



# НЕЙРОБЛАСТОМА

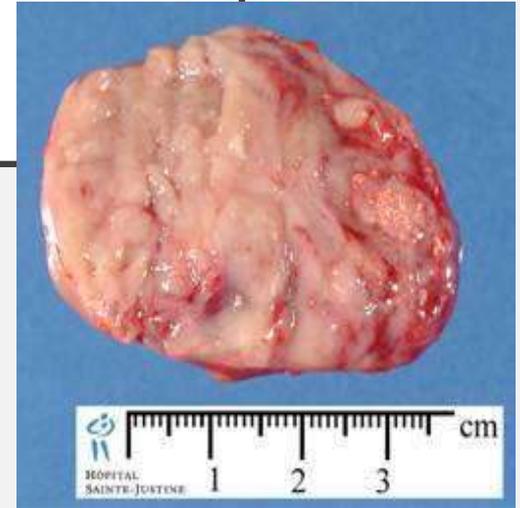
ПОДГОТОВИЛА: СТУДЕНКА 4 ГРУППЫ,  
5 КУРСА,  
ПЕДИАТРИЧЕСКОГО ФАКУЛЬТЕТА  
ВЕРБИЦКАЯ А.М.

# НЕЙРОБЛАСТОМА

- **Нейробластома** — злокачественная опухоль симпатической нервной системы, *является недифференцированной опухолью* (состоит из мелких круглых клеток с темно-пятнистыми ядрами) *и встречается только у детей.*
- Большинство опухолей локализуется в забрюшинном пространстве, преимущественно в надпочечниках, реже — в средостении и на шее.
- Нейробластома имеет тенденцию к **метастазированию** в определенные зоны, такие как **кости, костный мозг, лимфатические узлы.**

# НЕЙРОБЛАСТОМА

- Ежегодно нейробластомой в России заболевают 6-8 детей на 1 млн. детского населения до 15 лет (средний возраст- 2 года).
- Каждый год в США диагностируется приблизительно 650 новых случаев нейробластомы и эта цифра держится стабильно в течение многих лет.
- У мальчиков нейробластома возникает несколько чаще, чем у девочек. На каждые 6 случаев опухолей у мальчиков приходится 5 случаев у девочек.



# НЕЙРОБЛАСТОМА



- Нейробластома является самой частой злокачественной опухолью у детей младшего возраста и занимает четвертое место в структуре злокачественных новообразований детского возраста после лейкозов, злокачественных лимфом, опухолей ЦНС и сарком мягких тканей.
- Средний возраст больных на момент обнаружения нейробластомы составляет **18 месяцев**. Одна треть случаев регистрируется в возрасте до 1 года. Почти **90%** нейробластом диагностируется до 5-летнего возраста, лишь в **2%** случаев диагноз устанавливается у детей старше 10 лет.

# КАКОВЫ ПРИЧИНЫ ВОЗНИКНОВЕНИЯ НЕЙРОБЛАСТОМЫ?

- Нормальные эмбриональные нейробласты могут полностью не созреть в нервные клетки или клетки коры надпочечников в моменту рождения ребенка. Большинство таких клеток в итоге созревают в нервные клетки.
- Иногда эмбриональные нейробласты, остающиеся у младенцев, продолжают расти и образуют опухоль, которая может даже метастазировать в различные органы. Однако многие такие опухоли, в конце концов, созревают или исчезают.
- По мере роста ребенка вероятность созревания таких клеток уменьшается, а вероятность формирования нейробластомы увеличивается. При достижении нейробластомой больших размеров созревание клеток прекращается, они продолжают расти и метастазировать, если не проводится лечение.
- **Большинство нейробластом не являются следствием наследуемых мутаций ДНК.**  
**Они вызваны мутациями, приобретенными в ранний период жизни ребенка. Причины, вызывающие изменения ДНК и приводящие к возникновению нейробластом, не известны.**

# НЕЙРОБЛАСТО МА

- Клетки этой опухоли напоминают нервные клетки на ранних этапах их развития у плода.
- Одна треть нейробластом развивается в надпочечниках, другая треть - в брюшной полости по ходу нервных стволов вдоль позвоночника и остальные - в грудной полости и на шее.
- Некоторые нейробластомы возникают из спинного мозга.
- Иногда в связи с широким распространением опухоли на момент диагностики трудно установить точно место, откуда возникла опухоль.



# НЕЙРОБЛАСТОМА. ФАКТОРЫ РИСКА.

- Единственным известным фактором является наследственность.
- В **1-2%** случаев диагностируется семейная форма нейробластомы, т.е. возникновение опухоли у ребенка, в семье которого имелись случаи этого заболевания.
- У детей с семейной нейробластомой возможно возникновение двух и более аналогичных опухолей в различных органах, например, в обоих надпочечниках.



# ПРИЗНАКИ И

# СИМПТОМЫ

# НЕЙРОБЛАСТОМЫ

- Признаки и симптомы нейробластомы зависят от локализации первичной опухоли и степени распространения процесса в близлежащие или отдаленные органы и части тела.

**Первые симптомы заболевания** включают в себя: потерю аппетита и веса, повышение температуры тела.

**Поздние симптомы нейробластомы** зависят от локализации опухолевого процесса:

- при расположении опухоли в животы, обычно это пальпируемая опухоль и запоры; Ребенок может жаловаться на **чувство распирания живота, дискомфорт или боль**, как результат наличия опухоли.
- при наличии опухоли в грудной клетке - нарушение дыхания, дисфагия, сдавление вен;
- при расположении новообразования на шее – узлы на шее, развитие синдрома Горнера; распространяясь на глазное яблоко, опухоль вызывает его выпячивание;
- При образовании нейробластомы в области таза – нарушение дефекации и мочеиспускания;
- при метастазировании нейробластомы в кости, могут развиваться хромота, боли в руках и ногах;
- при сдавлении опухолью спинного мозга, могут возникнуть парезы и параличи конечностей.

# ПРИЗНАКИ И СИМПТОМЫ НЕЙРОБЛАСТОМЫ



- Иногда у больных возникает отек нижних конечностей и мошонки за счет сдавления кровеносных и лимфатических сосудов в области малого таза.
- В ряде случаев растущая опухоль может привести к нарушению функции мочевого пузыря и толстой кишки.
- Давление нейробластомы на верхнюю полую вену, которая несет кровь от головы и шеи к сердцу, может вызвать отек лица или глотки. Эти явления, в свою очередь, могут привести к нарушению дыхания или глотания.
- В результате сдавления нервов в грудной полости и на шее могут возникнуть такие симптомы, как опущение век и сужение зрачка.
- Сдавление нервов около позвоночника может привести к тому, что ребенок потеряет способность двигать руками или ногами.

Нейробластома очень редко развивается как первичная опухоль ЦНС.

# ПРИЗНАКИ И СИМПТОМЫ НЕЙРОБЛАСТОМ

- Появление голубоватых или красноватых пятен, напоминающих небольшие кровоподтеки, может указывать на поражение кожи опухолевым процессом.



# ПРИЗНАКИ И

## СИМПТОМЫ

**Нейробластома является необычной опухолью.**

- Эта опухоль выделяет гормон, приводящий к необычным изменениям в организме (паранеоплазиям):
  - вращательным движениям глазных яблок,
  - спастическим подергиваниям мышц,
  - наличию постоянного жидкого стула.

Реже могут отмечаться:

- Высокое артериальное давление, приводящее к раздражительности,
- Учащенное сердцебиение,
- Покраснение кожи,
- Потливость.

**Нейробластома иногда может вести себя необычным образом:**

- иногда опухолевые клетки произвольно погибают и опухоль исчезает. Такое явление встречается чаще всего у очень маленьких детей и значительно реже у больных более старшего возраста.
- В ряде случаев опухолевые клетки самопроизвольно созревают и перестают делиться. Таким образом нейробластома превращается в ганглионеврому - доброкачественную опухоль.

# ДИАГНОСТИКА НЕЙРОБЛАСТОМЫ

- **Исследование крови и мочи.**
  - Важным тестом является определение суточной экскреции с мочой катехоламинов, их предшественников и метаболитов (*ванилилминдальной и гомованилиновой кислот*).
  - У детей с нейробластомой, в отличие от других опухолей, наблюдается резкое повышение экскреции указанных веществ почти в 85% случаев.
  - Некоторые симптомы, связанные с нейробластомой, например, высокое артериальное давление, учащенное сердцебиение и жидкий стул, непосредственно объясняются повышением уровня катехоламинов.
  - Биохимический анализ крови позволяет судить о функции печени и почек.
- Нормальные нервные клетки поддерживают между собой связь за счет высвобождения определенных химических веществ, основными из которых являются катехоламины.
  - В организме катехоламины разлагаются на метаболиты, которые затем выводятся с мочой.

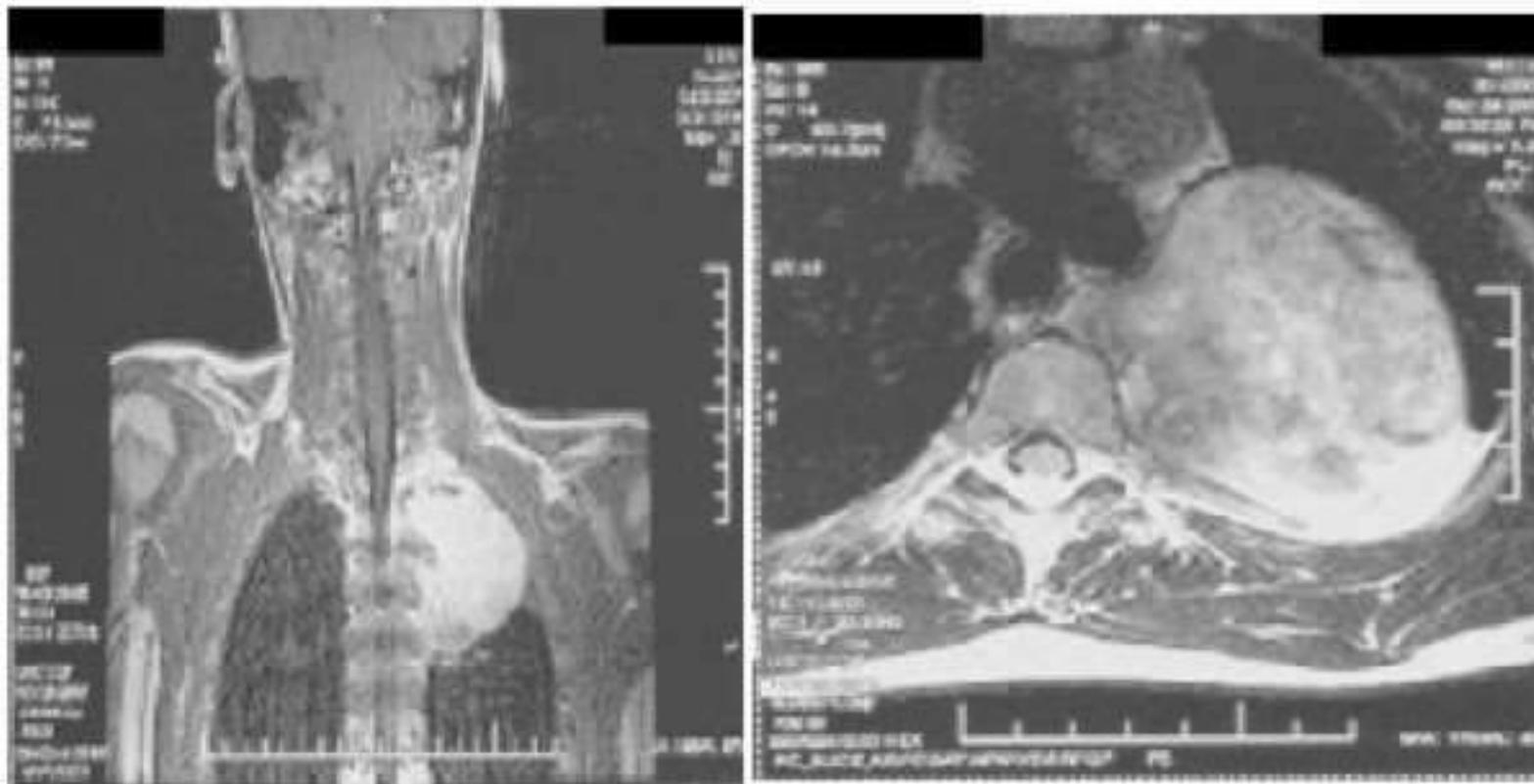
# ДИАГНОСТИКА НЕЙРОБЛАСТОМ Ы

- В диагностике используют методы визуализирующего изображения - **УЗИ, компьютерную и магнитно-резонансную томографии.**
- Для уточнения распространения опухолевого процесса (метастазов в костный мозг и кости) проводится исследование миелограммы и выполняется радиоизотопное исследование костей скелета.
- окончательный диагноз устанавливается только при гистологическом исследовании опухоли при ее биопсии или удалении.



■ КТ грудной клетки -нейробластома

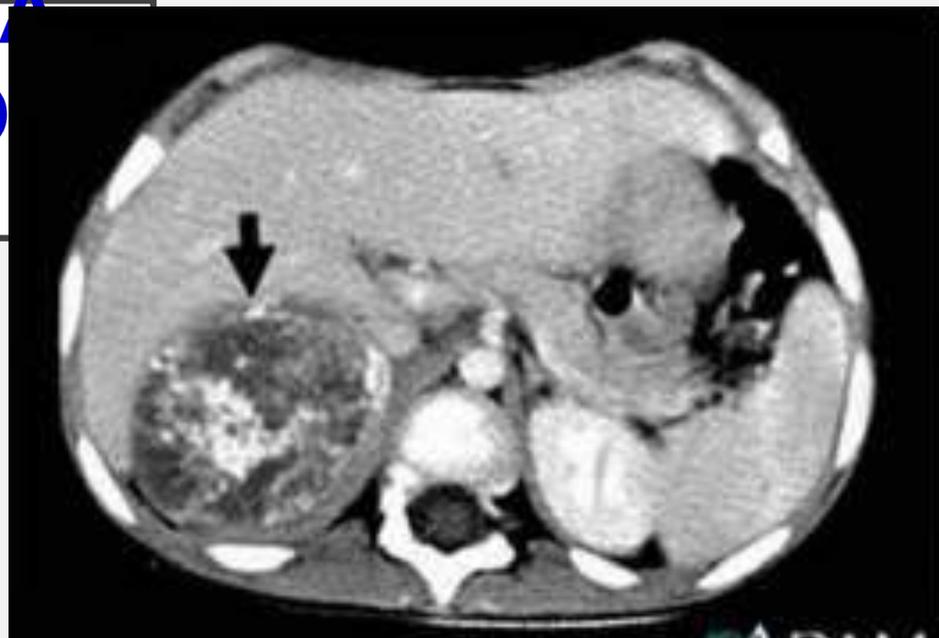
# ДИАГНОСТИКА НЕЙРОБЛАСТОМ Ы



КТ - Образование в заднем средостении

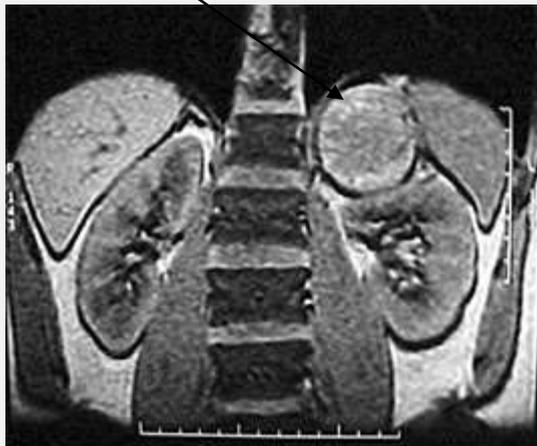
# ДИАГНОСТИКА НЕЙРОБЛАСТО Ы

- Нейробластома  
забрюшинного  
пространства



# ДИАГНОСТИКА НЕЙРОБЛАСТОМЫ

- Опухоль надпочечника
- МРТ



# СТАДИИ НЕЙРОБЛАСТОМЫ

По международной классификации развитие нейробластомы подразделяется на следующие стадии:

- **Стадия I:** Локализованная опухоль в пределах зоны первичной локализации; опухоль удалена с микроскопическими признаками её остатков или без них; макроскопически подтвержденное отсутствие метастазов в лимфоузлах по обе стороны позвоночника
- **Стадия IА:** Односторонняя опухоль с удалением большей её части; отсутствие поражения лимфатических узлов с обеих сторон
- **Стадия IВ:** Односторонняя опухоль, удаленная полностью или большая её часть; *есть метастатическое поражение односторонних лимфатических узлов*

- **Стадия III:**
  - Опухоль распространяется на противоположную сторону с метастатическим поражением регионарных лимфатических узлов или без него;
  - односторонняя опухоль *с метастазами в противолежащих лимфатических узлах;*
  - срединная опухоль *с метастазами в лимфатических узлах с обеих сторон*
- **Стадия IV:** Широко распространённая опухоль *с отдалёнными метастазами в лимфатических узлах, костях скелета, легких и других органах*
- **Стадия IVS:** Локализованная первичная опухоль, определяется в стадии I и II *с метастазами в печень, кожу и/или костный мозг*

# ЛЕЧЕНИЕ НЕЙРОБЛАСТОМЫ

- При лечении нейробластомы применяют следующие методы:
  - Хирургический
  - Химиотерапевтический
  - Лучевой
  - Трансплантация костного мозга
- 
- В случае своевременного обнаружения опухоли производится удаление первичного опухолевого узла.

Как правило, опухоль не рецидивирует при наличии оставшихся опухолевых клеток, что также отличает нейробластому от других злокачественных опухолей.



# ЛЕЧЕНИЕ НЕЙРОБЛАСТОМЫ

- Лечение на стадиях I, II заключается в хирургическом вмешательстве, которому предшествует химиотерапия.
- Как правило, в III стадии нейробластома уже неоперабельна, что делает обязательной предоперационную химиотерапию, которая позволяет добиться существенной регрессии опухоли до резектабельных размеров.
- На IV стадии обязательна высокодозная химиотерапия, хирургическая операция и пересадка костного мозга.

# ЛЕЧЕНИЕ НЕЙРОБЛАСТОМЫ

- Лучевая терапия используется не во всех случаях ввиду её опасности для организма маленького ребёнка.
- Однако она показана к применению при нерезектабельных опухолях или метастазах, малой эффективности использованной химиотерапии, а также для устранения возможных рецидивов.
- Как разновидность лучевой терапии применяют введение в опухоль радиоактивного изотопа йода-131, который избирательно накапливается нейробластомой.

# ЧТО ПРОИСХОДИТ ПОСЛЕ ОКОНЧАНИЯ ЛЕЧЕНИЯ НЕЙРОБЛАСТОМЫ?

- Наилучший прогноз отмечен у детей в возрасте до 1 года с локализованным процессом. Опухоли у этих больных могут исчезнуть с помощью минимальной терапии.
- У более старших детей с распространенной нейробластомой вероятность полного излечения снижается. Опухоли у них могут рецидивировать.
- Нередко после проведенного лечения (операции, химиотерапии, лучевого лечения) возникает необходимость повторной операции для удаления оставшейся опухоли.

# ПРОГНОЗ

- Как правило, нейробластома диагностируется уже на IV стадии, когда 5-летняя выживаемость больных не превышает 20 %.
- Прогноз наиболее благоприятен у детей раннего возраста, особенно когда нет метастазов в костный мозг.
- В целом, выживаемость больных составляет около 50 % (49 -55 %).

## **Выживаемость по стадиям:**

- на 1-й стадии до 100 %,
- на 2-й стадии — 94 %,
- на 3-й стадии 60 % (67-57 %), на 4-й стадии — 10-20 %.
- для 4S-стадии для детей в возрасте до 1 года выживаемость составляет около 75 %.