

СРС

На тему:

Опухоли детского возраста. Дизонтогенетические



Выполнила: Аширбаева Айжан

Курс: 2

Факультет: Общая медицина

Группа: 031-02

Приняла: Мамбетова Гульнар Касымовна

Алматы 2014-2015

* План

- I. Опухоли у детей
- II. Тератомы
- III. Классификация тератом
- IV. Прогиономы
- V. Гамартомы
- VI. Меланоцитарные невусы
- VII. Хористомы
- VIII. Источники

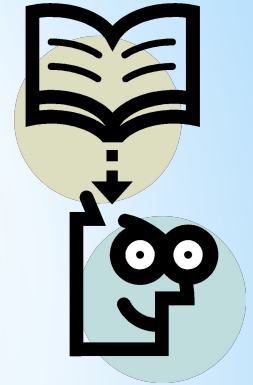


* Опухоли у детей

- * Первой особенностью опухолей у детей является более частое возникновение их на основе дизонтогенеза — нарушений формирования органов и тканей в период внутриутробного развития зародыша.
- * Иными словами, подавляющее большинство опухолей у детей возникает из порочно развитых тканей, задержавшихся в своем развитии на эмбриональном уровне, часто располагающихся не на месте — дистопично. Опухоли, развивающиеся на основе пороков развития, получили название дизонтогенетических, или тератоидных.

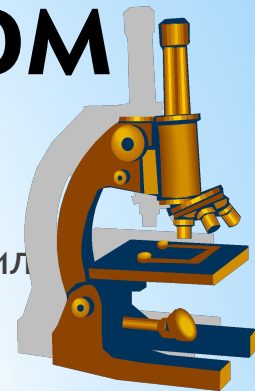


* Тератомы



- * **Тератомы** — опухоли и опухолеподобные поражения, возникающие из тканевых пороков развития и остатков эмбриональных структур. Тератомы, являющиеся истинными опухолями, носят название **тератобластомы** (*дизонтогенетические опухоли*).
- * Термин «тератома» происходит от греческого слова *teras* — чудо и терминоэлемента *-ома* — опухоль. Буквально он переводится как «чудесная (удивительная) опухоль». Так ранее обозначали опухоли, в которых встречались необычные компоненты, например, зубы, сформированный глаз или ушная раковина в опухолевом узле яичника.
- * Различают два типа *тканевых пороков развития* — *гамартии* и *хористии*. Эта классификация предложена немецким патологоанатомом *Эйгеном Альбрехтом* в [1904](#) г.
- * **Гамартия** (от греч. *hamartia* — ошибка) — избыточно развитый нормальный компонент органа (например, сосуды в гемангиоме, меланоциты в меланоцитарном невусе).
- * **Хористия** (от греч. *choristos* — отщеплённый, отделённый) — появление ткани, нехарактерной для данного органа (например, [дермоидная киста](#) или струма яичника). Хористии также называют **гетеротопиями**.

* Классификация тератом



* I. Гистогенетический принцип

1. *Прогиомы* - опухоли из остатков эмбриональных структур (например, хорды или гипофизарного хода). Все прогиомы являются истинными опухолями (тератобластомами).
2. *Гамартомы* - гамартрии в виде узелка или узла. Гамартомы как истинные опухоли называются *гамартобластомами*.
3. *Хористомы* - хористии в виде узелка, узла или кисты. Хористомы, являющиеся истинными опухолями, носят название *хористобластомы*.

* II. Степень зрелости (клинико-морфологическая классификация)

1. *Зрелые тератомы* - тератомы, образованные дифференцированными (зрелыми) элементами. Зрелые тератомы, как правило, являются доброкачественными.
2. *Незрелые тератомы* - тератомы, представленные олигодифференцированными и/или недифференцированными (незрелыми) элементами. Незрелые тератомы относятся к злокачественным новообразованиям.

* III. Количество тканевых компонентов

1. *Гистиоидные тератомы* - тератомы, представленные одним типом ткани (например, ангиомы, меланоцитарные невусы, хондроматозная гамартома лёгкого).
2. *Органоидные тератомы* - тератомы, образованные тканями, характерными для одного органа (например, дермоидная киста или струма яичника).
3. *Организмоидные тератомы* - тератомы, построенные из разных тканей, типичных для двух и более органов (например, большинство крестцово-копчиковых тератом).

* Прогономы

* **Хордо́ма** развивается из остатков спинной струны (хорды), сохраняющихся в основном в студенистых ядрах межпозвонковых дисков. До 90% хордом локализуется в двух областях — базилярно-окципитальной и крестцово-копчиковой; 10% хордом располагается в шейном, грудном и поясничном отделах позвоночника. Растущая хордома сдавливает и разрушает костную ткань. Морфологически хордома представляет собой голубовато-полупрозрачный дольчатый узел с желатинозными участками, кистами и кровоизлияниями.



* **Краниофарингиома** (опухоль кармана Ратке) располагается в полости черепа, встречается у детей и лиц молодого возраста и составляет 3—4% всех внутричерепных новообразований. Опухоль локализуется в области турецкого седла, растёт медленно, но срастается с тканью мозга, что затрудняет её удаление. При макроморфологическом исследовании опухоль





* **Меланотическая прогонома**

- * Общепринятое обозначение этого новообразования в настоящее время — **меланотическая нейроэктодермальная** опухоль детей раннего возраста. Она встречается преимущественно у детей первого года жизни. Почти всегда располагается в области головы и шеи (до 95% наблюдений). Основная локализация — верхнечелюстная кость. Как правило, опухоль доброкачественная. Злокачественные варианты отличаются быстрым ростом, приводящим к деформации челюсти и к экзофтальму. Смерть может наступить при врастании опухоли в основание черепа и в ствол мозга. В ряде случаев после удаления опухоль рецидивирует. Макроморфологически меланотическая прогонома имеет пёстрый вид — участки белесовато-серой ткани чередуются с участками бурого или чёрного цвета за счёт пигмента меланина, синтезируемого опухолевыми клетками.



* Гамартомы

* **Ангиомы** — гамартомы, образованные сосудами (гемангиомы — кровеносными, лимфангиомы — лимфатическими) Наиболее часто в детском возрасте встречаются **капиллярные** и **кавернозные** гемангиомы. В зависимости от количества гемангиом выделяют **солитарные** (одиночные) и **множественные** гемангиомы. Солитарные гемангиомы обычно имеют капиллярное строение, множественные — кавернозное. Солитарные гемангиомы кожи, появляются в течение нескольких недель после рождения, встречаются у 0,5% детей первого года жизни. Наибольшего размера такие ангиомы достигают в возрасте 6 месяцев. В течение



* Гамартомы

* Гемангиоматозы

- * **Прогрессирующий гемангиоматоз кожи Дарье́** — увеличивающиеся в размерах и в количестве кожные гемангиомы (могут осложниться тромбоцитопенией потребления и [ДВС-синдромом](#)).
- * **Синдром Ка́забаха—Ме́рритт** — гигантские гемангиомы кожи с развитием тромбоцитопении потребления и ДВС-синдрома. Синдром описали американские врачи *Хэйг Казабах* и *Катарина Мерритт*.
- * **Синдром Маффуччи** — вариант болезни **Олье́** (*энхондроматоза костей*, преимущественно пальцев рук и ног) в сочетании с множественными капиллярными и кавернозными гемангиомами мягких тканей пальцев. Энхондромы вызывают искривление костей, которое продолжается до тех пор, пока происходит их рост, в результате чего кисти и стопы могут превратиться в узловатые конгломераты. Нередки переломы костей в области поражения (патологические переломы). Возможно развитие хондросаркомы.
- * **Синдром Хаферка́мпа** — генерализованный гемангиоматоз костей. Заболевание быстро прогрессирует, завершаясь летальным исходом. Инвазивный рост внутрикостных гемангиом приводит к деформации костей, патологическим переломам и вытеснению из губчатого вещества миелоидной ткани с развитием *апластической анемии*.





* Гамартомы

* Системные гемангиоматозы

* Поражения, при котором гемангиомы локализуются в различных органах (кожа, внутренние органы, головной мозг, глаза, кости), называются **системными гемангиоматозами**. К системным гемангиоматозам относятся следующие основные заболевания:

* **Синдром Бйна** — гемангиоматоз кожи и желудочно-кишечного тракта с гастроинтестинальными кровотечениями.

* **Синдром ван Бóгарта—Дивр́и** (*диффузный кортико-менингеальный ангиоматоз*) — множественные гемангиомы мозговых оболочек и коры больших полушарий. При этом развиваются судорожный синдром и олигофрения.

* **Синдром Гиппеля—Линда́у** (*ретиноцеребровисцеральный ангиоматоз*) — опухоли (1) сетчатки глаза (*ретиальная гемангиобластома*), (2) головного мозга (как правило, *гемангиобластома мозжечка* с соответствующей неврологической симптоматикой) и (3) гемангиомы внутренних органов (печень, селезёнка). Гемангиобластомы гистогенетически не являются эндотелиоцитарными новообразованиями, но богато васкуляризированы, чем сходны с гемангиомами.

* **Синдром Стёрджа—Вёбера—Кра́ббе** — сочетание гемангиом (1) сосудистой оболочки глаза (в результате чего развиваются глаукома или отслойка сетчатки); гемангиом (2) головного мозга, что проявляется развитием судорожного синдрома и гемипареза/гемиплегии на противоположной опухоли стороне тела, а также, как правило, односторонних гемангиом (3) кожи лица в области иннервации I или II ветвей тройничного нерва.

* Лимфангиомы и лимфангиоматоз

* Из множественных *лимфангиом* для детей характерны лимфангиоматоз языка и губ с развитием *макроглоссии* и *макрохейлии*, а также *врождённые гигантские лимфангиомы* шеи.



* Меланоцитарные невусы

- * Вариантами меланоцитарных невусов, типичных для детского возраста, являются *ювенильные* и *врождённые* невусы, а также *lentigo simplex* и *лентигиноз*.
- * 1. *Ювенильные невусы* локализуются в основном на коже лица и голени, представляет собой полушаровидный узелок, как правило, с незначительной пигментацией или с её отсутствием. При микроскопическом исследовании обнаруживаются эпителиоидные и веретеновидные клетки, практически лишённые зрелого пигмента. Подобная гистологическая картина отражает относительную незрелость опухоли, поэтому ранее данное новообразование называли «ювенильной меланомой». При наличии зрелого пигмента и коричневой окраски очага поражения говорят о **невусе Рид**, ювенильные невусы без зрелого меланина называют **невусами Спитц**.
- * 2. *Врождённые меланоцитарные невусы* подразделяются на невусы (1) малой величины, (2) среднего размера и (3) гигантские врождённые невусы. **Гигантский пигментный невус** представляет собой обширный очаг пигментации кожи. При микроскопическом исследовании невусные клетки, богатые пигментом, обнаруживаются как в сосочковом, так и в ретикулярном слоях дермы, что позволяет считать этот невус вариантом *сложного (смешанного) невуса*. В отличие от обычных сложных невусов гигантский невус существенно чаще малигнизируется.
- * 3. *Lentigo simplex* – мелкие, плоские, гиперпигментированные множественные невусы. При наличии значительного количества элементов (десятки и даже сотни) процесс называют *лентигинозом*. Среди различных вариантов лентигиноза в детской онкологии особое значение имеют *периорифициальный* (расположение лентиго на коже вокруг рта, на красной кайме губ и слизистой оболочке полости рта) и *периорбитальный* (на коже век) лентигиноз. Эти варианты лентигиноза ассоциированы с *синдромом Пейтца–Иегерса* и *комплексом Карни* (Карнея), являясь их периферическими стигмами. При *синдроме Пейтца–Иегерса* в желудке или кишечнике, чаще в тонкой кишке, образуются полипы (*полипы Пейтца–Иегерса*), склонные к малигнизации, особенно при длительном существовании. **Комплекс Карни** характеризуется наличием различных пороков развития органов, но особую опасность представляет *миксома предсердий*, которую обычно можно удалить на ранних стадиях, но запущенная опухоль фатальна.



*Хористомы

*Типичными хористомами человека являются *дермоидные кисты* внутренних органов и *струма яичника*. **Дермоидная киста** представляет собой полость, выстланную кожей и заполненную секретом сальных желёз с наличием волос. **Струмой яичника** называется аберрантная

ти Vip-dermatolog.ru

эт

ная в



* ИСТОЧНИКИ

* <http://www.medchitalka.ru/patologicheskaya-anatomiya/bolezni-detskogo-vozrasta/18175.html>

* <http://stydmed.ru/patologicheskaya-anatomiya/opuholi-u-detey.html>

* <http://www.medchitalka.ru/patologicheskaya-anatomiya/bolezni-detskogo-vozrasta/18177.html>



Спасибо за внимание!

