

М.Ю. Рыков^{1, 2}, Д.Д. Севрюков¹, А.С. Вилкова¹¹ Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина, Москва, Российская Федерация² Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет), Москва, Российская Федерация

Злокачественные новообразования у детей: клинические проявления и диагностика¹

Контактная информация:

Рыков Максим Юрьевич, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отделения опухолей головы и шеи НИИ детской онкологии и гематологии НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, доцент кафедры онкологии лечебного факультета Первого МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет), главный внештатный детский специалист-онколог Минздрава России по Центральному федеральному округу

Адрес: 115478, Москва, Каширское ш., д. 24, e-mail: wordex2006@rambler.ru

Статья поступила: 18.08.2017 г., принята к печати: 30.10.2017 г.

Эффективность лечения детей с онкологическими заболеваниями зависит от своевременности диагностики, поскольку чем раньше начато специализированное лечение, тем выше вероятность достижения ремиссии. В связи с этим особая роль принадлежит врачам первичного звена — участковым педиатрам, которые должны своевременно распознать злокачественное новообразование и направить пациента на консультацию к детскому онкологу. При этом ограниченное число первичных пациентов и атипичность течения онкологических заболеваний являются причинами снижения онкологической «настороженности». Эта лекция, рассчитанная на широкий круг специалистов (педиатров, рентгенологов, патологоанатомов), посвящена клиническим проявлениям и диагностике злокачественных новообразований у детей — гемобластозов и солидных опухолей. Предложенные алгоритмы обследования пациентов позволят сократить время, затрачиваемое на установление диагноза, и своевременно начать специализированное лечение в условиях профильных отделений. Статья проиллюстрирована уникальными рисунками — снимками гистологических препаратов, МРТ и КТ пациентов с наиболее запущенными случаями злокачественных новообразований, которые являются следствием диагностических ошибок врачей-педиатров.

Ключевые слова: детская онкология, злокачественные новообразования, гемобластозы, диагностика, клиническая картина.

(Для цитирования: Рыков М.Ю., Севрюков Д.Д., Вилкова А.С. Злокачественные новообразования у детей: клинические проявления и диагностика. Вопросы современной педиатрии. 2017; 16 (5): 370–382. doi: 10.15690/vsp.v16i5.1801)

¹ При написании настоящей статьи использованы фрагменты собственного текста, опубликованные ранее в работе «Клинические проявления онкологических заболеваний у детей. Практические рекомендации» / Под ред. В.Г. Полякова, М.Ю. Рыкова. — СПб.: Типография Михаила Фурсова; 2017. — 52 с. [Klinicheskie proyavleniya onkologicheskikh zabolevaniy u detei. Prakticheskie rekomendatsii. Ed by VG. Polyakov, MYu. Rykov. St. Petersburg: Tipografiya Mikhaila Fursova; 2017. 52 p. (In Russ).] Доступно по: http://www.oncopediatria.ru/jour/manager/files/kl03_is.pdf. Ссылка активна на 21.08.2017.

Maxim Yu. Rykov^{1, 2}, Dmitriy D. Sevryukov¹, Alisa S. Vilkova¹¹ Blokhin Russian Cancer Research Center, Moscow, Russian Federation² I.M. Sechenov First Moscow State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation (Sechenov University), Moscow, Russian Federation

Malignant Neoplasms in Children: Clinical Manifestations and Diagnosis

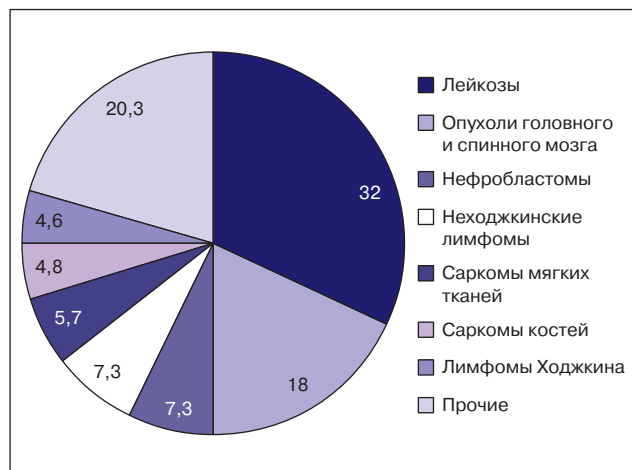
Treatment efficacy for children with cancer depends on the diagnosis timeliness since the earlier expert care has been started, the higher likelihood there is to achieve remission. In this regard, a special role belongs to primary care physicians — district pediatricians who should timely recognize the malignant neoplasm and refer the patient to a pediatric oncologist for advice. Wherein, a limited number of primary patients and atypical course of oncological diseases are the causes of a decrease in oncological alertness. This lecture is aimed at a wide range of specialists (pediatricians, radiologists, pathologists) and devoted to clinical manifestations and diagnosis of malignant neoplasms in children — hemoblastosis and solid tumours. The suggested algorithms for the examination of patients will allow to make a diagnosis faster and timely initiate expert care in specialized departments. The article is illustrated with unique pictures — images of histological specimens, MRI, and CT of patients with the most neglected cases of malignant neoplasms being the result of diagnostic errors of pediatricians.

Key words: pediatric oncology, malignant neoplasms, hemoblastoses, diagnosis, clinical picture.

(For citation: Rykov Maxim Yu., Sevryukov Dmitriy D., Vilkova Alisa S. Malignant Neoplasms in Children: Clinical Manifestations and Diagnosis. Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics. 2017; 16 (5): 370–382. doi: 10.15690/vsp.v16i5.1801)

Рис. 1. Структура заболеваемости (%) детского населения (0–17 лет) в Российской Федерации злокачественными новообразованиями

Fig. 1. Disease distribution (%) among the child population (0–17 years) with malignant neoplasms in the Russian Federation



Примечание. Источник: М.Ю. Рыков и соавт., 2017 г.
Note. Source: M.Yu. Rykov et al., 2017

ВВЕДЕНИЕ

Поскольку злокачественные новообразования у детей встречаются относительно редко, врачи-педиатры зачастую не имеют достаточного опыта в диагностике таких нозологий и в результате выбирают ошибочную тактику лечения. Как следствие, к детскому онкологу пациенты указанной категории поступают на распространенных стадиях, что значительно снижает вероятность достижения ремиссии [1]. Дополнительные трудности связаны с атипичностью течения злокачественных новообразований у детей, что вкупе с низкой онкологической «настороженностью» врачей первичного звена объясняет актуальность проблемы раннего выявления злокачественных новообразований.

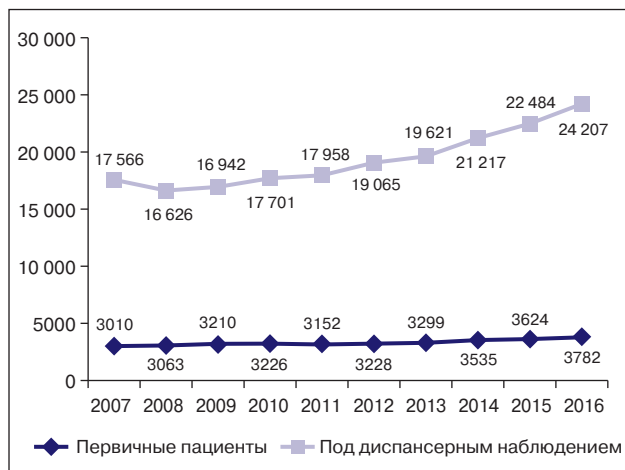
ЭПИДЕМИОЛОГИЯ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ НОВООБРАЗОВАНИЙ

В структуре злокачественных новообразований у детей первое место занимают гемобластозы (опухоли кровяной или лимфатической ткани), второе — опухоли головного и спинного мозга, далее — нейробластомы, опухоли костей и мягких тканей, почек, глаза, печени (рис. 1) [2, 3]. Большинство из перечисленных опухолей характерны именно для детского возраста и практически не встречаются у взрослых [3]. Из солидных опухолей у детей чаще всего обнаруживаются эмбриональные опухоли и саркомы (мезенхимальные новообразования), тогда как рак (эпителиальные опухоли) практически не встречается [2].

В России ежегодно злокачественные новообразования впервые диагностируются более чем у 3500 детей (13 на 100 тыс. детского населения в возрасте 0–17 лет) [2, 3]. Так, в 2016 г. впервые взяты под диспансерное наблюдение 3782 ребенка в возрасте 0–17 лет, под диспансерным наблюдением в онкологических отделениях находились 24 207 пациентов, достигших ремиссии и продолжавших лечение [2, 3]. При этом совершенствование диагностики (доступность магнитно-резонансной, МРТ, и компьютерной томографии, КТ, оптимизация маршрутизации пациентов, внедрение телемедицинских консультаций, позволяющих в т. ч. привлекать специалистов научно-исследовательских институтов федерального подчинения

Рис. 2. Число первичных онкологических пациентов и пациентов, находящихся под диспансерным наблюдением (0–17 лет) за период 2007–2016 гг.

Fig. 2. The number of primary oncological patients and patients under regular medical check-up (0–17 years) over a period of 2007–2016



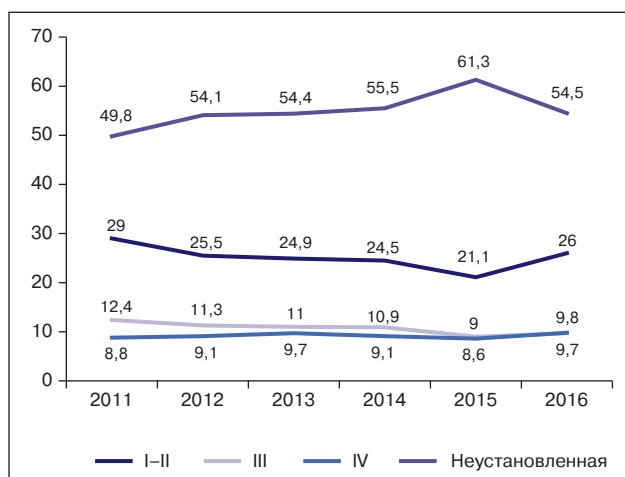
Примечание. Источник: М.Ю. Рыков и соавт., 2017 г.
Note. Source: M.Yu. Rykov et al., 2017

для анализа гистологических препаратов и результатов рентгенологических методов исследования) привело к существенному увеличению выявляемости опухолей. Так, за последние 10 лет число ежегодно выявляемых первичных пациентов увеличилось на 25%, число детей, состоящих на диспансерном учете, — на 37% (рис. 2) [2]. С учетом того, что среднемировые значения заболеваемости составляют 15 случаев на 100 тыс. детского населения [4], можно предположить, что в настоящее время неучтенными остаются порядка 700 (16%) первичных пациентов ежегодно. Эти данные позволяют прогнозировать дальнейший рост заболеваемости (выявляемости) в России до 4500 первичных пациентов ежегодно.

Показатели распределения пациентов в возрасте 0–17 лет по стадиям опухолевого процесса представлены на рис. 3. Видно, что за прошедшие 6 лет эти пока-

Рис. 3. Распределение первичных онкологических пациентов по стадиям заболевания (%) в 2011–2016 гг.

Fig. 3. Distribution of primary cancer patients by disease stages (%) in 2011–2016



Примечание. Источник: М.Ю. Рыков и соавт., 2017 г.
Note. Source: M.Yu. Rykov et al., 2017

Рис. 4. Число пациентов с новообразованиями, выявленных активно (%), и одногодичная летальность онкологических пациентов (%) в 2007–2016 гг.

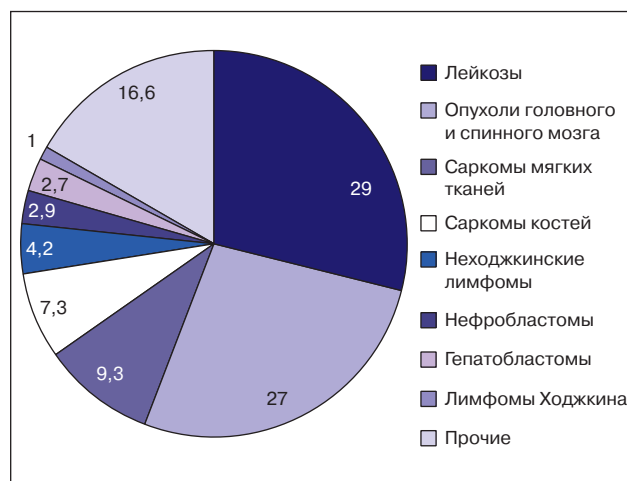
Fig. 4. The number of patients with neoplasms detected actively (%), and one-year mortality of cancer patients (%) in 2007–2016



Примечание. Источник: М.Ю. Рыков и соавт., 2017 г.
Note. Source: M.Yu. Rykov et al., 2017

Рис. 5. Структура причин смерти детей (%) от злокачественных новообразований

Fig. 5. Distribution of causes of children's death (%) by malignant neoplasms



Примечание. Источник: М.Ю. Рыков и соавт., 2017 г.
Note. Source: M.Yu. Rykov et al., 2017

Таблица. Распределение детского населения (0–17 лет) по причинам смерти
Table. Distribution of the child population (0–17 years) by causes of death

№	Причины смерти	Период, годы		
		2014	2015	2016
1	Отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде	7526	6718	5942
2	Внешние причины смерти	5840	5215	4862
3	Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения	3738	3369	3215
4	Болезни нервной системы	1294	1351	1397
5	Злокачественные новообразования	976	1038	1024
6	Болезни органов дыхания	1257	1012	968
7	Симптомы, признаки, отклонения от нормы, выявленные при клинических и лабораторных исследованиях, не классифицированные в других рубриках	1088	933	808
8	Некоторые инфекционные и паразитарные болезни	825	805	746
9	Болезни системы кровообращения	543	469	437
10	Болезни органов пищеварения	209	206	192
11	Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ	193	177	189
12	Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения с вовлечением иммунного механизма	162	169	160
13	Болезни мочеполовой системы	54	42	47
14	Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани	31	26	21
15	Психические расстройства и расстройства поведения	8	3	8
16	Болезни уха и сосцевидного расстройства	6	5	5
17	Болезни кожи и подкожной клетчатки	7	7	2
Всего		23 759	21 546	20 026

Примечание. Источник: М.Ю. Рыков и соавт., 2017 г.
Note. Source: M.Yu. Rykov et al., 2017

затели практически не изменились. Высокий процент пациентов с неустановленной стадией заболевания, возможно, объясняется значительной долей гемобластозов в структуре заболеваемости.

Хотя процент пациентов с новообразованиями, выявленных активно, увеличился за последние 10 лет, он все еще остается на достаточно низком уровне — 5,2% (рис. 4). Одногодичная летальность коррелирует с процентом числа пациентов, выявленных на распространенных стадиях заболеваний. Эти факты объясняют необходимость повышения подготовки педиатров в отношении детской онкологии, поскольку лечение, начатое на ранних стадиях, значительно повышает вероятность достижения ремиссии.

За 2 года (2014 г. — 976, 2015 г. — 1038, 2016 г. — 1024 пациента) уровень злокачественных новообразований в структуре смертности детей поднялся с седьмого места на пятое (табл.). Среди нозологий наибольший вклад в смертность от злокачественных новообразований вносят лейкозы, опухоли головного и спинного мозга, а также саркомы мягких тканей (рис. 5).

ЛЕЙКОЗ

Наиболее частое опухолевое заболевание в детском возрасте, встречается преимущественно у пациентов до 7 лет жизни, причем более 95% этой патологии приходится на острые формы. Острые лейкозы — злокачественные опухоли, развивающиеся из бластных клеток. Диагноз устанавливают, если число бластных клеток в костном мозге превышает 25% [5]. Острые лейкозы у детей разделяют на острый лимфобластный (80%) и острый нелимфобластный (20%), которые отличаются по биологическим и клиническим признакам. Для них типична высокая скорость нарастания симптоматики, что ведет к быстрой гибели больного [5, 6].

Клинические проявления характеризуются различными симптомокомплексами, наиболее частыми среди которых являются вялость, апатичность, снижение аппетита, потеря массы тела, необъяснимая лихорадка, рецидивирующие респираторные воспалительные заболевания. Совокупность указанных симптомов обуславливает **интоксикационно-воспалительный синдром**, который является следствием снижения иммунитета из-за уменьшения числа лейкоцитов гранулоцитарного роста (в первую очередь, нейтрофилов).

Снижение концентрации гемоглобина, уменьшение числа эритроцитов, бледность кожного покрова и слизистых оболочек, одышка, тахикардия составляют **анемический синдром**.

Геморрагический синдром характеризуется кровоизлияниями в кожу и слизистые оболочки, носовыми, желудочно-кишечными, почечными кровотечениями. Он вызван замещением мегакариоцитарного роста бластными опухолевыми клетками и уменьшением числа тромбоцитов в периферической крови до критических цифр.

Гиперпластический синдром обусловлен лейкемической инфильтрацией тканей и органов и проявляется системной лимфаденопатией (увеличенные безболезненные лимфатические узлы), гепатоспленомегалией и оссалгиями (как следствие массивной инфильтрации бластными клетками костного мозга длинных трубчатых костей). Размножение опухолевых бластных клеток приводит к их выходу за пределы костномозгового канала под надкостницу. Это является причиной возникновения

клинической картины, похожей на таковую при остром гематогенном остеомиелите.

Головная боль, рвота, ригидность мышц затылка, симптомы Кернига и Брудзинского, судороги клонико-тонического характера составляют **менингеальный и гипертензионный синдромы**, которые присоединяются при метастазировании опухоли в оболочки головного и спинного мозга. Подобные проявления требуют проведения дифференциальной диагностики с менингитом или энцефалитом.

Важно понимать, что наличие двух или более из перечисленных выше синдромов является показанием исключения диагноза острого лейкоза.

Диагностика² включает:

- клинический анализ крови (отмечается снижение концентрации гемоглобина, уменьшение числа эритроцитов, тромбоцитов, изменение числа лейкоцитов, возможно появление опухолевых бластов);
- анализ пунктата костного мозга (из костей таза, не менее чем из трех точек с каждой стороны) с последующим цитологическим исследованием (количество бластных опухолевых клеток более 25%, нарушение нормальных клеточных соотношений, уменьшение или отсутствие мегакариоцитов);
- цитохимическое исследование костного мозга (гранулярное распределение материала в ШИК-реакции в виде пурпурных гранул по периферии цитоплазмы, активность кислой фосфатазы);
- иммунофенотипирование (обнаружение дифференцировочных антигенов — CD-молекул — на цитоплазматической мембране бластных опухолевых клеток);
- цитогенетическое исследование костного мозга с поиском типичных хромосомных нарушений для различных вариантов острого лейкоза;
- люмбальную пункцию [5].

ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ЛИМФОМЫ

Характеризуются первичным опухолевым поражением лимфатической системы. К ним относятся лимфома Ходжкина и неходжкинские лимфомы — полиморфная группа опухолей, наиболее частыми из которых являются В- и Т-клеточные лимфомы. Лимфома Ходжкина наиболее часто возникает в подростковом возрасте, тогда как неходжкинские лимфомы — у детей в возрасте 5–7 лет. При этом злокачественные лимфомы практически никогда не встречаются у детей грудного возраста [6, 7].

Клинические проявления. Наиболее характерным является лимфопролиферативный симптомокомплекс. В отличие от острых лейкозов, как правило, увеличиваются не все группы лимфатических узлов, а только несколько. При лимфоме Ходжкина у детей обычно отмечается увеличение шейных и шейно-надключичных (60–80%), внутригрудных (40–75%) лимфатических узлов. Поражение других их групп встречается редко [7].

Наиболее часто поражение лимфатических узлов начинается с увеличения одного из них (чаще на шее) с постепенным вовлечением в процесс расположенных рядом. Характерным является «пакет» увеличенных лимфатических узлов различных размеров, достигающих 5 и более сантиметров в диаметре, не спаянных между собой, безболезненных, с неизменной кожей над ними. При увеличении внутригрудных лимфатических узлов характерны признаки бронхиальной обструкции без явных признаков воспаления [7].

² Здесь и далее: предложенные алгоритмы обследования не следует считать полными и исчерпывающими. Они являются необходимыми для установления диагноза и направления пациента на консультацию к детскому онкологу с целью дальнейшего обследования.

Рис. 6. Магнитно-резонансная томограмма головного мозга: глиобластома (отмечена стрелкой)

Fig. 6. MR-image of the brain: Glioblastoma (marked with an arrow)



Характерен также симптом общей интоксикации (лихорадка, ночные профузные поты, потеря массы тела более чем на 10% за предшествующие 6 мес), который является следствием воздействия цитокинов, секретируемых клетками Ходжкина.

Клинические проявления неходжкинских лимфом похожи на таковые при лимфомах Ходжкина, но темпы развития заболевания отличаются стремительностью. В-клеточные лимфомы развиваются, как правило, из лимфоидной ткани, расположенной в брюшной полости и забрюшинном пространстве, что обуславливает клиническую картину кишечной непроходимости [7].

Диагностика неходжкинских лимфом включает клинический анализ крови (нормохромная анемия, нейтрофильный лейкоцитоз, лимфопения, эозинофилия, моноцитоз, повышение скорости оседания эритроцитов) и биохимическое исследование (повышение активности лактатдегидрогеназы, концентрации С-реактивного белка, церулоплазмينا, гаптоглобина, фибриногена), анализ данных биопсии лимфатических узлов с гистологическим и иммуногистохимическим исследованиями, рентгенографию или КТ органов грудной клетки (позволяет выявить увеличение тимуса, поражение легких), ультразвуковое исследование органов брюшной полости, радиоизотопную диагностику лимфатической ткани с цитратом галлия (^{67}Ga), анализ результатов костномозговой и люмбальной пункций [7].

ОПУХОЛИ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА

Занимают второе место в структуре заболеваемости злокачественными новообразованиями у детей, из них опухоли головного мозга составляют 95%, спинного мозга — 5% [8, 9]. Пик заболеваемости отмечается в первое десятилетие жизни. При этом преобладают эмбриональные новообразования головного мозга и пилоидная астроцитома [8, 9].

Клинические проявления. Ведущими являются симптомы повышенного внутричерепного давления — утренние головные боли, возникающие при вставании с постели

и облегчающиеся рвотой, косоглазие или другие расстройства зрения [9].

У 80% пациентов отмечается рвота, которую родители связывают с погрешностью в питании и не обращаются к врачам. При отсутствии очаговой неврологической симптоматики (расстройства движения, чувствительности, вегетативные и др.) рвота часто является причиной таких ошибочных диагнозов, как гастрит и гастродуоденит, глистная инвазия, менингит. Неврологи могут трактовать головную боль как признак переутомления, вегетососудистой дистонии и других заболеваний. Как правило, лишь нарастание интенсивности и частоты головных болей становится причиной для обследования [9].

При опухолях мозжечка отмечаются нарушение походки и равновесия; в задней черепной ямке — симптомы повышенного внутричерепного давления; в полушариях мозга — судороги, выпадение полей зрения, нейропатия или дисфункция кортикоспинального тракта; при супратенториальных опухолях — эндокринные нарушения (диэнцефальный синдром — отставание в развитии и кахексия) [9]. Неврологические нарушения при метастазах в другие отделы центральной нервной системы, которые развиваются у 15–45% пациентов, иногда нивелируют симптомы первичной опухоли [9, 10].

Для опухолей спинного мозга характерны боли в спине, мышечное напряжение при сгибании туловища, спазм паравerteбральных мышц, прогрессирующий сколиоз, нарушение походки, снижение рефлексов в верхних конечностях и повышение — в нижних, расстройства чувствительности в зависимости от уровня поражения, положительный симптом Бабинского, нарушение работы сфинктеров мочевого пузыря и/или анального. Симптомы компрессии спинного мозга усиливаются в лежачем положении и уменьшаются в положении сидя [9].

Диагностика опухолей головного или спинного мозга включает МРТ головного (рис. 6) и/или спинного мозга с контрастированием, исследование концентрации альфа-фетопротеина и хорионического гонадотропина в сыворотке крови [9].

РЕТИНОБЛАСТОМА

Представляет собой внутриглазную злокачественную опухоль нейрозептального происхождения, поражающую сетчатку глаза. Выделяют 2 формы ретинобластомы — генетическую (врожденную, встречается в 40% случаев), для которой характерно двустороннее мультифокальное поражение, и спорадическую (60% случаев), характеризующуюся односторонним поражением [11].

Важно, что при генетической форме риск развития ретинобластомы у других детей в семье и в последующих поколениях превышает 50%, при спорадической — 6% [11].

Клинические проявления. Ретинобластома характеризуется быстрым ростом с первоначальным расположением в пределах сетчатки глаза и последующим распространением на сосудистую оболочку и стекловидное тело. При этом недостаточное кровоснабжение опухоли приводит к ее некрозу с формированием кальцификатов [11].

Первым признаком является лейкокория — беловато-желтое свечение зрачка вследствие отражения света от поверхности опухоли. По мере роста формируется узел серовато-беловатого цвета округлой формы, вдающийся в стекловидное тело. При этом острота зрения снижается, и появляется косоглазие. Нарушается отток внутриглазной жидкости, повышается внутриглазное давление; воз-

никают боль в глазу, застойная инфекция, отек роговицы, расширение зрачка и отсутствие его реакции на свет. Обширные дистрофические изменения и некроз ткани опухоли приводят к развитию воспалительных процессов (uveит, иридоциклит). Вследствие отека клетчатки орбиты возникает экзофтальм. При распространении опухоли по глазному нерву в полость черепа присоединяются головная боль, тошнота, рвота [11].

Ретинобластома метастазирует лимфо- и гематогенным путями, наиболее часто — в околоушные, подчелюстные, шейные группы лимфатических узлов, кости черепа, трубчатые кости и печень.

Диагностика ретинобластомы включает анализ результатов офтальмологического обследования с медикаментозным мидриазом и применением ретиальной камеры, ультразвукового исследования орбит и глаз, КТ и/или МРТ орбит и головного мозга с контрастированием (рис. 7) [11]. Гистологическая картина ретинобластомы представлена на рис. 8 и 9.

НЕЙРОБЛАСТОМА

Это новообразование представляет собой эмбриональную злокачественную опухоль из ганглиев пограничного симпатического ствола и хромаффинной ткани. Наиболее часто она локализуется в забрюшинном пространстве, реже — в заднем средостении, еще реже — в области шеи, лица и т.д. В подавляющем большинстве случаев нейробластома выявляется у детей в возрасте до 2 лет [13].

Клинические проявления на начальных стадиях нейробластомы не имеют специфичности. Педиатра должны настораживать приступы потливости, бледность кожного покрова, диарея и артериальная гипертензия. Эти симптомы объясняются гиперкатехоламиновой интоксикацией, поскольку клетки опухоли в избытке продуцируют адреналин, норадреналин, дофамин и их метаболиты (ванилилминдальную и гомованилиновую кислоту) [13, 14].

Развернутая клиническая картина определяется локализацией опухоли. Нейробластома забрюшинного пространства пальпируется через переднюю брюшную стенку в виде бугристого несмещаемого опухолевого узла. Опухоль, локализованная в малом тазу, вызывает нарушение актов дефекации и мочеиспускания; в средостении — синдром Горнера. При распространении опухоли через межпозвоночное отверстие в позвоночный канал развиваются вялые параличи нижних конечностей [13].

Для нейробластомы характерны также *миоклонус-опсиклонус* (мозжечковая атаксия, нарушение походки и опсиклонус) и *профузная водянистая диарея*, вызванная выработкой клетками опухоли вазоактивного интестинального пептида [12].

Гистологическое строение нейробластомы представлено на рис. 10.

Диагностика включает выполнение МРТ или КТ с внутривенным контрастированием зоны первичного опухолевого очага (рис. 11, 12) [12].

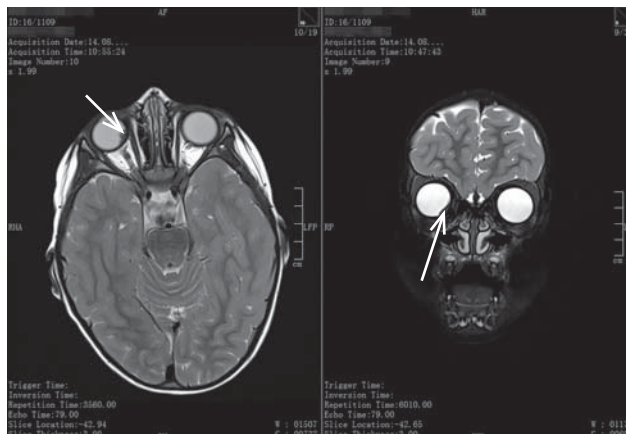
НЕФРОБЛАСТОМА

Это эмбриональная опухоль из метанефрогенетического ростка. Средний возраст пациентов составляет 3,5 года [15].

Клинические проявления. В течение длительного времени нефробластома может клинически не прояв-

Рис. 7. Магнитно-резонансная томограмма пациента с ретинобластомой (отмечена стрелкой)

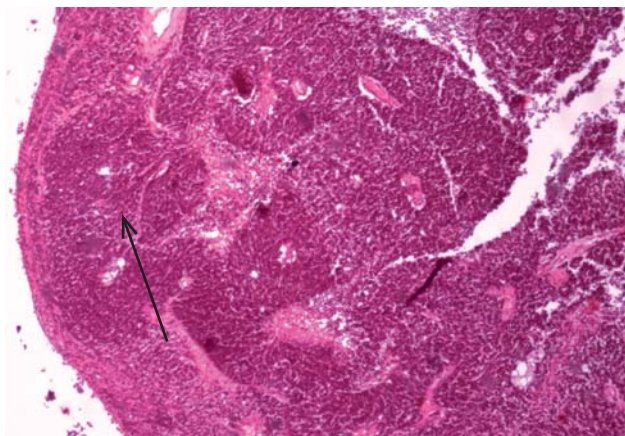
Fig. 7. MR-image of a patient with retinoblastoma (marked with an arrow)



Примечание. Слева — аксиальный срез, справа — фронтальный.
Note. Left — axial section, right — front section.

Рис. 8. Гистологический препарат³: ретинобластома

Fig. 8. Histological specimen: Retinoblastoma

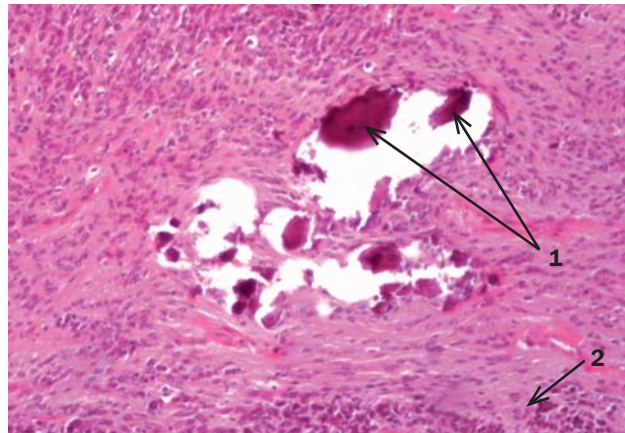


Примечание. Стрелкой отмечены «розетки» опухолевых клеток (×4).

Note. The arrow marks rosettes of tumour cells (×4).

Рис. 9. Гистологический препарат: ретинобластома (лечебный патоморфоз I ст. по Г.А. Лавниковой [12])

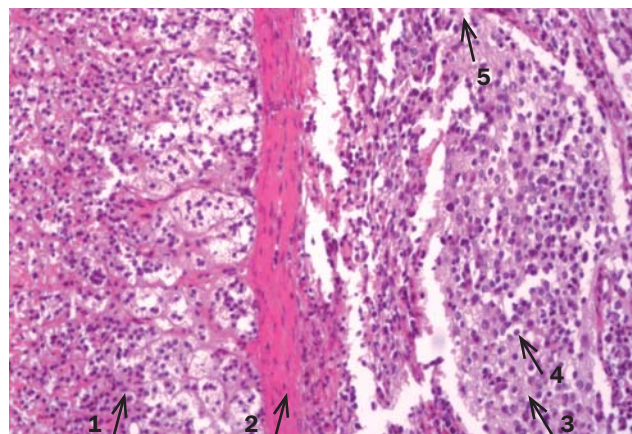
Fig. 9. Histological specimen: retinoblastoma (therapeutic pathomorphosis of the 1st degree according to G.A. Lavnikova [12])



Примечание. 1 — микрокальцинаты, 2 — фиброзная ткань (×4).
Note. 1 — microcalcinates, 2 — fibrous tissue (×4).

³ Здесь и далее — окраска гематоксилином-эозином.

Рис. 10. Гистологический препарат: нейробластома
Fig. 10. Histological specimen: Neuroblastoma



Примечание. 1 — ткань неизмененного надпочечника, 2 — капсула надпочечника, 3 — нейробластома, 4 — ядра опухолевых клеток, 5 — матрикс ($\times 4$).
Note. 1 — tissue of the unchanged adrenal gland, 2 — capsule of the adrenal gland, 3 — neuroblastoma, 4 — nuclei of tumour cells, 5 — matrix ($\times 4$).

Рис. 11. Магнитно-резонансная томограмма брюшной полости: забрюшинная нейробластома
Fig. 11. MR-image of the abdominal cavity: Retroperitoneal neuroblastoma



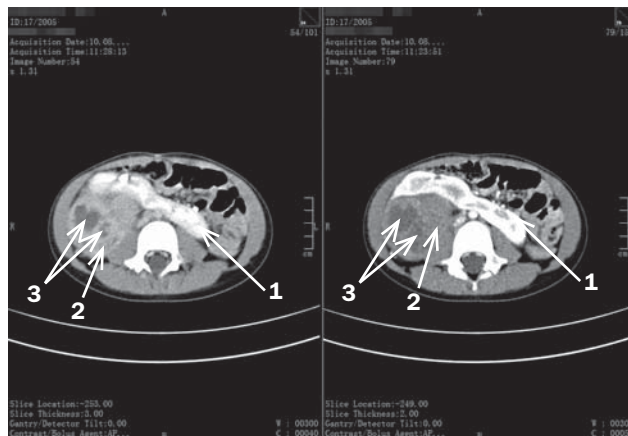
Примечание. 1, 2 — нейробластома, 3 — печень, 4 — селезенка, 5 — петли кишечника. Слева — фронтальный срез, справа — аксиальный.
Note. 1, 2 — neuroblastoma, 3 — liver, 4 — spleen, 5 — bowel loops. Left — frontal section, right — axial section.

Рис. 12. Магнитно-резонансная томограмма грудного отдела: нейробластома средостения (1) с интракраниальным компонентом (2)
Fig. 12. MR-image of the thoracic section: Mediastinal neuroblastoma (1) with intracranial component (2)



Примечание. 1 — опухоль, 2 — интракраниальный компонент опухоли. Слева — аксиальный срез, справа — сагиттальный.
Note. 1 — tumour, 2 — intracranial component of the tumour. Left — axial section, right — sagittal section.

Рис. 13. Компьютерная томограмма брюшной полости с контрастированием: нефробластома подковообразной почки
Fig. 13. Contrast-enhanced CT image of the abdominal cavity: Nephroblastoma of the horseshoe kidney



Примечание. 1 — подковообразная почка, 2 — опухоль, 3 — кистозный компонент опухоли.
Note. 1 — horseshoe kidney, 2 — tumour, 3 — cystic tumour component.

ляться. Вялость, субфебрильная лихорадка, периодическая боль в животе, желудочно-кишечные расстройства, артериальная гипертензия обнаруживаются у большинства пациентов, однако, как правило, родители не придают им существенного значения. Нередко увеличение размеров живота в комбинации с вялостью, потливостью и раздражительностью детей трактуется педиатрами как рахит [15].

Первым клиническим признаком заболевания является обнаружение гладкой, иногда крупнобугристой, плотной, безболезненной, умеренно подвижной пальпируемой опухоли в брюшной полости. У 25% пациентов встречается макрогематурия, которая развивается при прорастании опухоли в чашечно-лоханочную систему почки. Вследствие гиперенинемии или распространения опухолевого тромба в нижнюю полую вену раз-

вивается артериальная гипертензия. Подкапсульные разрывы опухоли обуславливают клиническую картину «острого живота» [15].

Диагностика нефробластомы включает данные МРТ или КТ с внутривенным контрастированием, а также анализ результатов ультразвукового исследования органов брюшной полости и забрюшинного пространства (рис. 13) [15, 16]. Для подтверждения диагноза необходимо морфологическое исследование ткани первичной опухоли и/или из предполагаемых метастатических очагов (рис. 14, 15).

ГЕПАТОБЛАСТОМА

Это наиболее частая злокачественная опухоль печени, которая развивается из эмбриональной плюрипотентной закладки. Отмечается два возрастных пика заболевае-

мости — в 1-й и 16–18-й мес жизни. У детей старше 5 лет обычно имеет более агрессивное течение [17].

Клинические проявления. Гепатобластома, как правило, не имеет характерных клинических проявлений. Отмечается тромбоцитоз и повышение (> 20 нг/мл) концентрации альфа-фетопротеина сыворотки крови. Первое клиническое проявление — пальпируемая в животе опухоль. Наиболее часто гепатобластома метастазирует в легкие и кости. Регионарные лимфатические узлы печени поражаются чрезвычайно редко [17, 18].

Диагностика гепатобластомы включает анализ данных МРТ или КТ с внутривенным контрастированием органов брюшной полости и забрюшинного пространства (рис. 16) [17]. Для верификации диагноза необходимо морфологическое исследование ткани первичной опухоли и/или очагов, подозрительных на метастатические (рис. 17, 18) [17, 18].

ГЕРМИНОГЕННЫЕ ОПУХОЛИ

Такие опухоли представлены клетками одного типа — семиномы, дисгерминомы, сперматоцитные опухоли (только в яичках), эмбриональный рак, опухоли желточного мешка (эндодермального синуса), полиэмбриомы, хориокарциномы, или клетками нескольких перечисленных типов в различных комбинациях [19].

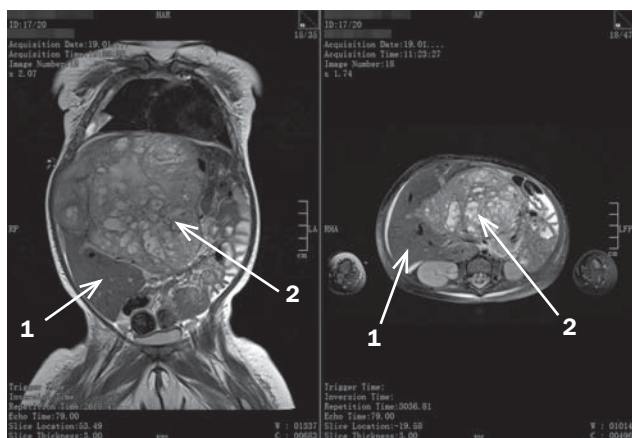
Клинические проявления герминогенных опухолей зависят от их локализации. Наиболее часто герминогенные опухоли обнаруживаются в крестцово-копчиковой области, как правило, кпереди от крестца и копчика, и представлены зрелыми тератомами, состоящими из тканей, являющихся производными зародышевых листков [19].

Опухоли яичников проявляются болью в животе, которая может принимать характер острой в случае подкручивания ножки или разрыва опухоли. При больших размерах опухоли живот увеличивается в размерах. Могут присоединяться признаки преждевременного или, наоборот, отставания полового развития. Основным признаком опухолей яичек является наличие пальпируемого образования в мошонке [19].

Диагностика герминогенных опухолей включает анализ результатов МРТ с внутривенным контрасти-

Рис. 16. Магнитно-резонансная томограмма брюшной полости: гепатобластома

Fig. 16. MR-image of the abdominal cavity: Hepatoblastoma



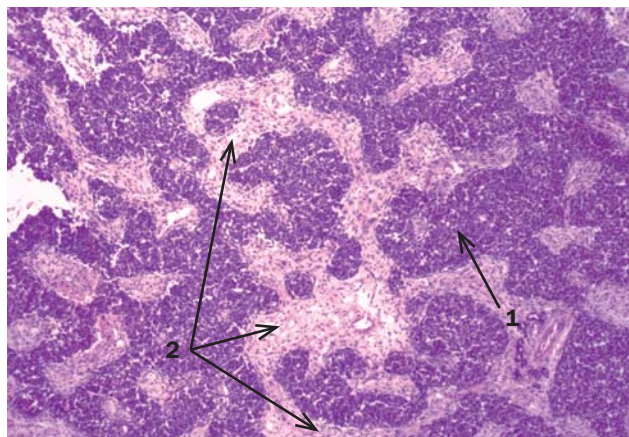
Примечание. 1 — печень, 2 — опухоль.

Слева — фронтальный срез, справа — аксиальный.

Note. 1 — liver, 2 — tumour. Left — front section, right — axial section.

Рис. 14. Гистологический препарат: нефробластома

Fig. 14. Histological specimen: Nephroblastoma

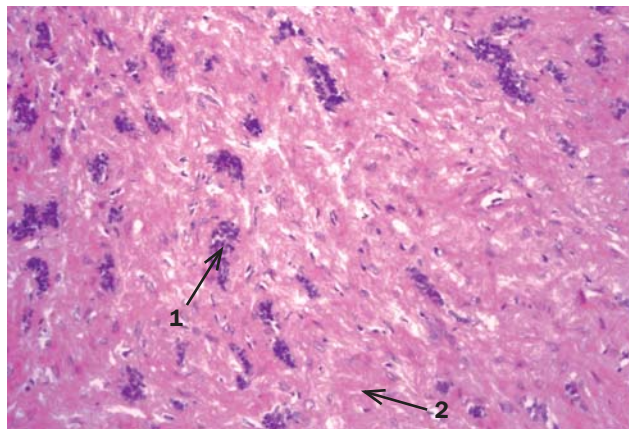


Примечание. 1 — опухолевая ткань, 2 — строма опухоли (×4).

Note. 1 — tumour tissue, 2 — tumour stroma (×4).

Рис. 15. Гистологический препарат: нефробластома после лечения пациента (III ст. лечебного патоморфоза по Г.А. Лавниковой [12])

Fig. 15. Histological specimen: Nephroblastoma after patient treatment (the III degree of therapeutic pathomorphosis according to G.A. Lavnikova [12])

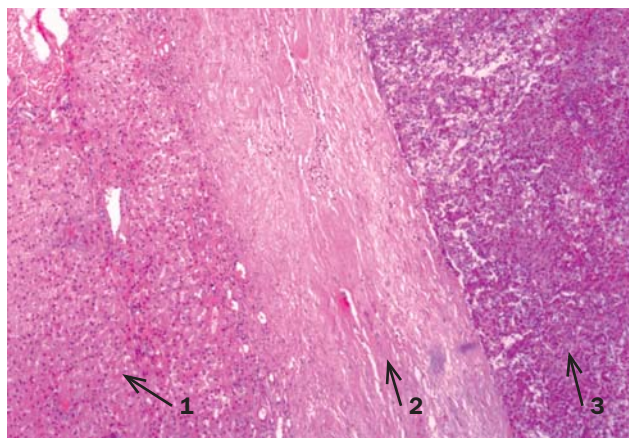


Примечание. 1 — опухоль, 2 — фиброзная ткань (×4).

Note. 1 — tumour, 2 — fibrous tissue (×4).

Рис. 17. Гистологический препарат: гепатобластома

Fig. 17. Histological specimen: Hepatoblastoma

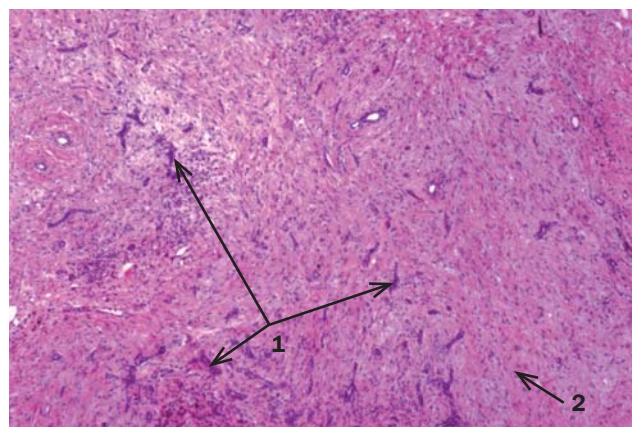


Примечание. 1 — неизмененная ткань печени, 2 — фиброзная капсула опухоли, 3 — опухоль (×4).

Note. 1 — unchanged liver tissue, 2 — fibrous tumour capsule, 3 — tumour (×4).

Рис. 18. Гистологический препарат: гепатобластома после лечения пациента (II ст. лечебного патоморфоза по Г.А. Лавниковой [12])

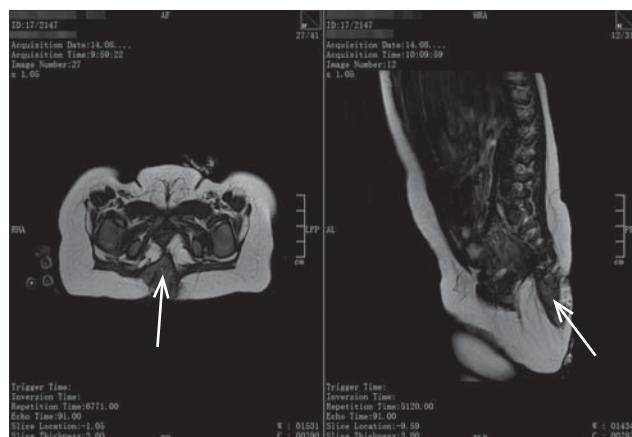
Fig. 18. Histological specimen: Hepatoblastoma after patient treatment (the II degree of therapeutic pathomorphosis according to G.A. Lavnikova [12])



Примечание. 1 — опухолевые клетки, 2 — фиброзная ткань (×4).
Note. 1 — tumour cells, 2 — fibrous tissue (×4).

Рис. 19. Магнитно-резонансная томограмма крестцово-копчиковой области: незрелая тератома (отмечена стрелкой)

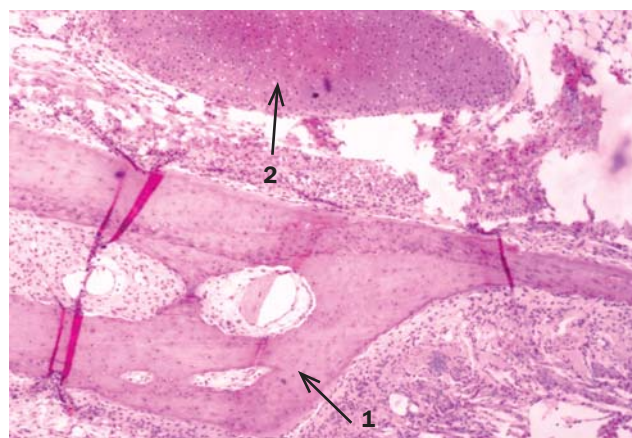
Fig. 19. MR-image of the sacrococcygeal section: Immature teratoma (marked by an arrow)



Примечание. Слева — аксиальный срез, справа — сагитальный.
Note. Left — axial section, right — sagittal section.

Рис. 20. Гистологический препарат: зрелая тератома

Fig. 20. Histological specimen: Mature teratoma



Примечание. 1 — костная ткань, 2 — хрящевая ткань (×4).
Note. 1 — bone tissue, 2 — cartilaginous tissue (×4).

рованием органов малого таза, брюшной полости и забрюшинного пространства (рис. 19), исследование концентрации альфа-фетопротеина и хорионического гонадотропина в сыворотке крови (отмечается его повышение) [19]. Для подтверждения диагноза требуется морфологическое исследование ткани первичной опухоли и/или очагов, подозрительных на метастатические (рис. 20) [19].

ОПУХОЛИ КОСТЕЙ

Такие новообразования встречаются преимущественно на втором десятилетии жизни. Среди всех злокачественных опухолей костей на долю остеосаркомы приходится 50–70%, саркомы Юинга — 25% случаев [20, 21].

Остеосаркома — наиболее частая опухоль костей у детей — развивается из примитивной костьформирующей мезенхимы [20].

Саркома Юинга состоит из мелких круглых клеток со скудной цитоплазмой и круглым ядром. Пик заболеваемости приходится на 10–15 лет. В отличие от остеосаркомы ионизирующая радиация не ассоциируется с возникновением саркомы Юинга [21].

Клинические проявления. Главным клиническим признаком опухолей костей является тупая, постоянная (с постепенным нарастанием интенсивности), усиливающаяся по ночам боль над пораженной областью [20, 21]. У 75% пациентов отмечается мягкотканый компонент, который нередко выражен значительно, чем костный очаг: конечность увеличена в объеме, отека [19, 20]. Опухоль, как правило, болезненная при пальпации, быстро увеличивается в размерах. Поражение периферических нервов нередко вызывает появление неврологической симптоматики. Может возникать лихорадка различной степени выраженности. В опухоли часто встречаются гемorragии и некрозы, что вызывает повышение местной температуры, эритему, имитирует неспецифическое воспаление и затрудняет диагностику. Такая симптоматика позволяет предположить в первую очередь наличие остеомиелита [20, 21].

Остеосаркома наиболее часто поражает метафизы длинных трубчатых костей в области коленного или плечевого сустава, характеризуется агрессивным ростом с распространением на эпифиз. Поражение плоских костей встречается менее чем в 10% [20].

Наиболее частая локализация саркомы Юинга — кости таза, бедренная, большеберцовая и малоберцовая кости, ребра, лопатка, позвонки, плечевая кость. В отличие от остеосаркомы саркома Юинга наиболее часто поражает плоские кости [21, 22].

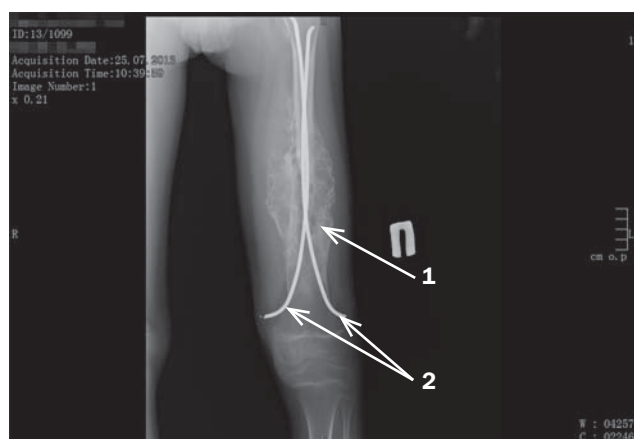
В трубчатых костях саркома Юинга локализуется преимущественно в диафизе и имеет тенденцию к распространению к эпифизам кости, может располагаться интрамедуллярно.

Остеосаркома и саркома Юинга обладают значительной тенденцией к гематогенному метастазированию в легкие, кости, плевру, почки, центральную нервную систему. Поскольку кости не имеют развитой лимфатической системы, метастазирование в регионарные лимфатические узлы встречается редко [20, 21].

Рентгенологическая картина: характерны деструкция кости без четких границ и многослойный линейный периостит, который может сочетаться с игольчатым (рис. 21). В некоторых случаях может выявляться патологический перелом [20, 21].

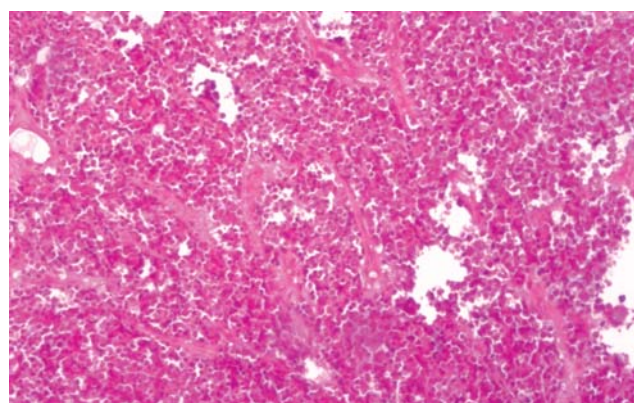
Диагностика опухолей костей основывается на результатах морфологического исследования ткани пер-

Рис. 21. Рентгенограмма левой бедренной кости: остеосаркома
Fig. 21. X-ray image of the left femur: Osteosarcoma



Примечание. 1 — опухоль, 2 — спицы, установленные с целью лечения перелома до момента верификации диагноза.
Note. 1 — tumour, 2 — wires for treating the fracture until the diagnosis is verified.

Рис. 23. Гистологический препарат: саркома Юинга
Fig. 23. Histological specimen: Ewing's sarcoma



Примечание. Мелкие круглые клетки с темными ядрами (×10).
Note. Small round cells with dark nuclei (×10).

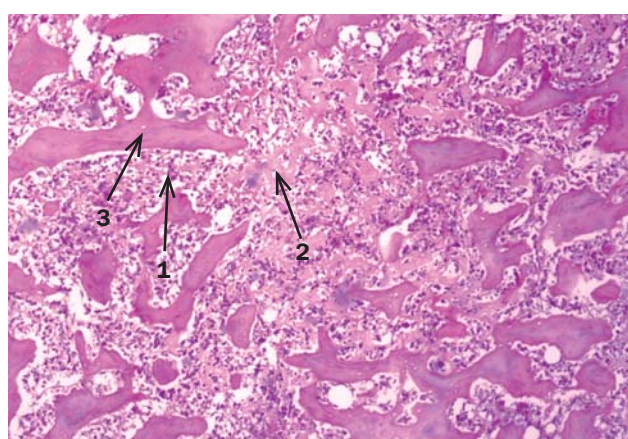
вичной опухоли и/или очагов, подозрительных на метастатические (рис. 22, 23), МРТ с внутривенным контрастированием пораженной кости и смежных суставов (рис. 24, 25), а также радиоизотопного исследования костей скелета (рис. 26) и мягких тканей и/или МРТ всего тела [20, 21].

САРКОМЫ МЯГКИХ ТКАНЕЙ

Это гетерогенная группа злокачественных опухолей мезенхимального происхождения. В 50% случаев саркомы локализируются в области головы и шеи, в 25–37% — туловища и конечностей [23]. Наиболее часто встречается рабдомиосаркома, реже — другие мягкотканые саркомы (синовиальная саркома, фибросаркома, ангиосаркома, лейомиосаркома и т. д.) [23].

Клинические проявления сарком мягких тканей определяются их локализацией. При расположении в тканях и органах туловища и конечностей опухоль располагается в толще мышц, смещается в поперечном направлении, может врастать в подлежащую кость. Пальпаторно новообразование безболезненное, чаще гладкое. Кожа над опухолью не изменена, однако при

Рис. 22. Гистологический препарат: остеосаркома
Fig. 22. Histological specimen: Osteosarcoma



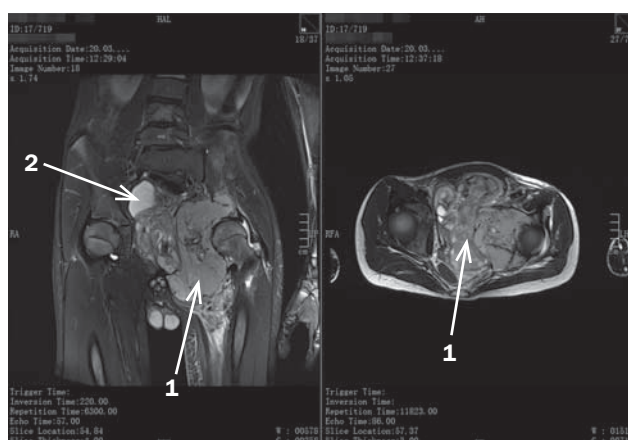
Примечание. 1 — опухолевые клетки, 2 — остеод, 3 — реактивная костная ткань (×4).
Note. 1 — tumour cells, 2 — osteoid, 3 — reactive bone tissue (×4).

Рис. 24. 3D-реконструкция компьютерной томограммы левой бедренной кости: остеосаркома
Fig. 24. 3D reconstruction of a CT image of the left femur: Osteosarcoma



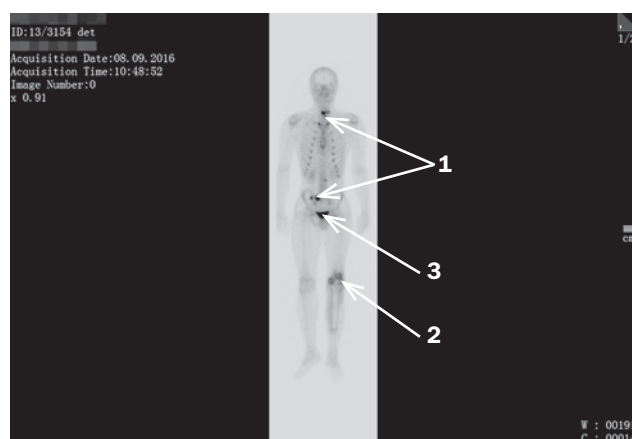
Примечание. 1 — опухоль, 2 — спицы, установленные с целью лечения перелома до момента верификации диагноза.
Note. 1 — tumour, 2 — wires for treating the fracture until the diagnosis is verified.

Рис. 25. Магнитно-резонансная томограмма органов таза: саркома Юинга
Fig. 25. MR-image of pelvic organs: Ewing's sarcoma



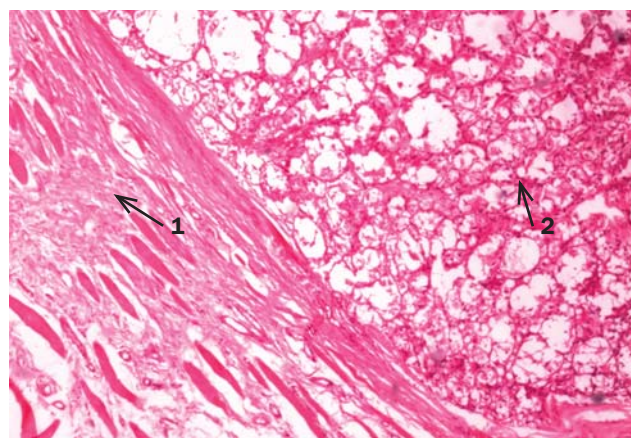
Примечание. 1 — опухоль, 2 — мочевого пузыря. Слева — фронтальный срез, справа — аксиальный.
Note. 1 — tumour, 2 — bladder. Left — front section, right — axial section.

Рис. 26. Сцинтиграмма левой бедренной кости: остеосаркома
Fig. 26. Scintigram of the left femur: Osteosarcoma



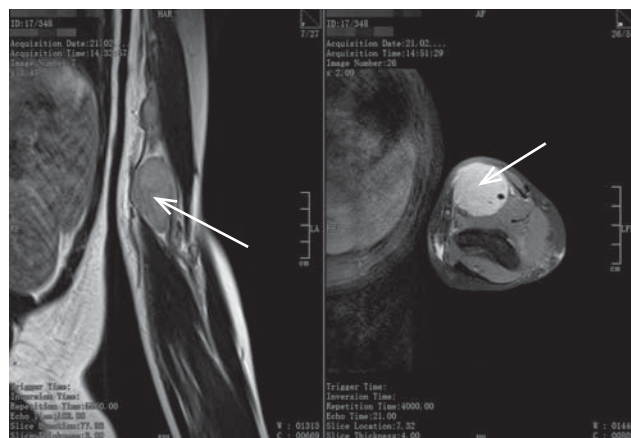
Примечание. 1 — очаги повышенного накопления радиофармпрепарата, 2 — рецидив в области установленного эндопротеза, 3 — мочевого пузыря.
Note. 1 — foci of increased accumulation of radiopharmaceutical, 2 — relapse in the area of the installed endoprosthesis, 3 — bladder.

Рис. 27. Гистологический препарат: рабдомиосаркома
Fig. 27. Histological specimen: Rhabdomyosarcoma



Примечание. 1 — неизмененная мышечная ткань, 2 — опухолевая ткань (×4).
Note. 1 — unchanged muscular tissue, 2 — tumour tissue (×4).

Рис. 28. Магнитно-резонансная томограмма левого плеча: рабдомиосаркома (отмечена стрелкой)
Fig. 28. MR-image of the left shoulder: Rhabdomyosarcoma (marked with an arrow)



Примечание. Справа — фронтальный срез, слева — аксиальный.
Note. Right — front section, left — axial section.

новообразовании больших размеров может истончаться, приобретать багрово-синюшный оттенок, блеск, выраженный сосудистый рисунок. По мере роста или при локализации в дистальных отделах конечностей появляется болевой синдром, обусловленный сдавлением или прорастанием опухолью нервных стволов. Стойкая местная болезненность появляется при прорастании опухоли в кость, контрактура сустава — при прорастании в его оболочки [23].

При локализации в области орбиты на ранних стадиях опухолевого процесса наблюдаются припухлость, экзофтальм. По мере роста новообразование может заполнять полость орбиты, прорастать в глазное яблоко, вызывая снижение остроты зрения вплоть до полной его потери [23].

При локализации в носоглотке ранним симптомом является нарушение носового дыхания со слизисто-гнойными выделениями, гнусавость голоса. Болевой синдром возникает при заполнении опухолевыми массами гайморовых пазух, прорастании в клетки решетчатого лабиринта. При поражении ротоглотки характерны симптомы нарушения глотания [23].

При локализации опухоли во влагалище характерны симптомы вульвиты, вагинита, кондиломы, полипов: выделения из половых путей (желтоватого цвета, кровянистые, с примесью гноя и неприятным запахом), зуд в области влагалища, боль в области наружных половых органов. По мере obturации уретры присоединяются симптомы затрудненного мочеиспускания, дизурические явления [23].

При локализации в мочевом пузыре появляются частые позывы к мочеиспусканию, тенезмы без мочеиспускания, может присоединяться гематурия. При obturации опухоли шейки мочевого пузыря может развиваться частичная или полная задержка мочи [23].

Диагностика. Для верификации диагноза саркомы мягких тканей необходимо морфологическое исследование ткани первичной опухоли и/или очагов, подозрительных на метастатические (рис. 27) [23]. Также следует выполнить МРТ с внутривенным контрастированием зоны первичного опухолевого очага (рис. 28) [23].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Необходимо повысить процент обнаружения злокачественных новообразований на ранних стадиях, что приведет к увеличению числа пациентов, достигающих ремиссии. Для реализации этой цели следует повысить онкологическую настороженность врачей первичного звена, рентгенологов и врачей-патологоанатомов. Одновременно с этим необходимо оптимизировать подготовку указанных специалистов по детской онкологии. Лечение детей с онкологическими заболеваниями должны заниматься исключительно детские онкологи. Поскольку в Российской Федерации в настоящее время лишь 258 человек прошли подготовку по специальности «детская онкология», в ряде субъектов Российской Федерации оказанием медицинской помощи данной категории пациентов занимаются детские гематологи. Это категорически недопустимо, поскольку гематология — раздел медицины, изучающий лишь доброкачественные заболевания системы крови.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Не указан.

FINANCING SOURCE

Not specified.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

CONFLICT OF INTERESTS

Not declared.

ORCID

М.Ю. Рыков <http://orcid.org/0000-0002-8398-7001>

Д.Д. Севрюков <http://orcid.org/0000-0002-1615-5619>

А.С. Вилкова <http://orcid.org/0000-0003-2724-4075>

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Рыков М.Ю., Байбарина Е.Н., Чумакова О.В., и др. Совершенствование организационно-методических подходов к оказанию медицинской помощи детям с онкологическими заболеваниями // *Онкопедиатрия*. — 2017. — Т. 4. — № 2 — С. 91–104. [Rykov MYu, Baybarina EN, Chumakova OV, et al. Improvement of the organizational and methodological approaches to healthcare delivery for children with cancer. *Oncopediatrics*. 2017;4(2):91–104. (In Russ).] doi: 10.15690/onco.v4i2.1703.
2. Эпидемиология злокачественных новообразований у детей: основные показатели в 2011–2016 гг. / Под ред. М.Ю. Рыкова, В.Г. Полякова. — М.: Изд-во Первого МГМУ им. И.М. Сеченова; 2017. — 208 с. [Epidemiologiya zlokachestvennykh novoobrazovaniy u detei: osnovnyye pokazateli v 2011–2016. Ed by MYu Rykov, VG Polyakov. Moscow: Izd-vo Pervogo MGIMU im. I.M. Sechenova; 2017. 208 p. (In Russ).]
3. Рыков М.Ю., Байбарина Е.Н., Чумакова О.В., Поляков В.Г. Эпидемиология злокачественных новообразований у детей в Российской Федерации: анализ основных показателей и пути преодоления дефектов статистических данных // *Онкопедиатрия*. — 2017. — Т. 4. — № 3 — С. 159–176. [Rykov MYu, Baibarina EN, Chumakova OV, Polyakov VG. Cancer epidemiology in children in the Russian Federation: analysis of key indicators and ways to overcome the statistical data defects. *Oncopediatrics*. 2017;4(3):159–176. (In Russ).] doi: 10.15690/onco.v4i3.1747.
4. Долгополов И.С. Верьте только статистике, которую сам правили // *Онкопедиатрия*. — 2016. — Т. 3. — № 2 — С. 88–90. [Dolgoplov IS. Believe only in the statistics you have proofread. *Oncopediatrics*. 2016;3(2):88–90. (In Russ).] doi: 10.15690/onco.v3i2.1542.
5. Маякова С.А. Острые лимфобластные лейкозы. В кн.: *Лейкозы у детей* / Под ред. Г.Л. Менткевича, С.А. Маяковой. — М.: Практическая медицина; 2009. — С. 214–252. [Mayakova SA. Ostrye limfoblastnye leukozy. In: *Leikozy u detei*. Ed by GL Mentkevich, SA Mayakova. Moscow: Prakticheskaya meditsina; 2009. p. 214–252. (In Russ).]
6. Алескерова Г.А., Шервашидзе М.А., Попа А.В., и др. Результаты лечения острого лимфобластного лейкоза у детей по протоколу ALL IC-BFM 2002 // *Онкопедиатрия*. — 2016. — Т. 3. — № 4 — С. 302–308. [Aleskerova GA, Shervashidze MA, Popa AV, et al. Treatment results of ALL IC-BFM 2002 protocol in children with acute lymphoblastic leukemia. *Oncopediatrics*. 2016;3(4):302–308. (In Russ).] doi: 10.15690/onco.v3i4.1635.
7. Менткевич Г.Л. Лимфома Ходжкина. В кн.: *Лимфомы у детей* / Под ред. Г.Л. Менткевича, С.А. Маяковой. — М.: Практическая медицина; 2014. — С. 184–209. [Mentkevich GL. Limfoma Khodzhkina. In: *Limfomy u detei*. Ed by GL Mentkevich, SA Mayakova. Moscow: Prakticheskaya meditsina; 2014. pp. 184–209. (In Russ).]
8. The International Agency for Research on Cancer. *WHO classification of tumours of the central nervous system*. Ed by D Louis, H Ohgaki, OD Wiestler, WK Cavenee. 4th ed. WHO; 2016. 408 p.
9. Желудкова О.Г. Опухоли головного и спинного мозга. В кн.: *Детская онкология. Клинические рекомендации по лечению пациентов с солидными опухолями* / Под ред. М.Ю. Рыкова, В.Г. Полякова. — М.: ГЭОТАР-Медиа; 2017. — С. 20–50. [Zheludkova OG. Opukholi golovnogo i spinnoogo mozga. In: *Detskaya onkologiya. Klinicheskie rekomendatsii po lecheniyu patsientov s solidnymi opukholyami*. Ed by MYu Rykov, VG Polyakov. Moscow: GEOTAR-Media; 2017. pp. 20–50. (In Russ).]
10. Геворгян А.Г., Морозова Е.В., Казанцев И.В., и др. Высокодозная полихимиотерапия с трансплантацией аутологичных гемопоэтических стволовых клеток у детей со злокачественными опухолями центральной нервной системы // *Онкопедиатрия*. — 2016. — Т. 3. — № 1 — С. 24–35. [Gevorgyan AG, Morozova EV, Kazantsev IV, et al. High-dose multi-agent chemotherapy with autologous hematopoietic stem cell transplantation in children with central nervous system tumors. *Oncopediatrics*. 2016;3(1):24–35. (In Russ).] doi: 10.15690/onco.v3i1.1526.
11. Козлова В.М., Казубская Т.П., Соколова И.Н., и др. Ретинобластома: диагностика и генетическое консультирование // *Онкопедиатрия*. — 2015. — Т. 2. — № 1 — С. 30–38. [Kozlova VM, Kazubskaya TP, Sokolova IN, et al. Retinoblastoma: diagnostics and genetic counseling. *Oncopediatrics*. 2015;2(1):30–38. (In Russ).] doi: 10.15690/onco.v2i1.1504.
12. Лавникова Г.А. Некоторые закономерности лучевого патоморфоза опухолей человека и их практическое использование // *Вестник АМН СССР*. — 1976. — № 6 — С. 13–19. [Lavnikova GA. Nekotorye zakonomernosti lucheвого patomorfoza opukholei cheloveka i ikh prakticheskoe ispol'zovanie. *Vestn Akad Med Nauk SSSR*. 1976;(6):13–19. (In Russ).]
13. Bagatell R, Beck-Popovic M, London WB, et al. Significance of MYCN amplification in international neuroblastoma staging system stage 1 and 2 neuroblastoma: a report from the International Neuroblastoma Risk Group database. *J Clin Oncol*. 2009;27(3):365–370. doi: 10.1200/JCO.2008.17.9184.
14. Cheung NK, Dyer MA. Neuroblastoma: developmental biology, cancer genomics and immunotherapy. *Nat Rev Cancer*. 2013;13(6):397–411. doi: 10.1038/nrc3526.
15. Godzinski J. The current status of treatment of Wilms' tumor as per the SIOP trials. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2015;20(1):16–20. doi: 10.4103/0971-9261.145439.
16. Kieran K, Williams MA, McGregor LM, et al. Repeat nephron-sparing surgery for children with bilateral Wilms tumor. *J Pediatr Surg*. 2014;49(1):149–153. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2013.09.048.
17. Shi Y, Geller JL, Ma IT, et al. Relapsed hepatoblastoma confined to the lung is effectively treated with pulmonary metastasectomy. *J Pediatr Surg*. 2016;51(4):525–529. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.10.053.
18. Yuan XJ, Wang HM, Jiang H, et al. Multidisciplinary effort in treating children with hepatoblastoma in China. *Cancer Lett*. 2016;375(1):39–46. doi: 10.1016/j.canlet.2016.02.051.
19. Frazier AL, Rumcheva P, Olson T. Application of the adult international germ cell classification system to pediatric malignant non-seminomatous germ cell tumors: a report from the Children's Oncology Group. *Pediatr Blood Cancer*. 2008;50(4):746–751. doi: 10.1002/pbc.21304.
20. Smeland S, Bruland OS, Hjorth L. Results of the Scandinavian Sarcoma Group XIV protocol for classical osteosarcoma: 63 patients with a minimum follow-up of 4 years. *Acta Orthop*. 2011;82(2):211–216. doi: 10.3109/17453674.2011.566141.

21. Семенова А.И. Саркома Юинга: характеристика заболевания, особенности диагностики, лечебная тактика // *Практическая онкология*. — 2010. — Т. 11. — № 1 — С. 45–52. [Semenova A.I. Sarkoma Yuinga: kharakteristika zabolevaniya, osobennosti diagnostiki, lechebnaya taktika. *Prakticheskaya onkologiya*. 2010;11(1): 42–52. (In Russ.)]
22. Bacci G, Fornì C, Longhi A, et al. Long-term outcome for patients with non-metastatic Ewing's sarcoma treated with adjuvant and neoadjuvant chemotherapies. 402 patients treated at Rizzoli between

- 1972 and 1992. *Eur J Cancer*. 2004;40(1):73–83. doi: 10.1016/j.ejca.2003.08.022.
23. Крылов А.С., Поляков В.Г., Ширяев С.В. Оценка эффективности лечения сарком мягких тканей у детей при помощи сцинтиграфии с ^{99m}Tc-технетрилом и ⁶⁷Ga-цитратом // *Онкопедиатрия*. — 2014. — Т. 1. — № 2 — С. 42–48 [Krylov AS, Polyakov VG, Shiryayev SV. Estimation of efficiency of treatment of children's soft tissues sarcomas using ^{99m}Tc-mibi and ⁶⁷Ga-citrate scintigraphy. *Oncopediatrics*. 2014;1(2):42–48. (In Russ.)]

Великой Отечественной посвящается



Женщины на войне: правда, о которой не принято говорить...

Героями не рождаются. За одной большой Победой стоят миллионы маленьких побед, а еще смертей, потерь, испытаний, слез и женских историй, большинство из которых никто никогда не услышит.

Война всегда считалась исключительно мужским занятием. Женщины если и появлялись на ней, то либо в роли жертвы, либо как исключение — вроде кавалер-девицы Дуровой. XX век изменил ситуацию кардинально. Великая Отечественная стала самой женской за всю историю человечества...

По официальным данным, в ряды Красной Армии и Флота были призваны 800 тыс. женщин, вот только неизвестно, учитывали в этих цифрах тех, кто пошел на фронт добровольно. В основном их направляли во вспомогательные подразделения — ПВО, транспортную авиацию, связисты и медсанбаты.

Такой «вспомогательный» статус совсем не означал, что девушки служили в безопасном месте. Санструкторы выносили раненых прямо с поля боя, части ПВО страдали от бомбежек, связистам приходилось отстреливаться от противника. Женщинам пришлось испытать все ужасы фронта, пройти самые трудные годы наравне с мужчинами, без каких-либо поблажек.

О войне без прикрас страшно и жестоко для наших изнеженных душ звучат воспоминания видевших ее изнутри соотечественниц.

Из документально-очерковой книги С. Алексиевич «У войны не женское лицо»

«Организовали курсы медсестер, и отец отвел нас с сестрой туда. Мне — 15, а сестре — 14. Он говорил: «Это все, что я могу отдать для победы. Моих девочек».

«Мы старались больше, чем мужчины, мы должны были доказать, что не хуже мужчин. А к нам долго было высо-

комерное, снисходительное отношение: «Навоюют эти бабы!»

«Три раза раненая и трижды контуженная. На войне кто о чем мечтал: кто домой вернуться, кто дойти до Берлина, а я об одном загадывала — дожить бы до дня рождения, чтобы мне исполнилось 18. Почему-то страшно было умереть раньше. Ходила я в брюках, в пилотке, всегда оборванная, потому что всегда на коленях — ползешь под тяжестью раненого. Мечта была встать и идти по земле, а не ползти!»

«А я другое скажу... Самое страшное для меня на войне — носить мужские трусы. Ну, во-первых, очень некрасиво: ты собираешься умереть за Родину, а на тебе мужские трусы. В общем, ты выглядишь смешно. Нелепо. Мужские трусы тогда носили длинные, широкие, из сатина. Десять девочек в нашей землянке, и все они в мужских трусах. Зимой и летом. Четыре года».

«Марш-бросок 30 км. Идем... Жара стоит дикая. Сзади нас человек двести мужчин, а впереди мы — человек двести девушек. И после нас красные пятна на песке. Следы красные. Ну, дела эти... наши... Как тут что спрячешь? Солдаты идут следом и делают вид, что ничего не замечают, не смотрят под ноги... Брюки на нас засыхали, как из стекла становились и резали ТАМ, как стекло. Нам же ничего не выдавали. Мы сторожили, когда солдаты развесят на кустах свои рубашки, чтобы стащить их... Ваты и бинтов для раненых не хватало, не то, чтобы для нас!.. Добрались до переправы, и тут нас начали бомбить. Мужчины — кто куда прятаться. А мы бомбежки не слышим, нам не до нее, мы скорее к воде! В речку! И сидели в ней, пока не отмокли. Под осколками много девушек погибло, но стыд был страшнее смерти».

«Мы были счастливы, когда доставали котелок воды вымыть голову. Если долго шли, искали мягкой травы, чтобы, ... понимаете...? Травой кровь с ног смывали. Девчонки же свои особенности имели, а армия об этом не подумала. Ноги у нас зелеными были. Хорошо, если старшина был пожилой человек и все понимал, не забирал из вещмешка лишнее белье, а если молодой — обязательно выбросит лишнее. А какое оно лишнее для девчонок, которым надо два раза в день переодеться. Мы отрывали рукава от нижних рубашек, а их ведь только две, значит, всего четыре рукава».

«Мужчины разложат костер на остатке, трясут вшей, сушатся. А нам где?

Побежим за какое-нибудь укрытие, там и раздеваемся. У меня был свитерочек вязанный, так вши сидели на каждом миллиметре, в каждой петельке. Посмотришь, затошнит. Вши бывают головные, платяные, лобковые... У меня они были все».

«Под Макеевкой меня ранило в бедро. Чувствую — кровь, я индивидуальный пакет сложила — и туда. И дальше бегаю, перевязываю. Стыдно кому сказать, что ранило девчонку, да куда — в ягодицу. В попу... В 16 лет это стыдно кому-нибудь сказать. Неудобно признаться. Ну, и так я бегала, перевязывала, пока не потеряла сознание от потери крови».

«Я в этот день выносила раненых с их оружием. К последнему подползла, а у него рука совсем перебита. Болтается на кусочках... На жилах... В кровище весь... Ему нужно срочно отрезать руку, чтобы перевязать. Иначе никак. А у меня нет ни ножа, ни ножниц... Что делать? И я зубами грызла эту мякоть. Перегрызла, забинтовала... Бинтовую, а раненый: «Скорей, сестра. Я еще повоюю!»

«До последнего момента, пока он слышит, говоришь ему, что нет-нет, разве можно умереть. Целуешь его, обнимаешь: что ты, что ты? Он уже мертвый, глаза в потолок, а я ему что-то еще шепчу, успокаиваю».

«Спасали меня там же, в лесу. Операция была в самых примитивных условиях. Положили на стол оперировать, и даже йода не было, простой столярной пилой пилили ноги, обе ноги. Вместо наркоза — бутылка самогонки. Помню, хирург сказал: «Я преклоняюсь перед ней. Я столько мужчин оперировал, но таких не видел. Не вскрикнет!» А я..., я привыкла быть сильной на людях».

«Как нас встретила Родина? Без рыданий не могу вспоминать. Столько лет прошло, а до сих пор щеки горят. Мужчины молчали, а женщины... Они кричали нам: «Знаем, чем вы там занимались! Фронтовые б.! Сучки военные!» Оскорбляли по-всякому. Словарь-то русский богатый».

«Это потом, через 30 лет, нас чествовать стали, приглашать на встречи. А первое время мы таились, даже награды не носили. Мужчины носили, а женщины — нет. Мужчины — победители, герои, женихи, у них была война, а на нас смотрели совсем другими глазами. У нас забрали победу. Победу с нами не разделили. Было непонятно и обидно».

(по материалам интернет-ресурсов)