



kinderkrebsinfo.de

www.kinderkrebsinfo.de

Опухоли горла и гортани: (основная информация)

Авторское право © 2025 www.kinderkrebsinfo.de

Автор: Мария Яллурос

Проверка и разрешение к печати: Доминик Т. Шнайдер (проф., канд. мед. наук),

Инес Брехт (канд. мед. наук)

Последняя редакция: 15.04.2025

Перевод: Натали Карина-Вельке (канд. фил. наук)

Русский редактор: Натали Карина-Вельке (канд. филол. наук)

университетская клиника





Оглавление

1. Что такое горло и гортань?	3
2. Что такое опухоль горла или гортани?	4
2.1. Плоскоклеточный рак	4
2.2. Опухоли мягких тканей	4
2.3. Герминогенно-клеточные опухоли	4
2.4. Опухоли сосудов	4
3. Почему у детей появляются опухоли горла и гортани?	5
4. Какие бывают симптомы болезни?	5
5. Как выполняется диагностика?	5
6. Как проходит лечение?	6
7. Прогноз: каковы шансы на выздоровление?	6
Список литературы	8
Глоссарий	9



Опухоли горла и гортани (основная информация)

В горле и гортани могут вырастать и доброкачественные, и злокачественные опухоли. Но у детей и подростков это происходит крайне редко. В Германии каждый год такие опухоли находят у менее чем у десяти детей и подростков.

Поэтому в отличие от других видов детского рака не существует исследовательских протоколов, в которых бы на многих пациентах специалисты могли проверять, насколько оптимальной является стратегия лечения. Тем не менее эксперты Лечебного реестра по редким опухолевым болезням в педиатрии (STEP) собрали и обобщили свой собственный опыт, а также опыт международных научно-исследовательских групп. На этой основе мы представляем наш материал.

В то же время каждый ребёнок отличается от другого и важно подбирать лечение для любого ребёнка индивидуально. Поэтому Лечебный регистр STEP предлагает лечащим врачам бесплатную консультацию в междисциплинарном обсуждении пациентов со специалистами и экспертами различных профилей. Ваш лечащий врач может связаться с экспертами Лечебного регистра STEP по электронной почте step@klinikumdo.de. Когда отправляется информация в Лечебный регистр STEP, вы таким образом также помогаете накапливать опыт в лечении этих редких опухолей. И тем самым помогаете другим детям, которые в будущем могут заболеть.

Далее мы рассказываем об опухолях горла и гортани, которые бывают у детей и подростков.

1. Что такое горло и гортань?

Горло (медицинский термин фаринкс) похоже на тонкую трубку, оно соединяет нос с гортанью. Горло также соединяет полость рта и пищевода. Поэтому большая часть горла одновременно выполняет работу и для приёма пищи, и для дыхания.

Гортань (медицинский термин ларинкс) в форме воронки соединяет горло с трахеей. В верхней части она прочно соединена с подъязычной костью, а в нижней соединяется с трахеей. Гортань отвечает за три основные задачи:

- она пропускает через себя воздух
- в ней есть клапан (закрывающий механизм), который закрывает дыхательные пути при глотании, чтобы пища не попала в лёгкие
- это самый важный орган, с помощью которого мы произносим звуки (голосообразование).



2. Что такое опухоль горла или гортани?

В горле и в гортани могут вырастать разные виды доброкачественных и злокачественных опухолей. Они появляются из разных анатомических структур, которые есть в этой области (например, *эпителиальная ткань*, *мышечная ткань*).

2.1. Плоскоклеточный рак

У детей и подростков плоскоклеточный рак – это очень редкий вид злокачественных опухолей [см. *карцинома*]. Этот вид опухоли вырастает из ткани, покрывающей слизистые оболочки горла или глотки (плоский эпителий). В медицинской литературе за период с 1968 по 2003 год сообщается о 60 случаях плоскоклеточного рака в этой возрастной группе. Большинство случаев произошли в возрасте от 10 до 15 лет. Но иногда плоскоклеточный рак находили и у детей дошкольного возраста. В особую группу входят дети с *анемией Фанкони* [анемия Фанкони] (см. также разделы "Почему у детей появляются опухоли горла и гортани?" и "Какие бывают симптомы болезни?").

Крайне редкой опухолью в этой анатомической области является так называемая NUT-карцинома. Её находят в Германии примерно раз в год и своё название она получила из-за специфической генной мутации (NUT), которая есть в этой опухоли. NUT-карцинома может вырастать в разных частях организма (например, в голове, в шее, в груди, в брюшной полости, в каждом случае она появляется относительно близко к средней линии тела). Опухоль ведёт себя очень агрессивно и может давать большое количество метастазов. Поэтому такие опухоли необходимо лечить очень интенсивно. Просим с таким диагнозом обратиться за консультацией по электронной почте step@klinikumdo.de.

2.2. Опухоли мягких тканей

Немного чаще встречаются опухоли мышц гортани (так называемые *рабдомиосаркомы*). Для этого вида опухолей мягких тканей (см. *саркомы мягких тканей*) есть чёткие рекомендации по лечению, которые даёт немецкий Лечебный регистр опухолей мягких тканей (Soft Tissue Sarcoma Registry, сокращенно SoTiSar). Более подробную информацию об опухолях мягких тканей можно прочитать [здесь](#).

2.3. Герминогенно-клеточные опухоли

В этой анатомической области также встречаются тератомы и другие злокачественные *герминогенно-клеточные опухоли*. Дети с этими видами рака получают лечение по [исследовательскому протоколу MAKEI](#).

2.4. Опухоли сосудов

Наконец, последняя группа болезней, о которых нужно сказать, – это сосудистые опухоли (гемангиомы или лимфангиомы). Классические гемангиомы [гемангиома] в младенческом возрасте можно лечить бета-блокаторами (пропранолол), начиная с первого года жизни



ребёнка. Другие опухоли, такие как лимфангииомы [лимфангииома], необходимо удалять хирургически, иногда в сочетании с таким методом лечения как склерозирование. При таком лечении (также его называют склеротерапия) в лимфангииому вводится специальное вещество, которое стимулирует воспаление. В конечном итоге это приводит к рубцеванию/затвердеванию и в результате опухолевая ткань усыхает и уменьшается. Также сейчас появились новые лекарственные методики, которые можно эффективно применять у некоторых пациентов с лимфангииомами. По этому вопросу просим обратиться за консультацией. Здесь можно познакомиться с дополнительной информацией о [гемангиомах](#).

3. Почему у детей появляются опухоли горла и гортани?

В отличие от детей и подростков, плоскоклеточный рак у взрослых чаще всего появляется из-за многолетнего чрезмерного употребления алкоголя и никотина. По мнению специалистов у детей и подростков причиной болезни является заражение (инфекция) вирусом папилломы человека (ВПЧ). Инфекция может попасть в организм через дыхательные пути или передаться от матери к ребёнку во время родов. Тем не менее нужно сказать, что многие дети заражаются этим вирусом и у них не появляется злокачественная опухоль. По всей видимости рак горла или гортани появляется также из-за других причин, о которых мы пока не знаем (например, генетические факторы [генетический] могут играть важную роль).

Кроме того, у некоторых наследственных заболеваний, например, таких как *анемия Фанкони*, есть с повышенным риском, что в области горла и гортани появится плоскоклеточный рак. Из-за предрасположенности к появлению опухолей специалисты относят анемию Фанкони к так называемым наследственным опухолевым синдромам [*наследственные опухолевые синдромы*].

4. Какие бывают симптомы болезни?

Самые частые *симптомы* опухоли гортани или горла - охриплость, кашель, одышка и проблемы с глотанием.

Важно: дети и подростки с анемией Фанкони [*анемия Фанкони*] должны регулярно проходить контрольные обследования из-за повышенного риска появления опухолей (см. раздел "Почему у детей появляются опухоли горла и гортани?"). Контроль начинается с подросткового возраста, то есть с началом полового созревания [*пубертатный период*]. С этого времени начинают осматривать полость рта и гортани, даже если нет никаких симптомов болезни.

5. Как выполняется диагностика?

Как правило, сначала педиатр расспрашивает пациента об истории болезни (*анамнез*) и проводит *наружный осмотр*, в который также входит ознакомительная ларингоскопия горла и гортани. Этот вид диагностики (её также называют *непрямая ларингоскопия*)



помогает врачу оценить состояние нужного участка с помощью специального зеркальца с подсветкой, которое он продвигает в горло поверх языка и нёбного язычка. Если в результате этой процедуры есть подозрение на опухоль, то на следующем этапе опухоль нужно визуализировать с помощью эндоскопии [эндоскопия].

Где именно выросла опухоль, какой у неё точный размер, насколько она успела распространиться по организму, а также какие у неё есть особенности роста, можно оценить с помощью таких методов визуализации, как **ультразвуковое исследование (УЗИ)**, **магнитно-резонансная томография (МРТ**, т.е. сканирование тела с помощью магнитных полей) или **компьютерная томография (КТ**, т.е. сканирование тела с помощью рентгеновских лучей). Когда речь идёт о детях, стараются избегать рентгеновского излучения [рентгеновское излучение], поэтому в первую очередь делают УЗИ и МРТ.

Полезно знать: не существует каких-то лабораторных анализов, которые могли бы однозначно говорить, что в гортани есть опухоль.

Психологическая и социальная помощь

Рак у ребёнка - это стрессовая ситуация для всей семьи. Команда специалистов по оказанию психологической и социальной помощи в клиниках или позже в центрах реабилитации и восстановительного лечения консультирует и помогает пациентам и их родственникам, начиная с момента постановки диагноза и до окончания лечения, а также после лечения. Пожалуйста, не стесняйтесь пользоваться этой программой поддержки. Она является неотъемлемой частью концепции лечения во всех детских онкологических центрах в немецкоязычных странах. Исчерпывающую информацию по этой теме вы найдете здесь.

6. Как проходит лечение?

Детей с опухолями горла и гортани должны лечить врачи из детских клиник со специализацией по детской онкологии. Именно там работают высококвалифицированные специалисты (врачи, медсёстры) со специализацией по детской онкологии, которые владеют новейшими методами лечения.

Самое главное – полностью хирургически удалить опухоль. При этом надо по-возможности стремиться не разрушить важные структуры. Если опухоль слишком большого размера для операции [операция] или неблагоприятно располагается вблизи соседних жизненно важных органов, то как дополнительное или подготовительное лечение можно давать лучевую терапию [лучевая терапия] вместе с химиотерапией [химиотерапия]. Другие методы медикаментозного лечения на сегодняшний день всё ещё остаются в процессе научных исследований.

7. Прогноз: каковы шансы на выздоровление?

Из-за того, что этот вид опухоли встречается редко, невозможно говорить о прогнозе болезни. Однако шансы на выздоровление детей и подростков с опухолью гортани или горла во многом зависят от того, какой именно тип опухоли нашли у ребёнка и удалось ли удалить опухоль полностью.



Если плоскоклеточный рак и карцинома NUT широко разрослись по организму, то даже несмотря на интенсивное лечение, это может закончиться для человека смертью. Тем не менее полного исчезновения опухоли можно добиться сочетанием таких методов лечения как лучевая терапия и химиотерапия. В связи с этим просим обращаться за квалифицированной консультацией.

Важно: в результате лечения бывает ограничение речи, очень часто может появляться охриплость. Поэтому важно, чтобы дети и после завершения лечения регулярно проходили контроль у педиатров и врачей ЛОР, прошедших специальную подготовку.



Список литературы

- [1] Achajew A, Brecht IB, Radespiel-Tröger M, Meyer M, Metzler M, Bremensdorfer C, Spix C, Erdmann F, Schneider DT, Abele M „, Rare pediatric tumors in Germany - not as rare as expected: a study based on data from the Bavarian Cancer Registry and the German Childhood Cancer Registry.“ *European journal of pediatrics* 2022;181(7):2723-2730, 35478271 [pubmed]
- [2] Brecht IB, Graf N, Schweinitz D, Frühwald MC, Bielack SS, Schneider DT „, Networking for children and adolescents with very rare tumors: foundation of the GPOH Pediatric Rare Tumor Group.“ *Klinische Padiatrie* 2009 ;221(3):181-5, 19437371 [pubmed]
- [3] Brecht IB, Bremensdorfer C, Schneider DT, Frühwald MC, Offenmüller S, Mertens R, Vorwerk P, Koscielniak E, Bielack SS, Benesch M, Hero B, Graf N, von Schweinitz D, Kaatsch P „, Rare malignant pediatric tumors registered in the German Childhood Cancer Registry 2001-2010.“ *Pediatric blood & cancer* 2014;61(7):1202-9, 24585499 [pubmed]
- [4] Bisogno G, Ferrari A, Bien E, Brecht IB, Brennan B, Cecchetto G, Godzinski J, Orbach D, Reguerre Y, Stachowicz-Stencel T, Schneider DT „, Rare Cancers in Children - The EXPeRT Initiative: A Report from the European Cooperative Study Group on Pediatric Rare Tumors.“ *Klin Padiatr* 2012;224(6):416-420, 23143769 [pubmed]
- [5] Hippert F, Desing L, Diez S, Witowski A, Bernbeck B, Abele M, Seitz C, Erdmann F, Brecht I, Schneider DT „, Rare Tumors in Children and Adolescents - the STEP Working Group's Evolution to a Prospective Registry.“ *Klinische Padiatrie* 2022;234(3):146-153, 34798669 [pubmed]
- [6] Schneider D.T, Brecht I.B., Olson Th.A., Ferrari A. (Eds.) „, Rare Tumors In Children and Adolescents“ Series: *Pediatric Oncology*, Springer-Verlag 2012, 978-3-642-04196-9 [isbn]



Глоссарий

анамнез	история болезни
анемия Фанкони	наследственное заболевание крови, для которого характерны прогрессирующая недостаточность костного мозга, хроническая анемия и повышенный риск заболевания раком (прежде всего острым миелобластным лейкозом). Для больных также характерны дефекты в развитии скелета (например, маленький рост, неправильное развитие большого пальца и кистей рук). Анемия Фанкони относится к синдромам рака, которые можно унаследовать. На уровне клетки наблюдается склонность хромосом к поломкам, которые ведут к изменениям хромосом. Т.е. с них начинается поломка контроля клеточного цикла.
вирус	инфекционная частица без собственного обмена веществ, которая размножается за счёт клеток хозяина и, как правило, вызывает у них болезнь (в латинском языке слово „вирус“ означает „слизь“, „яд“)
гемангиома	это доброкачественная опухоль кровеносных сосудов. Вырастает в основном в коже и в зависимости от типа гемангиомы может появляться в других органах. Гемангиомы растут в первые недели жизни ребёнка или они уже есть при рождении. Как правило, они сами по себе исчезают через какое-то время.
ген	единица наследственности в хромосомах. Это участок молекулы дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК), который содержит информацию о строении одного определённого белка.
генетический	т.е. связанный с генами, с наследственностью; врождённый
герминогенно-клеточные опухоли	это эмбриональные солидные опухоли, которые вырастают из мутировавших стволовых клеток или из клеток-родоначальников половых желез во время внутриутробного периода развития человека или после внутриутробного периода. Герминогенно-клеточные опухоли появляются в основном в области копчика, яичников, testicul или в центральной нервной системе. Чаще всего герминогенно-клеточные опухоли бывают у грудных младенцев и детей первого года жизни. Из всех форм рака у детей и подростков они составляют чуть меньше 4 %.



инфекция	проникновение мельчайших организмов (например, бактерий, вирусов, грибков) в тело человека, где они начинают размножаться. Инфекции могут развиваться в различные инфекционные болезни в зависимости от особенностей микроорганизмов и реакции иммунитета организма.
карцинома	злокачественная опухоль, которая возникает из мутированной эпителиальной ткани (например, в коже, в слизистых оболочках, в различных железах)
компьютерная томография	метод диагностики по снимкам, в котором используются рентгеновские лучи и компьютеры для послойного получения изображений частей тела (трёхмерное изображение, поперечный или продольный срез тела)
лимфангия	это редкое доброкачественное заболевание лимфатических сосудов, которое чаще всего бывает в раннем детском возрасте. В основном болезнь появляется в лимфатических сосудах в области шеи и затылка, а также в подмышечных впадинах. <i>seltene, gutartige Tumorerkrankung der Lymphgefäß, die meist im frühen Kindesalter auftritt. Am häufigsten betroffen sind Lymphgefäß im Hals- und Nackenbereich sowie den Achselhöhlen.</i> Полное выздоровление возможно благодаря полному хирургическому удалению. Другими вариантами лечения могут быть лазерная терапия, а также медикаментозное лечение, когда в лимфангому несколько раз вводится штамм бактерий (<i>Streptococcus pyogenes</i>), специально обработанный различными веществами (склеротерапия, склерозирование). В результате такое лечение даёт искусственное рубцевание и затвердевание тканей и сосудов.
лучевая терапия	контролируемое применение ионизирующего излучения для лечения злокачественных заболеваний
магнитно-резонансная	магнитно-резонансная томография - метод диагностики по снимкам. Очень точный метод исследования для получения изображения внутренних тканей и органов, в котором не используется излучение. С помощью магнитных полей сканируют тело. Полученные снимки очень хорошо помогают оценить состояние органов и произошедшие в них изменения.
наружный осмотр	это важный элемент диагностического исследования. Врач прослушивает определённые органы и ощупывает их (пальпация), проверяет определённые рефлексы, чтобы



	оценить вид заболевания или получить показания, как заболевание протекает.
наследственные опухолевые синдромы	это генетические заболевания. Эти болезни связаны с повышенной предрасположенностью к злокачественным опухолям, а также с разными аномалиями развития органов и с задержкой в умственном развитии. По современным научным данным 10% онкологических болезней у детей и подростков появляются из-за каких-то наследственных изменений, или точнее говоря из-за того, что есть один из наследственных опухолевых синдромов. К наследственным опухолевым синдромам относятся, например, синдром Луи-Бара (= атаксия-телеангиэктомия), синдром Беквита-Видемана, синдром Дауна, болезнь Гиппеля-Линдау, синдром Ли-Фраумени, синдром MEN (множественная эндокринная неоплазия), нейрофиброматоз и синдром WAGR. Сюда также относится наследственная (семейная) форма ретинобластомы.
операция	хирургическое вмешательство в тело пациента или проводимое на теле пациента, которое выполняется в целях лечения, иногда входит в программу диагностического обследования. Хирургическая операция выполняется специальными инструментами, как правило, под наркозом.
прогноз	ожидаемое течение болезни, предсказание вероятности её излечения/шансы на выздоровление.
пубертатный период	это время полового созревания.
рентгеновское излучение	радиоактивное излучение, богатое энергией, с помощью которого можно просматривать твёрдые предметы и живые организмы. Просвечивая определённые участки тела, лучи в зависимости от ткани с различной чувствительностью проецируются на специальную плёнку и дают двухмерное изображение.
саркомы мягких тканей	это группа самых разных злокачественных заболеваний, которые начинаются в мягких тканях, например, в соединительной ткани, в жировой и в мышечной ткани, или в ткани периферических нервов. Саркомы мягких тканей составляют примерно 7% из всех видов рака у детей и подростков. Самым частым видом в этой группе опухолей у детей является рабдомиосаркома.
симптом	признак болезни, как болезнь проявляется



ультразвуковое

исследование. Метод диагностики по снимкам, при котором звуковые волны проникают в организм через кожу. На границе тканей и органов они отражаются, информация обрабатывается компьютером и переводится в изображение.

химиотерапия

в данном контексте: использование медикаментов (химиопрепараты, цитостатики), которые специфически препятствуют росту опухолевых клеток в организме.

эндоскопия

это подсветка и осмотр полостей организма и полых органов с помощью эндоскопа. Специфическое название конкретного вида диагностики зависит от конкретного органа, который обследуют (например, гастроэнтероскопия = эндоскопия желудка, лапароскопия = эндоскопия брюшной полости).

эпителиальная ткань

это слой клеток (один или несколько), который выстилает внутренние или внешние поверхности тела, или ограничивает между собой органы (например, ограничивает кожу и слизистые оболочки от полости рта, пищевод и желудок от кишечника, мочевой пузырь от почечной лоханки, маточные трубы от матки, или трахеи).