и подковообразная почка. Двусторонняя опухоль почки диагностируется редко, но несколько чаще в карциноматозном процессе участвует левая почка. Если опухоль Вильмса значительных размеров и прорастает капсулу, то появляется болевой синдром, обусловленный сдавлением нервных структур поясницы. Вместе с тем подобные опухоли удается прощупать. Показатели выживаемости существенно хуже, когда в бластоме преобладает мезенхимальный злокачественный компонент над эпителиальным. Одновременно замечено, что аденосаркома с рабдомиоматозными структурами метастазирует в головной мозг, а со светлоклеточными и альвеолярными – в кости.

Наилучшие результаты лечения при прочих равных условиях регистрируются у больных детей в возрасте до 1 года. Рецидивы опухоли Вильмса наступают у трети пролеченных (29,7%), в основном в ложе удаленной почки или лимфатических узлах забрюшинного пространства. После повторного хирургического вмешательства диспансеризация должна проводиться в течение 2 лет с противорецидивными лечебными пособиями.

Злокачественные тератоидные опухоли у детей содержат незрелые эмбриональные ткани, могут сочетаться с хориокарциномой. Они занимают крестцово-копчиковую область, средостение, забрюшинное пространство, встречаются в яичках и яичниках. Эффективность предпринятого лечения контролируется реакцией и титром альфа-фетопротеина (эмбриональный белок) в сыворотке крови. Прогноз всегда печальный, при метастазах в легкие срок жизни в пределах 1 месяца.

Ретинобластома – злокачественное новообразование сетчатки глаза. Предполагают, что эти опухоли начинаются во внутриутробном периоде и проявляются уже при рождении ребенка или в первые месяцы его жизни. Важная роль принадлежит наследственному фактору. В архивных материалах есть сведения о родителях, излеченных в детстве от ретинобластомы посредством удаления глазного яблока, у которых родились впоследствии дети, из них 1, 2, 3 и даже 4 заболели такой же формой злокачественной опухоли. При одностороннем поражении прибегают к энуклеации глаза, а при двухстороннем – производят энуклеацию более пострадавшего глаза. Между развитием опухолевого процесса в одном глазу и в другом происходит срок от нескольких месяцев до 3 лет. Длительность жизни при такой драме напрямую ассоциируется с диссеминацией ретинобластомы кзади в области соска зрительного нерва или в передние отделы с прободением склеры и роговицы. Рецидивы приходятся на 2 ближайших года после энуклеации глазного яблока. Иногда рецидивирование сочетается с метастазированием. Прогноз неблагоприятный, если ретинобластома растет вместе с аденомой эпифиза.

При раке щитовидной железы, возникающем в детском и юношеском возрасте, прогноз более благоприятный, чем у взрослых. Больше страдают девочки (соотношение 4:1). Описаны семейные формы опухоли. Приоритетным патогенетическим механизмом признается лучевой канцерогенез щитовидной железы у детей. Известно, что до 7 лет заболевание протекает более агрессивно, страдают преимущественно жители городов. Гистологически идентифицируют папиллярную, фолликулярную и медуллярную (С-клеточную) карциномы. Отрадно то, что у детей главенствуют высокодифференцированные типы новообразований, поэтому многие клиницисты считают, что по результатам лечения их у детей следует оценивать не 5-летний, а 10-летний срок после операции по поводу рака щитовидной железы. Метастазы оседают, как правило, в регионарных лимфатических узлах и лишь иногда попадают в отдаленные органы (легкие, кости). По общему мнению, показатели выживаемости для всех гистологических форм карциномы щитовидной железы всегда выше, если неоплазма находится в одной доле органа и имеются метастазы в лимфатических узлах лишь на той же стороне. Кроме того, пациенты с метастазами в легких живут дольше, чем носители депозитов в костях.

Дисгерминома яичника и семинома яичка высоко чувствительны к облучению. Излечения можно добиться с помощью иссечения опухоли с лимфаденэктомией и последующей лучевой терапией.

Саркома предстательной железы констатируется у мальчиков до 10 лет. При ней рано наступают рецидивы и образуются метастазы в легких, позвоночнике (из 20 прооперированных 15 умирают в первые 2 месяца).

Рак печени и гепатобластома у детей обычно сочетаются с генными пороками и наследственной тирозинемией, без лечения продолжительность жизни с такими злокачественными опухолями печени 4–6 месяцев.

Семейный полипоз толстой кишки входит в ряд наследственных синдромов, почти неизбежно малиг-

низируется, если не проведено хирургическое лечение пораженного участка кишечника.

Злокачественная меланома кожи до полового созревания ребенка не встречается, но в пубертатном периоде повышается тенденция малигнизации пигментных невусов. Все дети, родившиеся с меланомами, погибают вскоре в результате метастазирования опухоли (в срок от 6 дней до 10 месяцев). Самые плохие результаты лечения отмечаются при локализации новообразования на туловище.

Пигментная ксеродерма кожи лица обычно носит наследственный характер и расценивается как облигатный предрак, то есть обязательно превращается в рак.

Заключение

При некоторых видах злокачественных новообразований (опухоль Вильмса, карцинома щитовидной железы, дисгерминома либо односторонняя семинома, саркома Юинга проксимального отдела кости, хондросаркома светлоклеточная, лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина) с лимфоцитарным преобладанием) возможно полное излечение.

К факторам, улучшающим прогноз заболевания, относятся:

- I клиническая стадия заболевания;
- высокая степень гистологической дифференцировки клеток опухоли;
- новообразование в виде маленького узла, в капсуле, или имеющее четкие границы;
- новообразование без метастазов и рецидивов;
- меньший возраст ребенка.

Продолжительность жизни ребенка короткая в тех случаях, когда:

- карциноматозный процесс распространенный, IV клинической стадии;
- злокачественные опухоли низкой степени гистологической дифференцировки;
- поражены депозитами кости и внутренние органы.

Список литературы

1. Головин Д.И. Атлас опухолей человека. Л., Медицина, 1975. 320 с.
2. Колосов А.Е. Опухоли у детей. В кн.: Продолжительность жизни при раке, саркоме, меланоме, лейкозе и лимфогранулематозе: Руководство для врачей. Санкт-Петербург – Киров, 2007. 432 с.
3. Нейштадт Э.Л., Маркочев А.Б. Опухоли и опухолеподобные заболевания костей. СПб.: ФОЛИАНТ-2007. 334 с.: ил.
4. Турабов И.А., Разин М.П. Онкологические и опухолеподобные заболевания детского возраста: Учебное пособие для студентов медицинских вузов. Архангельск: Изд-во СГМУ, 2013. 105 с.

Сведения об авторах

Колосов Александр Евдокимович – д.м.н., профессор, заведующий кафедрой патологической анатомии Кировской ГМА.

Мильчаков Дмитрий Евгеньевич – к.м.н., доцент кафедры патологической анатомии Кировской ГМА. E-mail: docdm58@mail.ru; тел. (8332) 67-59-86.

А.Г. Кравцова, К.Р. Федорук

ПОДДЕРЖКА ГРУДНОГО ВСКАРМЛИВАНИЯ – ЗАЛОГ ЗДОРОВЬЯ БУДУЩЕГО ПОКОЛЕНИЯ

*Приднестровский государственный университет
им. Т.Г. Шевченко, г. Тирасполь*

A.G. Kravtsova, K.R. Fedoruk

BREAST FEEDING SUPPORT – GUARANTEE OF HEALTH OF NEXT GENERATION

*Transnistrian State University named for T. Shevchenko,
Tiraspol*

В статье отражены проблемы грудного вскармливания как неблагоприятный фактор развития современного общества. Даны рекомендации о внедрении в практическое здравоохранение на территории государства современных методов пропаганды грудного вскармливания как залога здорового развития нации.

Ключевые слова: новорожденные дети, грудное вскармливание, организация питания детей раннего возраста.

In this article problems of breast feeding are represented as an unfavorable factor of modern society development. Recommendations to introduce in practical healthcare in the territory of the present-day methods of breast feeding propaganda, as the guarantee of healthy development of the nation, were given.

Key words: new-born children, breast feeding, catering of tender age children.

Введение

Одной из самых эффективных мер, которая является успешным залогом здоровья детей, является правильная организация питания ребенка, особенно 1-го года жизни. Нет сомнений в том, что приоритет естественного вскармливания и рационального питания детей раннего возраста является ведущим, что в последующем обеспечивает оптимальный уровень здоровья растущего поколения [3, 4, 5, 6, 7, 12]. Рациональное питание детей, особенно 1-го года жизни, обеспечивает оптимальные показатели физического, психомоторного, интеллектуального развития детей, а также их способность оказывать сопротивление в ответ на воздействие неблагоприятных факторов.

История изучения детского питания насчитывает более чем 150 лет. За это время установлено, что роль ингредиентов грудного молока для функционирования систем растущего детского организма очень велика. Полученные данные позволяют говорить о том, что естественное вскармливание – это «золотой стандарт» питания ребенка [3, 9, 13, 12]. Продолжительность грудного вскармливания детей не во все времена была одинаковой. Так, в 1926 году по свидетельству Г.Н. Сперанского установлено, что на грудном вскармливании находилось 98,1% детей до 1 года, и только 1,9% находились на искусственном вскармливании. «Насто-