


Затверджено  
на засіданні кафедри  
дитячої хірургії з  
травматологією та ортопедією  
протокол № 1 від 28.08.2020р.

Зав. кафедри   
доц.. Пелипенко О.В.

**МЕТОДИЧНІ ВКАЗІВКИ ДЛЯ САМОСТІЙНОЇ РАБОТИ СТУДЕНТІВ ПІД ЧАС  
ПІДГОТОВКИ ДО ПРАКТИЧНОГО ЗАНЯТТЯ ТА НА ЗАНЯТТІ**

<b>Навчальна дисципліна</b>	<b>Дитяча хірургія</b>
<b>Модуль</b>	<b>№3</b>
<b>Тема заняття</b>	<b>Доброякісні та злоякісні новоутворення м'яких тканин. Доброякісні пухлиноподібні та злоякісні новоутворення кісток. Нейро-та нейробластоми. Пухлини печінки. Судинні пухлинита мальформації.</b>
<b>Курс</b>	<b>V</b>
<b>Факультет</b>	<b>Медичний № 1</b>

## **Тема: 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 від 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).**

№	Назви попередніх дисципліна	Отримані навички
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	Вроджена 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 вузликових 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 меланому, диференційна діагностика. Лікування. Прогноз.

5. Клінічні прояви рабдоміосаркоми. Роль допоміжних методів обстеження у диференційній діагностиці (рентгенографія, ангіографія, 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 грануломою, 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.

Хористомы (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 злоякісне переродження – тератобластоми.

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 пухлини.**

**Інфантильна гемангіома** є найчастішою пухлиною дитячого віку, яка уражає 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 дренується 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.

Клінічно інфантильні гемангіоми проявляються в середньому на другому тижні життя, інколи наявні доклінічні шкірні ознаки. У більшості випадків гемангіома являє собою поодинокі шкірні ураження з переважною локалізацією в ділянці голови і шиї (до 60%), тулуба (25%) та кінцівок (15%). До 20 % пацієнтів мають множинні пухлини, які можуть локалізуватися в печінці, шлунково-кишковому тракті, мозку.

Вродженим гемангіомам властивий максимальний внутрішньоутробний ріст пухлини, яка може досягати великих розмірів при народженні та мати вогнища некрозу як ознаки вже розпочатої регресії. Фаза проліферації гемангіоми характеризується її швидким ростом у перші 6 – 8 місяців життя. Пухлина, яка локалізується у поверхневих шарах дерми, має яскраво-малинове або темно-червоне забарвлення, чіткі контури, дрібногорбкувату поверхню, при натискуванні блідніє (мал. XXI, раніше мала назву «капілярна»). Пухлини, які розташовані у глибоких шарах дерми, підшкірній клітковині або м'язах вкриті незміненою шкірою, припіднімають її поверхню та надають синюватого забарвлення завдяки просвічуванню судин (попередня назва «кавернозна» гемангіома). Анамнез захворювання та фізикальне обстеження достатнє для встановлення діагнозу у 90% випадків. Фаза інволюції гемангіоми триває у період 1 – 7 років, для неї характерний повільний регрес пухлини, хоча вона може продовжувати рости пропорційно росту дитини (так звані вроджені гемангіоми без інволюції – *noninvoluting congenital hemangioma (NICH)*). У фазі інволюції забарвлення гемангіоми стає більш блідим, консистенція м'якшою. Починаючись в центрі, западання та освітлення шкіри поширюються на периферію. Повний зворотній розвиток пухлини може тривати до 10 – 12 років. При повній інволюції пухлини до 50 % пацієнтів мають нормальну шкіру в ділянці первинного ураження. У випадку великих гемангіом можливе залишкове перерозтягнення, витончення і пігментація шкіри. В ділянках виразкування можуть утворюватися рубці.

Диференційний діагноз шкірних гемангіом проводять в першу чергу з іншими судинними аномаліями. Гемангіоми з більш глибокою локалізацією можуть нагадувати венозні або лімфатичні мальформації, оскільки проявляються пухлиноподібним утворенням синюватого кольору. Гемангіоми з інтенсивною васкуляризацією паренхіми диференціюють від артеріовенозних мальформацій, для яких характерний більш пізній початок клінічних проявів. Піогенний гранульомі зазвичай передують мікротравма, вона рідко з'являється у віці менше 6 місяців. Гемангіому слід диференціювати також від інших пухлин, таких як гемангіоперицитома, фібросаркома. Якщо існує найменша підозра на злоякісний характер новоутворення, необхідне проведення МРТ або біопсії.

Місцевими ускладненнями гемангіоми є виразкування, кровотеча і біль. Важкі ускладнення можливі у випадку локалізації у «критичних» анатомічних ділянках, зокрема, при локалізації в дихальних шляхах пухлина може викликати їх обструкцію у фазу проліферації. Гемангіома печінки великих розмірів може спричинити застійну серцеву

недостатність внаслідок шунтування і перерозподілу крові всередині пухлини. Ураження обличчя можуть ускладнитися некрозом тканин (Мал.ХХІІ) і утворенням рубців з косметичними дефектами. Пораження периорбітальної зони і повік можуть стати причиною розладу зору. Гемангіоми шлунково-кишкового тракту зустрічаються рідко, проте можуть спричинити шлунково-кишкову кровотечу.

Більшість інфантильних гемангіом не потребують спеціального лікування, лише спостереження та спілкування з батьками. Показаннями до лікування є небезпечна локалізація (близьке розташування вітальних структур таких як дихальні шляхи, повіки, слуховий прохід), великі розміри, швидкий ріст, локальні ускладнення, зокрема, виразкування, кровотеча, а також психологічний дискомфорт як результат косметичного дефекту.

Альтернативними методами лікування інфантильних гемангіом є лазерна хірургія, введення склерозуючих і емболізуючих речовин, кріодеструкція, хірургічне видалення та їх поєднання. Проте не завжди вдається досягнути бажаного результату, особливо при локалізації в складних анатомічних ділянках (обличчя, дихальні шляхи, промежина, зовнішні статеві органи).

Оскільки гемангіоми є пухлинами виключно ангіогенезу, ефективними є фармакологічні середники, інгібітори ангіогенезу. До недавнього часу основними препаратами були глюкокортикоїди (преднізолон або метилпреднізолон), які особливо ефективні у фазу ранньої проліферації. Преднізолон рег ос призначали у достатньо високих дозах (3 – 5 мг/кг/добу) і тривалий період, перші ознаки регресу виникали через 2 – 3 тижні застосування. Тривале системне використання глюкокортикоїдів супроводжується побічними ефектами – катаракта, обструктивна гіпертрофічна кардіоміопатія, діабет, стеатоз печінки. При неефективності преднізолону застосовували препарати другого ряду – інтерферон та вінкрисдин. При їх застосуванні перші ознаки інволюції з'являються через 2 – 3 тижні, обмежують застосування побічні ефекти, для інтерферону – це гарячка, міалгія, лейкопенія, гемолітична анемія, інтерстиціальний нефрит, для вінкрисдину – периферична невропатія, мієлотоксичність.

Враховуючи відсутність єдиного ефективного методу лікування гемангіом, значний інтерес викликають нові, відносно безпечні у застосуванні препарати. У 2008 році кардіологи клініки міста Бордо (Франція) у ході лікування серцевої патології виявили істотне зменшення гемангіом обличчя у двох дітей на фоні застосування пропранололу – неселективного бета-блокатора. В подальшому пропранолол стали використовувати як препарат першого ряду для лікування «проблемних» гемангіом в багатьох європейських країнах, а також в Росії. В Україні зазначена методика використовується з 2009 року. «Проблемними» визначено гемангіоми, які супроводжуються істотними косметичними дефектами або функціональними розладами за відсутності їх лікування. Лікувальна доза пропранололу складає в середньому 2 мг/кг/добу, тривалість лікування від 6 до 12 місяців. Побічними явищами при застосуванні пропранололу є артеріальна гіпотензія, синусова брадикардія, гіпоглікемія. Проте за умови поступового збільшення дози, індивідуального підходу, дотримання режиму застосування, моніторингу рівня глюкози в крові і ЕКГ переносимість препарату дітьми добра. Клінічно значимих побічних ефектів у нашій практиці не виникало.

**Китицева (Tufted) ангіома і капошиформна гемангіоендотеліома.** Ці судинні пухлини зустрічаються рідко, є більш агресивним і інвазивним, ніж інфантильна гемангіома. Китицева ангіома і капошиформна гемангіоендотеліома мають багато спільних клінічних і гістологічних особливостей, зокрема, обидві пухлини зазвичай наявні при народженні, проте інколи можуть клінічно проявлятися і постнатально, для них характерне одностороннє ураження з типовою локалізацією в ділянці тулуба, плеча, стегна, або у ретроперитонеальному просторі. Китицева ангіома має вигляд еритематозної плями або бляшки і гістологічно представлена дрібними китицями капілярів.



Капошиформна гемангіоендотеліома являє собою більш обширну пухлину, червоно-фіолетового забарвлення, оточену екхімозами, без чітко окреслених меж. Можливі генералізовані петехії як прояв тромбоцитопенії на фоні феномену Касабаха-Меріта. Гістологічно вивляється інфільтрація тканин ендотеліальними клітинами.

**Синдром (феномен) Касабаха-Меріта (Kasabach-Merritt Phenomenon)** було описано у 1940 році як випадок важкої тромбоцитопенії, петехій і кровоточивості у поєднанні з «гігантською» гемангіомою. Проте, 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 протромбінового часу і часткового тромбопластинового 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. Хірургічна допомога з метою обмеження артеріального притоку полягає в скелетизуванні магістральної артерії. Ампутаційні операції при розташуванні пухлини на кінцівках неприпустимі. Кортикостероїди, бета-блокатори і інтерферон 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 шиї. При гістологічному дослідженні, капілярні мальформації утворені розширеними капілярами і венулами, які розташовані поверхнево в шкірі. Ці аномальні судини повільно розширюються з часом, набувають більш темного кольору і деколи приєднуються вузликові ектазії. Капілярні мальформації часто поєднують з вадами розвитку м'яких тканин і кісток.

Синдром Струдж-Вебер є класичним прикладом поєднання капілярних мальформацій з супутніми вадами. При цьому синдромі «винна пляма» локалізується на обличчі, відповідно до зони інервації трійчастого нерва, і супроводжується іпсилатеральним ураженням ока і мозкових оболонок. Втягнення в процес ока загрожує відшаруванням сітківки, глаукомою, втратою зору, менінгеальні прояви – це судоми, геміплегія, порушення рухових і когнітивних функцій. При МРТ головного мозку виявляють розширення судин центральної нервової системи і кальцинати.

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

**Лімфатичні мальформації** являють собою вроджені скупчення аномальних судинних структур з нормальним ендотелієм, без ознак проліферації. Лімфатичні судини розвиваються як відгалуження від венозної системи у першому триместрі вагітності. Якщо премордіальний лімфатичний мішок не утворює сполучення з венозним руслом, лімфатичні судини закінчуються сліпо, що дає початок формуванню кістозних розширень, які утворюють лімфатичні мальформації. Нерідко виникають аномалії прилеглих вен, венозний компонент практично завжди присутній у лімфатичних мальформаціях великих розмірів.

Хоча лімфатичні мальформації є вродженими аномаліями, лише половина з них з'являється при народженні, до 90 % - протягом перших двох років життя дитини, решта 10 % - у будь-якому віці. Приблизно 75 % ЛМ локалізуються в ділянці голови і шиї, вони можуть поширюватися в середостіння, нерідко поражаючи гортань, глотку, язик, що призводить до зміщення і компресії дихальних шляхів, стравоходу та спричинюють респіраторні розлади, порушення ковтання. Клінічно лімфатичні мальформації являють собою пухлиноподібні утворення, м'яко-еластичної консистенції, виповнені рідиною, шкіра над утвореннями частіше не змінена, інколи може мати синюшне забарвлення (мал. XXIII).

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

МРТ вважають найбільш оптимальним діагностичним методом перед початком лікування, який дозволяє оцінити структуру новоутворення, межі його розповсюдження та виявити можливий компонент зі швидким плином крові. У режимі T2 лімфатичні мальформації дають гіперінтенсивний сигнал. За результатами МРТ, лімфатичні мальформації поділяють на макрокістозні (утворені кістами, діаметр яких перевищує 2 см<sup>3</sup>), мікрокістозні (утворені кістами діаметром менше 2 см<sup>3</sup>), та змішані, у яких мікрокістозний компонент перевищує 50%).

Хірургічне видалення має першорядне значення у лікуванні лімфатичних мальформацій, проте локалізація їх навколо судинно-нервових структур є передумовою неповного видалення та збільшує ризик рецидивів і ускладнень (пошкодження нервів, кровотеч, косметичних дефектів).

Альтернативні методи, такі як кріотерапія, діатермія, високочастотна абляція, лазерна терапія і склеротерапія застосовувались з різним успіхом. У цьому плані ін'єкційна склеротерапія є найбільш вивченою, різні результати описані при використанні таких речовин як декстроза, доксициклін, блеоміцин і ОК-432. Деякі середники є мало ефективними (декстроза) або мають небажаний місцевий ефект (доксициклін – відчутно болісний), важка системна побічна дія блеоміцину – легеневий фіброз – обмежує його використання, не зважаючи на високу ефективність. Найбільш безпечним та ефективним препаратом для місцевого лікування лімфатичних мальформацій є ОК-432, який являє собою ліофілізований низько вірулентний *Streptococcus pyogenes* групи А, інкубований з пеніциліном. ОК-432 є нетоксичним антинеопластичним препаратом завдяки імуностимулюючій активності, який був розроблений в Японії у пізні 1960-ті як протипухлинний засіб. Хоча імунотерапія ОК-432 не збільшила виживання при раку, виявилась його ефективність при плевродезі у випадку злоякісного ураження плеври. Ґрунтуючись на цих спостереженнях, наприкінці 1980-х Ogita et al опублікували результати використання ОК-432 як безпечне і ефективне лікування лімфатичних мальформацій. З цього часу метод дістав широкого використання. Суть лікувальної маніпуляції полягає в пункції кісти максимального діаметру, яка проводиться за необхідності під контролем УЗД, евакуації вмісту та введенні ОК-432. В основі механізму дії препарату лежить індукція запалення з наступною активацією цитокінів і апоптозом клітин, які утворюють внутрішню вистилку кіст. Оскільки ОК-432 не викликає некрозу тканин та утворення рубців, за необхідності наступного хірургічного видалення не виникає технічних труднощів, спричинених рубцево зміненими тканинами. Особливо ефективним є метод лікування при великокістозних формах лімфатичних мальформацій (до 100 %), проте здатність препарату проникати через перегородки кіст пояснює його ефективність при змішаних, інколи і мікрокістозних формах лімфатичних мальформацій.

### **Лімфедема**

Лімфедема є дифузною лімфатичною аномалією, що проявляється набряком внаслідок акумуляції рідини, спричиненою порушенням дренажу лімфи. Лімфедему поділяють на первинну та вторинну, яка виникає внаслідок інфекції або травми, в тому числі і хірургічної. Первинна лімфедема може бути спорадичним ізольованим захворюванням, частиною синдрому, зокрема, синдрому Тернер (низький ріст, естрогенова недостатність, вади серця та інші, спричинені частковою або повною Х-моносомією), або синдрому Хеннекен (аутосомно-рецесивний синдром з лімфатичними мальформаціями кінцівок і кишечника, дизморфією, розумовою відсталістю).

Первинну лімфедему поділяють залежно від часу появи симптомів захворювання:

І тип - проявляється зазвичай при народженні,

Тип II – симптоми з'являються в підлітковому віці;

Тип III (лімфедема tarda) – проявляється після 30 років.

Лікування лімфедеми зазвичай консервативне, яке включає компресійний одяг, прямий лімфодренаж, антисептичні гігієнічні засоби, а також освіту пацієнтів і їх батьків. Хірургічне лікування застосовують лише у випадках, коли істотно знижується якість життя пацієнтів (неможливість носити взуття, одяг).

### **Венозні мальформації**

Венозні мальформації, що інколи некоректно називають «кавернозними гемангіомами», являють собою ураження із повільним плином крові, які утворені венозними каналцями і можуть локалізуватися у будь-якій ділянці тіла, найчастіше у шкірі і м'яких тканинах. Венозні мальформації можуть виявлятися при народженні, або проявлятися пізніше, залежно від анатомічної локалізації. Венозні мальформації складають до 90 % судинних мальформацій і охоплюють широкий спектр уражень, включаючи прості варикозні розширення і ектазії, окремі губчасті маси, або систему каналів, які можуть проникати у будь-які тканини і органи. Для них не характерний ні бурхливий ріст, ні спонтанний регрес. Нерідко у ранньому віці їх приймають за гемангіоми. При огляді, являють собою м'які, синюшного забарвлення утворення, які легко піддаються стиканню та можуть збільшуватись при зміні положення і під час проби Вальсальва. Внаслідок стазу крові може виникати тромбофлебіт, який проявляється гострим болем і набряком. Ураження кісток і суглобів є причиною патологічних переломів, гемартрозів.

Венозні мальформації шлунково-кишкового тракту часто є множинними і можуть поразати будь-яку ділянку від ротової порожнини до прямої кишки, нерідко поєднуються з ураженнями тазу і промежини. Клінічним проявом є шлунково-кишкова кровотеча, частіше хронічна.

Для великих венозних мальформацій характерний стаз і сповільнення току крові, що призводить до підвищення споживання факторів згортання крові. У коагулограмі виявляють збільшення протромбінового часу, зниження вмісту фібриногену, підвищення D-димерів, а також тромбоцитопенію в межах  $100 - 150 \times 10^9/\text{л}$ . У випадку коагулопатії важливе диференціювання із капошиформною гемангіоендотеліомою, для якої характерна більш виражена тромбоцитопенія (до  $20 \times 10^9/\text{л}$ ), і яка чутлива до антиангіопроліферативних препаратів, тоді як фармакотерапія неефективна при венозних мальформаціях.

Лікування венозних мальформацій залишається складною проблемою, оскільки вони нерідко поразяють великі ділянки і мають множинні комуніканти з сусідніми венами. У випадку обширних уражень кінцівок консервативне лікування з використанням компресійного трикотажу і прес-процедур може зменшити розміри і мінімізувати симптоми.

Склерозуюча терапія є одним із основних методів лікування венозних мальформацій. Введення склерозуючих середників у просвіт змінених судин викликає пошкодження ендотелію, тромбоз і рубцювання. При великих ураженнях необхідний рентгенологічний контроль. Проте існує потенційний ризик реканалізації та рецидиву, тому вилікування з використанням лише склерозуючої терапії сумнівне. При великих ураженнях застосовують комплексний підхід у лікуванні: передопераційне склерозування, емболізацію, згодом – хірургічне видалення.

### **Артеріовенозні мальформації**

Артеріовенозні мальформації належать до судинних мальформацій з швидким плином крові і характеризуються патологічним сполученням або шунтами між живлячими артеріями і дренуючими венами без проміжної капілярної сітки. Зазначені шунти і є основою патології. Артеріовенозні мальформації добре відомі нейрохірургам, оскільки є найчастішими судинними мальформаціями центральної нервової системи. Іншою їх локалізацією можуть бути кінцівки, тулуб, внутрішні органи. Для клінічного перебігу

артеріовенозних мальформацій характерна стадійність. При народженні вони мають вигляд рожевої плями, яка може нагадувати капілярну мальформацію або доклінічні прояви гемангіоми. Артеріовенозне шунтування наявне під поверхневими не зміненими тканинами. У підлітковому віці функціонування шунтів стає видимим і ураження набуває пухлиноподібної форми. Артеріовенозна мальформація росте пропорційно росту дитини, проте такі чинники як пубертатний період, вагітність, місцева травма можуть бути тригерами прискореного росту. По мірі росту ураження набуває більш насиченого червоного забарвлення і виступає над поверхнею. В результаті розтягнення тканин і феномену місцевого обкрадання розвивається ішемія шкіри, яка проявляється болем, виразкуванням, кровоточивістю. Великі артеріовенозні мальформації ускладнюються серцевою недостатністю.

Для рутинної діагностики використовують ультразвукове дослідження з доплерометрією, проте гемангіомам також властивий компонент із швидким плином крові, тому слід враховувати час початку клінічних проявів. Для візуалізації інформативною є МРТ та МР-ангіографія. Суперселективну ангіографію виконують безпосередньо перед заплановим лікуванням.

Основним методом лікування є емболізація під контролем ангіографії як самостійний метод або в поєднанні з хірургічним втручанням.

### **Комбіновані судинні мальформації**

Як і інші види судинних мальформацій, комбіновані судинні мальформації розрізняють з повільним і з швидким плином крові. Вони являють собою комплексні порушення, які, як правило, поєднуються з надмірним ростом м'яких тканин і кісток скелету. У більшості випадків вони названі іменем автора першого описання.

### **Синдром Кліппель-Треноне**

Синдром Кліппель-Треноне є комбінованою судинною мальформацією з повільним плином крові, який включає аномально розвинені капіляри, лімфатичні судини і вени, найчастіше поражає нижню кінцівку і поєднується з помітною гіпертрофією м'яких тканин і кісток. Капілярний компонент може бути множинним і проявляється судинними плямами формою географічної карти в ділянці кінцівок, тулуба. З часом на шкірі з'являються гемолімфатичні вузлики. Лімфатичні аномалії мають різні прояви, включаючи гіпоплазію, лімфедему, макрокістозні лімфатичні мальформації. Венозний компонент формують аномальні поверхневі вени кінцівок, які мають ембріональну будову. Ці вени зазвичай розширені, з нерозвиненими клапанами. Глибокі вени кінцівок гіпоплазовані або навіть відсутні. Захворювання часто ускладнюється тромбофлебітом, можлива тромбемболія легеневої артерії.

Для діагностики використовують рентгенографію, яка дозволяє візуалізувати гіпертрофію кінцівок, МРТ виявляє гіпертрофію підшкірної клітковини, лімфатичні мальформації, зазвичай макрокістозні в ділянці малого тазу і мікрокістозні в ділянці кінцівок. Флебографія дозволяє візуалізувати венозний дренаж кінцівок. Виявлення аномальної вени, що іде по латеральній поверхні гомілки і стегна, є патогномонічною ознакою синдрому Кліппель-Треноне.

Лікування синдрому є комплексним. Консервативні заходи використовують для зменшення венозного стазу. Склерозуючі середники використовують для лікування лімфатичних мальформацій, проте проблемою є їх рецидиви. Етапні резекції використовують для корекції надмірного росту м'яких тканин і лімфедери.

### **Синдром Паркс Вебер**

Синдром Паркс Вебер є спорадичною поєднаною судинною мальформацією з швидким плином крові, що поражає кінцівки і тулуб з найчастішим втягненням в процес нижніх кінцівок. Капілярні артеріовенозні нориці і капілярні артеріовенозні мальформації поєднуються з гіпертрофією кісток і м'язів ураженої кінцівки. Гіпертрофія кінцівки є видимою при народженні, і, на відміну від синдрому Кліппель-Треноне, кінцівка

збільшена у розмірах симетрично на всьому протязі. Капілярні плями є більш вираженими, ніж при типових капілярних мальформаціях, і супроводжуються підвищенням температури шкіри. Вислуховування шумів при аускультації підтверджує діагноз. При ураженні легень формуються аневризми з загрозою легневих і внутрішньоплевральних кровотеч. Потрібне хірургічне втручання – резекція легені.

Для діагностики використовують МРТ, при якій виявляють симетричну гіпертрофію м'язів і кісток, з генералізованим збільшенням нормальних артерій і вен в ураженій кінцівці. З допомогою ангіографії виявляють артеріовенозні фістули.

**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 спає з 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 шії, 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 вилаштують 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 салопоподібна 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 вузликів 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, переплєтених 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 однібічною. 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 променеву 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 жовточного 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 компоненту (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 компоненту 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 нерве 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 нейробластоми 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 нейробластомою.

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.

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

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

Для остеомі 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 остеопору. У разі локалізації остеомі 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 остеод-остеомі, 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 остеомі сприятливий. Пухлина не малігнізується, рідко утворюються деформації.

**Остеод-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 остеод-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". Кісткову 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, остеоомою, посттравматичним періоститом.

Лікування хворих з остеїд-остеоомою 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 екхондроомою. 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 компактної 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.

**Фіброзна 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 фіброзна дисплазії полягає у функціональних відхиленнях кісткотвірних процесів мезенхіми в ембріональний період. Спостерігають як одновогнищеву моноосальну, так і поліосальну форми.

Клініка фіброзна 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 фіброзна 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 фіброзна 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 фіброзна дисплазії кістки сприятливий. Але треба пам'ятати, що відомі випадки переродження фіброзна 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 остецити, 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 (козирок, 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 (трепанобіпсію) 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 грануломою, 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 багатошарового 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.

### **Основна література**

1. Neff L.L., Rahbar R. Pediatric head and neck / In: Greenfields Surgery Scientific Principles&Practice, 6th edition, 2017 – P. 5068 – 5086.
  - a. Newman E.A. Childhood Tumors / In: Greenfields Surgery Scientific Principles&Practice, 6th edition, 2017 – P. 5362 – 5445.
2. Реферати кафедри
3. Методичні розробки кафедри
4. 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. Кривчени. – 2-е вид., перероб. і доп. – К.: Медицина, 2009. – 800 с.
5. Хирургия детского возраста : учебник / В.И. Сушко, Д.Ю. Кривченя, В.А. Дегтярь и др. ; под ред. В.И. Сушко, Д.Ю. Кривчени. – К. : Медицина, 2014. – 568 с. + 16 с. цв. вкл. ISBN 978-617-505-263-1

### **Додаткова література**

1. Бензар І.М., Левицький А.Ф., Бліхар В.Є. Судинні аномалії у дітей. Тернопіль, ТДМУ. 360 с. ISBN 978-966-673-288-3
2. Peranteau W. H. Sacrococcygeal Teratoma / In: Fundamentals of Pediatric Surgery, 2nd edition, edited by P.Mattei, Springer, 2017 –P. 803 – 810.
3. Kirk W. Reichard. Ovarian Tumors/ In: Fundamentals of Pediatric Surgery, 2nd edition, edited by P.Mattei, Springer, 2017 –P. 811 – 819.
4. Gregory E. Tasian, Thomas F. Kolon. Testicular Tumors / In: Fundamentals of Pediatric Surgery, 2nd edition, edited by P.Mattei, Springer, 2017 –P. 820 – 824.
5. Rebecka L. Meyers. Liver Tumors / In: Fundamentals of Pediatric Surgery, 2nd edition, edited by P.Mattei, Springer, 2017 –P. 825 – 838.
6. Mark A. Seeley and John P. Dormans. Musculoskeletal Tumors / In: Fundamentals of Pediatric Surgery, 2nd edition, edited by P.Mattei, Springer, 2017 –P. 839 – 853.

7. Pession A. Gastrointestinal Tumors in Children and Adolescents / In: Lima M. Pediatric Digestive Surgery. Springer, 2017 – P. 411 – 420.

## МАТЕРІАЛИ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ.

### Тести вхідного рівня знань

1. Стосовно інфантильної гемангіоми, які з наступних тверджень є вірними?
  - A. Частіше зустрічається у недоношених дітей
  - B. Частіше виникає у хлопчиків
  - C. Вона зазвичай наявна при народженні
  - D. Частіше зустрічається у темношкірих дітей
  - E. Більшість гемангіом піддаються спонтанній інволюції до трьохрічного віку
2. Стосовно ускладнень судинних аномалій, яке твердження є вірним?
  - A. Гемангіома є злоякісною пухлиною
  - B. Множинні гемангіоми можуть бути причиною серцевої недостатності у немовлят
  - C. Винні плями можуть ускладнюватися коагулопатією
3. Стосовно судинних уражень, які твердження є вірними?
  - A. Фотодинамічна лазерна терапія не використовується для лікування капілярних мальформацій
  - B. Піогенна гранульома найчастіше ускладнюється локальною інфекцією
  - C. Раптова смерть може виникати у пацієнтів з обширними венозними мальформаціями
4. Яке лікування слід застосувати у пацієнтів з капілярними мальформаціями в ділянці обличчя?
  - A. Місцево такролімус
  - B. Системну терапію кортикостероїдами
  - C. Фотодинамічну лазерну терапію
  - D. Хірургічне видалення
5. Яке твердження характеризує ген супресор пухлинного росту?
  - A. Дозволяє необмежений ріст і проліферацію клітин.
  - B. Сприяє початку різних фаз клітинного циклу.
  - C. Продукує протеїни, які блокують активність циклінів.
  - D. Регулює ріст та регенерацію клітин.
6. Який з перелічених чинників є найбільш прогностично несприятливим у пацієнтів з нейробластою?
  - A. Висока експресія TrkA (тропоміозин-рецепторної кинази A) в пухлині
  - B. У пацієнта діагностована 2 стадія пухлини
  - C. Вік пацієнта становить 6 місяців
  - D. Підвищена експресія фактора транскрипції N-мус в пухлині.
7. Яка анатомічна локалізація тератоми зустрічається найчастіше?
  - A. Голова
  - B. Середостіння

- C. Крижово-куприкова ділянка
- D. Гонади
- E. Черевна порожнина

7. Що є основним клінічним проявом пухлини Вільмса (нефробластоми)?

- A. Синдром пухлини в животі
- B. Біль в животі
- C. Гематурія
- D. Блювання
- E. Закрепи

*Ключі до завдань*

No 1

**A. Частіше зустрічається у недоношених дітей**

25% недоношених новонароджених дітей уражені інфантильними гемангіомами

**B. Частіше виникає у хлопчиків**

Співвідношення Дівчатка : хлопчики складає від 3 до 5:1

**C. Вона зазвичай наявна при народженні**

Інфантильні гемангіоми інколи наявні при народженні, однак середній термін їх появи складає 2 тижні

**D. Частіше зустрічається у темношкірих дітей**

Інфантильні гемангіоми поверхневих тканин зустрічаються у 4-10% світлошкірих немовлят.

**E. Більшість гемангіом піддаються спонтанній інволюції до трьохрічного віку**

Спонтанний регрес гемангіоми відбувається у термін від 1 до 7 років

No 2

**A. Гемангіома є злоякісною пухлиною**

Інфантильна гемангіома є найбільш розповсюдженою доброякісною судинною пухлиною дитячого віку

**B. Множинні гемангіоми можуть бути причиною серцевої недостатності у немовлят**

Множинні гемангіоми печінки можуть спричинити серцеву недостатність в результаті функціонування внутрішньопечінкових артеріовенозних шунтів

**C. Винні плями можуть ускладнюватися коагулопатією**

Локальна внутрішньосудинна коагулопатія є ускладненням венозних мальформацій великого розміру

No 3

**A. Фотодинамічна лазерна терапія не використовується для лікування капілярних мальформацій**

A. Фотодинамічна лазерна терапія спричинює фототермолізис капілярних мальформацій і може покращити їх клінічний перебіг в результаті освітлення забарвлення

**B. Pyogenic granulomas are caused by localised infection**

Термін "піогенна гранульома" є хибним поняттям. Спочатку вважали, що ці ураження спричинені бактеріальною інфекцією; однак, їх гістологічний вигляд досить характерний; ураження є, фактично, дольчастою капілярна гемангіомою.



**С. Раптова смерть може виникати у пацієнтів з обширними венозними мальформаціями**

Локальна внутрішньосудинна коагулопатія з трансформацією у дисеміновану внутрішньосудинну коагулопатію є фактором високого ризику раптової смерті в результаті тромбоемболії легеневої артерії

№ 4

**А. Місцево такролімус**

Клінічна ефективність не доведена

**В. Системну терапію кортикостероїдами**

Це ефективне лікування інфантильних гемангіом

**С. Фотодинамічну лазерну терапію**

Фотодинамічну лазерну терапію викликає фотодермолізис і застосовується для лікування капілярних мальформацій

**Д. Хірургічне видалення**

Інколи у випадку локальних уражень

№ 5

**А. Дозволяє необмежений ріст і проліферацію клітин.**

Ген супресор пухлинного росту не стимулює ріст і проліферацію клітин

**В. Сприяє початку різних фаз клітинного циклу.**

Не впливає на зміну фаз клітинного циклу.

**С. Продукує протеїни, які блокують активність циклінів.**

Перебіг кожної фази клітинного циклу щільно контролюється групою білків, що називаються циклінами. Гени супресори пухлинного росту виробляють білки, які блокують активність циклінів, тим самим інгібуючи ріст та поділ клітин

**Д. Регулює ріст та регенерацію клітин.**

Ген супресор пухлинного росту пригнічує ріст та поділ клітин шляхом впливу на діяльність білків циклінів

№ 6

**А. Висока експресія TrkA (тропоміозин-рецепторної кинази А) в пухлині**

Не впливає на прогноз, оскільки встановлено, що TrkA не являється онкогеном

**В. У пацієнта діагностована 2 стадія пухлини**

Пухлина 2 стадії не супроводжується погіршенням прогнозу

**С. Вік пацієнта становить 6 місяців**

Вік пацієнта не впливає на прогноз захворювання

**Д. Підвищена експресія фактора транскрипції N-myc в пухлині**

Підвищена експресія N-myc фактора транскрипції незалежно від віку пацієнта або стадії пухлини пов'язана з швидким прогресуванням пухлини та поганим прогнозом

№ 7

**А. Голова**

Тератома голови складає 3% усіх локалізацій тератом

**В. Середостіння**

Медіастинальні тератоми складають 3% усіх локалізацій тератом

**С. Крижово-куприкова ділянка**

Тератома крижово-куприкової ділянки складає 35 - 60% усіх тератом

**Д. Гонади**

Тератома з ураженням статевих залоз складає 30% усіх тератом

**Е. Черевна порожнина**

Черевна порожнина уражається менш ніж в 1% випадків

No 8

**А. Синдром пухлини в животі**

Це розповсюджений ранній симптом

**В. Біль в животі**

Рідко зустрічається як ранній прояв захворювання

**С. Гематурія**

Може бути більш пізнім проявом пухлини

**Д. Блювання**

Е характерний симптом

**Е. Закрепи**

Не характерний симптом

**Тести вихідного рівня знань**

1. Мама 11-річного сина звернулася до відділу невідкладної допомоги через ураження на тильній поверхні зовнішнього вуха. Воно з'явилася раптово і швидко збільшилося протягом тижня. Ураження створює дискомфорт та кровотечу при мінімальній травмі. Як ви вважаєте, який діагноз?

- Е. Ембріональні рудименти зовнішнього вуха
- Е. Інфантильна гемангіома
- Е. Абсцес зовнішнього вуха
- Е. Кератиновий ріг
- Е. Піогенна гранульома

2. Ця 4-річна дитина народилася з великим судинним ураженням, яке охоплює 80% її верхньої кінцівки. Під час огляду воно має синюшний відтінок, легко стискається і збільшується при опусканні руки донизу. Яку вроджену аномалію ви передбачаєте у дитини?

- А. Синдактилія
- В. Венозна мальформація
- С. Артеріовенозна мальформація
- Д. Інфантильна гемангіома
- Е. Синдром Кліппеля-Треноне

3. У дворічної дівчинки нещодавно була діагностована пухлиною Вільмса. Її ознаки та симптоми можуть включати:

- А. М'яка пухлина в лівому нижньому квадранті живота, біль, дизурія та петехії навколо пупка
- В. Пухлина черевної порожнини, гематурія, гіпертензія та гарячка
- С. Збільшення живота, виявлене її батьками, втома та гіперглікемія
- Д. М'яка пухлина у нижньому квадранті живота, гіпонатріємію, закреп і поліурія

4. Ви обстежуєте 3-річну дівчину у відділі невідкладної допомоги. Її батьки помітили, що протягом останніх декількох тижнів вона стала дратівливою, збільшився у дитини живіт. Під час обстеження на його лівому фланзі пальпується пухлиноподібне утворення, що підтверджено на ультразвуковим дослідженням. Аналізи крові показують нормальний загальний аналіз крові, нормальні печінкові та ниркові тести, але підвищений рівень гонованілової (HVA) та ванілінміндальної (VMA) кислот. Який із наведених нижче є найбільш вірогідним діагнозом?

- A. Нефробластома
- B. Ліпома
- C. Нейробластома
- D. Тератома
- E. Саркома

5. 15-річна дівчина звернулася до відділення швидкої допомоги з тоніко-клонічним судомою. Вона скаржиться на головні болі протягом останніх двох місяців, які поступово посилюються. Три роки тому у неї була видалена первинна меланома в ділянці спини. При огляді виявлено легкий лівосторонній геміпарез. Яке наступне дослідження слід провести?

- A. МРТ головного мозку
- B. МРТ грудної клітки
- C. Загальний аналіз крові
- D. Імунологічне дослідження

6. Мати дитини віком 6 тижнів звернулася до дитячого хірурга. Вона стурбована швидким збільшенням червоного пухлиноподібного утворення в ділянці носа. Воно з'явилося два тижні тому і спочатку мало вигляд плоскої плями, подібної на синець. Згодом набуло яскраво-червоного забарвлення та поверхня стала рельєфною. Як ви думаєте, яке це ураження?

- A. Вроджена гемангіома
- B. Інфантильна гемангіома
- C. Капілярна пляма
- D. Піогенна гранульома

7. Мати дитини стурбована тим, що вона прочитала в інтернеті, що інфантильні гемангіоми є пухлинами, і це означає, що її дитина має рак. Вона стурбована тим, що це потребує негайного лікування. Що ви порадите матері?

- A. Хоча гемангіоми віднесені до пухлин, вони доброякісні, а більшість - не потребують лікування
- B. Вона була дезінформована - гемангіоми не є пухлинами, тому що вони регресують і потребують лікування тільки за наявності ускладнень
- C. Гемангіома може бути злоякісною, і необхідно провести подальше обстеження
- D. Хоча ураження не є злоякісними, можна запропонувати хірургічне втручання, щоб зупинити його прогресування

8. Мати звернулася з 4-річною донькою, у якої діагностовано венозну мальформацію верхньої кінцівки зі скаргами на раптову появу болючого набряку в ділянці

лівого ліктьового суглоба. Мати повідомила, що дитина нещодавно відмовлялася носити компресійний одяг. При огляді виявлено велику венозну мальформацію, що уражає усю ліву руку. Лівий ліктьовий суглоб напружений, збільшений, болісний при дотику і трохи тепліший від правого. Вона не скаржиться на будь-які травми або кровотечі, гіпертермії немає. Що, на вашу думку, є найбільш ймовірним діагнозом?

- A. Тромбоз глибоких вен
- B. Гемартроз
- C. Флегмона
- D. набряк як ускладнення основного захворювання

9. Ви обстежуєте 14-річну дівчину з великою венозною мальформацією грудної стінки. Мати хворого, що її дочка також страждає від носових кровотеч, а також кровотечами при мінімальній травмі протягом останніх кількох днів. Результати її крові виглядають так:

Тромбоцити:  $100 \times 10^9/l$  (нормальні межі  $150-400 \times 10^9/l$ )

- D-димери:  $4000 \mu g/l$  (нормальні межі  $0-372 \mu g/l$ )
- Фібриноген:  $0.8 g/l$  (нормальні межі  $1.7-4.0 g/l$ )
- Активований тромбопластиновий час: 28 с (нормальні межі 26.0-38.0 с)
- Протромбіновий час: 10 с (нормальні межі 9.9-12.5 с).

Який, на Вашу думку, діагноз у цієї пацієнтки?

- A. Локальна внутрішньосудинна коагулопатія
- B. Феномен Казабаха-Меріт
- C. Дисемінована внутрішньосудинна коагулопатія
- D. Тромбоцитопенія

10. Мати звернулася з сином віком 4 тижні до дитячого хірурга. Вона стурбована швидким збільшенням червоної плями на його верхній повіці. Пляма з'явилася два тижні тому і спочатку виглядала як синяк. На даний час має яскраво-червоний колір, нерівну поверхню та перешкоджає відкриванню ока дитини. Як ви думаєте, яке це ураження?

- A. Вроджена гемангіома
- B. Інфантильна гемангіома
- C. Капілярна пляма
- D. Піогенна гранульома

11. Ви обстежуєте 2-місячну дитину з інфантильною гемангіомою верхньої повіки. Переконавши маму, що ця пухлина є доброякісною і сама по собі регресує, що ви рекомендуєте робити далі?

- A. Направите на консультацію до дерматолога та пластичного хірурга
- B. Відправите їх, рекомендуючи мамі повернутися, якщо у неї є інші питання
- C. Організуєте невідкладну консультацію офтальмолога
- D. Рекомендуєте плановий огляд через два місяці

### Еталони відповідей

#### № 1

**D. Ембріональні рудименти зовнішнього вуха**

Це шкірні утворення, для яких не характерна кровотеча

**B. Інфантильна гемангіома**

Інфантильна гемангіома зазвичай регресує до досягнення віку 3 років

**С. Абсцес зовнішнього вуха**

Абсцес характеризується гіпертермією, локальними ознаками запалення без кровотеч

**Д. Кератиновий ріг**

Кератиновий ріг виглядає як ріст поза шкірними покривами. Він може мати вигляд конуса або шипа. Забарвлення може бути таким же, як і шкіра, кровотечі не характерні

**Е. Піогенна гранульома**

Піогенні гранулеми можуть швидко збільшуватися, і вони нерідко кровоточать при невеликій травмі або без неї. Це найбільш вірогідний діагноз

**№ 2.**

**Д. Синдактилія -**

це стан, при якому два або більше пальців зливаються разом.

**Е. Венозна мальформація**

Це найбільш вірогідний діагноз, оскільки венозна мальформація, як правило, збільшується, якщо збільшується тиск на венозну систему. Якщо венозна мальформація є поверхневою, шкіра має синюшне забарвлення

**Ф. Артеріовенозна мальформація**

ураження, як правило, з швидким кровотоком, локальною гіпертермією, пульсуюче.

**Г. Інфантильна гемангіома**

У віці 4 років зазвичай відбувається інволюція інфантильної гемангіоми

**С. Синдром Кліппеля-Треноне**

Це комбіновані судинні аномалії, які зазвичай уражають нижні кінцівки

**№ 3**

**А. М'яка пухлина в лівому нижньому квадранті живота, біль, дизурія та петехії навколо пупка**

Пухлина має щільну консистенцію, петехії не характерні

**В. Пухлина черевної порожнини, гематурія, гіпертензія та гарячка**

Наявна щільна пухлина по фланку живота, яку можна розглядати як причину збільшення черевної порожнини. Гематурія, нездужання, лихоманка та гіпертонія часто спостерігають. Клінічні прояви пухлини Вільмса може також можуть включати нудоту та блювоту, анорексію, анемію та гіпотензію.

**С. Збільшення живота, виявлене її батьками, втома та гіперглікемія**

Симптоми характеризують ураження підшлункової залози

**Д. М'яка пухлина у нижньому квадранті живота, гіпонатріємію, закріп і поліурію**

Пухлина пальпується по фланку живота, поліурія не характерна

**№4**

**А. Нефробластома**

Нефробластома не має специфічних маркерів

**В. Ліпома**

Це доброякісна пухлина без специфічних маркерів

**С. Нейробластома**

Гонованілова (HVA) та ванілінмигдальної (VMA) кислоти є продуктами метаболізму катехоламінів та можуть підвищуватися при катехоламінпродукуючих пухлинах, зокрема, нейробластомі

**Д. Тератома**

Незріла тератома продукує альфа-фетопротеїн,

Immature teratoma producing alpha-fetoprotein без наявності компонентів пухлини жовткового міхура в шишковидній області

**Е. Саркома**

Саркома не є гормонопродукуючою пухлиною

**№ 5**

**А. МРТ головного мозку**

Є симптоми пошкодження мозку, тому дитині потрібно зробити МРТ, щоб виключити метастази

**В. МРТ грудної порожнини**

Для дослідження органів грудної порожнини перевагу надають КТ

**С. Загальний аналіз крові**

Цей тест не є інформативним у цьому клінічному випадку

**Д. Імунологічне дослідження**

This test is not informative in this clinical case Цей тест не є інформативним у цьому клінічному випадку

**№6**

**А : Вроджена гемангіома**

Це ураження з'явилося, коли хлопчику було 2 тижні. Вроджені гемангіоми є рідкісними пухлинами, які досягають свого максимального розміру при народженні

**В: Інфантильна гемангіома**

Це типова клініка інфантильної гемангіоми. Це надзвичайно поширене ураження, яке виникає приблизно в 10% білошкірих новонароджених.

У минулому їх називали полуничним ангіомами або капілярною гемангіомою. Тепер слід уникати цих термінів, оскільки іноді для опису піогенної гранульоми застосовують полуничну невус; і капілярна гемангіома може бути плутаною з капілярною мальформацією (винна пляма).

**С: Капілярна пляма**

Капілярна пляма є плоскою, для неї не характерна проліферація, вона наявна з народження та практично не змінюється протягом перших років життя. Описане новоутворення є рельєфним, темно-червоного забарвлення та характеризується прогресуючим ростом, тому не може бути капілярною плямою

**Д: Піогенна гранульома**

У дитячому віці нерідко виникає необхідність диференціювати піогенну гранульому та інфантильну гемангіому. Для піогенної гранульоми характерна поява у більш пізньому віці, часто наявна ніжка, для неї характерні кровотечі

**№ 7.**

**А: Хоча гемангіоми віднесені до пухлин, вони доброякісні, а більшість - не потребують лікування**

Інфантильна гемангіома згідно класифікації Всесвітньої організації з вивчення судинних аномалій є доброякісною судинною пухлиною. Оскільки вона схильна до спонтанної інволюції, у більшості випадків не потребує лікування .

**В: Вона була дезінформована - гемангіоми не є пухлинами, тому що вони регресують і потребують лікування тільки за наявності ускладнень**

Гемангіоми є судинними пухлинами. Їм властива спонтанна інволюція, хоча лікування може знадобитися, якщо є ускладнення.

**С: Гемангіома може бути злоякісною, і необхідно провести подальше обстеження**

Інфантильні гемангіоми є найбільш поширеними доброякісними пухлинами у дітей. У них немає ознак злоякісного росту. Є деякі надзвичайно рідкісні судинні злоякісні пухлини у дітей, але поява та перебіг відрізнятимуть їх від інфантильної гемангіоми.

**D: Хоча ураження не є злоякісними, можна запропонувати хірургічне втручання, щоб зупинити його прогресування**

У випадку неускладненого перебігу хірургічне лікування не показане, оскільки інфантильній гемангіомі властива спонтанна інволюція.

## **№ 8.**

### **A: Тромбоз глибоких вен**

Більшість пацієнтів з великими венозними мальформаціями страждають від епізодів тромбофлебіту поверхневих вен, що супроводжуються больовим синдромом. Використання компресійного трикотажу у комбінації з низькими дозами аспірину може попередити це ускладнення. Тромбоз глибоких вен зустрічається значно рідше, однак він є потенційно небезпечним в плані виникнення тромбоемболії легеневої артерії

### **B: Гемартроз**

Раптова поява болісного набряку в ділянці суглоба може свідчити про гемартроз. Це ускладнення виникає якщо мальформація уражає синовіальну оболонку суглоба. Гемартроз виникає у віці до 10 років у відповідь на мінімальну травму. Гемартроз також може бути ознакою важкої коагулопатії, тому необхідно негайно призначити коагулограму

### **C: Флегмона**

Інфекційні ускладнення можуть бути серйозною проблемою у пацієнтів з венозними та лімфатичними мальформаціями великих розмірів. Вони виникають при незначній травмі шкіри на фоні свербіння і сухості, в поєднанні з повільним потоком крові в ділянці ураження створюються сприятливі умови для проникнення мікроорганізмів. Захворювання може швидко прогресувати до септичного шоку, і важливо почати антибактеріальну терапію одразу. В ідеалі перед початком антибіотиків слід взяти культуру крові. Пацієнти, як правило, скаржаться на біль, а іноді і лише незначні набряки в ділянці ураження.

Може бути важко виявити еритему в межах ураження через зміни кольору шкіри, хоча зазвичай захворювання розвивається гостро, з гіпертермією. У даному клінічному випадку набряк не пов'язаний з інфекційними ускладненнями, оскільки у пацієнта немає системних запальних проявів. Незважаючи на те, що інфекційне ускладнення може виникнути за відсутності системних симптомів, при ураженні цього розміру інфекція зазвичай прогресує швидко, і ви можете очікувати несприятливий прогноз.

### **D: Набряк як ускладнення основного захворювання**

Хоча венозні мальформації збільшуються у розмірах при зміні положення тіла у відповідь на дію сили гравітації, що зумовлено депонуванням крові в аномально змінених венах, це збільшення відрізняється від набряку, зумовленого переходом рідини з судин у міжклітинний простір. Компресійний трикотаж може істотно покращити перебіг венозних мальформацій, попереджуючи їх поступове розширення під тиском акумульованої крові. Для набряку характерне рівномірне поширення, починаючи від дистальної частини кінцівки, у даному випадку це не набряк м'яких тканин як ускладнення захворювання, оскільки він концентрується лише навколо одного суглоба

## **№ 9.**

### **A: Локальна внутрішньосудинна коагулопатія**

Локальна внутрішньосудинна коагулопатія є характерною ознакою венонних мальформацій великих розмірів. Локальна внутрішньосудинна коагулопатія характеризується підвищенням рівня D-димерів у плазмі крові та зниженням рівня фібриногену у пацієнтів з венонною мальформацією великих розмірів. Можлива також помірна тромбоцитопенія. Це вірна відповідь

**В: Феномен Казабаха-Меріт**

Феномен Казабаха-Меріт не поєднується з венонною мальформацією, характеризується важною тромбоцитопенією (тромбоцити менше  $50 \times 10^9/l$ ) у пацієнтів з локально агресивними судинними пухлинами.

**С: Дисемінована внутрішньосудинна коагулопатія**

Дисемінована внутрішньосудинна коагулопатія - це коагулопатія споживання, яка може розвиватися у хворих з великими венонними мальформаціями. Вона може створювати небезпеку для життя. Клінічна картина може коливатися від легких порушень згортання до тромбоемболічних ускладнень. Коагулограма показує низький вміст фібриногену, тромбоцитів та факторів згортання з підвищеними продуктами розщеплення D-димера або фібриногену та тривалому активізованому частковому тромбопластиновому часі та протромбіновому часі. Цей стан вимагає термінового спеціалізованого лікування спеціалістом з судинних аномалій та гематологом. У даному випадку не дисемінована внутрішньосудинна коагулопатія, оскільки час активованого часткового тромбопластину і час протромбіну є нормальними.

**Д: Тромбоцитопенія**

Ці представлені аналізи крові показують низький рівень тромбоцитів. Оскільки низькі тромбоцити є частиною загального порушення коагуляції, ви не можете пояснити ці результати ізольованою тромбоцитопенією.

**№10**

**А: Вроджена гемангіома**

Це ураження з'явилося, коли хлопчику було 2 тижні. Вроджені гемангіоми є рідкісними пухлинами, які досягають свого максимального розміру при народженні, а в подальшому можуть інволюціонувати або залишатися стабільного розміру (гемангіома з швидкою інволюцією або без інволюції).

**В: Інфантильна гемангіома**

В задачі описана типова клінічна картина інфантильної гемангіоми

**С: Капілярна пляма**

Капілярна пляма наявна при народженні, не збільшується у розмірах, вона є плоскою, без ознак проліферації

**Д: Піогенна гранульома**

У дитячому віці нерідко виникає необхідність диференціювати піогенну гранульому та інфантильну гемангіому. Для піогенної гранульоми характерна поява у більш пізньому віці, часто наявна ніжка, для неї характерні кровотечі

**№ 11**

**А: Направте на консультацію до дерматолога та пластичного хірурга**

Неускладнена гемангіома не потребує хірургічного втручання.

**В: Відправте їх, рекомендуючи мамі повернутися, якщо у неї є інші питання**

Це було б доцільним у випадку невеликої неускладненої інфантильної гемангіоми, але ця дитина знаходиться під загрозою амбліопії.

**С: Організує невідкладну консультацію офтальмолога**

Ця дитина знаходиться під загрозою амбліопії. Амбліопія - порушення зору в оці, яке не отримало адекватного використання в дитинстві. Якщо зір в одному оці



відсутній протягом значного періоду часу (наприклад, при птозі), центральне пригнічення зображення з цього ока призведе до невиправного дефіциту. Необхідна консультація дитячого офтальмолога якнайшвидше, щоб оцінити його зір і при необхідності почати лікування (системна терапія пропранололом).

**D: Рекомендуйте плановий огляд через два місяці**

Це може бути занадто пізно. До цього часу зір ураженого ока дитини може бути незворотно пошкоджено.

**Матеріали для самостійного вивчення**

Основні завдання	Інструкція
<b>Повторити:</b> Анатомія середостіння, органів черевної порожнини, крові та лімфатичних судин Фізіологія васкулогенезу Патогенез ембріональних пухлин	Намалювати анатомію органів середостіння Навести приклади використання різних методів візуалізації для діагностики пухлин і судинних аномалій
<b>Вивчити:</b> Патогенез ембріональних пухлин Діагностичні можливості УЗД, КТ, МРТ, ПЕТ КТ	Провести диференціальну діагностику пухлин дитячого выку Сформулювати показання до хірургічного лікування пухлин і судинних аномалій Знати мінімально інвазивні методи лікування судинних аномалій

**Інформаційні ресурси**

<http://studmedic.narod.ru/>

<http://www.medvedi.ru/>

<http://www.med-edu.ru/>

<http://www.rmj.ru/>

<http://www.med.siteedit.ru/>

<http://www.medwind.ru/>

<http://medvuz.info/>

<http://www.allmedbook.ru/>

<http://www.pharm-med.ru/page.php?view=31>

<http://www.arhivknig.com/>

<http://ambarsum.chat.ru/>

<http://www.formedik.narod.ru/>

<http://www.ty-doctor.ru/>

<http://www.medobook.ru/>

<http://studentmedic.ru/>

<http://www.freebookspot.in/>

<http://6years.net/>

<http://www.booksmed.com/>

[http://vk.com/student\\_unite](http://vk.com/student_unite)

<http://www.medprizvanic.org/>

<http://nmu-s.net/>

<http://www.medkniga.ukoz.net/>

<http://www.amnu.gov.ua/>

<http://www.mednik.com.ua/>

<http://medsoft.ucoz.ua/>

<http://www.libriz.net/>

