

*Машакова Айза Делимхановна
студентка 6 курса
педиатрический факультет
Северо-Осетинская государственная медицинская академия,
Россия, г. Владикавказ
e-mail: aiza.mashakova@gmail.com*

НЕЙРОБЛАСТОМА У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

***Аннотация:** В статье рассматриваются причины возникновения, стадирование, клинические проявления и особенности диагностики нейробластомы у детей.*

Ключевые слова: нейробластома, клиника, опухоль, стадия, диагностика, лечение.

*Mashakova Aiza Delimkhanovna
6th year student
pediatric faculty
North Ossetian State Medical Academy,
Russia, Vladikavkaz*

NEUROBLASTOMA IN CHILDREN AND ADOLESCENTS

***Abstract:** The article discusses the causes, stages, clinical manifestations and diagnosis of neuroblastoma in children*

Key word: neuroblastoma, clinical manifestations, tumor, stage, diagnose, treatment.

Нейробластома- злокачественная опухоль, которая развивается из клеток предшественников симпатической нервной системы

Это самая частая злокачественная экстракраниальная солидная опухоль детского возраста.

НБ чаще всего появляется в мозговом слое надпочечников и в области нервных сплетений по обеим сторонам от позвоночного столба, распространяясь локально и в близлежащие лимфатические узлы. Но возможно ее появление везде, где имеются ткани симпатической нервной системы.

Точные причины и механизм возникновения нейробластомы еще остаются неизвестными. Большинство ученых считают, что главной причиной является

случайная ошибка в делении клеток, которая происходит в процессе нормального развития симпатической нервной системы. Заболевание начинается, когда происходит злокачественное перерождение нормальных нейробластов, которые начинают бесконтрольно расти и делиться.

Предполагают, что эти изменения происходят еще до рождения ребенка, когда происходит сбой в работе генов и изменяются хромосомы

Риск возникновения нейробластомы высокий у людей, имеющих генетическую предрасположенность. Также ее появление может сочетаться с генетическими синдромами.

Стадирование:

Стадия 1

Опухоль небольших размеров, не выходит за пределы одной зоны и никуда не распространяется. Ее можно полностью удалить хирургическим путем. Лечение обычно только хирургическое.

Стадия 2

Опухоль также локальная и не распространена в отдаленные участки тела, но она может быть большего размера, чем при 1 стадии, и при проведении операции ее трудно удалить полностью. Иногда прилежащие к опухоли лимфатические узлы или железы могут быть поражены клетками НБ. Обычно НБ при 2 стадии лечится только хирургически, однако в некоторых случаях может быть предложено дополнительное лечение, например, химиотерапия.

Стадия 3

Опухоль в этой стадии имеет очень большой размер, пересекает срединную линию тела, но также ограничена одной зоной. Такая опухоль растет в поперечном направлении, занимая все больше и больше места. В данном случае пациентам сначала рекомендуют провести химиотерапевтическое лечение, чтобы уменьшить опухоль до размеров, когда ее можно безопасно удалить хирургически. После операции можно провести лучевую терапию.

Стадия 4

Размеры опухоли могут быть любыми, но она уже распространилась на другие органы и ткани, чаще всего это: кости, костный мозг и печень. Дети до 1 года, у которых диагностировали нейробластому 4 стадии обычно имеют более благоприятный прогноз, чем лица постарше. При данной стадии рекомендовано проводить химиотерапию, чтобы уничтожить распространившиеся по телу метастазы и сократить размеры первичной опухоли для ее последующего удаления.

Клиника

У большинства детей в начале заболевания опухоль не имеет никаких симптомов. Часто она становится обычной находкой, например, во время обычного осмотра у врача, либо во время рентгенологического или ультразвукового исследования, назначенных по другой причине. Как правило, первые жалобы у детей появляются тогда, когда опухоль уже успела сильно вырасти и давит на соседние органы, нарушая их работу, или когда опухоль дала метастазы.

Симптомы НБ не обладают специфичностью и различаются в зависимости от расположения опухоли и ее взаимосвязи с другими органами.

При локализации в животе дети предъявляют жалобы на: увеличение живота, болевой синдром, запоры, вздутие, рвоту и диарею. В некоторых случаях опухоль сдавливает мочевыводящие пути, тем самым нарушая работу этих органов.

При осмотре можно заметить увеличение живота в размерах, при пальпации удастся определить опухолевидное образование в животе.

При локализации опухоли в средостении больные жалуются на боли в грудной клетке, кашель и одышку.

В случае сдавления опухолью периферических нервных стволов или инвазии в спинномозговой канал происходит развитие неврологической симптоматики в виде парезов или параличей, нарушения функций иннервируемых органов и отечность конечностей.

При метастатической форме клиническая картина будет зависеть от локализации метастазов и варьировать от бессимптомного течения до анемического синдрома.

Опухоль в области шеи или верхней части грудной клетки может сопровождаться синдромом Горнера

При нейробластоме описано развитие иммуноопосредованных паранеопластических синдромов. Одним из наиболее частых паранеопластических синдромов является ОМС – опсоклонус - миоклонус синдром. ОМС характеризуется тремя основными проявлениями: опсоклонус, миоклонус и атаксия. Данные симптомы часто сочетаются с нарушением сна, когнитивными расстройствами и поведенческими нарушениями.

Среди общих симптомов, которые могут указывать на развитие опухоли выделяют: слабость, быстрая утомляемость, вялость, снижение концентрации внимания и работоспособности, бледность кожных покровов, повышенная температура без видимой причины, потеря аппетита, тошнота, рвота, припухлость в области живота, спины или на шее, увеличенные лимфатические узлы, увеличение в размерах живота, боли в мышцах или костях.

При подозрении на НБ проводят различные лабораторные и инструментальные обследования с целью подтвердить или исключить диагноз, определить форму НБ и узнать, насколько опухоль успела распространиться по организму.

Анализ крови

Специфичными маркерами (онкомаркерами) НБ являются: нейронспецифическую енолазу (NSE), уровень метаболитов катехоламинов, лактатдегидрогеназу (ЛДГ) и ферритин.

Анализ мочи

Определяем уровень метаболитов катехоламинов: ванилилминдальной кислоты (ВМК) и гомованилиновой кислоты (ГВК).

Методы визуализации помогают определить, где в организме находится первичная опухоль, есть ли вторичные очаги (метастазы), которые могли

появиться, если клетки опухоли уже успели распространиться по организму. К ним относятся: рентген, УЗИ, КТ, МРТ.

МЙБГ-сканирование (МЙБГ-сцинтиграфия): вещество «метайодбензилгуанидин», которое используется в этом исследовании, по своей химической структуре сходно с катехоламинами в организме. Поэтому оно накапливается именно в тех опухолях, которые вырабатывают катехоламины. Накапливаясь в клетках опухоли, он дает излучение.

Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ) с использованием фтордезоксиглюкозы (ФДГ) — еще один вид радионуклидного сканирования.

Остеосцинтиграфия

Костномозговая пункция

Биопсия и гистология опухоли

Также обязательным диагностическим тестом у пациентов с НБ является оценка молекулярно-генетических маркёров. Принадлежность к группе риска определяется по присутствию MYCN, делеции и дисбаланса 1p или потере гетерозиготности по локус 1p.

Лечение

Объем терапии пациентов зависит от размеров и распространенности опухолевого процесса, а также развитию жизнеугрожающих состояний.

В качестве основных методов лечения используют полихимиотерапию, хирургическое удаление опухоли и лучевую терапию.

Список литературы:

1. Дурнова Л.А. Руководство по детской онкологии. М.: Миклош, 2003 (ГУП ИПК Ульян. Дом печати). 503 с.
2. Яхно Н.А. Болезни нервной системы. М.: Медицина, 1995. 653 с.