

НЕЙРОБЛАСТОМА У ПАЦИЕНТОВ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

А. Е. Соловьев, В. В. Моргун, А. П. Пахольчук

Кафедра детской хирургии и анестезиологии (зав. — проф. О. В. Спахи)
Запорожского государственного медицинского университета,
Запорожская областная детская клиническая больница

NEUROBLASTOMA IN PEDIATRIC PATIENTS

A. E. Solovyov, V. V. Morgun, A. P. Paholchuk

Нейробластома — злокачественная опухоль (впервые описал в 1865 г. Р. Вирхов), которая развивается из симпатических ганглиев, ее диагностируют только у детей [1, 2]. Различают 3 типа опухолей, отличающихся один от другого степенью дифференцировки: ганглионеврома, ганглионейробластома и нейробластома [3 — 6].

Нейробластома составляет 14% всех новообразований, возникающих в детском возрасте. В большинстве наблюдений опухоли локализируются в забрюшинном пространстве, чаще в надпочечниках и паравертебральном забрюшинном пространстве, реже — в заднем средостении, полости таза, на шее [2, 4, 7 — 10].

На основании оценки возраста детей, стадии, уровня ферритина в сыворотке и морфологического строения нейробластом выделяют 3 группы с различным прогнозом: а) благоприятным, 80% детей живут более 2 лет; б) промежуточным; в) неблагоприятным, только 20% детей живут в течение 2 лет [4, 5, 11 — 14].

Нейробластомы отличаются способностью к созреванию в ганглионеврому (доброкачественную опухоль) [3 — 5, 8, 14, 15].

За 10 лет в клинике детской хирургии наблюдали 26 детей по поводу нейробластомы в возрасте от 3 мес до 12 лет.

У одного ребенка опухоль локализовалась в области шеи, проросла в грудную полость справа. Приводим наблюдение.

Девочка М., 5 лет, госпитализирована в клинику 06.01.14 с жалобами на наличие опухолеподобного образования в области шеи справа, которое возникло в августе 2013 г. По

Реферат

Нейробластома — наиболее частая злокачественная опухоль детского возраста, которая чаще всего локализуется в забрюшинном пространстве, преимущественно в надпочечниках, паравертебральном забрюшинном пространстве, реже — в заднем средостении, на шее, в пресакральной области. Вначале симптомы нейробластомы неспецифичны, имитируют различные заболевания. В последующем клинические проявления зависят от локализации опухоли, стадии, наличия и локализации метастазов. В диагностике нейробластомы используют ультразвуковое исследование (УЗИ) и компьютерную томографию (КТ). Из 26 детей, у которых обнаружена нейробластома, в разные сроки умерли 12. Радикальное удаление опухоли эффективно только у детей первого года жизни. Химиотерапия эффективна у 50% оперированных детей.

Ключевые слова: нейробластома; средостение; забрюшинное пространство; хирургическое лечение; дети.

Abstract

Neuroblastoma — the most common malignant tumor of childhood, which is often localized in the retroperitoneal space, mainly in the adrenal glands, paravertebral retroperitoneal space, at rare — in the posterior mediastinum, in the neck, presacral area. First symptoms of neuroblastoma are nonspecific, mimic various diseases. In the following clinical manifestations depend on the localization of the tumor, stage presence and location of metastases. In the diagnosis of neuroblastoma using ultrasonography and computed tomography. Of the 26 children whose neuroblastoma detected in different periods have died 12. Radical removal of the tumor only effective the first year of life. Chemotherapy is effective in 50% of operated children.

Key words: neuroblastoma; mediastinum; retroperitoneal space; surgery; children.

данным КТ обнаружена опухоль верхне—заднего средостения справа (*рис. 1*). Проведена биопсия опухоли. Заключение гистологического исследования: нейробластома. Решено вначале удалить опухоль грудной полости. Произведена операция 17.10.13: торакотомия, удаление опухоли верхне—заднего средостения справа.

Заключение гистологического исследования: нейробластома заднего средостения.

Пациентка консультирована в Национальном институте рака (Киев), диагноз подтвержден, назначена химиотерапия в соответствии с утвержденным МЗ Украины протоколом лечения нейробластом.

В последующем опухоль в области шеи стала заметно увеличиваться.

05.02.14 произведено удаление опухоли шеи справа.

Наблюдение свидетельствует, что нейробластома шеи может прорастать в грудную полость. При этом возникает вопрос: в какой последовательности следует выполнять хирургическое вмешательство.

У 9 детей нейробластома располагалась в заднем средостении. Девочек было 5, мальчиков — 4. Четверо детей были в возрасте до 1 года. Опухоль локализовалась справа у 5 детей, слева — у 4.

Растущая опухоль сдавливала органы грудной полости. Основными жалобами были боль в груди, лихорадка, похудение. У детей возникали постоянный кашель, дыхательные расстройства, дисфагия, срыгивание. Иногда выявляли деформацию

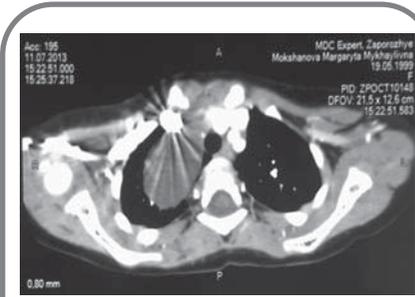


Рис. 1.
КТ. Нейробластома шеи справа с прорастанием в грудную полость.



Рис. 2.
КТ. Нейробластома заднего средостения слева.



Рис. 3. КТ.
Нейробластомалевого надпочечника.

грудной клетки. Диагностика основана на анализе данных осмотра, аускультации, перкуссии, рентгенологических методов исследования. Приводим наблюдение.

Девочка А., 10 мес, госпитализирована в клинику 08.01.13 с диагнозом: опухоль заднего средостения слева.

Из анамнеза, опухоль грудной полости слева выявлена во время профилактического осмотра. По данным рентгенографии в заднем средостении выявлена опухоль больших размеров. Пациентка направлена в клинику детской хирургии.

По данным КТ грудной и брюшной полостей обнаружены призна-

ки объемного образования в заднем средостении слева (рис. 2). На всех уровнях средостения, компретируя левый главный бронх, паренхиму легкого, смещая органы средостения вправо, выявлен очаг мягкой плотности размерами 8,6 × 5,4 × 4,6 см.

17.01.13 выполнена операция: удаление опухоли заднего средостения слева. Опухоль размерами 9 × 5 × 5 см, плотно фиксирована к боковой и задней поверхностям грудной полости. Заключение гистологического исследования: морфологические признаки и иммунофенотип опухоли соответствуют таковым при нейробластоме.

Ребенок консультирован в Национальном институте рака (Киев), диагноз подтвержден, согласован режим химиотерапии.

Из всех опухолей надпочечника чаще всего у детей возникают нейробластомы. Нетипичное расположение опухоли в области надпочечника при отсутствии гиперпродукции гормонов позволяет предположить наличие нейробластомы. Из 12 детей с опухолями надпочечников только у 3 — выявлены истинные опухоли (у 1 — аденома, у 2 — феохромоцитомы), у 9 детей диагностирована нейробластома надпочечника (слева — у 7, справа — у 2). Девочек было 4, мальчиков — 5, возраст больных от 1 года до 9 лет.

Начальные клинические признаки нейробластомы надпочечника у детей не позволяют врачу определить, в каком слое органа локализованы изменения. По данным УЗИ и, особенно, КТ в отсутствие гиперпродукции гормонов возможно предположить наличие нейробластомы. Приводим наблюдение.

Девочка М., 2 года 2 мес, госпитализирована в клинику 09.12.09 с жалобами на боль в животе, возникшую около 2 нед назад. Обследована амбулаторно. По данным УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства в области левого надпочечника обнаружено опухолеподобное образование размерами 11,3 × 6,8 × 9,0 см, контуры ровные, структура неоднородная.

27.11.09 ребенок консультирован в Национальном институте рака

(Киев). Заключение: опухоль левого надпочечника. Рекомендовано оперативное лечение.

Состояние ребенка удовлетворительное. Кожа обычной окраски. Лимфатические узлы не увеличены. Изменения органов грудной полости не обнаружены. АД 12,0/6,7 кПа (90/50 мм рт. ст.). Живот мягкий, безболезненный. Мочиспускание свободное.

Анализ крови: эр. $3,3 \times 10^{12}$ в 1 л, Нб 109 г/л, л. $8,4 \times 10^9$ в 1 л, СОЭ 6 мм/ч. Анализ мочи: относительная плотность 1,015, лейкоциты 0 — 3 в поле зрения, адреналин 1,309 мкг/сут, норадреналин 1,77 мкг/сут, дофа 2,4 мкг/сут, дофамин 48,0 мкг/сут, 17-кетостероиды 0,1 мг/сут.

По данным КТ грудной и брюшной полостей обнаружено объемное образование левого надпочечника, метастазов на исследованном уровне нет (рис. 3).

15.12.09 выполнена операция: удаление опухоли. При ревизии забрюшинного пространства обнаружено опухолеподобное образование, расположенное спереди от надпочечника, размерами 16 × 15 × 8 см. Опухоль имеет капсулу, отдельно прилежит к почке и надпочечнику, не прорастает их. Регионарные лимфатические узлы не увеличены. Опухоль удалена.

Заключение гистологического исследования: нейробластома левого надпочечника.

При возникновении нейробластомы в забрюшинном пространстве она может быстро вращать в позвоночный канал.

При распространении опухоли из грудной полости в забрюшинное пространство через диафрагмальные отверстия она имеет вид "песочных часов". При пальпации брюшной полости и забрюшинного пространства врач находит бугристую, не смещаемую опухоль каменистой полости.

Под наблюдением находились 7 детей, у которых обнаружена нейробластома паравертебральной локализации. Мальчиков — 4, девочек — 3, возраст больных от 2 до 8 лет. Чаще (у 5 детей) опухоль локализовалась слева, у 2 из них — прораста-

ла в заднее средостение. Приводим наблюдение.

Мальчик К., 4 года 6 мес, госпитализирован в клинику 03.01.15 с диагнозом: спаечная непроходимость кишечника, СПО по поводу опухоли забрюшинного пространства и заднего средостения слева.

29.05.14 ребенок оперирован по поводу опухоли забрюшинного пространства и грудной полости слева.

По данным УЗИ 16.05.14 обнаружено неоднородное узловатое изоэхогенное образование размерами 8,0 × 6,0 × 5,2 см. Местами прослеживается капсула, выявлен кровоток центрального типа. Почка слева оттеснена книзу, увеличенные лимфатические узлы не найдены.

По данным КТ в забрюшинном пространстве слева и области заднего средостения слева выявлена опухоль (рис. 4).

Пункция костного мозга (грудина, подвздошная кость): тип кроветворения нормобластический, злокачественные элементы не обнаружены.

29.05.14 выполнена операция: удаление опухоли забрюшинного пространства и грудной полости слева. Разрезом по Федорову слева вскрыто забрюшинное пространство, обнаружена бугристая опухоль размерами 10 × 8,0 × 5,0 см, плотная, исходит из нервных ганглиев паравертебральной области слева, уходит через диафрагму в заднее средостение слева. Рассечена диафрагма слева. Поэтапно с большими техническими сложностями опухоль удалена как из забрюшинного пространства, так и из заднего средостения.

Заключение гистологического исследования: морфологические признаки и иммунофенотип соответствуют таковым при ганглионейробластоме.

Ребенок консультирован в Национальном институте рака (Киев), согласовано лечение в соответствии со стандартным протоколом лечения нейробластом МЗ Украины.

Ребенок госпитализирован повторно в неотложном порядке, оперирован по поводу спасочной непро-



Рис. 4.
КТ. Нейробластома забрюшинного пространства и заднего средостения слева.

ходимости кишечника. Рецидив и метастазы опухоли не обнаружены.

Нейробластому пресакральной локализации не наблюдали.

Из 26 детей, которых лечили по поводу нейробластомы, в различные сроки умерли 12. Радикальное удаление опухоли эффективно только у детей первого года жизни. Химиотерапия эффективна у 50% оперированных детей.

ЛИТЕРАТУРА

- Алиев М. Д. Злокачественные опухоли у детей / М. Д. Алиев, В. Г. Воляков // Онкология: нац. руководство; под ред. В. М. Чиссова, М. М. Давыдова. — М.: Гэотар Медиа, 2008. — С. 956 — 962.
- Волков М. В. Клиническая онкология детского возраста / М. В. Волков. — М.: Медицина, 1965.
- Белогурова М. Б. Детская онкология: руководство для врачей / М. Б. Белогурова, Б. В. Афанасьев, И. К. Шац. — СПб.: СпецЛит, 2002. — 351 с.
- Дурнов Л. А. Детская онкология / Л. А. Дурнов, Г. В. Голдобенко. — М.: Медицина, 2002. — 608 с.
- Педиатрия: руководство для врачей и студентов; пер. с англ.; под ред. проф. М. Н. Володина. — М.: ГЭОТАР Медицина, 1997. — 550 с.
- Hadson M. Поздние осложнения онкологических заболеваний у детей / M. Hadson, P. Castells // Вопр. гематологии, онкологии и иммунологии в педиатрии. — 2004. — Т. 3, № 3. — С. 53 — 60.
- Максимов С. М. Пульмонологическая манифестация нейробластомы у детей / С. М. Максимов // Здоровье ребенка. — 2013. — № 6. — С. 49.
- Соловьев А. Е. Урология детского возраста / А. Е. Соловьев. — М., 2014. — 196 с.
- The role of chest computed tomography (CT) as a surveillance tool in children with high-risk neuroblastoma / S. M. Federico, S. L. Brady, A. Pappo [et al.] // Cancer. — 2015. Jan 13. doi: 10.1002/pbc.25400.
- Influence of image-defined risk factors on the outcome of patients with localized neuroblastoma / V. Mosseri, G. Cecchetto, B. Bernardi [et al.] // A report from the LNESG1 study of the European International Society of Paediatric Oncology Neuroblastoma Group. — 2015. Feb 8. doi: 10.1002/pbc.25460.
- Хирургия детского возраста; под ред. акад. РАМН Ю. Ф. Исакова. — М.: ГЭОТАР—МЕД, 2004. — Т. 2. — 584 с.
- Федяков Ю. С. Нейробластома у детей. Клинико-эпидемиологическое исследование: автореф. дис. ... канд. мед. наук / Ю. С. Федяков. — М., 2010. — 31 с.
- Ретроспективный анализ эффективности программного лечения пациентов с нейробластомой / Е. В. Шариков, Т. П. Попова, О. В. Лемешева [и др.] // Дет. онкология. — 2008. — № 2. — С. 83 — 88.
- Pearson A. D. J. High-dose rapid end standard induction chemotherapy for patients aged over 1 year with stage 4 neuroblastoma: a randomized trial / A. D. J. Pearson // Lancet Oncol. — 2008. — Vol. 9. — P. 247 — 256.
- Corcione F. Laparoscopic adrenalectomy for malignant neoplasm. Our experience in 15 cases / F. Corcione // Surg. Endosc. — 2005. — Vol. 19. — P. 841 — 844.

