

## Особливості онкології дитячого віку:

структура новоутворень, основні клінічні синдроми, алгоритм дослідження. Доброякісні та злоякісні пухлини, ембріональні пухлини. Судинні мальформації. Етіологія, патогенез, клініка, принципи лікування. Диспансерне спостереження.

**Актуальність.** Істотне покращення в лікуванні онкологічних захворювань дитячого віку протягом останніх десятиріч пояснюють розвитком комплексного підходу за участі хірургів, онкологів, радіологів. Тоді як у 1940-ві роки виживання дітей з онкологічними захворюваннями після хірургічного видалення становило 20%, то в теперішній час воно є вищим, ніж у дорослих і перевищує 85%. Таких успіхів досягнуто завдяки впровадженню стандартизованих протоколів, які включають методи ранньої діагностики та комбіноване лікування за участі лікарів різних спеціальностей.

### 2. Конкретні цілі :

1. Ознайомити студентів з класифікацією новоутворень м'яких тканин.
2. Навчити розпізнавати основні клінічні прояви новоутворень м'яких тканин.
3. Навчити диференціювати новоутворення в залежності од виду пухлини.
4. Навчити виявляти ознаки злоякісного переродження новоутворень та ускладнень (кровотечі, запалення, здавлювання нервово-судинних утворень та ін.), трактувати принципи лікування новоутворень м'яких тканин та їх ускладнень
5. Навчити студентів розпізнавати основні клінічні прояви пухлин кісток, розрізняти ознаки злоякісного перебігу захворювань, ідентифікувати особливості перебігу окремих захворювань на основі клінічних та рентгенологічних ознак
6. Навчити диференціювати доброякісні та злоякісні пухлини кісток на основі клінічних даних.
7. Навчити студентів визначенню характерних ознак синдрому " пухлини живота" при нефробластомі та нейробластомі, розрізняти нефробластому та нейробластому в залежності од клінічних проявів та стадії перебігу захворювань.
8. Навчити інтерпретувати допоміжні дані методів дослідження (УЗД, оглядова рентгенографія, урографія, пневмоперитонеум, комп'ютерна томографія, пункційна біопсія).
9. Навчити проводити диференційну діагностику нефробластоми, нейробластоми, гідронефрозу, полікістозу, подвоєння нирок, пухлин печінки, пухлин надниркової залози, лімфогенних пухлин.
10. Пояснити принципи комплексного лікування нефробластоми та нейробластоми в залежності від стадії перебігу захворювання.

11. Навчити розпізнавати основні клінічні прояви пухлин середостіння, диференціювати пухлини середостіння.

12. Навчити інтерпретувати допоміжні методи дослідження (ультразвукове, фіброезофагогастроскопія, рентгенографія, пневмомедіастінографія, комп'ютерна томографія, ангіографія, тощо), лабораторні та біохімічні аналізи, показники гемодинаміки, імунологічні дослідження.

13. Продемонструвати огляд дитини з пухлиною середостіння, визначити локалізацію та межі пухлини.

14. Навчити ідентифікувати особливості перебігу пухлин середостіння, запропоновувати алгоритм дії лікаря та тактику ведення хворих з пухлинами середостіння.

15. Трактувати загальні принципи лікування пухлин середостіння, визначити показання до консервативного та оперативного методів лікування, реабілітація хворих

### **3. Базові знання, вміння, навички, необхідні для вивчення теми (міждисциплінарна інтеграція).**

<b>№</b>	<b>Назви попередніх дисципліна</b>	<b>Отримані навички</b>
1	Анатомія	Морфологія органів черевної, грудної порожнин та опорно-рухового апарату. Оцінити особливості можливих варіантів анатомічної будови органів грудної та черевної порожнин, визначити особливості будови кісток у різні вікові періоди.
2	Гістологія	Знати гістологічну будову органів черевної, грудної порожнин та опорно- рухового апарату. Вміти визначити особливості гістологічної картини різних відділів шлунково - кишкового тракту, органів грудної порожнини та кісток у дітей різних вікових груп.
3	Біохімія	Оцінити дані клінічних та біохімічних аналізів: глюкози в аналізах крові, сечі; білка у сироватці крові, сечі; мікроелементів.
4	Фізіологія	Описувати фізіологію шлунково-кишкового тракту, дихальної системи, опорно-рухового апарату. Визначити особливості дихальної системи та системи травлення у дитини даного віку.
5	Патологічна фізіологія	Описувати патологічні зміни при пухлинах захворюваннях дихальної системи, шлунково-кишкового тракту, опорно-рухового апарату. Визначити основні моменти етіології, патогенезу при гострих хірургічних захворюваннях, пухлинах

		грудної, черевної порожнин у дітей різного віку.
6	Патанатомія	Індивідувати патологоанатомічні зміни при пухлинах та захворюваннях дихальної системи, шлунково-кишкового тракту, опорно-рухового апарату.
7	Оперативна хірургія	Визначити особливості топографічної анатомії грудної, черевної порожнин, опорно-рухового апарату у дітей різних вікових груп; обґрунтувати оперативні розтини та втручання в залежності від патології та віку дитини
8	Пропедевтика дитячих хвороб	Володіти методикою обстеження дитини з пухлинами грудної, черевної порожнин, опорно-рухового апарату. Дати оцінку та продемонструвати знання клінічних і лабораторних досліджень, основних симптомів пухлинних уражень органів грудної, черевної порожнин, головні клінічні симптоми характерні для захворювань опорно-рухового апарату.
9	Інфекційних хвороб	Проводити диференційну діагностику запальних захворювань та хірургічної, онкологічної патології грудної, черевної порожнин, опорно-рухового апарату.
10	Функціональної діагностики	Інтерпретувати дані рентгенологічних досліджень. Оцінити одержані результати після променевих методів діагностики, визначити основні рентгенологічні симптоми. Оцінити дані УЗД, КТ, МРТ досліджень в залежності від характеру патології та віку дитини.
11	Фармакологія, клінічна фармакологія	Знати основні антинеопластичні препарати, механізм їх дії, особливості призначення в дитячому віці

#### 4.Завдання для самостійної роботи під час підготовки до заняття.

##### 4.1. Перелік основних термінів, параметрів, характеристик, які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття.

№	Термін	Визначення
1.	Гамартома	Гіперпластичні вади розвитку, які мають доброякісний перебіг, утворюються внаслідок надлишкового росту будь-якої однієї тканини

		(«тканинне потворство»).
2.	Тератома	Вроджені пухлина, яка виникає внаслідок неправильного формування трьох зародкових листків (ектодерми, мезодерми, ендодерми).
3.	Пігментні пухлини	Це пухлини утворені скупченням пігментних клітин в епідермісі та дермі, в основі яких лежать зміни ембріонального характеру.
4.	Папілома	Доброякісна пухлина, яка походить зі шкіри та являє собою розростання покривного епітелію.
5.	Дермоїдна кіста або дермоїд	Це утворення, що виникає із залишків ембріональних клітин
6.	Атерома	Сальна кіста утворюється внаслідок закупорювання вивідної протоки сальної залози та локалізується переважно на волосистій частині голови.
7.	Ліпома	Доброякісна пухлина, яка виникає з жирової тканини.
8.	Фіброма	Пухлина, яка виникає зі сполучної тканини. Частіше зустрічають фіброми шкіри, рідше – підшкірної основи.
9.	Нейрофіброматоз	Хвороба Реклінгхаузена характеризується наявністю вузликів утворень уздовж шкірних нервових стовбурів.
10.	Тератома	Це пухлина, яка має складну будову. У тератомі виявляють різні тканини, які є похідними усіх зародкових листків.
11.	Рабдоміосаркома	Це одна із найнебезпечніших пухлин м'яких тканин, які часто зустрічаються у дитячому віці. Пухлина характеризується наявністю злоякісних мезенхімальних елементів.
12.	Остеома	Це доброякісна пухлина кісткової тканини, може мати вроджений характер та розвиватися одночасно в декількох кістках.
13.	Остеохондрома	Кістково-хрящовий екзостоз, доброякісна пухлина, що формуються з хряща, у дитячому

		віці зустрічається досить часто, відноситься до групи епіфізарних дисплазій.
14.	Фіброзна остеодисплазія	Хвороба Брайцева-Ліхтенштейна – належить до групи пухлиноподібних захворювань кісток. Сутність фіброзна дисплазії полягає у функціональних відхиленнях кістковотвірних процесів мезенхіми в ембріональний період.
15.	Остеогенна саркома	Надзвичайно злоякісна первинна пухлина кісток. Остеогенна саркома виникає з поліпотентної сполучної тканини, переважно в ділянці метафізів довгих трубчастих кісток, рідше у діафізі та плоских кістках.
16.	Саркома Юінга	Належить до пухлин скелета неостеогенного походження. Її основу складає не остеогенна, а ретикулоендотеліальна тканина, що заповнює кістковомозковий простір.
17.	Нефробластома	Пухлина Вільмса – злоякісна пухлина нирки, яка розвивається з метанефрогенної тканини.
18.	Нейробластома	Під терміном "нейробластома" розуміють різні злоякісні форми нейрогенних пухлин. Пухлина походить з клітин симпатичної частини нервової системи та може локалізуватися у заочеревинному просторі та задньому середостінні.
19.	Тимоми	Пухлини загруднинної залози.

#### 4.2. Зміст основних питань теми

1. Визначення етіології та патогенезу доброякісних та злоякісних новоутворень м'яких тканин. Особливості онкології дитячого віку.

2. Сучасні методи обстеження та інтерпретація отриманих даних у дітей з доброякісними та злоякісними утвореннями м'яких тканин.

3. Лікувальна тактика в залежності від виду новоутворень, надання медичної допомоги при ускладненнях (пункція, припинення кровотечі, розтин при запаленні та ін.) Методи консервативного лікування гемангіом. Особливості лікування лімфатичних мальформацій.

4. Визначення клінічних проявів меланоми, диференційна діагностика. Лікування. Прогноз.

5. Клінічні прояви рабдоміосаркоми. Роль допоміжних методів обстеження у диференційній діагностиці (рентгенографія, ангиографія, цитологічна та гістологічна діагностика, УЗД). Хірургічне лікування

рабдоміосаркоми. Променева терапія та хіміотерапія, які ґрунтуються на верифікації пухлини та стадії онкологічного захворювання.

6. Визначення доброякісних пухлин та пухлиноподібних уражень кісток: остеома, остеїд-остеома, остеохондрома (кістково-хрящовий екзостоз), остеобластокластома, фіброзна остеодисплазія, кіста кістки.

7. Особливості клінічного перебігу в залежності від виду новоутворень, ускладнення (патологічні переломи, хибні суглоби, деформації). Диференційна діагностика захворювань. Принципи хірургічного лікування, види резекції ураженої кістки, кісткова пластика. Консервативне (малоінвазивне) лікування кіст кісток.

8. Остеогенна саркома та саркома Юінга, характерні клініко-рентгенологічні прояви.

9. Диференційна діагностика саркоми з хондросаркомою, злоякісною формою остеобластокластоми, еозинофільною гранульомою, аневризмальною кістою кістки на основі клініко-рентгенологічних проявів та даних УЗД, комп'ютерної томографії, ангіографії, біопсії пухлини.

10. Нефробластома (пухлина Вільмса) – злоякісна пухлина нирки. Клінічні прояви та діагностика нефробластоми. Варіанти перебігу та клінічні стадії нефробластоми. Диференційна діагностика. Лікування прогноз.

11. Нейробластома як злоякісна пухлина нейрогенного походження. Клінічні прояви нейробластоми, особливості локалізації пухлини, та її стадії розвитку. Діагностика нейробластоми.

12. Комплексне лікування нейробластоми: передопераційна хіміотерапія та променева терапія, хірургічне втручання. Прогноз та заходи реабілітації.

13. Розпізнання пухлин середостіння. Варіанти перебігу та клінічні стадії пухлин середостіння. Диференціальна діагностика пухлин середостіння. Основні клінічні прояви пухлин середостіння.

14. Комплексне лікування пухлин середостіння: хірургічне, променеве, хіміотерапевтичне в передопераційний та в післяопераційний періоди. Прогноз та заходи реабілітації у хворих з онкологічною патологією.

## **ЗМІСТ ТЕМИ**

### **Особливості новоутворень в дитячому віці**

Онкологія дитячого віку істотно відрізняється від онкології дорослих за характером процесу. Значно рідше у дітей виявляють злоякісні новоутворення епітеліального генезу (рак), в основному утворюються пухлини мезенхімального походження (саркома).

Відносно рідко поражаються внутрішні органи – 10% порівняно з 60% у дорослих.

Високу вагу мають дизембріогенетичні пухлини, які виникають в результаті вади розвитку тканин. До них належать хористомы, гамартоми, тератоми, справжні ембріональні пухлини.

Хористами (тканинна аберація, тканинна ектопія) виникають із хористів – відщеплення тканинних комплексів і включення їх в склад суміжних тканин (дермоїди, хондроми легень).

Гамартоми утворюються внаслідок надлишкового росту будь-якої однієї тканини («тканинне потворство»). Це гіперпластичні вади розвитку, які мають доброякісний перебіг, проте в дорослому віці спостерігається високий процент їх малігнізації. Гамартоми бувають солітарними (деякі види гемангіом, фіброзна дисплазія) та системними (ангіоматоз, хондроматоз, екзостозна хвороба).

Тератоми – це вроджені пухлини, які виникають внаслідок неправильного формування трьох зародкових листків (ектодерми, мезодерми, ендодерми). Як правило, лише один із компонентів є незрілим, що може спричинити її злякисне переродження – тератобласту.

Справжні ембріональні пухлини виникають в період ембріогенезу із незрілих тканин, в подальшому вони проліферують на ембріональному рівні.

Існує зв'язок між вадами розвитку і пухлинами – близько 30 % вад супроводжуються ембріональними пухлинами.

Нерідко прослідковується спадкова схильність до виникнення новоутворень (поліпоз, хондроматоз, екзостозна хондродисплазія).

### **Судинні аномалії**

Кровоносні і лімфатичні судини утворені одним шаром ендотеліальних клітин, які оточені різною кількістю шарів гладком'язових судинних клітин та/або перицитів. Основний процес, під час якого розвивається судинна сітка, називається васкулогенезом, ангіогенезом і лімфангіогенезом. Судинні аномалії, які розподіляються на судинні пухлини і судинні мальформації, є результатом порушення цього процесу. Більшість мальформацій з'являються при народженні і ростуть пропорційно росту дитини. У випадку спадкових форм можуть з'являтися нові ділянки ураження.

Судинні аномалії, які розподіляються на судинні пухлини і судинні мальформації, є результатом порушення васкулогенезу, ангіогенезу і лімфангіогенезу.

Відсутність єдиної класифікації судинних мальформацій тривалий час було джерелом непорозумінь, включаючи різну описову і гістологічну термінологію, зокрема, «ангіома», «судинні плями», тощо. У 1982 році Mullikken JB & Glowacki J запропонували клінічну класифікацію судинних аномалій, у якій ушкодження розподілялись відповідно до характеристики їх ендотеліальних клітин. Ця класифікація у 1996 році була адаптована Міжнародною Асоціацією Вивчення Судинних Аномалій (ISSVA – International Society for the Study of Vascular Anomalies) на XI конгресі (Рим, 1996), згідно якої виділяють проліферативні пухлини, найбільш частою з яких є гемангіома, та судинні мальформації, які є структурними аномаліями, що поражають капіляри, венули, вени, артерії, лімфатичні канали та комбінації цих структур. Термін «лімфангіома» та її підтипи капілярна,

кістозна, і кавернозна вважають некоректними, оскільки суфікс -ома позначає проліферативний процес.

## **Оновлена ISSVA класифікація судинних аномалій**

### **I. Судинні пухлини**

- Інфантильна гемангіома
- Вроджена гемангіома
- Зубчаста ангиома (з синдромом Касабаха-Меріта або без)
- Капошіформна гемангіоендотеліома (з синдромом Касабаха-Меріта або без)
- Довгоклітинна гемангіоендотеліома
- Інші, рідкісні форми гемангіоендотеліом
- Дерматологічні набуті судинні пухлини (піогенна гранульома, гломелулярна гемангіома тощо)

### **II. Судинні мальформації**

#### ***Судинні мальформації з повільним плином крові***

- Капілярні мальформації
  - Винна пляма
  - Телеангіектазія
  - Ангіокератома
- Венозні мальформації
- Лімфатичні мальформації

#### ***Судинні мальформації з швидким плином крові***

- Артеріальні мальформації
- Артеріовенозна фістула
- Артеріовенозна мальформація

#### ***Комплексні-поєднані судинні мальформації***

#### **Судинні пухлини.**

**Інфантильна гемангіома** є найчастішою пухлиною дитячого віку, яка уражає шкіру від 4% до 10% усіх немовлят з білою шкірою, із співвідношенням дівчатка-хлопчики 3 : 5,1. Інфантильна гемангіома має унікальний життєвий цикл від швидкого росту у перший рік життя (фаза проліферації), за якою іде фаза стабілізації та повільної регресії від 1 до 7 років. Після інволюції гемангіома ніколи не рецидивує.

Проліферативна фаза гемангіоми характеризується процесом ангиогенезу в пухлині. Пухлина складається з розширених ендотеліальних клітин, які швидко діляться і формують конгломерат синусоїдальних судинних каналців. Пухлина васкуляризується розширеними живлячими артеріями та дронується венами. Фаза інволюції характеризується пригніченням ангиогенезу і апоптозом ендотеліальних клітин.



Ендотеліальні клітини пухлини сплющуються, судинні канали розширюються, пухлина набуває дольчастої структури з подальшою заміною фіброзно-жировою стромою.

Тригери ангиогенезу та інволюції пухлини невідомі.

Більшість інфантильних гемангіом не потребують спеціального лікування, лише спостереження та спілкування з батьками. Показаннями до лікування є лише небезпечна локалізація (близьке розташування вітальних структур таких як дихальні шляхи, повіки, слуховий прохід), великі розміри, швидкий ріст, локальні ускладнення, такі як виразкування. Оскільки гемангіоми є пухлинами виключно ангиогенезу, можна використовувати фармакологічні середники, інгібітори ангиогенезу.

**Синдром (феномен) Касабаха-Меріта** було описано у 1940 році як випадок важкої тромбоцитопенії, петехій і кровоточивості у поєднанні з «гігантською» гемангіомою. Поте, синдром Касабаха-Меріта зустрічається і при інших судинних аномаліях. Кількість тромбоцитів зазвичай менша  $100 \times 10^9/\text{л}$ , та супроводжується зниженням рівня фібриногену, помірним підвищенням проторомбінового часу і часткового тромбoplastинового часу. Кровоточивість як наслідок цієї коагулопатії може виникати в будь-якому місці (включаючи внутрішньочерепну, шлунково-кишкову, легеневу). Лікування судинних пухлин з синдромом Касабаха-Меріта в першу чергу медикаментозне, оскільки новоутворення настільки великі, що не можуть бути видалені хірургічно. Кортикостероїди і інтерферон-альфа є ефективними більш ніж в 50% випадків.

**Капілярні мальформації (винні плями)** наявні при народженні як постійні, плоскі, рожево-червоні шкірні ураження. Найчастіше локалізуються в ділянці голови і ший. При гістологічному дослідженні, капілярні мальформації утворені розширеними капілярами і венулами, які розташовані поверхнево в шкірі. Ці аномальні судини повільно розширюються з часом, стають більш темного кольору і деколи вузликової ектазії. Капілярні мальформації часто поєднують з вадами розвитку м'яких тканин і кісток.

Лікування капілярних мальформацій має в першу чергу косметичну мету. Використання косметичного лазера призводить до освітлення шкіри в 70% пацієнтів.

**Лімфатичні мальформації (ЛМ)** являють собою вроджені скупчення аномальних судинних структур з нормальним ендотелієм, без ознак проліферації. Половина ЛМ з'являються при народженні, до 90 % - протягом перших двох років життя дитини. Приблизно 75 % ЛМ локалізуються в ділянці голови і ший, частина з них поширюється в середостіння, нерідко поражаються гортань, глотка, язик, вони можуть призвести до зміщення і компресії дихальних шляхів, стравоходу та спричинити респіраторні розлади, порушення ковтання.

Перебіг ЛМ часто є безсимптомним і лише косметичні дефекти є показання до лікування.

Діагностика ЛМ.

Ультразвукове дослідження є достатньо інформативним при поверхневій локалізації, проте має певні обмеження при поширенні процесу в середостіння, навколо дихальних шляхів.

МРТ вважають найбільш оптимальним методом перед початком лікування, який дозволяє оцінити структуру новоутворення, межі його розповсюдження та виявити можливий компонент із швидким током крові

Лікування різноманітних судинних аномалій протягом останніх 30 років стало більш спеціалізованим і адаптованим. Деякі лікувальні методики є більш небезпечними, ніж власне прояви судинних аномалій, тому виключені з використання. Це стосується в першу чергу іонізуючого випромінювання. Емболізація при залученні в процес артеріального компоненту та локальне введення склерозуючих чинників у випадку аномалій з повільним плином крові мають чітко визначені показання. При капілярних мальформаціях ефективними є лазерні технології. Раннє лікування винних плям з використанням CO<sub>2</sub> лазера є значно ефективніше, ніж хірургічне втручання і має істотно кращий косметичний ефект.

Прогрес у лікуванні судинних мальформацій можна пояснити більш глибоким розумінням їх патогенезу.

### **Пігментні ураження шкіри: невуси і меланома**

Термінологія щодо пігментних уражень шкіри не завжди є чіткою. Базові знання анатомії та фізіології епітеліальної тканини є важливими для ідентифікування і класифікації цих уражень.

Меланорцити є дендритними клітинами, які походять з нервового гребеня. Протягом ембріонального розвитку меланобласти мігрують до шкіри, волосяних фолікулів, мозкової оболонки, увеального тракту, і сітківки. Після 8-го тижня гестації вони мігрують з дерми до епідермісу. Порушення міграції призводить до вроджених невусів та шкірних меланозів, які можна розцінювати як різновид гамартом, оскільки вони представлені нормальною тканиною в незвичному місці. Меланоцити в нормі розміщуються в базальному шарі епідермісу як один ряд клітин у поєднанні з кератиноцитами.

На відміну від вроджених невусів, які є результатом порушення міграції меланоцитів з дерми в епідерміс, набуті невуси є проліферативними ураженнями і являють собою доброякісні новоутворення, які можуть локалізуватися як в епідермісі, так і в дермі.

Невуси класифікують на пігментні і безпігментні ураження шкіри.

## **Немеланоцитові невуси.**

### ***Епідермальні невуси.***

Епідермальні невуси – це ураження шкіри, які не поєднуються з проліферацією меланоцитів. Вони належать до вроджених гамартом ектодермального походження і класифікуються на основі їх гіперпластичного компоненту. Проліферація кератиноцитів захоплює лише епідерміс, тоді як органοїдні ураження захоплюють сальні, апокринові, екринοві та фолікулярні структури. Клінічно вони проявляються припіднятими, пігментованими утвореннями на шкірі з бархатистою або бородавчатою поверхнею. Ураження частіше з'являються у малюків, інколи у старшому віці. Частота їх появи у новонароджених складає 0,3%. Найчастішими місцями локалізації є волосиста частина голови, обличчя, тулуб, верхні кінцівки. З віком і гормональними перебудовами під час пубертатного періоду невуси змінюють свою структуру на верукозну, вкриваються більш грубим волоссям.

Багато синдромів поєднуються з епідермальними невусами.

Основні варіанти епідермальних невусів:

- Сальний невус (Nevus sebaceous), який складає до 50 % епідермальних невусів
- Кератиноклітинний невус
- Комедоновий невус
- Запальний лінійний верукозний невус
- Невус Беккера (пігментний волосяний епідермальний невус)

Ці ураження мають ризик трансформації у постпубертатному періоді (Nevus sebaceous може трансформуватися в базальноклітинну карциному, кератоакантому), тому підлягають оперативному лікуванню.

## **Меланоцитові невуси**

### ***Вроджені меланоцитові невуси (ВМН)***

ВМН є пігментними ураженнями різного розміру, які з'являються протягом перших місяців життя, ростуть пропорційно росту дитини і класифікуються відповідно до розміру на малі (<1,5см), середні (1,5 – 20 см) і великі (більше 20 см). Невуси в діаметрі більше 40 см є гігантськими, їх називають «невус-одяг», оскільки вони можуть охоплювати велику поверхню тіла.

Невуси великих і гігантських розмірів мають більший ризик малігнізації, ніж малі і середнього розміру. Ризик меланоми досягає 5 – 10% протягом життя з максимальною небезпекою 50% у перші 5 років життя. Тому лікування таких уражень складає значну медичну проблему. Біопсія може прискорити процес малігнізації.

### ***Звичайні набуті невуси***

Звичайні набуті невуси є доброякісними новоутвореннями шкіри, які з'являються після 6 місяців життя і можуть самотійно зникати. Найчастіше

вони локалізуються на відкритих частинах тіла, мають невеликі розміри (6 – 8 мм), симетричні, з гладкою поверхнею, однорідною пігментацією і рівними краями.

#### **Атипові невуси.**

Атипові невуси, які раніше називали невусами Кларка або диспластичними невусами, зустрічаються більш як у 5% в популяції. Вони можуть бути сімейними або спорадичними. Проявляються вони у підлітковому віці на відкритих ділянках тіла і збільшуються у розмірах і кількості з віком. На відміну від звичайних набутих невусів, розміри їх понад 5 мм, мають неправильну форму поверхні, від цілком плоскої до плоскої з припіднятим центром. Пігментація зазвичай є темною і нерівномірною, краї також нерівні. Ці ураження частіше зустрічаються у людей зі світлою шкірою і волоссям.

#### ***Специфічні вроджені або набуті ураження меланоцитів, які потребують диференційного діагнозу від меланому***

**«Невус з ореолом»** зазвичай з'являється у віці 6 – 15 років, локалізується на тулубі або кінцівках, має круглу або овальну форму з центральною ділянкою пігментації і може бути оточений обідком депігментації. Гістологічно, являє собою дермальний невус, оточений обідком Т-лімфоцитів. Не має схильності до малігнізації.

**Блакитний невус** є проліферацією дендритних дермальних меланоцитів.

Це ураження з великою кількістю пігменту у шкірі, що призводить до поглинання довгого спектру променів світла і розсіювання синього світла, що відомо під назвою ефекту Гиндаля. Розрізняють простий блакитний невус, розмірами до 5 мм, і комірковий голубий невус розмірами 1 – 3 см.

Простий блакитний невус з'являється у підлітковому віці, локалізується на голові і шиї, крижовій ділянці, тильній поверхні рук і стоп. Це звичайно вузликоче ураження, локалізується в дермі і може нагадувати вузлову (нодулярну) меланому.

Комірковий блакитний невус має розмір 1–3 см, локалізується на волосистій частині голови, крижах, обличчі. Він може бути вродженим або набутих. Невус може мати спонтанні мітози, проте істотного атипізму або некрозу не спостерігається. Потенційна малігнізація можлива у випадку збільшення розмірів або виразкування.

**Невус Шпітца** є припіднятим, часто світлим або безпігментним ураженням з гладкою або бородавчастою поверхнею. Локалізується на кінцівках або обличчі, має діаметр 0,3 – 1,5 см. Червоне забарвлення виникає при збільшенні васкуляризації та телангіектазіях на поверхні.

Пігментний варіант невусу Шпітца відомий як невус Ріда, зазвичай виникає у молодих жінок на нижніх кінцівках. Невус Шпітца з'являється зазвичай достатньо раптово, що спонукає запідозрити меланому. Невус є

доброякісним процесом, проте атипові клінічні прояви такі як діаметр більше 1 см, асиметрія, виразкування є показаннями для повного видалення.

### **Меланома**

Меланома в дитячому віці зустрічається рідко, складаючи менше 2% усіх випадків меланоми в популяції. У більшості випадків (до 80%) меланома виникає de novo, а не в місцях попередніх уражень.

Складність постановки діагнозу у дитячому віці пояснюється різноманітністю проявів у дітей. Природня еволюція вроджених і набутих невусів протягом життя дитини обмежує використання діагностичних критеріїв, які прийняті для дорослих. Обмежене значення має мнемонічна схема ABCDE (Asymmetry, Border irregularity, Color variegation, lesion Diameter greater than 6 mm, and Evolution of a pigmented lesion). Специфічно, фізикальні характеристики гігантського ВМН передбачають розвиток меланоми у глибоких шарах дерми. Найчастішими симптомами меланоми у дітей описують швидкий ріст, біль, виразкування, свербіння, кровоточивість, зміну кольору.

Роль клінічної дерматоскопії, комп'ютерної дерматоскопії і навіть ультразвукового дослідження мають значення для моніторингу дорослих пацієнтів із групи високого ризику і невелику роль відіграють для діагностики у дитячому віці.

**Папілома** – доброякісна пухлина, яка походить зі шкіри та являє собою розростання покривного епітелію. Локалізується вона на різних ділянках: на голові, біля рота, у пахвинних ямках, навколо відхідника та ін. Пухлина має невеликі розміри (від декількох міліметрів до 1-2 см у діаметрі) та різну форму: круглу, довгасту, кільцеподібну. Більшість папілом має вузьку ніжку, деякі розташовані на широкій основі. Забарвлення їх блідо-рожеве. Скарг немає. Інколи спостерігають відрив її та незначну кровотечу. Злоякісного переродження пухлини у дітей не відзначають.

Лікування. Виконують висікання або електрокоагуляцію пухлини. Прогноз сприятливий.

**Дермоїдна кіста**, або дермоїд, – це утворення, що виникає з залишків ембріональних клітин. Стінка кісти складається зі сполучної тканини, висланої зсередини багат шаровим плоским епітелієм, який аналогічний епідермісу, а порожнина заповнена сальною масою з домішками лусочок епідермісу. Типовими місцями розташування дермоїдів є верхній край ока, біля внутрішнього або зовнішнього кута ока, ділянка яремної ямки, завуна ділянка, волосиста частина голови.

Клінічна картина. Утворення виявляють у ранньому віці у вигляді округлого або дещо витягнутого щільного кулькоподібного утворення, розташованого під шкірою. Звичайно за розмірами воно не перевищує розмірів лісового горіха, рухливе та не спаяне зі шкірою. Пальпація дермоїдної кісти болісна. Розпізнавання дермоїдної кісти звичайно не

становить труднощів. Якщо кіста локалізується в ділянці кореня носа, її слід диференціювати з мозковою грижею. Для останньої характерне сплюснення перенісся та неправильне широке розташування очей, її напруження під час крику, пульсація, рентгенологічно відзначають дефект кістки. Дермоїди, які локалізуються на шиї, диференціюють із природженими серединними та бічними кістами. Відмінними ознаками останніх є феномен зміщення їх догори під час ковтальних рухів.

Лікування дермоїдної кісти хірургічне. На відміну від інших пухлин, зокрема від ангіом, за дермоїдної кісти роблять не окреслюючий розріз, а прямий уздовж шкірної складки. При цьому кісту вилущують разом з оболонкою переважно тупим шляхом.

**Атерома (сальна кіста)** утворюється внаслідок закупорювання вивідної протоки сальної залози та локалізується переважно на волосистій частині голови. У місцях, де відсутні сальні залози (долонна поверхня кисті, підошвна поверхня ступні) атероми не утворюються. У дітей сальна кіста частіше виникає в період статевого дозрівання.

Клінічна картина. Атерома являє собою округле підшкірне утворення невеликого розміру (1-2 см у діаметрі), котре підвищується над рівнем шкіри. Під час уважного огляду можна виявити на її верхівці невелику ямку. Під час пальпації пухлина щільна, безболісна. Вона легко зміщується разом зі шкірою. Інколи з пухлини спонтанно виділяється салоподібна маса з неприємним запахом. Атерома може інфікуватись, тоді виділення набувають гнійного характеру. Після закриття отвору протоки атерома формується знову.

Лікування атероми хірургічне, відповідно до показань. Операцію виконують за відсутності ознак запалення. Проводять веретеноподібний розтин, щоб видалити частину фіксованої шкіри. Кісту необхідно видалити разом з капсулою, бо залишки останньої є причиною рецидиву.

**Ліпома** – доброякісна пухлина, яка виникає з жирової тканини. Спостерігається у дітей старшого віку, локалізується на спині, плечовій ділянці, грудній стінці. Розміри пухлини можуть бути різними.

Клінічна картина. Ліпома має м'яку тістувату консистенцію, безболісна, без чітких меж. Росте ліпома повільно. Скарг немає.

Лікування хірургічне. Невелику за розмірами пухлину видаляють через окреслюючий розріз, висікають надлишок шкіри.

**Фіброма** – пухлина, яка виникає зі сполучної тканини. Частіше зустрічають фіброми шкіри, рідше – підшкірної основи. У дітей фіброма зустрічається у віці понад 1 рік.

Клінічно це округле або дещо витягнуте щільне утворення невеликих розмірів, безболісне, під час пальпації легко зміщується відносно підлеглих тканин. Росте фіброма повільно, межі пухлини чіткі. Шкіра над нею не змінена.

Лікування оперативне. Пухлину висікають окреслюючим розрізом.

**Нейрофіброматоз (хвороба Реклінгхаузена)** характеризується наявністю вузликових утворень уздовж шкірних нервових стовбурів. Це захворювання виникає частіше в пубертатний період, інколи проявляється у ранньому дитинстві.

Клінічна картина нейрофіброматозу складається з двох головних ознак: коричневої пігментації, що нагадує природжені пігментні плями, та наявності нейроглиом уздовж нервових стовбурів. Прояви захворювання не завжди класичні, можуть спостерігатися різні варіанти. У більш легких випадках патологічний процес суворо локалізований. Під шкірою в одному місці виявляють конгломерат щільних, переплетених між собою тяжів, пігментація шкіри виражена незначно. За більшого ураження пігментація охоплює більшу площу, частіше локалізується на обличчі та шиї, у підшкірній основі визначають множинні розсіяні щільні тяжі. У деяких випадках виникає гіпертрофія органа, який охоплений процесом (наприклад, вуха), що пов'язано з лімфостазом. Спостерігається множинний нейрофіброматоз на різних ділянках тіла.

Лікування. Радикального методу лікування хвороби Реклінгхаузена не існує. Якщо процес локалізований, інколи буває сприятливий результат після видалення пухлини, за розсіяного процесу лікування неефективне.

**Гангліон (гідрома)** – доброякісна пухлиноподібна кіста сухожилкової піхви, яка виникає внаслідок хронічного асептичного запалення. Кіста містить густу слизову рідину. Гангліон частіше розташовується вздовж тильної поверхні кисті біля променево-зап'ясткового суглоба. Це невелике за розмірами округле або овальне утворення, дещо підвищується над рівнем шкіри. Гангліон звичайно нерухомий, безболісний, щільноеластичної консистенції. По досягненні 1,5-2 см у діаметрі кіста більше не росте. Функціональних порушень не спричинює, скарг немає, але інколи виникає помірний біль.

Діагностика гангліону досить проста. Подібна до нього за походженням та клінічним перебігом гідрома – також кістозне утворення, яке локалізується у підколінній ямці й може досягати великих розмірів.

Лікування гангліону хірургічне за відповідними показаннями (збільшення у розмірах, біль). Пункцію або розсікання кісти (наприклад, у променево-зап'ястковій ділянці) можна використати як лікувальний метод, але вони дають тимчасовий ефект.

Радикальним є хірургічне втручання з висіченням кісти разом з оболонкою.

### **Пухлина Вільмса**

Пухлина Вільмса (нефробластома) – це природжена ембріональна злоякісна пухлина нирки. Частота пухлини відносно висока: 7 – 10 випадків на 1 млн дітей віком до 14 років в рік. У 5–10 % випадків виявляють двобічні пухлини, причому ураження іншої нирки не є результатом метастазування, а проявом первинно-множинної пухлини.

Нефробластома виникає в період ембріогенезу в результаті порушень закладки і диференціювання ниркової тканини. Пухлина Вільмса може виступати як частина деяких синдромів, третина дітей має супутні вади, пов'язані із порушенням ембріогенезу. У виникненні пухлини більшого значення надають генетичним чинникам, в меншій мірі – впливу зовнішнього середовища.

Нефробластома найчастіше проявляється «пухлиною» у фланках живота, частіше однобічною. Макрогематурія та симптоми пухлинної інтоксикації з'являються зазвичай пізніше.

Пальпація живота при виявленні пухлини повинна проводитись обережно, щоб не пошкодити пухлинної псевдокапсули з розвитком кровотечі і обсіменіння черевної порожнини пухлинними клітинами.

При УЗД черевної порожнини виявляють однорідний утвір, що тісно зв'язаний із частково зруйнованою ниркою.

Для діагностики можливих метастазів виконують рентгенографію грудної клітки.

КТ та МРТ проводять для підтвердження діагнозу.

Як і при інших пухлинах, остаточний діагноз встановлюється на основі гістологічного дослідження. Проте при нефробластомі інвазивні процедури (інцизійна чи пункційна біопсія) не проводяться, оскільки порушення псевдокапсули пухлини може спричинити розсіяння детриту і погіршити прогноз захворювання. Зазвичай неінвазивні методи дослідження дозволяють встановити точний діагноз.

Лікування нефробластоми комплексне, яке включає хіміотерапію, радикальну операцію в об'ємі туморнефроуретеректомії і променеви терапію. Найчастіше першим етапом є оперативне втручання.

Прогноз при нефробластомі залежить від гістологічного варіанту (виділяють сприятливі і несприятливі морфологічні форми), віку дитини (чим молодша дитина, тим кращий прогноз) і стадії захворювання. При сприятливих гістологічних варіантах виживання складає від 90 % при I стадії пухлини до 20 % при IV стадії.

### **Крижово-куприкова тератома**

Крижово-куприкова тератома є різновидом гермінативної (зародково-клітинної) пухлини, що локалізується в основі куприка. Вона зустрічається із частотою 1 на 30000–40000 живих новонароджених і є однією із найчастіших пухлин у новонароджених. Крижово-куприкова тератома значно частіше виникає у дівчат (75 – 80 %).

Класифікація за Altman поділяє пухлини на 4 групи відповідно до їх анатомічного поширення.

Тип I: переважно зовнішня пухлина з мінімальним поширенням в порожнину тазу (30 %);



Тип II: зовнішня пухлина із значним розповсюдженням в порожнину тазу (25 %);

Тип III: зовнішня пухлина із поширенням в черевну порожнину (15 – 20 %);

Тип IV: пухлина, розташована в порожні тазу, невидима зовні (20 %).

Патофізіологія. Джерелом розвитку герміногенних пухлин є плюріпотентні герміногенні клітини. В нормі вони виникають в ектодермі жовтчного мішка і мігрують вздовж задньої кишки до урогенітального гребінця на задній черевній стінці, де стають частиною гонад. В каудальній частині урогенітального гребеня ці клітини персистують найдовше, тому тератоми найчастіше виникають в крижово-куприковій ділянці. Як правило, тератоми містять клітини із двох або трьох зародкових листків. Велике прогностичне значення має ступінь диференціювання незрілих недиференційованих фетальних клітин в зрілі соматичні клітини. Чим менш зріла пухлина, тим більш злоякісний і несприятливий перебіг їй властивий. Злоякісні пухлини у новонароджених зустрічаються відносно рідко, їх частка зростає пропорційно віку.

Ефективність пренатальної діагностики крижово-куприкової тератоми значно зросла, більшість пухлин, незалежно від їх анатомічного типу, виявляють при антенальному УЗД.

У випадку переважання зовнішнього компонента (тип I) діагностика не складає труднощів. Пухлина зазвичай великих розмірів (8–10 см і більше), верхівкою спрямована до куприка, відхідник зміщений вентрально. Структура її може бути кістозною, представлена багатьма кістами різного діаметру, в інших випадках переважає солідний компонент. Клінічні прояви пухлин із переважно внутрішньою локалізацією визначаються ознаками стиснення сусідніх органів: закрепи внаслідок компресії прямої кишки, порушення сечовипускання і розвиток мегауретера, гідронефрозу при стисненні органів сечовиділення, дисплазія кульшових суглобів.

За наявності зовнішнього компонента клінічний діагноз встановлюють при первинному огляді новонародженого. Діагноз тератоми IV типу за Altman може бути встановлений у пізніші терміни, на другому-третьому році життя, у ході обстежень пацієнта з приводу стійких закрепів або дизуричних проявів.

КТ або МРТ необхідно проводити в усіх пацієнтів із поширенням пухлини в черевну порожнину чи порожнину тазу.

Визначення рівня  $\alpha$ -фетопротейну та людського  $\beta$ -хоріонічного гонадотропіну в плазмі крові є важливими маркерами малігнізації.

Після встановлення діагнозу крижово-куприкової тератоми хірургічне видалення пухлини єдиним блоком із резекцією куприка є основою лікування. Оперативне втручання проводять у перші тижні життя, оскільки час є важливим чинником малігнізації. Для великих пухлин кращим є обернений V-подібний доступ, тератоми невеликого діаметру можуть бути видалені через задній сагітальний розріз. Коли переважає

внутрішньочеревний компонент (тип III), операцію розпочинають із лапаротомного доступу, потім виконують промежинний розтин. Така хірургічна тактика дозволяє видалити пухлину єдиним блоком із куприком.

У новонароджених рідко зустрічаються злоякісні тератоми, тому нечасто виникає потреба у проведенні адьювантної хіміотерапії. Малігнізуються найчастіше пухлини четвертого типу за Altman. У випадку, коли неможливо радикально видалити тератомою, резидуальну пухлину видаляють після декількох курсів хіміотерапії.

У післяопераційному періоді необхідне ректальне дослідження та моніторинг серологічних маркерів кожні 3 місяці протягом трьох років після видалення пухлини або її рецидиву. КТ або МРТ проводять у випадку виявлення сумнівних утворів при ректальному дослідженні, підвищенні у динаміці серологічних маркерів або при неадекватній резекції країв пухлини.

Для новонароджених виживання становить 95 %. Проте, такі функціональні розлади як каломазання, енкопрез, закрепи, нетримання сечі, а також косметичні дефекти у багатьох випадках знижують якість життя. Невеликий відсоток рецидиву пухлини, як добро-, так і злоякісної.

Нейробластома – це злоякісна пухлина, яка виявляється переважно у дитячому віці та становить приблизно 7 % серед усіх злоякісних новоутворень у дітей, а в структурі захворюваності посідає 6-те місце. Під терміном "нейробластома" розуміють різні злоякісні форми нейрогенних пухлин.

Пухлина походить з клітин симпатичної частини нервової системи та може локалізуватися на будь-якій ділянці тіла, здебільшого у заочеревинному просторі та задньому середостінні.

Розрізняють чотири основні різновиди нейрогенних пухлин залежно від клітинного складу:

- 1) симпатогоніома – пухлина, яка складається з клітин, що нагадують симпатогонії. Переважна локалізація – надниркові залози. Має тенденцію до швидкого росту та раннього метастазування;

- 2) симпатобластома – більш зрілий вид нейробластоми, представлений більш диференційованим, порівняно з симпатогоніями, типом клітин-симпатобластів;

- 3) гангліонейробластома (злоякісна гангліонейрома) – новоутворення, у клітинному складі якого переважають незрілі нейроцити різного ступеня диференціювання (симпатогонії, симпатобласти, гангліозні клітини);

- 4) гангліонейрома – доброякісна пухлина, що складається зі зрілих гангліозних клітин.

Нейробластоми належать до гормонально-активних пухлин, вони синтезують катехоламіни та метаболіти.

Клініка. Найчастіше нейробластома локалізується в заочеревинному просторі.

При нейробластомі відносно рано відбувається генералізація процесу, тому симптоми захворювання з'являються рано: блідість шкіри, зниження апетиту, неспокій дитини, інколи субфебрильна температура тіла, блювання.

Під час пальпації виявляють горбкувату пухлину, яка розташована у верхній частині живота. Вона виявляється випадково, під час купання або сповивання дитини. Обвід живота збільшений, деформований, розвернута реберна дуга.

Іноді виражена підшкірна судинна сітка у верхній половині живота та грудної клітки. Коли нейробластома ускладнюється асцитом, пухлина може не визначатись. При великих розмірах пухлини можуть викликати симптоми, пов'язані зі здавлюванням сусідніх органів та магістральних судин.

Якщо пухлина локалізується у верхніх відділах середостіння та надключичній ділянці і здавлює шийне нервово сплетення, тоді нейробластома може проявлятися тільки синдромом Горнера (птоз, міоз, екзофтальм на боці ураження). У разі розташування пухлини у задньому середостінні та заочеревинному просторі вона може проростати через міжхребцеві отвори в спинномозковий канал та здавлювати спинний мозок, що призводить до парезів та паралічів.

Схильність нейробластоми до раннього метастазування призводить до того, що причиною первинного звернення до лікаря є симптоми, які зумовлені метастазами, а не самою пухлиною, що нерідко ускладнює діагностику. Так, у немовлят здебільшого ознаки метастазування з'являються у вигляді гепатомегалії або множинних дрібних підшкірних вузликів. Ураження кісткового мозку клінічно проявляється блідістю та змінами в аналізах крові. Метастази в м'які тканини ока спричинюють екзофтальм. Кісткові метастази спричинюють порушення функції кінцівки та біль.

Діагностика. Діагностичне обстеження хворих з нейробластомою повинно складатися з рентгенографії органів грудної клітки у двох проекціях, екскреторної урографії, рентгенографії скелета, дослідження кісткового мозку та визначення вмісту катехоламінів у сечі. Інформативним є УЗД, особливо якщо пухлина розташовується в заочеревинному просторі. Для додаткового обстеження використовують пієлографію, ангіографію, сканування печінки. Обов'язковим є морфологічне підтвердження діагнозу шляхом пункції або біопсії пухлини, а також збільшених лімфатичних вузлів.

За підозри на заочеревинне розташування пухлини обстеження хворого починають з урографії та УЗД. У разі заочеревинного розташування нейробластоми на урограмі майже завжди визна-чають нирки нормальних розмірів, звичайної форми, контури не змінені. Найтиповішою рентгенологічною ознакою заочеревинних пухлин є зміна локалізації нирок і сечоводів. При пухлинах надниркових залоз характерне зміщення нирок донизу. При парааортальній та паравертебральній локалізації нейробластоми нирки та сечоводи зміщені латерально. Якщо пухлина проростає в нирку, то рентгенологічно вона буде нагадувати пухлину Вільмса. У сумнівних випадках екскреторну урографію повторюють на тлі

пневморетроперитонеуму (введення повітря в заочеревинний простір). У складних для діагностики випадках проводять ангіографію.

Проведення рентгенологічного дослідження органів грудної клітки у прямій та бічній проекціях дає змогу встановити наявність пухлини та диференціювати нейробластому заднього середостіння від інших новоутворень на основі типової локалізації. Для нейробластоми характерне розташування у задньому середостінні, інколи в пухлині бувають вапняні включення.

Розрізняють 5 стадій розвитку нейробластоми:

I – пухлина локалізується в ділянці первинного вогнища;

II – пухлина поширюється за межі первинного вогнища, але не переходить серединної лінії, можуть уражатися лімфатичні вузли;

III – пухлина поширюється за межі серединної лінії або білатерально, лімфатичні вузли уражені з обох боків хребта;

IV – наявність віддалених метастазів у кістки скелета, черепа, м'які тканини, регіонарні лімфатичні вузли;

V – хворі з I та II стадіями, коли є метастази в один з органів (печінка, шкіра або кістковий мозок), за винятком метастазів у кістки. Цю стадію також називають первинно дисемінованою нейробластоною.

Лікування нейробластом комплексне. Воно включає передопераційну хіміотерапію та променеву терапію, хірургічне втручання, а також післяопераційну хіміо- та променеву терапію. Операція найбільш ефективна в I-III стадіях нейробластоми, передопераційна та післяопераційна хіміо- та променева терапія доцільні у III-IV стадіях пухлини. Критерієм ефективності медикаментозного лікування є зниження або нормалізація рівня екскреції катехоламінів та їх метаболітів в аналізах сечі.

У разі комплексного лікування виживання хворих на нейробластому становить 35 - 40 %. Прогноз сприятливіший на ранніх стадіях захворювання та у разі переважання в пухлині високодиференційованих клітин. Якщо пухлина локалізується у задньому середостінні, імовірність виживання вища.

### **Пухлини середостіння**

Серед торакальних хворих великий відсоток становлять діти з захворюваннями середостіння, які підлягають хірургічному лікуванню.

Хірургія середостіння – дуже складний розділ хірургії, що обумовлено особливостями анатомії, складнощами хірургічних доступів, важкістю діагностики.

Великий внесок у розвиток торакальної хірургії зробили анатоми, починаючи з М.І. Пирогова, потім ціла плеяда відомих вчених. Так, В.І. Руднев визначив межі переднього середостіння й розділив його на верхнє й нижнє, Д.С. Морозов виділив особливу зв'язку – *lig. enterpleurale inferior*, яка є частиною внутрішньогрудної фасції та відіграє роль у відокремленні запальних процесів у середостінні. А.В. Мельников описав

взаєморозташування легенів і середостіння, Д.А. Жданов дослідив будову лімфатичної системи.

Суттєву роль у розвитку хірургії середостіння відіграла розробка сучасних методів знеболювання, а також нових хірургічних доступів, засобів профілактики й лікування післяопераційних ускладнень, що сприяло зниженню летальності та забезпечило хороші віддалені результати оперативного лікування.

Середостіння – простір, який знаходиться всередині грудної порожнини між правою й лівою плеврою. З боків воно обмежене правим і лівим листками плеври, ззаду – грудним відділом хребта й ребрами, спереду – грудниною, знизу – діафрагмою. Верхньої межі немає, воно переходить у міжфасційні простори шиї. Верхнім рівнем середостіння вважають верхній край рукоятки груднини.

Середостіння умовно поділяють на переднє й заднє, межею є умовна фронтальна площина, проведена через центр обох коренів легенів.

У середостінні містяться дуже важливі органи: у передньому – висхідна частина аорти та дуга аорти з гілками (лівою загальною сонною і лівою підключичною артерією), дві безіменні вени й верхня порожниста вена в місці впадіння її в праве передсердя, легеневі артерії й вени, серце з перикардом, загруднинна залоза, обидва діафрагмальні нерви, лімфатичні вузли, трахея, початкові відділи часткових бронхів. У задньому середостінні знаходяться стравохід, непарна й напівнепарна вени з міжребровими венами, пограничні стовпи симпатичного нерва й черевні нерви, лімфатичні вузли, клітковина.

Середостіння у дітей відносно широке, тому клініка здавлювання його органів розвивається поступово. Воно у дітей дуже рухоме в процесі дихання, оскільки клітковина й зв'язки, які фіксують органи, розвинуті недостатньо, тому в разі різних патологічних процесів легко виникає його зміщення.

Захворювання середостіння класифікують таким чином:

1. Вади розвитку органів середостіння.
2. Запальні процеси.
3. Травматичні пошкодження.
4. Захворювання середостіння як ускладнення іншої патології органів середостіння.
5. Пухлини та кісти середостіння.

Перші 4 групи захворювань розглядають у відповідних розділах. Пухлинам і кістам середостіння останнім часом приділяють велику увагу. Раніше цю патологію діагностували дуже рідко. Вперше пухлину середостіння описав Берхааве (Boerhaave) 1712 р., а 1810 р. Рубіно (Rubino) – дермоїдну кісту. Оперативне лікування почало застосовуватися з XIX ст., поступово набуло поширення і, незважаючи на кількість післяопераційних ускладнень і летальність, його виконують у повному обсязі.

За зведеною статистикою на основі матеріалу 16 авторів (Б.Я. Лук'янченко та ін.) частота пухлин становить 0,55-3 %.

За характером пухлини поділяють таким чином: природжені кісти – 22,3 %, нейрогенні пухлини – 15,8 %, медіастинальний зоб – 5,2 %, тимоми – 2,1 %, перикардіальні кісти – 2,8 %, злоякісні пухлини – 23,6 % (серед них лімфогранулематоз – 14%, лімфосаркоми – 2 %).

Локалізацію пухлин і кіст середостіння представлено на схемі Е.О. Степанова. У задньому середостінні знаходяться нейрогенні пухлини, у передньому, ближче до центру, – бронхогенні та ентерогенні кісти, судинні утворення, ближче допереду – тератодермоїдні пухлини, ліпоми, ціломічні кісти перикарда, тимоми.

Класифікація пухлин та кіст середостіння у дітей:

1. Неврогенні (зрілі й незрілі).
2. Судинні утворення (лімфангіоми, гемангіоми).
3. Бронхогенні кісти.
4. Ентерогенні кісти (подвоєння травної системи).
5. Тератодермоїдні утворення.
6. Тимоми.
7. Ціломічні кісти перикарда.
8. Ліпоми.

Патогенез. Доброякісні пухлини й кісти середостіння в основному природженого характеру й формуються на різних етапах внутрішньоутробного розвитку. В.Р. Брайцев подібні утворення називав дизонтогенетичними.

Нейрогенні пухлини пов'язані з порушенням розвитку периферійної та вегетативної частин нервової системи. Вони бувають різного ступеня зрілості. Менш зрілі утворюються із симпатичної частини – нейробластоми, гангіонейробластоми, зрілі – гангліонейроми, із оболонок нервових стовбурів – нейриноми, із епіневрію й периневрію – нейрофіброми (складають більшість пухлин).

Дермоїдні кісти і тератоми виникають у зв'язку з порушеннями розвитку епідермісу (епідермальні кісти), усіх шарів шкіри (дермоїдні кісти), а також двох чи трьох зародкових листків (тератоми).

Виникнення бронхогенних кіст пов'язане з неправильним диференціюванням первинної кишки в період її поділу на дихальну та стравохідну трубки.

Утворення ентерогенних кіст пов'язане з вадами розвитку кишкової трубки (її подвоєнням).

Судинні пухлини – гемангіоми, лімфангіоми, лімфогемангіоми – формуються теж як вади розвитку, тільки кровоносних і лімфатичних судин.

Ціломічні кісти перикарда є результатом порушення процесу злиття ембріональних лакун у місці формування перикардіального целома.

Злоякісне переродження спостерігають в основному при пухлинах загруднинної залози. Незрілі нейрогенні пухлини відносять до групи потенційно злоякісних.

Загальний відсоток злоякісних і незрілих пухлин серед усіх медіастинальних утворень становить 2 %.

Клініка. Клінічна картина й перебіг захворювання залежать від величини, характеру, локалізації й морфологічної характеристики пухлини. Клініка складається з симптомів здавлювання та руйнування тканин і органів грудної порожнини й симптомів інтоксикації. Часто пухлини й кісти середостіння можуть перебігати безсимптомно, в інших випадках з'являються загальні симптоми: ціаноз, асфіксія, стридорне дихання. У клінічній картині з'являються ознаки, характерні для кожної пухлини.

Нейрогенні пухлини: у разі зрілих форм – клінічна картина виникає, якщо пухлина великих розмірів; при незрілих – у дітей 1 року життя, бо вони виробляють адреноподібні речовини з розвитком катехоламінової інтоксикації. Це проявляється нападами задухи, підвищенням температури тіла, диспептичними розладами, прогресивним збільшенням маси тіла, наростаючою загальною слабкістю, характерним розвитком анізокорії, симптому Горнера, порушенням потовиділення, зміною дермографізму, погіршенням зору, болем у грудях за ходом міжребрових нервів. При пухлинах за типом піскового годинника можливі паралічі нижніх кінцівок, зниження черевних рефлексів. Для діагностики визначають вміст катехоламінів у крові, проводять рентгенографію середостіння (тінь у задньому середостінні), комп'ютерну томографію.

Судинні пухлини завжди розташовуються в ділянці великих судин трахеї, тому в першу чергу викликають її здавлювання, при цьому виникає синдром здавлювання верхньої порожнистої вени. Одною з діагностичних ознак є випинання над вирізкою груднини або ключиці, яке змінює свою величину синхронно з диханням. Це утворення може пульсувати. Здавлювання трахеї проявляється кашлем, ціанозом, болем у грудях, парезом голосових зв'язок.

Діагноз до операції встановити важко. Допомагає рентгенографія (утворення має чіткі контури, овальну або циклічну форму), пневмомедіастинографія. А.П. Лебедев вказує на такий характерний симптом судинної пухлини, як її гроноподібну форму, яка змінює свої контури в такт дихання.

Бронхогенні кісти частіше мають безсимптомний перебіг, для них більш характерні ознаки здавлювання трахеї: напади кашлю, стенотичне дихання, симптоми здавлювання стравоходу.

У діагностиці, крім рентгенографії середостіння, має значення обстеження трахеї й стравоходу.

Ентерогенні кісти рідко мають безсимптомний перебіг, розвиваються явища компресії та залучення в процес прилеглих тканин. Якщо в стінці кишки знаходять клітини слизової оболонки шлунка, які виробляють соляну кислоту, то можливе утворення виразки стінки, що призводить до таких ускладнень, як кровотеча, penetрація, перфорація, вторинна гнійна інфекція. Для остаточного діагнозу має значення гістологічне дослідження.

Тератодермоїдні утворення мають тривалий клінічний перебіг. Для них більш характерними є порушення гемодинаміки, деформація грудної клітки. У разі прориву їх у бронх хворий викашлює кашкоподібні сальні маси й волосся.

Характерні біль, іноді кинджальний, який зменшується під час нахилу тулуба вперед і у вертикальному положенні, головний біль, біль у суглобах і кінцівках, задуха і кашель у вигляді нападів, особливо вночі, загальна слабкість, підвищена втомлюваність, свербіж шкіри.

Методи обстеження як і за всіх пухлин середостіння. На рентгенограмі видно неоднорідне затемнення, іноді кісткові включення. Остаточна діагностика можлива тільки після операції, коли проводять верифікацію пухлини.

Ліпома, фіброма, хондрома ростуть повільно й спочатку не мають ніяких симптомів, з часом з'являються неприємні відчуття, біль у грудях. Переродження у ліпосаркому буває рідко. Діагностика складна, застосовують ті самі методи, що й за всіх пухлин середостіння. Під час пневмомедіастинографії характерний симптом частковості.

Тимоми – пухлини загруднинної залози – складають 5-10 % усіх новоутворень, ростуть повільно, у разі великих розмірів вони здавлюють безіменні вени, що утруднює відтік крові по венозній системі голови й шиї і проявляється набряком і ціанозом обличчя, розширенням і напруженням вен шиї, крововиливами у склери. Симптоми міастенії більш характерні для дорослих, у дітей зустрічаються дуже рідко.

Тимоми доволі часто можуть малігнізуватися, у такому разі спостерігають їх швидкий ріст і швидко розвиваються явища здавлювання органів середостіння.

Диференційну діагностику проводять з тимомегацією, яка на рентгенограмі має трикутну тінь і на видиху збільшується.

Целомічні кісти перикарда. Термін був запропонований Ламбером у 1946 р. Зустрічається доволі рідко. Являє собою тонкостінне утворення, наповнене прозорою жовтуватою або безбарвною рідиною – "кіста із джерельної води", іноді сполучається з перикардом за допомогою тонкої ніжки.

Клінічна картина у 30 % випадків відсутня або проявляється незначним тупим болем у грудях, серці, задухою, кашлем, загальною слабкістю. У деяких хворих кіста проявляється раптовими явищами здавлювання органів середостіння, аорти.

Важливим у діагностиці є рентгенологічне дослідження. Форма тіні овальна, недостатньо щільна, контури її тіні чіткі, часто пульсують.

Під час диференційної діагностики треба пам'ятати про аневризму аорти, пухлини легені, діафрагмальну грижу. У таких випадках допомагає діагностичний пневмоторакс з подальшою рентгенографією.

Лікування пухлин і кіст середостіння тільки оперативне після встановлення діагнозу. У випадках, коли відзначають швидко наростаючі



гемодинамічні й дихальні порушення, операцію проводять у невідкладному порядку. Оперативний доступ залежить від розташування утворення. Якщо пухлина локалізується у задньому середостінні, застосовують задньобічний розріз уздовж міжребрового проміжку, у разі локалізації в передньому середостінні – бічний або передньобічний доступ.

Післяопераційні ускладнення – пневмоторакс, гемоторакс, медіастиніт, емфізема середостіння. У післяопераційний період призначають антибіотикотерапію, серцево-судинні препарати, заходи, спрямовані на поліпшення дихальної функції легенів і профілактику післяопераційної пневмонії. З метою профілактики емфіземи та медіастиніту рекомендують дренувати середостіння. Віддалені результати оперативного лікування здебільшого сприятливі, якщо пухлина доброякісна або за умови раннього оперативного лікування злоякісних пухлин.

### **Доброякісні та злоякісні пухлини кісток**

**Остеома** – це доброякісна пухлина кісткової тканини, що може розвиватися у декількох кістках одночасно. Переважно локалізується у кістках мзкового та лицевого черепа, а також у кінцевих фалангах великих пальців стоп. За кістковою структурою розрізняють компактні, губчасті та змішані форми остеом.

Для остеоми характерні дуже повільні темпи росту, найчастіше протягом декількох років. Під час пальпації остеома щільна, нерухома, помірно болюча. Якщо пухлина росте в місцях проходження судинно-нервових стовбурів, можуть виникати периферійні розлади. Якщо остеома локалізується в кістках черепа й проростає через його внутрішню пластинку, можливі функціональні вогнищеві мозкові розлади й головний біль. Під час рентгенологічного дослідження виявляють додаткову кісткову тканину з чіткими рівними контурами без явищ деструкції або остеопорозу. У разі локалізації остеоми на нігтьовій фаланзі визначають трабекулярність губчастої кістки, з якої складається остеома. У довгих кістках остеома уражує переважно метафіз та діафіз. На рентгенограмах структура остеом завжди компактна, однорідна. Під час гістологічного дослідження в пухлині виявляють компоненти звичайної кісткової тканини, які позбавлені остеогенної структури.

Остеому диференціюють від остеїд-остеоми, юнацьких кістково-хрящових екзостозів, осифікуючої гематоми і кефалгематоми, остеомієліту, параосальної саркоми. Лікування хворих з остеомою хірургічне. Операцію показано за наявності болю, великих за розмірами пухлин, неврологічних розладів. Пухлину видаляють у межах здорових тканин з обов'язковим видаленням покривного окістя. Якщо пухлина недостатньо радикально видалена, можливі рецидиви.

Прогноз остеоми сприятливий. Пухлина не малігнізується, рідко утворюються деформації.

**Остеїд-остеома** – доброякісна пухлина кістки остеогенного походження, яка часто зустрічається у дітей та має характерний клінічний перебіг, найчастіше локалізується в ділянці стегнової, гомілкових, плечової кісток.

Скарги дітей з остеїд-остеомою характерні та однотипні. Хворі страждають від сильного різкого болю ниючого характеру, який не вщухає в стані спокою й посилюється вночі. Біль локалізується відповідно до вогнища ураження. У випадку ураження кісток з невеликим шаром м'яких тканин можна виявити незначну припухлість, місцеве почервоніння та підвищення температури шкіри. Під час зовнішнього огляду патологію виявити не вдається. Виснажливий біль сприяє порушенню функції кінцівки та атрофії м'язів. Рентгенологічна картина остеїд-остеоми: вогнище просвітлення в кістці, "гніздо пухлини" діаметром до 1 см, круглої або овальної форми. У ньому можуть візуалізуватися щільні кісткові включення. У типових випадках "гніздо" завжди обмежене зоною щільної склеротичної кістки, іноді його можна не виявити на звичайних рентгенограмах, тому необхідно виконувати томографію.

У деяких випадках, якщо остеїд-остеома локалізується в ділянці метафіза – гіперостоз, за відсутності гнізда може симулювати остеогенну саркому, бо зона склерозу виходить за межі кіркового шару кістки. У процесі диференційної діагностики остеїд-остеоми пункційна біопсія неінформативна, бо практично неможливо отримати для дослідження тканину з "гнізда пухлини" на тлі вираженого обмеженого склерозу. Заключним методом діагностики у таких випадках є відкрита біопсія з резекцією ураженого відділу кістки разом з "гніздом пухлини". Кістковий пластику утвореного кісткового дефекту звичайно не проводять. Обов'язково виконують морфологічне дослідження видаленої тканини.

Диференційну діагностику остеїд-остеоми в першу чергу проводять з хронічним склерозуючим остеомієлітом за типом Гарре, кістковим абсцесом Броді, а також з остеогенною саркомою, саркомою Юінга, туберкульозом, остеомою, посттравматичним періоститом.

Лікування хворих з остеїд-остеомою полягає тільки в хірургічному видаленні пухлини. Прогноз остеїд-остеоми сприятливий. Після нерадикального видалення тканини "гнізда пухлини" можливі рецидиви захворювання.

**Остеохондрома**, або **кістково-хрящовий екзостоз**, у дитячому віці зустрічається досить часто. Може виникати в будь-якій кістці, що формується з хряща, особливо на стегновій та великій гомілковій кістках, навколо колінного суглоба. Розростання остеохондроми починається в дитячому та юнацькому віці, а закінчується в процесі осифікації епіфізарних пластинок. Захворювання відносять до груп епіфізарних дисплазій.

Кістково-хрящові екзостози бувають поодинокі та, рідше, множинні. З'являється щільне утворення, яке розташоване на кінці кістки поблизу зони росту. Екзостоз чітко відмежований від прилеглих м'яких тканин, під час

пальпації твердий, безболісний. Розміри екзостозу можуть бути різні. Здебільшого їх виявляють під час огляду хворого. Шкіра над ним не змінена. У деяких випадках екзостоз випадково знаходять під час рентгенологічного дослідження. Інколи у хворого може бути виявлене новоутворення або з'явитися біль унаслідок перелому екзостозу. При його розростанні можуть виникнути як первинні, так і вторинні деформації та ускладнення. По досягненні великих розмірів екзостозу можуть з'являтися нервові розлади, пов'язані зі стисненням нервових стовбурів.

Рентгенологічно екзостоз має щільну кісткову ніжку, витягнуте тіло, що складається з губчастої кістки та звапнованого хряща. Інколи він має широку основу, новоутворення ніби розпластане на кістці (так званий пагорбкоподібний екзостоз).

Диференційну діагностику проводять головним чином з остеоомою або екхондромою. При болючих екзостозах може виникнути підозра на остеогенну саркому. У діагностиці захворювання вирішальним є рентгенологічне дослідження.

Множинні кістково-хрящові екзостози у деяких випадках можуть нагадувати осифікуючий міозит. Крім того, під час диференційної діагностики захворювання слід пам'ятати про можливість виникнення осифікуючої гематоми після травм у випадку, коли гематома сполучається з кісткою.

Лікування дітей з кістково-хрящовими екзостозами тільки хірургічне. Видаленню підлягають екзостози, які викликають занепокоєння, біль, нервово-судинні розлади. Під час оперативного втручання обов'язковим є видалення всього екзостозу разом з окістям до неушкодженої компактною кістки. Кісткова пластика утвореного дефекту кістки звичайно не потрібна.

Прогноз остеохондроми сприятливий, але треба пам'ятати, що своєчасно в дитячому віці неліковані екзостози можуть спричинити серйозні ускладнення, які пов'язані з виникненням деформації кінцівок. Крім того, рідко, але може виникати малігнізація процесу.

**Фібозна дисплазія кістки – хвороба Брайцева-Ліхтенштейна** – належить до пухлиноподібних захворювань кісток. Це системне захворювання скелета, яке пов'язане не тільки з порушенням та уповільненням остеогенезу на певній стадії ембріонального розвитку, а також з його спотворенням. Сутність фіброзної дисплазії полягає у функціональних відхиленнях кісткотвірних процесів мезенхіми в ембріональний період. Спостерігають як одновогнищеву моноосальну, так і поліосальну форми.

Клініка фіброзної дисплазії, незалежно від форми захворювання, характеризується поступовим початком. Хворі скаржаться на біль, який інколи може бути досить сильним. У деяких випадках спочатку звертають увагу на припухлість. Найхарактернішими симптомами захворювання є деформації кінцівок, кульгавість та патологічні переломи. Останні в подальшому можуть повторюватися. На рентгенограмі вогнище розрідження

виникає як у метафізах, так і в діафізарних відділах кісток та має вигляд вогнища з неоднорідною за щільністю структурою, що нагадує матове скло. Воно відмежоване від нормальної кістки щільною склеротичною облямівкою. При великих за розмірами вогнищах кістка має колбоподібно роздутий вигляд зі стоншеним кортикальним шаром.

Диференційну діагностику фіброзної дисплазії проводять з кістковими кістами, остеобластокластою. Крім клінічних даних, вирішальними є рентгенологічне та гістологічне дослідження. Поліосальну форму необхідно диференціювати з паратиреоїдною остеодистрофією.

Лікування. При появі деформації нижніх кінцівок у дітей з фіброзною дисплазією, патологічних переломів проводять хірургічне лікування. Доцільно видаляти патологічне вогнище шляхом часткової або сегментарної резекції ураженої ділянки кістки залежно від поширення новоутворення. Потім виконують кісткову алопластику утвореного дефекту.

Прогноз фіброзної дисплазії кістки сприятливий. Але треба пам'ятати, що відомі випадки переродження фіброзної дисплазії в злоякісну пухлину, особливо у дорослих.

**Остеогенна саркома** – надзвичайно злоякісна первинна пухлина кісток. За частотою вона займає одне з перших місць серед усіх злоякісних пухлин. В основному уражуються діти віком понад 5 років. Остеогенна саркома розвивається з поліпотентної сполучної тканини. Переважними клітинними елементами є остеоцити, які здатні до малігнізації. Залежно від її локалізації в межах кістки розрізняють центральні, медулярні остеосаркоми, параосальні (юстакортикальні) остеосаркоми, множинний остеосаркоматоз та остеосаркоми м'яких тканин.

Остеогенна саркома виникає переважно в ділянці метафізів довгих кісток, рідше у діафізі та плоских кістках. Найчастіше уражується дистальний метафіз стегнової кістки та проксимальний метафіз великої гомілкової кістки, а також плечова кістка. Для остеогенних сарком типовим є ураження тільки однієї кістки. Метастазування в інші кістки зустрічається рідко.

На початку захворювання клініка остеогенних сарком досить невиразна. Перший симптом, звичайно, біль, який не пов'язаний з рухами кінцівки та виникає в стані спокою; його інтенсивність досить швидко наростає, біль стає постійним, виснажливим, непокоїть як удень, так і вночі. Найбільш інтенсивний біль виникає, якщо пухлина розташовується в кістках гомілки. Ріст остеогенних сарком надзвичайно швидкий. З'являється набряк м'яких тканин та шкіри, припухлість, визначають пухлину щільної консистенції, розширюються підшкірні вени, підвищується місцево температура, порушується функція кінцівки. Інколи під час надавлювання на пухлину чути хруст, виникають патологічні переломи.

На початку захворювання загальний стан дітей страждає мало. Через 3-4 міс пухлина досягає великих розмірів, унаслідок її розпаду може підвищуватися температура тіла до 38-39 °С. У разі бурхливого перебігу

остеогенної саркоми підвищення температури тіла, а також місцева гіперемія можуть викликати підозру на остеомієліт. Нерідко діти та батьки вказують на попередню травму, її вважають чинником, що сприяє активізації та дисемінації пухлинного процесу. Метастази при остеогенній саркомі з'являються рано, переважно в легенях.

Головна роль у діагностиці остеогенної саркоми належить рентгенологічному дослідженню. Розрізняють три види остеосарком: остеолітична форма – крайовий та центральний варіанти; змішана форма – крайовий, центральний та периферійний (однобічний, циркулярний) варіанти; остеопластична форма – центральний та периферійний (однобічний, циркулярний) варіанти.

Рентгенологічні ознаки остеогенної саркоми безпосередньо не пов'язані з особливостями клінічного перебігу захворювання та не впливають на прогноз та вибір методу лікування. Поділ остеогенної саркоми на види необхідний для диференційної діагностики та є умовним.

У початкових стадіях захворювання, коли хворі скаржаться на непостійний біль, рентгенологічно відзначають плямисті вогнища деструкції літичного характеру та ущільнення з нечіткими контурами в ділянці метафіза. Однією з найхарактерніших рентгенологічних ознак остеогенної саркоми вважають наявність реактивного періоститу, визначається цибулеподібний гіперостоз у вигляді козирка або трикутної шпори, розташованої під кутом до поздовжньої осі кістки (козилок, або трикутник Кордмана). Другим симптомом, який свідчить про поширення пухлинного процесу за межі кістки, є спікули – тонкі голчасті обвапнення, розташовані перпендикулярно до осі кістки. Вони найбільше виражені при остеобластичному виді остеогенної саркоми.

Поширення пухлинного процесу на прилеглі тканини призводить до утворення ділянки осифікації різних розмірів та щільності. Осифікація м'якотканинного компонента остеогенної саркоми частіше відбувається при остеопластичному та змішаному видах пухлини. Межі м'якотканинного компонента на рентгенограмах достовірно встановити важко. Тому необхідно використовувати комп'ютерну томографію, ангіографію.

Необхідно підкреслити, що навіть у типових випадках клініко-рентгенологічний діагноз остеогенної саркоми обов'язково повинен бути підтверджений за допомогою морфологічного дослідження. Тому всім хворим необхідно проводити пункційну біопсію (трепанобіопсію) або відкриту біопсію пухлини.

Для виявлення метастазів до плану обстеження хворих на остеогенну саркому включають рентгенографію легенів у прямій та бічній проекціях, УЗД печінки.

Диференційну діагностику остеогенної саркоми проводять з саркомою Юінга, хондросаркомою, злоякісною формою остеобластокластоми, еозинофільною гранульомаю, аневризмальною, кістою кістки. Інколи

остеосаркому диференціюють від захворювань непухлинного походження – підокісної гематоми, осифікуючого міозиту, остеомієліту.

Лікування остеогенної саркоми комбіноване. Воно складається з оперативного втручання та протипухлинної хіміотерапії. Радикальним хірургічним лікуванням є ампутація кінцівки. Останнім часом у випадках, коли це технічно можливо, виконують органозберігаючі операції з використанням алопластики, ендопротезування. Обов'язковим є проведення післяопераційної профілактичної хіміотерапії.

Прогноз остеогенної саркоми несприятливий. Комбінований підхід до її лікування дає змогу досягнути дворічного виживання приблизно в 50 % хворих.

**Саркома Юінга** належить до пухлин скелета неостеогенного походження. Її основу складає не остеогенна, а ретикулоендотеліальна тканина, що заповнює кістковомозковий простір. Саркома Юінга, або злоякісна мезенхімома кістки, у дітей зустрічається майже у 3 рази рідше, ніж остеогенна саркома. Частіше страждають діти віком 10-14 років, але може виникати у дітей до 5 років. Переважно уражуються діяфізи довгих кісток, можливе розташування пухлини в метафізі та навіть на епіфізі, але вона не переходить на суглоб. Серед плоских кісток частіше уражуються кістки таза та ребра.

Клініка саркоми Юінга характеризується порушенням загального стану, підвищенням температури тіла до 38-39 °С, появою болю в ураженому відділі кістки. Виникає припухлість та місцеві ознаки запального процесу: шкіра червоніє, стає гарячою на дотик, може визначатися флюктуація. Перелічені ознаки саркоми Юінга можуть симулювати остеомієліт. Особливістю перебігу пухлини є чергування періодів ремісій та рецидивів, які можуть повторюватися декілька разів на рік. Потім захворювання різко прогресує.

Рентгенологічна картина саркоми Юінга досить поліморфна. Деструкція кістки може виявлятися утворенням діяфізарних дрібних вогнищ, розсіяного плямистого остеопорозу. Різко виражена реакція у вигляді багат шарового періоститу – так званий гіперостоз з цибулеподібним малюнком. Інколи може спостерігатися симптом періостального козирка та голчастий періостит. Рентгенологічно визначають тінь м'якотканинного компонента.

Диференційна діагностика саркоми Юінга досить складна завдяки поліморфності клініко-рентгенологічних проявів. У першу чергу її проводять з гострим та хронічним остеомієлітом, остеогенною саркомою, ретикулосаркомою.

Лікування. Відомо, що саркома Юінга високочутлива до променевої та хіміотерапії, що відрізняє її від інших злоякісних пухлин кісток. Тому поєднанням променевої та поліхіміотерапії можна досягти стійкої ремісії під час лікування пухлини, а інколи й її метастазів.

## МАТЕРІАЛИ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ.

### Ситуаційні завдання

1. При обстеженні дитини 11 років, з підозрою на пухлину нирки, на екскреторній урограмі виявлено зміщення лівої нирки догори, її деформація, зміщення сечоводу в медіальному напрямі. При іригографії виявлено зміщення пухлиноподібним утворенням сигмоподібної кишки наперед і медіально. При ультразвуковому дослідженні визначається щільне утворення неоднорідної структури у лівій половині черевної порожнини від лівого підребер'я до входу в малий таз, яке виходє із заочеревного простору.

1. Який попередній діагноз можна поставити у даному випадку?
2. Які методи дослідження додатково треба виконати у дитини?
3. Тактика лікування дитини.

2. У дитини 14-ти років на оглядовій рентгенограмі грудної клітки визначається праворуч напівкуляста тінь розміром 50×45 мм, що примикає широкою основою до тіні середостіння, як би зливаючись з ним внутрішнім своїм контуром, зовнішній контур тіні досить чіткий, добре просліджується на всьому протязі.

1. Що найвірогідніше є причиною вказаних змін?
2. Які методи дослідження треба призначити додатково дитині?
3. З якими захворюваннями треба проводити диференційну діагностику?

3. Хлопчик 5 років прийнятий у дитячу хірургічну клініку в плановому порядку. При обстеженні проведено лабораторно-інструментальне дослідження, що мало такі результати:

Дослідження крові:

еритроцити –  $4,4 \cdot 10^{12}/л$ , гемоглобін – 95 г/л, кольоровий показник – 0,80, лейкоцити –  $20,1 \cdot 10^9/л$ , еозинофіли – 1 %, паличкоядерні – 2 %, сегментоядерні – 62 %, лімфоцити – 25 %, моноцити – 10 %, ШОЕ – 25 мм/год.

Дослідження сечі:

колір – ясно-жовтий, рН – 6,0, питома вага – 1018 г/л, білок – немає, глюкоза – немає, кетонів тіла – немає, еритроцити – 1-2 у полі зору, лейкоцити – 2-3 у полі зору, епітелій – перехідний (місцями), слиз – помірна кількість, бактерії – немає.

Ультразвукове дослідження нирок.

Заключення: на представленій ехограмі ліва нирка у верхньому полюсі стовщена, структура порушена за рахунок ехопозитивного утворення без чітких контурів, сечоводи не розширені, контури нирки горбисті.

1. Укажіть патологічні зміни в дослідженнях.
2. Назвіть патологію, для якої характерні зміни в клінічних дослідженнях?
3. Які додаткові методи дослідження треба виконати дитині.

4. У дівчинки 6 місяців з дня народження виявлена пухлина в крижово-куприковій області. Загальний стан дитини не порушений. Аналіз крові й сечі в нормі. Пухлина розміром 11×6×8 см, горбиста, нерухома, безболісна. Шкіра над нею звичайного кольору. При ректальному пальцевому дослідженні виявлена частина цієї пухлини між куприковою кісткою і прямою кишкою.

1. Поставте попередній діагноз.
2. Які додаткові методи дослідження треба виконати дитині?
3. Тактика лікування.

5. У дівчинки 3 років, яка хворіє місяць, скаржиться на значну втрату ваги, прояви інтоксикації, анемію. При обстеженні в онкологічному відділенні, при екскреторній урограмі, проведеній на тлі пневмоперитоніуму виявлено, що вся права половина черевної порожнини зайнята пухлиною, кишечник зміщений вліво. Функція лівої нирки не змінена, правої – відсутня. На рентгенограмі легень патологічних змін не виявлено.

1. Ваш попередній діагноз.
2. Тактика лікування дитини.

Тестові завдання.

1. Вкажіть тип пухлин, до якого відносяться гемангіоми та лімфангіоми.

- A. Доброякісні пухлини.
- B. Злоякісні пухлини.
- C. Злоякісний перебіг захворювання.
- D. Вроджені пухлини
- E. Доброякісний перебіг захворювання.

2. Які основні клінічні прояви капілярної гемангіоми у дітей Ви знаєте?

- A. Пухлина має чіткі контури, міняє забарвлення при надавлюванні.
- B. Підвищення місцевої температури над ділянкою пухлини.
- C. Біль у ділянці утворення при пальпації.
- D. Підвищення загальної температури тіла.
- E. Значні прояви інтоксикації.

3. Вкажіть найбільш часту локалізацію гемангіом у дітей першого року життя.

- A. Волосиста частина голови.
- B. Обличчя.
- C. Тулуб.
- D. Кінцівки.



## Е. Внутрішні органи.

4. Які додаткові методи дослідження використовуються в діагностиці гемангіом?

- А. Загальний аналіз крові.
- В. Ангіографія.
- С. Термографія.
- Д. УЗД.
- Е. Комп'ютерна томографія.

5. Вкажіть найбільш часту локалізацію тератом у новонароджених.

- А. Шия.
- В. Крижово-куприкова ділянка.
- С. Середостіння.
- Д. Заочеревинний простір
- Е. Черевна порожнина.

### РЕКОМЕНДОВАНА ЛІТЕРАТУРА

1. Хірургія дитячого віку: підручник / В.І. Сушко, Д.Ю. Кривченя, О.А. Данилов, В.А. Дігтяр та ін.; за ред. В.І. Сушка, Д.Ю. Кривчені. – 2-е вид., перероб. і доп. – К.: Медицина, 2009. – 800 с.
2. Сушко В.І. Хірургія дитячого віку. – К.: Здоров'я, 2002. – 704 с.
3. Дольницький О.В., Кривченя Д.Ю., Поліщук М.Є. Дитяча травматологія. – К.: Книга плюс, 2006. – 472 с.
4. Исаков Ю.Ф. Хирургические болезни детского возраста. – М.: Медицина, 2004. – Т.1. 567с.
5. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хірургія, в 3-х томах / Пер. с англ. СПб.: Хартфорд, 1996.
6. Д.Ю.Кривченя, С.В.Лисак, О.М.Плотников. Хірургічні захворювання у дітей – Вінниця, «Нова книга», 2008 – 256 с.
7. Детская хирургия : национальное руководство / под. ред. Ю.Ф.Исакова, А.Ф.Дронова. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 1168 с.
8. Оперативная хирургия с топографической анатомией детского возраста: Учебник для студ. мед. ин-тов / Исаков Ю.Ф., Лопухин Ю.М., Степанов Э.А., Михельсон В.А., Тихонов Ю.А. и др.; Под ред. Ю.Ф. Исакова, Ю.М. Лопухина. - 2-е изд., перераб. и доп. - М.: Медицина, 1989. - 592 с.
9. Баиров Г.А. Неотложная хирургия детей – Л.: Медицина, 1983 – 218 с.
10. Немилова Т.К., Караваева С.А. с соавт. «Пороки развития пищеварительного тракта у новорожденных» - СПб, 2002.

11. Соловьев А.Е. Неотложная хирургия детского возраста. – Запорожье, 2000.- 421с
12. Хірургічні хвороби./ под.ред. Грубника В.В. – Одеса, 2003г. – 447с.