

В.А. Саввина, А.Р. Варфоломеев, В.Н. Николаев,
А.Ю. Тарасов, В.В. Прокопьева, М.В. Черноградская

ОПУХОЛЕВЫЕ И КИСТОЗНЫЕ НОВООБРАЗОВАНИЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ

УДК 616-006-089.5-053.3

Проведен анализ новорожденных, поступивших в хирургическое отделение Педиатрического центра РБ №2-НЦМ МЗ РС(Я) с различными новообразованиями и кистозной патологией за период с 1999 по 2012 г. Большинство опухолей, диагностированных пренатально, являются доброкачественными. Новообразования злокачественного характера выявлены у 18% новорожденных.

Ключевые слова: новорожденные, опухоли, кисты брюшной полости, неонатальная онкология.

The article presents the analysis of newborns with tumoral and cystous neoplasms of various localization, observed in surgical department of the Pediatric center RHN-1-NCM MH RS (Y) from 1999 for 2012. The majority of tumors, diagnosed prenatally, are not malignant. Malignant neoplasms were revealed in 18% of the newborns.

Keywords: newborns, tumors, cysts of abdominal cavity, neonatal oncology.

Введение. Частота злокачественных новообразований у новорожденных составляет, по данным литературы, 1,88–3,65 на 100 тыс. рожденных живыми, т.е. в 10 раз реже, чем у детей старшего возраста [5]. 40% опухолей выявляется уже при рождении. Большинство опухолей, диагностированных пренатально, являются доброкачественными.

Материалы и методы исследования. За период 1999-2000 гг. в Педиатрический центр РБ №2-Национальный центр медицины МЗ РС(Я) поступило 39 новорожденных с опухолевыми и кистозными образованиями различной локализации. Среди них 14 новорожденных с кистами яичника, 6 детей с тератомами крестцово-копчиковой области, 6 – с лимфангиомами больших размеров различной локализации, остальные младенцы – с новообразованиями брюшной полости и забрюшинного пространства. В большинстве случаев диагноз новообразования поставлен на скрининговом УЗИ новорожденного и постнатально по клинической картине. За последние 5 лет кисты яичника диагностировались антенатально во время третьего УЗИ плода в сроки 32-33 недели гестации. В этих случаях дифференциальный диагноз строится между энтерокистами, которые могут

вызвать в периоде новорожденности обтурацию просвета кишечной трубки и клинику частичной кишечной непроходимости, и кистами яичника, которые чреваты возникновением перекрута с нарушением кровообращения в кисте [7]. Поэтому в случаях кистозных образований брюшной полости новорожденные при отсутствии клиники кишечной обструкции после раннего неонатального периода поступали на оперативное лечение в хирургическое отделение. В группе новорожденных с опухолями наиболее частой патологией являются крестцово-копчиковые тератомы, лимфангиомы различной локализации, образования печени, новообразования забрюшинного пространства, все образования злокачественного характера (таблица).

Большинство новорожденных – доношенные дети, недоношенные – 5 младенцев (13%), один из них – из тройни с антенатально установленным диагнозом крестцово-копчиковой тератомы.

Оперировано 92% новорожденных, в том числе выполнено 3 гемигепатэктомии. Не оперировано 3 новорожденных: 2 со злокачественными опухолями – нейробластома забрюшинного пространства с метастазами в печень и гепатобластома, поражающая обе

доли печени, в 1 случае хирургическая тактика ограничилась биопсией опухоли печени, гистологически верифицирована гамартома печени, но вследствие двухстороннего гидроторакса в послеоперационном периоде – летальный исход.

Результаты и обсуждение. Основной объемной патологией у новорожденных, по данным литературы, являются *крестцово-копчиковые тератомы*. В большинстве случаев тератомы выявляются антенатально уже с 22-й недели гестации, так как закладываются на ранних стадиях эмбриогенеза [8]. На УЗИ плода уточняют локализацию, структуру, размеры образования, наличие сопутствующей патологии внутренних органов. Тератомы чаще локализируются в крестцово-копчиковой области, но редко может отмечаться их локализация в средостении, брюшной полости [9]. Крестцово-копчиковые тератомы могут проникать в забрюшинное пространство, по этому признаку тератомы делят на 4 типа: I – с наружным опухолевым компонентом, II – с небольшим пресакральным компонентом, большая часть образования находится наружно, III – небольшой наружный компонент, большая часть располагается забрюшинно и IV – без наружного компонен-

Структура опухолей у новорожденных

Педиатрический центр РБ №1-Национальный центр медицины МЗ РС(Я): **САВВИНА Валентина Алексеевна** – к.м.н., детский хирург, доцент МИ СВФУ им. М.К. Аммосова, гл. внештат. детский хирург МЗ РС(Я), savvinaVA@mail.ru; **ВАРФОЛОМЕЕВ Ахмед Романович** – д.м.н., проф. МИ СВФУ; **НИКОЛАЕВ Валентин Николаевич** – детский хирург, доцент МИ СВФУ; **ТАРАСОВ Антон Юрьевич** – зав. отделением; **ПРОКОПЬЕВА Валентина Васильевна** – детский хирург-онколог; **ЧЕРНОГРАДСКАЯ Марфа Владимировна** – детский гинеколог.

Новообразование	Кол-во больных	Нозология
Крестцово-копчиковая тератома	6	
Лимфангиомы	6	Брыжейки – 1, шеи больших размеров – 2, паховой области – 1, туловища – 1, бедра – 1
Образования печени	6	Гепатобластомы – 3, гамартома – 1, гемангиоэндотелиома – 1, лимфангиома – 1
Забрюшинные новообразования	5	Нейробластомы надпочечников – 2, нейробластомы забрюшинные – 2, мезонефрома почки – 1
Дермоидная опухоль брыжейки	1	
Киста поджелудочной железы	1	
Всего	25	

та. По структуре тератома может быть солидной (при этой форме прогноз для больного неблагоприятный), смешанной и кистозной. При больших размерах тератомы может наблюдаться феномен «обкрадывания» вследствие обильного кровоснабжения тератомы, при этом наблюдаются истончение миокарда плода, расширение полостей сердца, гидроперикард, результатом этого феномена может наступить внутриутробная гибель плода [1]. В некоторых случаях, в зависимости от размеров опухоли, может встать вопрос об оперативном родоразрешении. Маркером злокачественности тератомы является реакция Абелева-Татаринова на уровень эмбрионального белка – альфа-фетопротеина (АФП). В первую неделю жизни уровень АФП у новорожденного повышен, затем резко снижается, а при некоторых злокачественных тератомах данный белок продуцируется опухолью и его уровень остается повышенным. Тест также может быть применен в качестве онкомаркера при гепатобластомах, тератобластомах яичника [10]. В алгоритм диагностики крестцово-копчиковой тератомы входит МРТ или РКТ образования для уточнения объема забрюшинного компонента (рис.1), в некоторых случаях тератома может вызывать затруднение мочеиспускания, запоры. В 1 случае выявлена неправильная тактика при тератоме крестцово-копчиковой области у новорожденной в ЦУБ – образование принято за постинъекционный абсцесс и по месту жительства проведены вскрытие и дренирование солидной опухоли, девочка доставлена в Педиатрический центр РБ №1-НЦМ МЗ РС(Я), оперирована. Тератомы оперируются на первой неделе жизни ребенка, так как при позднем удалении повышается риск озлокачествления. Обязательным условием при хирургическом удалении образования является резекция копчика и пластика мышц тазового дна для профилактики «провисания» промежности. В нашем наблюдении все 6 новорожденных оперированы: 5 – на 1-й неделе жизни, 1 – на 3-й неделе (девочка из тройни, операция отсрочена из-за малого веса и наличия признаков внутриутробной гипотрофии). Гистологически во всех случаях выявлены зрелые тератомы. В отдаленном периоде у 1 ребенка отмечен рецидив опухоли в возрасте 3 лет, результат гистологического исследования после повторного удаления образования малого таза – злокачественная опухоль, исходящая из клеток

желточного мешка, ребенок находится на химиотерапии.

Забрюшинные нейробластомы исходят из симпатических забрюшинных ганглиев или надпочечников, являются прогностически неблагоприятными, злокачественными новообразованиями, если выявляются в неонатальном периоде [2]. В 1 случае диагностирована нейробластома надпочечника с метастазами в печень, данный больной не оперирован. В остальных случаях опухоли удалены радикально, дети переданы на динамическое наблюдение детскому онкологу. **Образования почки** в неонатальном периоде чаще бывают с хорошим прогнозом, так как в этом возрасте гистологически выявляется мезонефрома – вариант опухоли Вильмса с доброкачественным течением, при этом после операции нефрэктомии с опухолью больной находится на динамическом наблюдении у детского онколога.

Образования печени у новорожденных в последнее время не являются редкостью. Из 6 больных в половине случаев имела место гепатобластома, в 1 случае неоперабельная вследствие обширности поражения. У 1 больной гистологически подтверждена гамартома печени, у остальных – лимфангиома (по результатам гистологии) и инфантильная гемангиоэндотелиома. Диагноз подтверждается на РКТ (рис.2), высокие показатели АФП прогностически указывают на наличие гепатобластомы. 3 новорожденным выполнены гемигепатэктомии (рис. 3): 2 – по поводу гепатобластомы, 1 – гемангиоэндотелиомы. После гемигепатэктомии в 1 случае произошел летальный исход, 1 – с хорошим отдаленным исходом, у 1 – в отдаленном периоде клиника портальной гипертензии.

Наличие **лимфангиомы** больших объемов, зачастую напряженной, является показанием для оперативного удаления в периоде новорожденности. Особенно это касается локализации лимфангиомы в области шеи, так как при напряжении образования может наступить клиника острой дыхательной недостаточности вследствие сдавления мягких колец трахеи новорожденного. Кроме увеличения и напряжения лимфангиома может осложниться инфицированием и развитием септического состояния. В последние годы применяют более консервативные методы ле-

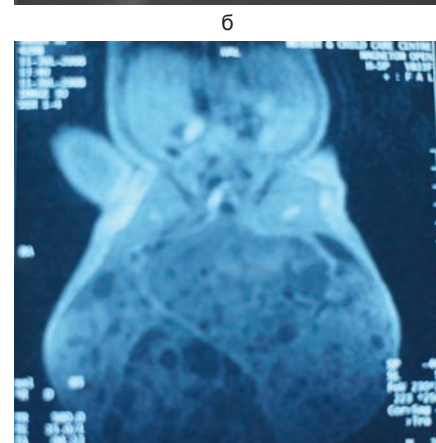


Рис.1. Кистозная тератома крестцово-копчиковой области с забрюшинным компонентом (а), солидная тератома преимущественно с наружным компонентом (б)

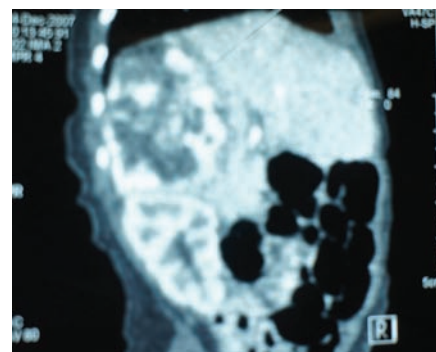


Рис.2. На РКТ с контрастированием у новорожденной представлена гепатобластома больших размеров, захватывающая всю правую долю

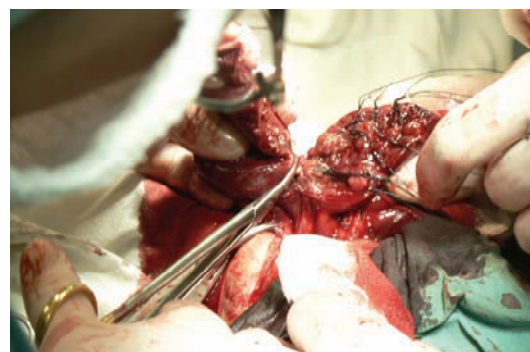


Рис.3. Гемигепатэктомия при гепатобластоме у новорожденного

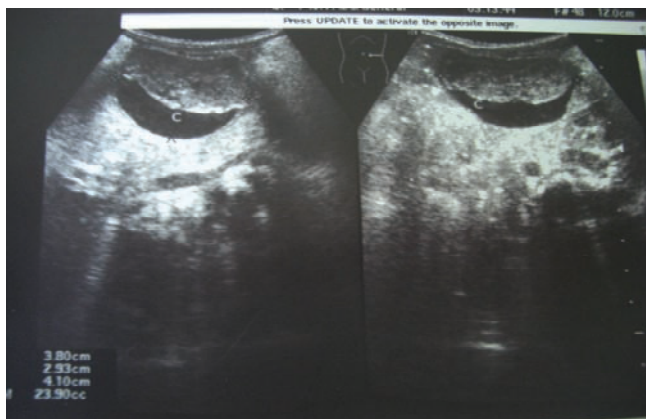


Рис.4. Наличие взвеси на УЗИ кисты яичника свидетельствует о наличии перекрута

чения обширных лимфангиом у новорожденных – склеротизацию полости ангиомы вспененным этоксисклеролом как наиболее безопасный и в то же время достаточно эффективный метод лечения.

Кисты яичника – не редкая патология в периоде новорожденности, в последние годы кисты чаще диагностируются антенатально, постнатально на УЗИ оценивают размеры кист, наличие осложнений. УЗ-признаком перекрута кисты яичника является наличие взвеси в полости образования (рис. 4), при этом клинически болевого синдрома может не наблюдаться. За исследованный период оперировано 14 девочек с кистой яичника в периоде новорожденности (рис. 5). Иногда киста может давать перекрут внутриутробно и самоампутироваться от придатков, в таких случаях на операции выявляется свободно лежащая в брюшной полости жидкостная структура с содержимым «шоколадного» или грязно-зеленого цвета (рис. 6). Так как полость малого таза у новорожденных не развита, кисты яичников пальпаторно могут определяться достаточно высоко, имитируя энтерокисты, и быть достаточно подвижными. По гистологической классификации ВОЗ (Женева, 1977 г.), кисты яичников относятся к опухолевидным образованиям. По данным А.А. Гумерова [3], новообразования яичников у новорожденных встречаются в 1,2% случаев. Чаще обнаруживаются опухолевидные образования (ложные опухоли), которые растут за счет накопления (ретенции) жидкости в полости фолликула. В образовании кист у новорожденных и плодов одну из ведущих ролей играет высокое содержание хорионического гонадотропина у матери [4]. Спонтанная регрессия кист яичников встречается у 25 – 50%

новорожденных [4,6]. Тактика лечения опухолевидных образований яичников зависит не только от размеров и структуры кист, но и от наличия осложнений (кровоизлияние в полость кисты, некроз, самоампутация, перекрут). Показанием для оперативного лечения кист яичников у новорожденных являются: наличие образования в диаметре 30 мм и более, выявление на УЗИ мелкодисперсной взвеси в полости образования, констатация мягкотканого или солидного компонента, что указывает на дермоидный генез образования. Появление взвеси или мягкотканого компонента расценивается как присоединение осложнений – кровоизлияния, апоплексии или некроза, что подтверждено операционными находками. В нашем наблюдении в 30% случаев кисты яичников у новорожденных были с перекрутами. Гистологически чаще констатированы фолликулярные и серозные кисты.

Не оперировано 3 больных: 2 – по причине тяжести и обширности поражения злокачественным процессом (нейробластома надпочечника с метастазами в печень, гепатобластома, занимающая обе доли печени) и 1 новорожденная с гамартомой печени – после биопсии образования с гидротораксом.

Летальность среди новорожденных с опухолевой патологией внутренних органов составила 7,6%: больная с гамартомой печени, новорожденная в раннем послеоперационном периоде

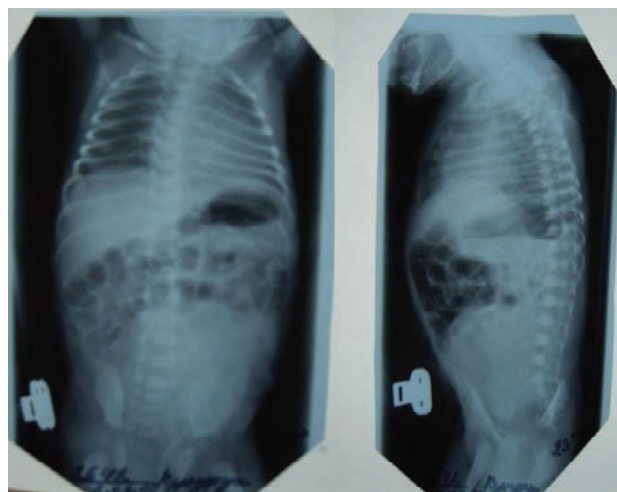


Рис.5. Обзорная рентгенограмма брюшной полости новорожденной с кистой яичника (объемное образование в полости таза)



Рис.6. Кистэктомия у новорожденной

после гемигепатэктомии по поводу гепатобластомы и недоношенный ребенок с тератомой крестцово-копчиковой области больших размеров, осложнившейся после операции внутрижелудочковым кровоизлиянием 2-й степени.

Выводы:

1. По нашим данным, опухоли и опухолевидные образования у новорожденных выявлены в 10% случаев среди хирургической патологии неонатального периода.

2. Чаще диагностируются образования яичников (36%), тератомы крестцово-копчиковой области (15%), лимфангиомы различной локализации (15%), образования печени (15%), забрюшинные опухоли (13%).

3. В 18% случаев выявлена патология злокачественного характера, чаще при новообразованиях забрюшинного пространства (57%) и печени (43%).

4. Ранняя антенатальная диагностика опухолевидных образований яичников у новорожденных, выявление на УЗИ признаков осложнений позволяют

выбрать правильную тактику лечения, своевременно провести оперативное вмешательство и максимально сберечь ткань яичника, что дает возможность сохранить у девочек в будущем репродуктивную функцию.

5. Летальность среди новорожденных с опухолевой патологией, по нашим данным, составила 7,6%.

Литература

1. Ашкрафт К.У. Детская хирургия / К.У. Ашкрафт, Т.М. Холдер – СПб: ООО «Раритет-М», 1999. – Т. III, vol. III.. – 400 с.
Ashcraft K.U. Children's surgery / K.U. Ashcraft, T. M. Holder – Snt. Pb: «Raritet-M», 1999. – 400 p.
2. Дурнов Л.А. Руководство по детской онкологии / Л.А. Дурнов – М., 2003. – 503 с.
Durnov L. A. Guidance on children's oncology. / L.A. Durnov. – М., 2003, 503 p.
3. Клиника, диагностика, особенности хирургического лечения, осложнения кист и доброкачественных опухолей яичников у девочек. / А.А. Гумеров [и др.] – Уфа, 1997 – 157с.
The clinics, diagnostics, peculiarities of surgical treatment, cyst complications and non-malignant cyst tumors among girls / A.A. Gumerov [et al.] – Ufa, 1997. – 157 p.
4. Коколина В.Ф. Томографическая диагностика опухолей и опухолевидных образований яичников у девочек / В.Ф. Коколина, А.А. Алиханов. – М., 2005. – 236 с.
Kokolina V. F. Tomography diagnostics of girls' ovary tumors and tumoral neoplasms / V. F. Kokolina, A.A. Alikhanov – М., 2005. – 236 p.
5. Ожегов А.М. Особенности эпидемиологии, диагностики и прогноза злокачественных опухолей у детей первого года жизни / А.М. Ожегов // Практическая медицина. – 2010. – №6 (10). – С. 66 – 72.
Ozgegov A.M. Features of epidemiology, diagnosis and prognosis of malignancies in infants. / A.M. Ozgegov // Practical medicine. – 2010 - №6 (10) – p. 66-72.
6. Опухолевидные образования яичников у новорожденных / М.А. Чундокова [и др.] // Детская хирургия. – 2008. - №4. - с. 43-47.
The newborn's ovary growths / M.A. Chundockova [et al.] // Children's surgery, 2008, №4/ - P. 43-47.
7. Саввина В.А. Детская онкология / В.А. Саввина, А.Р. Варфоломеев, В.Н. Николаев – Якутск: ИП «Петрова Н.Н.», 2010. – 146 с.
Savvina V.A. Pediatric oncology / V.A. Savvina, A.R. Varfolomeev, V.N. Nicolaev – Yakutsk, 2010 – 146 p.
8. Foetal sacrococcygeal teratoma: extremes in clinical presentation / W.W.We [et al.] // Singapore Med J. – 2011, jun. – 52(6). – P.118-123.
9. Lakhoo K. Neonatal teratomas / K. Lakhoo // Early Hum Dev. – 2010. – Oct 86(10). – P.643-647.
10. Tumor markers AFP, CA 125, and CA 19-9 in the long-term follow-up of sacrococcygeal teratomas in infancy and childhood / S.L. Pauniah [et al.] // Yumor Biol. – 2010. – Aug 31(4). – P.261-265.

В.А. Владимирцев, Ф.А. Платонов

ВИЛЮЙСКИЙ ЭНЦЕФАЛОМИЕЛИТ: КЛИНИЧЕСКИЙ ПОЛИМОРФИЗМ, ФОКУСИРУЮЩИЙСЯ НА МЕДЛЕННО ПРОГРЕДИЕНТНОМ ФАТАЛЬНОМ ТЕЧЕНИИ ЗАБОЛЕВАНИЯ. ВАРИАЦИИ ЭПИДЕМИЧЕСКОГО ПРОЦЕССА

УДК 616.831

Изучение возникновения, развития, распространения и завершения эпидемий виллюйского энцефаломиелита (ВЭМ) на территории Якутии демонстрирует течение уникального эпидемического процесса совершенно отличительной нейроиной инфекции, поразившей представителей одного этноса. Остаются загадкой как механизмы персистенции не установленного до сих пор инфекционного агента, так и особенности иммунитета поражённой популяции, обусловившие клинический полиморфизм и широкий клинический континуум заболевания. Эти обстоятельства способствовали внедрению клинко-эпидемиологического мониторинга различных по степени достоверности диагноза ВЭМ групп риска пациентов в очагах болезни, результаты которого, при отсутствии данных об этиологии заболевания, приводят к полярным точкам зрения на природу и патогенез ВЭМ. Рассмотрение этих гипотез в ключе понимания единого эпидемического процесса ВЭМ должно позволить выяснить важные вопросы микст-патологии коморбидных состояний и предрасполагающих к заболеванию иммуно-генетических расстройств.

Ключевые слова: виллюйский энцефаломиелит, эпидемический процесс, клинко-эпидемический мониторинг, коморбидность, генетическая дисфункция иммунитета, медленный ВЭМ, медленная инфекция, клинический полиморфизм.

The study of the origin, development, distribution and completion of Vilyusk encephalomyelitis (VEM) epidemics on the territory of Sakha-Yakutia shows the course of a unique epidemic process of completely distinctive neuroinfection, plagues of residents mostly of the one ethnic group. The mechanisms of persistence of still not isolated infectious agent and the features of an immunity of the affected population remain a mystery, but gave rise to the clinical polymorphism and a broad clinical continuum of the disease. These circumstances contributed to the introduction of clinical and epidemiological monitoring of heterogenic risk groups of patients in the foci of disease characterized by different degree of reliability of VEM diagnosis, that allows to express some polar points of view on the nature and pathogenesis of VEM. Consideration of these hypotheses in the key common understanding of the epidemic process VEM should allow to find out the important questions of comorbidity and predispose to disease of the certain immune-genetic disorders.

Keywords: Vilyuisk encephalomyelitis, epidemic process, clinical and epidemic monitoring, comorbidity, genetic immune dysfunction, slow VEM, clinical polymorphism.

Сокращения: ДПФ – дементно-паретическая форма, СПФ – спастико-паретическая форма, ПсФ – психотическая форма, ВВЭМ – вялотекущий виллюйский энцефаломиелит, ОНМС – органические неврологические микросимптомы, ТЭ – торпидная энцефалопатия, ВГ – вирус герпеса, БАС – боковой амиотрофический склероз.

ВЛАДИМИРЦЕВ Всеволод Афанасьевич – к.м.н., вед.н.с. НИИ здоровья СВФУ им. М.К. Аммосова; **ПЛАТОНОВ Федор Алексеевич** – д.м.н., зав. отделом НИИ здоровья СВФУ им. М.К. Аммосова.

Введение. В связи с неудачами изолирования возбудителя виллюйского энцефаломиелита (ВЭМ) наиболее достоверными случаями заболевания специальной комиссией учёных Института полиомиелита и вирусных эн-

цефалитов АМН СССР в 1973-1974 гг. были приняты так называемые ядерные клинические формы ВЭМ в виде деменции, дизартрии и спастического тетрапареза с ригидностью [4]. Эти необратимые проявления болезни чаще