**Особенности опухолей у детей и их клиническое течение**

Отдельные виды и локализации рака представляют собой отдельные и различные нозологические единицы, отдельные болезни, которые могут иметь разные причины и к которым должны применяться различные способы лечения и профилактики. Однако в основе всей этой группы заболеваний лежит единый патологический процесс.

Возникновение опухоли в течение длительного периода объясняли наличием в организме особых клеток, клеток с особыми потенциями, оставшихся с эмбрионального периода. Не входя в подробный разбор многочисленных вариантов этой точки зрения, следует указать лишь, что в настоящее время теория эмбриональных зачатков, связанная с именем Конгейма, должна быть коренным образом пересмотрена. Если эта теория еще может объяснить формальный генез некоторых так называемых дизонтогенетических опухолях, то каузального, причинного, их генеза она не может объяснить ни в одном случае. Все данные современной экспериментальной онкологии, свидетельствующие о том, что любую опухоль можно вызвать из разрастающихся элементов взрослого организма, а не из обособленных эмбриональных зачатков, говорят против теории Конгейма.

Историческую роль в изучении этиологии и патогенеза опухолей сыграла «теория раздражения» Вирхова. Отдельные факты ин наблюдения, лежащие в основе этой теории, имеют значение и по наст, время. Однако современные данные никак не укладываются в рамки «теории раздражения». Так, одним из основных положений этой теории являлось то, что агент, вызывающий опухоль, должен «раздражать» ткани, вызывать в них повторные повреждения, воспаления и регенерацию. Между тем изучение генеза многочисленных дисгормональных опухолях как у человека, так и в эксперименте убеждает в том, что воспаление не является обязательным этапом в развитии новообразований, что опухолевая перестройка и разрастание тканей отличаются как от воспалительной, так и от регенераторной перестройки их. На основании ряда экспериментально-онкологических наблюдений и особенно изучения фильтрующихся опухолей и некоторых вирусных агентов создана гипотеза о вирусной этиологии опухоли. До сих пор, однако, нет достаточных доказательств возможной роли экзогенных вирусов в этиологии опухолей человека.

Сильным аргументом против вирусной этиологии опухоли остается то, что рак не заразен, а опухолевый рост не представляет собой инфекционного процесса. Поэтому в наст, время вирусная теория этиологии опухоли как универсальная теория, признающая причинами всех новообразований экзогенные паразитарные вирусы – инфрамикробы, не может быть принята.

В настоящее время никто не сомневается в том, что причины опухоли могут быть разнообразны. Все исследователи за редким исключением разделяют полиэтиологическую теорию происхождения опухоли. Сомнения и споры касаются, однако, существенных отдельных сторон проблемы. Так, например, весьма распространено представление о том, что в основе возникновения опухоли лежит скачкообразное изменение характера мутации, так наз. соматическая мутация [Бауэр]. При этом считают, что все бластомогенные агенты действуют, как мутагены. Однако постепенное развитие опухоли из предопухолевых изменений, прогрессию новообразований от «зависимых» к совершенно «автономным» трудно объяснить одной соматической мутацией в одной клетке. Новейшие экспериментальные данные по изучению бластомогенного действия радиации также не укладываются в рамки представлений о соматической мутации [Блюм, Брюс].

Итак, под влиянием различных экзогенных и эндогенных бластомогенных агентов, часть которых уже известна, а часть предстоит изучить, могут возникнуть опухоли, ход развития которых и последствия нам уже довольно хорошо известны. Опухоли представляют собой разрастание качественно изменившихся клеток организма. Поэтому совершенно естественно, что в их патогенезе наряду с вызывающими агентами очень существенную, а подчас решающую роль играют реализующие факторы, зависящие от организма в целом. Известную роль играет питание организма, а с изменениями питания связаны и изменения обмена веществ и реактивность тканей. Важное значение имеет наследственность как фактор, определяющий потенции роста и дифференцировки клеток и тканей, а также ход и направление процессов обмена. В свете современных представлений о единстве или близком родстве тех молекулярных биологических единиц, которые определяют наследственность, дифференцировку и обмен клеток, следует думать, что в изменениях такого рода тканевых частиц и лежит разгадка патогенеза опухоли.

Особенности опухолей у детей

Патологическая анатомия. Из заболеваний детского возраста О. дают наибольшую смертность и встречаются не очень редко. По данным Хирургической детской клиники 2-го ММИ им. Н.И. Пирогова за 11 лет (1947–1957), онкологические больные составляли 5% по отношению ко всем хирургическим больным данной клиники (М.В. Волков). Имеются указания, что за последнее время наблюдается рост количества опухолей у детей. Так, по данным американских детских лечебных учреждений, на 62 020 вскрытий за период с 1930 по 1934 г. приходилось 242 случая опухолей, а за период с 1950 по 1954 г. на 20 928 вскрытий приходилось 425 случаев опухолей [Макгрегор, 1958]. При этом подчеркивается, что рост заболеваемости опухолями у детей не только относительный, но и абсолютный. По данным Е.П. Семеноввой, составленным по материалам детских лечебных учреждений Ленинграда, с 1907 по 1946 г. опухоли у детей встречались не более чем в 1% всех вскрытий, за период с 1947 по 1951 г. число таких вскрытий возросло до 2%, а с 1951 по 1956 г.–доЗ%. Однако, по млению Е.П. Семеновой, рост количества опухолей у детей за последние 10 лет имеет только относительный характер, т.к. значительно снизилась смертность от инфекционных и других заболеваний. Следовательно, вопрос об абсолютном росте заболеваемости опухолями у детей за последние 10 лет остается нерешенным. Отмечается некоторое преобладание опухолей у девочек.

По Фарберу, злокачественные опухоли чаще возникают в первом полугодии жизни и между 6 и 7 годами. Известны многочисленные описания опухолей у новорожденных и у плодов, а также данные о внутриутробном метастазировании. Наиболее характерным для опухолей детского возраста является возникновение их на почве аномалий развития (ангиомы, лимфангиомы, опухоль Вильмса, дермоиды и другие тератоидные опухоли) или на почве имеющихся в организме ребенка недифференцированных эмбриональных элементов, сохранивших большую способность к росту (ганглионевромы, невробластомы, симпатогониомы, миомы из миобластов и т. д.). Таким образом, большинство опухолей детского возраста связано с нарушениями онтогенеза.

Нужно при этом иметь в виду, что отличить аномалию развития от истинной бластомы, возникшей на почве аномалии развития, в некоторых случаях трудно, а подчас и просто невозможно.

Большинство дизонтогенетических опухолей детского возраста имеет доброкачественный характер и встречается в 4'/2–5 раз чаще злокачественных (Е.П. Семенова). Кроме фактора нарушения онтогенеза, возникновение опухоли связывают с сильным ростом определенных тканей в детском возрасте: костно-хрящевого скелета, лимф, аппарата (особенно пищеварительного тракта), в котором, кроме того, имеет место быстро возникающая и резко выраженная пролиферативная реакция на воздействие всевозможных раздражителей. С этим связана относительная частота сарком костной ткани и лимф, узлов в детском возрасте (М.А. Скворцов). Саркомы у детей встречаются гораздо чаще раков. Раковые опухоли наблюдаются очень редко, преимущественно у детей старшего возраста. К ним относятся раки желудочно-кишечного тракта и яичников. Вопрос о преобладании сарком и редкости раковых опухолей в детском возрасте в наст, время остается мало разработанным.

К доброкачественным опухолям, встречающимся преимущественно в детском возрасте, прежде всего относятся ангиома, лимфангиома. На втором месте стоят тератоидные опухоли типа дермоидов или эпидермоидов, различного рода папилломы и невусы.

Из злокачественных опухолей на первом месте стоят опухоли центральной нервной системы и глаза (Е.П. Семенова): медуллобластомы, ретинобластомы, мультиформные глиобластомы – 24%; на втором – различного вида саркомы – 23%; на третьем – ангионевробластомы, невробластомы, симпатогониомы – 14%; на четвертом – эмбриональные О. почек – 10%; на пятом – лимфо- и ретикулосаркомы – 9,2%; затем идут лим-фосаркоматоз – 7% и раковые опухоли – 2,8%. Оставшиеся 10% падают на меланомы, которые встречаются у детей относительно редко, развиваясь чаще в период полового созревания, дисгерминомы, тера-тобластомы, цитобластомы, хорионэпите-лиомы и семиномы.

Критерий злокачественности и доброкачественности для детского возраста имеет несколько своеобразное значение и должен решаться каждый раз с учетом особенностей роста данного вида опухоли. Так, некоторые злокачественные опухоли детского возраста, дающие обширные метастазы, могут длительно расти и достигать больших размеров в пределах своей капсулы, например гранулезоклеточные раки яичников и эмбриональные опухоли почек. Наряду с этим доброкачественные опухоли – гемангиомы, лимфангпомы, гемангио-эндотелпомы – дают инфильтрирующий рост, однако метастазов, как правило, не дают.

Микроскопически степень дифференцировки клеток и количество митозов также не являются для детских опухолей критерием злокачественности. Так, гемангиоэндотелиомы состоят из малодифференцированных эндотелиальных клеток с большим количеством митозов, однако, как правило, не метастазируют. Наряду с этим тератомы могут иметь вполне зрелое органоидное и даже организмоидное строение и широко метастазировать.

Так как многие опухоли детского возраста развиваются из эмбриональных зачатков, то особенностью их гистологической структуры является низкая дифференцировка клеточных форм, что чрезвычайно затрудняет морфологическую диагностику. В некоторых случаях дифференцировка так низка, что не удается даже решить вопрос, из какого зародышевого листка (эктодермы или мезодермы) происходит данная опухоль. Вместе с тем некоторые злокачественные опухоли детского возраста имеют тенденцию дозревать в области или основного узла, или в метастазах, обнаруживая тем самым свое истинное происхождение. Таковы, например, симпатогониомы, которые могут «дозревать» до степени ганглионевром. Вопрос о причине, вызывающей такое дозревание опухолей в детском возрасте, остается открытым.

Случаи передачи злокачественных опухолей через плаценту от матери к плоду представляют большую редкость. Поттер указывает на 4 подобных наблюдения: одно из них относится к бронхогенному раку, другое – к лимфосаркоме и два последних.

Клиническое течение. Различные виды опухолей, которые наблюдаются у взрослых, отмечаются и у детей. Однако существуют опухоли, которые свойственны только детскому возрасту. Эти О. обнаруживают ряд особенностей, что позволяет выделить их и говорить о них обособленно. Прежнее мнение о редкости опухолей у детей с развитием детской хирургии и улучшением диагностики изменилось. Опухоли у детей составляют около 5% всех хирургических заболеваний детского возраста; злокачественные опухоли встречаются реже доброкачественных, составляя 0,6 – 0,7% (К.А. Москачева, М.В. Волков и М.М. Бржозовский, Е.П. Семенова и др.). А.П. Шанин, приводя материалы иностранной литературы, указывает, что смертность детей от опухолевых заболеваний намного превышает смертность от туберкулеза, сердечных и инфекционных заболеваний. По данным Пака и Эриэла, у детей наибольшая смертность от О. наблюдается в раннем возрасте – до 4 лет, значительно снижаясь в последующие возрастные периоды детства.

Преобладающее количество падает на опухоли сосудистого характера, гл. обр. гемангиомы, что подтверждается литературными данными (Н.В. Шварц, Н.И. Кондрашин).

Затем идут костные опухоли, дермоидные кисты и тератомы; довольно частой опухолью является полип прямой кишки. Из злокачественных опухолей наблюдались исключительно саркомы. По данным большинства авторов, рак у детей чрезвычайно редок.

Опухоли у детей встречаются во всех возрастных группах, начиная с периода новорожденного. В огромном большинстве случаев они обнаруживаются с самого рождения или в первые месяцы и годы жизни. Диагноз устанавливается чаще в возрасте до 5–6 лет. О. поражают девочек несколько чаще, чем мальчиков (в соотношении 3:2).

Выявление опухоли у детей с рождения или в первые годы жизни позволило ряду авторов высказать мнение, что опухоли у детей имеют врожденный характер и являются пороками развития. Огромную роль в этиологии и патогенезе опухоли у детей играют неправильное развитие эмбриональных зачатков, неправильное расположение клеточных групп различных зародышевых листков при внутриутробном развитии зародыша. По выражению Смолла, врожденные аномалии тканей и органов являются очагами возникновения опухоли детского возраста. К таким образованиям относятся дермоидные и бранхиогенные кисты. Злокачественные опухоли почек могут развиться вследствие пороков развития почки (К.А. Москачева) и т. д.

Клиническое течение многих опухолей у детей имеет свои особенности; напр., гемангиома, будучи по гистологическому строению доброкачественной, в то же время по своему быстрому и инфильтрирующему росту напоминает злокачественную опухоль. Описаны невробластомы, принявшие доброкачественное течение вследствие того, что невробласты могут иногда дифференцироваться в ганглионарные клетки. Куп описывает благоприятное течение с выздоровлением невробластомы забрюпшнного пространства с метастазами у ребенка раннего возраста. Меланомау детей на протяжении всего детства клинически может протекать доброкачественно, а после полового созревания приобретает злокачественное течение (Ю.Ф. Исаков). Опухоль почки (опухоль Вильмса), будучи инкапсулированной, долгое время ничем себя не проявляет, остается «молчаливой» и поэтому почти всегда обнаруживается случайно (С.Д. Терновский, Н.В. Шварц, К.А. Москачева, Куп и др.).

Таким образом, при опухолях у детей границы доброкачественности и злокачественности менее выражены и часто стираются.

Обращает на себя внимание скудность или полное отсутствие анамнестических данных. Нередко первым признаком является обнаружение самой опухоли, которая ничем себя не проявляла и обнаружена матерью или врачом случайно. Ребенок редко жалуется на боли и, если они и имеются, не всегда может их локализовать. Необходимо внимательно относиться к таким признакам, как вялость ребенка, плохой аппетит, нарушения деятельности кишечника, подъемы температуры, явления анемии. Такие признаки общего характера могут быть проявлением злокачественной опухоли. При неясных, подчас необъяснимых симптомах не следует забывать о возможности опухоли у ребенка.

Наиболее частыми и характерными опухолями у детей являются сосудистые опухоли. Вопрос о характере и происхождении этих опухолей до настоящего времени остается неразрешенным, т.к. нет единого мнения, относятся ли они к порокам развития или к истинным новообразованиям. Гемангиома, являясь доброкачественной опухоли, нередко приводит к тяжелейшим косметическим и функциональным нарушениям. Интенсивный и инфильтрирующий рост приближает ее к злокачественному новообразованию. Но особенность этого роста состоит в том, что гемангиома быстро растет в течение первого года жизни ребенка, затем темпы роста ослабевают или рост совсем прекращается. У девочек они встречаются чаще, чем у мальчиков – в отношении 2: 1 [Гроб, Пак и Эриэл и др.]. Диагностика гемангиом не представляет трудностей. Лечение может быть хирургическим и консервативным, к последнему относится склерозирующая и лучевая терапия. В тяжелых, запущенных случаях приходится прибегать к комбинированному лечению, применяя и хирургическое, и консервативное лечение одновременно. Вследствие быстрого роста гемангиом лечение следует проводить как можно раньше после установления диагноза.

Вторая опухоль сосудистого характера – лимфангиома. В отличие от гемангиом, лимфангиомы не обладают какой-либо закономерностью роста. Они' могут дать бурный рост тотчас после рождения ребенка или долгие годы оставаться одинаковых размеров, а затем без видимой причины дать интенсивный рост. Диагноз ставится на основании кистозного характера опухоли с неясными, расплывчатыми границами, которые незаметно переходят в окружающие ткани. Лечение лимфангиом оперативное, часто представляющее большие трудности и опасность. Если лимфангиома у ребенка раннего возраста не увеличивается, то операцию следует предпринимать в школьном возрасте. Консервативные методы лечения неэффективны.

Характерной опухолью детского возраста надо считать тератому. Тератомы крестцово-копчиковой области чаще встречаются у девочек и могут быть очень больших размеров, оттесняя прямую кишку кпереди, сдавливая ее и уретру. При этом нередко нарушаются акты дефекации и мочеиспускания. По мнению С.Д. Терновского, тератома может состоять из зрелых тканей или из тканей эмбрионального типа, тогда она носит злокачественный характер. Черты злокачественности (кахексия, метастазы) обычно проявляются после года, поэтому оперативное вмешательство следует производить не позднее первого года жизни (О.В. Благовещенская), т. е. в период доброкачественного течения опухоли. Тератомы любой локализации подлежат оперативному лечению.

Практически важное значение по частоте у детей имеют полипы прямой кишки. Они представляют доброкачественную аденому (С.Д. Терновский, Н.В. Шварц) или разрастание слизистой в результате раздражения ее воспалительным процессом (С.Д. Терновский). Полип чаще располагается на задней стенке кишки, на 2–3 смвыше заднего прохода, имеет ножку, при дефекации вызывает незначительное кровотечение. Более часто наблюдающиеся одиночные полипы не вызывают тяжелых расстройств. Множественные же полипы прямой кишки обусловливают дисфункцию кишечника, значительные кровотечения, явления колита и проктита вследствие присоединения вторичной инфекции.

Как и у взрослых, у детей встречаются опухоли средостения неврогенного происхождения, дизонтогенетические и сосудистые; липомы, фибромы наблюдаются сравнительно редко. В зависимости от локализации эти опухоли могут протекать бессимптомно и диагностируются главным образом рентгенологически. При локализации в средостении они в ряде случаев вызывают расстройства со стороны его органов; тогда следует предпринимать независимо от возраста оперативное вмешательство, которое должно производиться в лечебных учреждениях с соответствующим оснащением.

Злокачественные опухоли у детей бывают преимущественно мезодермального происхождения, в то время как у взрослых они чаще эпителиального происхождения. Характерной злокачественной опухоли детского возраста является саркома. Локализация сарком разнообразна, но наиболее важное значение у детей имеют саркомы почек, брыжеечных и забрюшинных лимф, узлов. При всякой опухоли живота у ребенка прежде всего надо помнить о возможности поражения почки (С.Д. Терновский). Вильмс подробно описал характерную для детского возраста опухоль почки, которая поэтому называется опухолью Вильмса*.* Большинство авторов отмечает, что опухоль Вильмса наблюдается чаще у детей в возрасте от 1 года до 5 лет, но описаны случаи этих опухолей у новорожденных и даже у недоношенных мертворожденных, что свидетельствует о врожденном характере их.

Саркома брыжеечных лимф, узлов протекает более тяжело и быстрее ведет к истощению ребенка, хотя жалобы на боли и расстройства со стороны кишечника долгое время могут отсутствовать, даже при переходе опухоли на стенку кишечника.

Из доброкачественных опухолей костей наиболее часто встречаются юношеские экзостозы, остеобластокластомы, реже остеомы, хондромы. Из злокачественных опухолей наблюдаются остеогенная саркома и саркома Юинга*.*