**ОПУХ0ЛИ У ДЕТЕЙ**

Влияние возраста на опухолевый рост проявляется в некоторых особенностях опухолей у детей по сравнению с таковыми у взрослых.

***Первой особенностью*** опухолей у детей является частое возникновение их из эмбриональных тканей в результате нарушений формирования органов и тканей в период внутриутробного развития зародыша. Поэтому подавляющее большинство опухолей у детей развивается из тканей, задержавшихся в своем развитии на эмбриональном уровне, часто располагавшихся не на месте — дистопично. Опухоли из эмбриональных тканей получили название *дизонтогенетических,* или *тератоидных.*

*Тератома* (от греч. teratos — урод) — опухоль из эмбриональных недифференцированных половых клеток, возникающая при нарушении их миграции в период морфогенеза половых желез зародыша. Нарушение морфогенеза тканевого зачатка на любом этапе развития зародыша, потеря им связи с окружающими растущими тканями приводят к тому, что этот зародыш лишается гуморальных и рефлекторных влияний, которые в норме регулируют координированный рост и пропорциональное развитие тканей. Вследствие такого выключения регулирующих влияний смещенный зачаток приобретает известную автономность. Последнее служит, вероятно, предпосылкой для возникновения истинного опухолевого роста.

У взрослых тератоидные дизонтогенетические опухоли встречаются редко, у детей — это основной вид опухолей.

***Второй особенностью*** опухолей у детей является частота возникновения у них доброкачественных опухолей и относительная редкость злокачественных, в то время как у взрослых злокачественные опухоли встречаются чаще.

Самыми частыми доброкачественными опухолями у детей являются опухоли кожных покровов — ангиомы и невусы.

***Третьей особенностью*** опухолей у детей являются преобладание среди злокачественных опухолей сарком и редкость развития рака, тогда как у взрослых наблюдается обратное соотношение.

Среди сарком в детском возрасте преобладают лимфо- и остеосаркомы. Встречается рак преимущественно органов, не соприкасающихся с внешней средой, эндокринных желез — щитовидной железы, надпочечников, половых желез. Рак желудка наблюдается как исключение у детей в возрасте 10—11 лет. Высказано предположение, что канцерогенные вещества, получаемые плодом трансплацентарно от матери, циркулируя в крови, соприкасаются прежде всего с тканями внутренней среды мезенхимального происхождения — сосудистым руслом и стромой органов, а также с эндокринными железами, головным мозгом, внутренними органами.

***Четвертой особенностью*** опухолей у детей является своеобразие течения у них некоторых злокачественных опухолей по сравнению с таковыми у взрослых. Так, злокачественные опухоли внутренних органов (эмбриональные нефрома и гепатома) у детей долго сохраняют экспансивный характер роста, свойственный доброкачественным опухолям, и долго не метастазируют. Наряду с этим некоторые доброкачественные опухоли у детей обладают инфильтрирующим ростом, например ангиомы. У детей наблюдается удивительное явление перехода злокачественных опухолей (например, нейробластом) в доброкачественные (ганглионевромы), что у взрослых не наблюдается, это явление получило название *реверсии опухоли.* Злокачественные опухоли встречаются преимущественно у детей от периода новорожденности до 6-летнего возраста. Чаще они бывают в возрасте 3—5 лет, что указывает на значение внутриутробных канцерогенных влияний, идущих, вероятно, от матери.

**Классификация.** Дизонтогенетический характер большинства опухолей у детей затрудняет создание их классификации. С одной стороны, у детей в одной и той же опухоли могут встречаться ткани разного гистогенеза, с другой — эмбриональный характер многих опухолей препятствует выяснению их тканевой принадлежности. Поэтому классифицировать опухоли у детей по гистогенетическому принципу, как классифицируют опухоли взрослых, не всегда возможно. Если исходить из принципов онтогенетического развития, то все опухоли у детей можно разделить на три основных типа.

К ***опухолям I типа*** относятся *тератомы,* или *тератоидные, дизонтогенетические, опухоли.* Возникновение тератом в настоящее время объясняют нарушением миграции зародышевых половых клеток при формировании каудального конца урогенитального гребня. Отделение части недифференцированных половых клеток каудального конца этого гребня и их персистирование приводят к развитию тератом.

По гистологическому строению различают *гистиоидные, органоидные* и *организмоидные тератомы* (см. *Опухоли).* Различают также тератомы, развивающиеся из элементов эмбриобласта — *эмбриональные тератомы* и развивающиеся из элементов трофобласта — *экстраэмбриональные тератомы.*

Различают зрелые эмбриональные и экстраэмбриональные тератомы и незрелые — *тератобластомы.*

Ткани зрелой тератомы созревают синхронно с тканями их носителя, например, у плода они состоят из тканевых элементов, соответствующих возрасту плода, и теряют свой недифференцированный характер к моменту рождения. Поэтому они не обладают полной автономностью, в них отсутсвует способность к прогрессирующему росту. Этим зрелые тератомы отличаются от истинных доброкачественных опухолей. Тератобластома содержит незрелые недифференцированные ткани, чаще экстраэмбриональные, способные к прогрессирующему росту, дает метастазы и является истинной злокачественной опухолью.

Гистиоидные тератомы иначе называются гамартомами, при злокачественном варианте — *гамартобластомами.* Гамартома (от греч. hamarta — ошибка) — опухоль из эмбриональной ткани, задержавшейся в своей дифференцировке по сравнению с тканями носителя опухоли, развивающейся избыточно непропорционально развитых тканевых комплексов, например избыточно развитых сосудов. К гамартомам у детей относятся ангиомы, невусы, эмбриональные опухоли внутренних органов, эмбриональные опухоли мезодермального и мезенхимального гистогенеза (доброкачественные и ачественные). В группу гамартом включают также опухоли, развивающиесяна основе *прогоном* — остатков органов эмбрионального периода, не подвергшихся своевременной инволюции, например опухоли из остатков ной хорды, жаберных дуг, гипофизарного хода и др.

К ***опухолям II типа*** относятся те, которые возникают из *эмбриональных камбиальных тканей,* сохранившихся в ЦНС, в симпатических ганглиях и надпочечниках в ходе нормального развития. Так, у ребенка в возрасте моложе 1 года такие незрелые камбиальные закладки сохраняются под эпендимой желудочков мозга и постепенно исчезают к концу первого года после рождения. Незрелые клеточные элементы эмбрионального характера в виде симпатогоний с широкими потенциальными возможностями роста и дифференцировки сохраняются в мозговом слое надпочечников до 11 лет. Особенностью опухолей II типа являются определенные возрастные периоды, в пределах которых, как правило, эти опухоли наблюдаются. Однако точно отграничить их от гамартом не представляется возможным деление этого типа опухолей несколько условно. К опухолям II типа можно отнести *медуллобластомы, ретинобластомы, нейробластомы.*

К***опухолям III типа*** относятся *опухоли, возникающие по типу опухолей взрослых.* У детей подавляющее большинство этих опухолей имеет мезенхимальный гистогенез, чаще всего встречаются гемобластозы, остеогенные опухоли и мезенхимальные опухоли мягких тканей. Эпителиальные доброкачественные опухоли — папилломы и полипы — у детей возникают относительно часто. Эпителиальные злокачественные опухоли (рак) у детей бывают редко, встречается преимущественно рак эндокринных желез и половых органов.

**ДИЗОНТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ ОПУХОЛИ**

**Гамартомы и гамартобластомы сосудистого происхождения**

*Гемангиома* — опухоль из кровеносных сосудов, обладает автономным, прогрессирующим ростом в отличие от гемангиоэктазий, местного расширения сосудов, при которых прогрессирующий рост отсутствует. У детей наблюдаются два основных типа: капиллярная и кавернозная гемангиомы. *Капиллярная, или гипертрофическая, гемангиома* (см. *Опухоли)* — гамартия из пролиферирующих капилляров, имеет вид дольчатого узелка синего или красноватого цвета. Это самая частая доброкачественная опухоль у детей. Однако иногда, особенно у детей грудного возраста, она начинает быстро расти. Редко встречаются гигантские врожденные частично капиллярные, частично — кавернозные гемангиомы, сопровождающиеся тромбоцитопенией, массивными кровотечениями со смертельным исходом (синдром Казабаха—Меррита). Локализуются капиллярные ангиомы преимущественно в коже, реже — в печени и других органах и характеризуются высокой пролиферативной способностью. Они могут изъязвляться, и тогда у детей грудного возраста они служат источником сепсиса. Особенностью капиллярных ангиом является инфильтративный характер роста, с чем связаны частые рецидивы после их удаления. Метастазов опухоль никогда не дает.

*Кавернозная гемангиома* — скорее порок развития сосудов, чем истинная опухоль, встречается у детей реже, чем капиллярная. Локализуется в печени, коже, желудочно-кишечном тракте и в других органах. У детей грудного возраста изредка наблюдаются врожденные гигантские кавернозные ангиомы, занимающие до 2/3 объема печени. Такие больные погибают от кровотечений. Гемангиомы могут подвергаться рубцеванию — самопроизвольной регрессии.

Относительно редко у детей встречается *ангиосаркома* — истинная злокачественная опухоль из сосудов.

*Лимфангиома* встречается у детей реже, чем гемангиома. В гипертрофической лимфангиоме происходит пролиферация эндотелия лимфатических капилляров, образуются кавернозные полости с муфтами из лимфоидных клеток в их стенках. Развитие кавернозной лимфангиомы может сопровождаться *макрохейлией* и *макроглоссией.* Наблюдаются врожденные гигантские имфангиомы шеи (hydroma cysticum colli congenitum), которые могут достгигать размера детской головки. Опухоль прорастает в органы шеи, приводит к асфиксии или вторично инфицируется. Удаление ее невозможно, опухоль состоит из многочисленных полостей, выстланных эндотелием, между ими имеется бедная клетками рыхлая мезенхимальная ткань, наблюдается пролиферация солидных тяжей из эндотелия и капилляров, за счет которых осуществляется инфильтрирующий рост. Редко у детей встречается *лимфангиосаркома.*

**Гамартомы и гамартобластомы поперечнополосатой мышечной ткани**

*Рабдомиома* — доброкачественная опухоль из эмбриональных мышечных леток. Относится к редким опухолям, наблюдается преимущественно у детей. Локализуется в сердце и мышцах конечностей в виде узла, диаметр е достигает иногда 10—15 см на разрезе коричневатого цвета. Множественные врожденные рабдомиомы сердца следует дифференцировать с гликогенозом (см. *Дистрофия).*

*Рабдомиобластома,* или *эмбриональная рабдомиосаркома,*— злокачественная опухоль из отщепившихся эмбриональных зачатков мышечной ткани (см. *Опухоли).* Она состоит из крупных клеток с крупными, часто полиморфными ядрами, напоминающими эмбриональные миобласты. В цитоплазме обнаруживается продольная и поперечная исчерченность. Локализуется у детей эктопично в органах малого таза — мочевом пузыре, влагалище, клетчатке малого таза, в половых железах, реже — в носоглотке и1 других органах. В области мочевого пузыря и влагалища имеет вид беловатых полипозных, гроздевидных разрастаний, покрытых эпителием слизистой оболочки, откуда и название опухоли этой локализации — *ботриоидный* (от botryoides — гроздевидный) *полип.*

Эта редкая злокачественная опухоль встречается преимущественно у детей. Инфильтрируя органы малого таза, вызывает обструкцию мочевыводящих путей, вплоть до развития уремии, изъязвляется, кровоточит, подвергается вторичному инфицированию. Метастазирует в регионарные лимфатические узлы и гематогенно — в легкие.

**Гамартобластомы внутренних органов**

*Нефробластома,* или *эмбриональная нефрома (опухоль Вильмса, аденосаркома),*— злокачественная опухоль почки, развивающаяся из плюриопо-тентной почечной закладки — метанефрогенной ткани. Долго растет экспансивно, в пределах капсулы, сдавливая и оттесняя ткань почки. Иногда достигает гигантских размеров. На разрезе розовато-белого цвета, узловатого вида, с очагами свежих и старых кровоизлияний. Позднее опухоль прорастает окружающие ткани и метастазирует в легкие. Состоит из солидных полей или тяжей клеток с овальным или круглым ядром, в центре которых формируются трубочки, напоминающие почечные канальцы или почечные клубочки. Между солидными полями и трубочками имеется рыхлая нежно-волокнистая ткань с вытянутыми клетками. В ней могут встречаться различные производные мезодермы — поперечнополосатые и гладкие мышечные волокна, жировая клетчатка, сосуды, хрящ, в редких случаях — производные эктодермы в виде нервной ткани.

За редким исключением, нефробластома встречается у детей (преимущественно от 1 года до 4 лет) и по частоте у них занимает четвертое место среди других опухолей.

*Гепатобластома,* или *эмбриональная гепатома,—* злокачественная опухоль печени, развивающаяся из эмбриональной плюрипотентной закладки. В виде многочисленных беловато-желтых узлов прорастает ткань печени, растет быстро, метастазирует в лимфатические узлы и гематогенно — в легкие. Может продуцировать желчь как в основном узле, так и в метастазах. Состоит из солидных полей эмбриональных печеночных клеток, среди которых встречаются трубочки и кисты, напоминающие желчные ходы. Степень дифференцировки печеночной ткани опухоли варьирует, между солидными полями имеется рыхлая мезенхимальная ткань, содержащая иногда множество сосудов синусоидного типа, вплоть до образования кавернозных полостей. В некоторых опухолях могут встречаться производные мезенхимы и мезодермы: жировая ткань, хрящ, кость и иногда даже эмбриональная поперечнополосатая мышечная ткань. Гепатобластома обнаруживается преимущественно у детей грудного и раннего возраста.

**Смертельный исход** наступает иногда у ребенка до развития метастазов от кровоизлияния в брюшную полость, так как опухоль богата сосудами, кровотечение возникает иногда при небольшой травме.

**ТЕРАТОМЫ И ТЕРАТОБЛАСТОМЫ**

*Тератомы организмоидные* и *органоидные* — экспансивно растущие опухоли, часто достигают большого размера, состоят из разнообразных тканевыхструктур — производных всех трех зародышевых листков с наличием незрелости, отсутствием элементов экстраэмбриональных тканей (элементов трофобласта).

Тератомы имеют определенную, типичную для них локализацию: яичники и яички, крестцово-копчиковая область, средостение, забрюшинное пространство, зев, основание черепа. У взрослых чаще всего встречаются тератомы половых желез и средостения. Самой частой локализацией тератом у детей является крестцово-копчиковая область.

*Крестцово-копчиковая тератома,* как правило, обнаруживается с рождения, встречается и у плодов, чаще у девочек. Большинство тератом этой локализации доброкачественные, организмоидные. Они достигают иногда очень большого размера и тогда затрудняют течение родов. Могут заполнять полость малого таза, не повреждая при этом кости таза. Опухоль состоит из структур, напоминающих органы, и разнообразных тканей, напримерпетель кишки, ткани печени, рудиментов конечностей и др. Реже встречаются *злокачественные тератобластомы,* когда наряду со зрелыми тканями преобладает рост карциномоподобных солидных или папиллярных структур. Папиллярные разрастания являются производными *экстраэмбриональных тканей (трофобласта).*

Из *тератом яичников* у детей по сравнению со взрослым чаще встречаются *злокачественные тератобластомы,* чем доброкачественные дермоидные кисты. Они имеют характер многокамерных кист, состоящих из зрелых тканей, между которыми встречаются поля солидных разрастаний, недифференцированного эмбрионального и экстраэмбрионального характера. Такие тератобластомы могут давать метастазы в легкие. У детей наблюдаются случаи зрелых тератом, состоящих из дифференцированных тканей, которые при оперативном удалении дают, однако, обсеменение по брюшине.

*Тератомы яичек* чаще встречаются у детей в возрасте моложе 2 лет, нередко обнаруживаются с рождения. Тератомы яичек в противоположность тератомы яичников у детей *чаще бывают доброкачественными.* У взрослых, наоборот, они чаще бывают злокачественными. Злокачественные тератомы описаны у мальчиков в возрасте 15—16 лет: гистологически они чаще состоят из производных эпителиальной ткани — плоского ороговевающего эпителия, слизистых желез, недифференцированной эпителиальной ткани.

*Забрюшинные и мезентериальные тератомы* в большинстве случаев проявляются с рождения или в возрасте 2—3 лет. Они достигают большого размера, чаще встречаются у девочек. Располагаются ближе к диафрагме, чем к тазовой области, как правило, доброкачественные, очень редко бывают злокачественными.

Крупные поликистозные и солидные тератомы с наличием незрелых тканей всегда бывают злокачественными.

*Тератомы зева (врожденные полипы зева)* — полиповидные образования, встречающиеся у плодов и новорожденных. Располагаются в области верхнего купола глотки, откуда растут в виде полиповидных разрастаний, одна часть которых покрыта слизистой оболочкой, другая — кожей. Достигают иногда значительного размера и тогда затрудняют роды. Как правило, они состоят из зрелых тканей и рудиментарных
органов. Иногда встречаются высоко-дифференцированные формы, соответствующие неполноценному второму близнецу, достигающему размера головы ребенка; опухоль прикрепляется в области челюстей или зева (так называемый epignatus). Злокачественные тератомы этой области встречаются редко.

*Внутричерепные тератомы* в половине случаев бывают злокачественными, содержат эмбриональные растущие ткани. В редких случаях экстрапинеальные тератомы бывают хорионэпителиомами, они дают гематогенные метасзы в легкие, располагаются в области основания черепа. Описаны у плодов и новорожденных. У мальчиков часто локализуются около шишковидной железы и могут сопровождаться эндокринными нарушениями в виде преждевременного полового созревания.

**Тератобластома** — злокачественный аналог тератомы, в ней всегда имейся поля незрелой активно пролиферирующей эмбриональной или чаще экстраэмбриональной ткани, которые могут комбинироваться с элементами зрелых тканей. Тератобластомы растут быстро и метастазируют. В метастазах обнаруживается, как и в первичном узле, комбинация зрелых и незрелых тканей. Реже встречаются тератобластомы, состоящие только из незрелых, к правило, экстраэмбриональных тканей.

**ОПУХОЛИ ИЗ КАМБИАЛЬНЫХ ЭМБРИОНАЛЬНЫХ ТКАНЕЙ**

*Медуллобластома* — злокачественная опухоль из нейроэктодермальных бриональных стволовых клеток — медуллобластов. Состоит из овальных и округлых клеток со скудной почти неразличимой цитоплазмой. Клетки складываются в розетки (образуют кольцевидные структуры), в центре которых обнаруживаются клеточные отростки. Типичным является образование ритмичных структур, имеющих вид клеточных рядов или конок. Считают, что в ходе онтогенеза медуллобласты дифференцируются на нейробласты и спонгиобласты. Опухоль встречается преимущественно у детей, локализуется в области мозжечка по средней линии — линии смыкания медуллярной трубки. Она мягкой консистенции, серо-то-розового цвета, прорастает ткань мозга и мягкую мозговую оболочку. метастазирует по ликворным путям в пределах ЦНС. Очень редко дает патогенные метастазы в легкие.

*Ретинобластома* — злокачественная опухоль из эмбриональных недифференцированных клеток сетчатки глаза. Некоторые считают, что источником развития являются также медуллобласты. Опухолевые массы серовато-желтого цвета, мозговидной, мягкой консистенции. Опухоль состоит из круглых овальных клеток, образует *розетки,* склонна к некрозам, часто имеет вид муфт, расположенных вокруг сосудов. Очаги некроза легко подвергаются тьцинозу. Ретинобластомы встречаются чаще у детей в возрасте моложе лет, бывают двусторонними, иногда возникают спонтанно, иногда имеют наследственный характер (наследуются по доминантному типу). Описаны единичные случаи спонтанного излечения *(реверсии).* Опухоль прорастает окружающие ткани, приводит к выпячиванию глаза, обезображивает лицо, прорастает в область основания черепа. Метастазирует в кости, печень, реже — в легкие и лимфатические узлы.

*Нейробластома* — злокачественная опухоль из стволовых клеток симпатических ганглиев и мозгового вещества надпочечников. В последнее время появилась точка зрения, что нейробластомы гистогенетически относятся к *апудомам,* так как они выделяют *катехоламины.* Локализуются в области надпочечников, симпатических узлов шеи или грудной полости, забрюшинноепространстве. Может возникать мультицентрично — в обоих надпочечниках, в надпочечнике и ганглиях грудной полости и др. Имеет вид узла в тонкой капсуле, который разрушает надпочечник, на разрезе розовато-белого цвета, с многочисленными некрозами и кровоизлияниями. Гистологически опухоль состоит из круглых лимфоцитоподобных клеток с гиперхромным ядром и едва различимой цитоплазмой — симпатогониев, откуда старое название этого недифференцированного вида опухоли — *симпатогониома.* Клетки образуют розетки, в центре которых при импрегнации серебром являются нервные отростки. В опухоли встречаются обширные поля некроза с кариорексисом и кровоизлияния. В более дифференцированных опухолях — *симпатобластомах* клетки крупнее, цитоплазма их шире, ядра светлее, встречаются гигантские клетки, нейрофибриллярная сеть выражена отчетливее. Еще более дифференцированный тип опухоли — *ганглионейробластома,* характеризуется наличием атипичных ганглиозных клеток. Описаны случаи перехода недифференцированных *нейробластом в зрелые доброкачественные ганглионевромы* и *ганлионейрофибромы*, как спонтанно, так и под влиянием лечения.

Нейробластома растет быстро и широко метастазирует. Различают два типа метастазов: 1) в регионарные лимфатические узлы и печень; 2) в кости скелета — ребра, позвоночник, кости таза и черепа. Иногда наблюдаются метастазы в кожу. Клиническое течение у детей может сопровождаться повышением артериального давления, потливостью вследствие секреции клетками опухоли катехоламинов, которые у больного можно обнаружить в крови и в моче. Нейробластома чаще встречается у детей до 1 года, но может наблюдаться до 11-летнего возраста. Описаны случаи нейробластомы у плодов и новорожденных, у взрослых она описывается как казуистика.

**ОПУХОЛИ У ДЕТЕЙ, РАЗВИВАЮЩИЕСЯ ПО ТИПУ ОПУХОЛЕЙ У ВЗРОСЛЫХ**

Преобладающими опухолями у детей являются *опухоли ЦНС* — *астроцитомы и опухоли кроветворной ткани* (лейкозы, злокачественные лимфомы). Из доброкачественных опухолей мягких тканей следует отметить *юношескую ангиофиброму носоглотки.* Встречается в возрасте 8—18 лет. Имеет плотную консистенцию и вид полипозных разрастаний, покрытых слизистой оболочкой, локализуется в носоглотке, растет очень быстро, заполняет полость носа, прорастает кости лицевого скелета, основания черепа. Часто изъязвляется, кровоточит, инфицируется. Микроскопически является фибромой с наличием сочных фибробластов и большого числа тонкостенных сосудов. Радикально удалить опухоль трудно, после операции она часто рецидивирует. Иногда после полового созревания подвергается *реверсии.* Хотя структура опухоли доброкачественная и метастазов не наблюдается, клиническое течение и прогноз неблагоприятные.

Частыми опухолями у детей являются опухоли костей: доброкачественные — *остеомы* и *хондромы, остеобластокластомы* и злокачественные — *остеосаркомы, саркомы Юинга.* Доброкачественные хондромы, или так называемые *хрящевые экзостозы,* часто встречаются у детей школьного возраста в области конечностей. Остеосаркомы (включая саркому Юинга) составляют 18% всех сарком у детей; хондросаркомы у детей встречаются редко. В половине случаев остеосаркомы локализуются в нижнем метафизе бедра, встречаются у детей преимущественно 11—14 лет. Обладают очень быстрым прогрессирующим ростом и широко метастазируют.