

УДК:616.839.1-006.48-053.2  
DOI: 10.15690/onco.v2i2.1346

А.Е. Соловьёв<sup>1</sup>, В.В. Моргун<sup>2</sup>, А.П. Пахольчук<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Запорожский государственный медицинский университет, Украина

<sup>2</sup> Запорожская областная детская клиническая больница, Украина

## Особенности нейробластом у детей

Нейробластома — наиболее частая злокачественная опухоль детского возраста, которая чаще всего локализуется в забрюшинном пространстве. Первоначально симптомы нейробластомы не имеют специфичности и могут имитировать различные педиатрические заболевания. Диагностике помогают УЗИ, КТ. За последние 10 лет в клинике детской хирургии г. Запорожья наблюдали 26 детей в возрасте от 3 мес до 12 лет с нейробластомой. В настоящее время 14 из них живы. Радикальное удаление опухоли эффективно только у детей первого года жизни. Химиотерапия эффективна у половины всех оперированных детей.

**Ключевые слова:** нейробластома, средостение, забрюшинное пространство, дети.

(Для цитирования: Соловьёв А.Е., Моргун В.В., Пахольчук А.П. Особенности нейробластом у детей. Онкопедиатрия. 2015; 2 (2): 145–148. Doi: 10.15690/onco.v2i2.1346)

### ВВЕДЕНИЕ

Нейробластома — злокачественную опухоль — впервые описал в 1865 г. немецкий ученый Рудольф Вирхов. Патология развивается из симпатических ганглиев и встречается только у детей [1, 2]. Различают 3 типа опухолей, отличающихся друг от друга степенью дифференциации, — ганглионеврому, ганглионейробластома и нейробластома [3–6].

В структуре онкологической заболеваемости у детей нейробластома занимает 4-е место. Опухоль имеет четкое морфологическое сходство с тканью развивающейся симпатической нервной системы и может возникнуть в любом месте организма, где присутствуют симпатические ганглии [3–6]. Чаще нейробластома локализуется паравертебрально в забрюшинном пространстве [2, 4, 7–10].

Клиническая картина зависит от локализации первичной опухоли, стадии, симптоматичности

метастазов [4, 5, 11–14]. Выживаемость детей с нейробластомой составляет около 50% [3–5, 8, 10, 15].

### КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИМЕРЫ

За последние 10 лет в клинике детской хирургии г. Запорожья наблюдали 26 детей в возрасте от 3 мес до 12 лет с нейробластомой. У одного ребенка опухоль локализовалась на шее и проросла в грудную полость.

#### Наблюдение 1

Девочка М., возраст 5 лет (история болезни № 110). Поступила в клинику детской хирургии с жалобами на опухолевидное образование в области шеи справа, которое появилось летом 2013 г. На компьютерной томографии (КТ) от 12.07.13, кроме того, выявлена опухоль верхнезаднего средостения справа (рис. 1). Выполнена биопсия.

А.Е. Solovev<sup>1</sup>, V.V. Morgun<sup>2</sup>, A.P. Pakholchuk<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Zaporozhye State Medical University, Ukraine

<sup>2</sup> Zaporizhia Regional Children Hospital, Ukraine

## Features of Neuroblastomas in Children

Neuroblastoma is the most common malignant tumor of childhood, which is most often localized in the retroperitoneal space. Initial symptoms of neuroblastoma are not specific and can mimic a variety of pediatric diseases. Ultrasound and CT ensure accurate diagnosis. Over the past 10 years in Zaporozhye pediatric surgery clinic observed 26 children with neuroblastoma in age from 3 months to 12 years. Till this time 14 are survived. Radical removal of the tumor is only effective in children 1 year of age. Chemotherapy is effective in half of all operated children.

**Key words:** neuroblastoma, mediastinum, retroperitoneum, children.

(For citation: Solovev A.E., Morgun V.V., Pakholchuk A.P. Features of Neuroblastomas in Children. Onkopediatria. 2015; 2 (2): 145–148. Doi: 10.15690/onco.v2i2.1346)

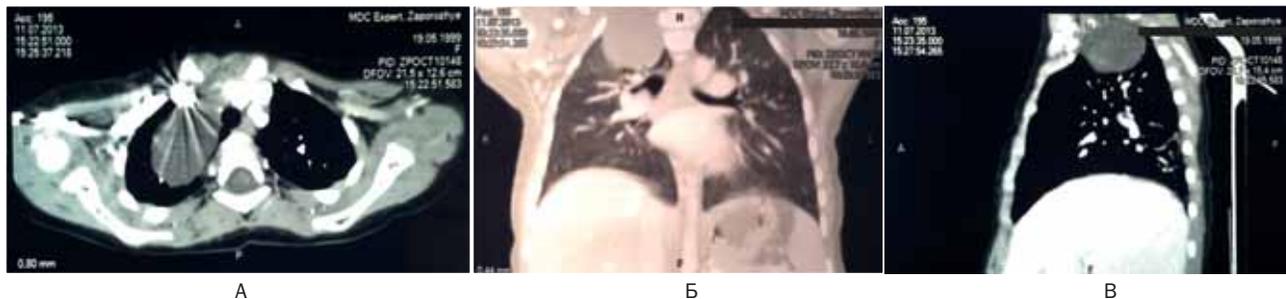


Рис. 1 (А–В). Компьютерная томография. Нейробластома шеи справа с прорастанием в грудную полость

*Патогистологическое заключение:* нейробластома (патологоанатом О.К. Степановский).

Было принято решение удалить сначала опухоль грудной полости. 17.10.13 проведена торакотомия: удаление опухоли верхнезаднего средостения справа (проф. А.Е. Соловьёв).

*Патогистологическое заключение:* нейробластома заднего средостения (патологоанатом О.К. Степановский).

Ребенок консультирован в Национальном институте рака г. Киева: диагноз подтвержден, назначена химиотерапия по утвержденному Министерством здравоохранения Украины (МОЗ) протоколу нейробластом.

В последующем стала заметно увеличиваться опухоль в области шеи. 05.02.14 произведено удаление опухоли шеи справа (проф. А.Е. Соловьёв).

Наблюдение показывает, что нейробластома шеи может прорасти в грудную клетку, и наоборот. При этом возникает вопрос: в какой последовательности надо проводить хирургическое вмешательство?

У 9 детей, среди которых 5 девочек и 4 мальчика, нейробластома располагалась в заднем средостении. Четверо детей были в возрасте до 1 года. Справа опухоль локализовалась у 5 детей, слева — у 4.

Растущая опухоль приводила к сдавлению органов грудной полости. Основные жалобы дети предъявляли на боль в грудной клетке, лихорадку, потерю в весе. У пациентов отмечались постоянный кашель, дыхательные расстройства, дисфагия, срыгивания. У некоторых детей выявлена деформация грудной клетки. Диагностика была основана на данных осмотра, аускультации, перкуссии и рентгенологических методах исследования.

### Наблюдение 2

Девочка А., возраст 10 мес (история болезни № 186). Поступила в клинику детской хирургии 08.01.13 с диагнозом «Опухоль заднего средостения слева».

Из анамнеза известно, что опухоль грудной полости слева у ребенка была выявлена при профилактическом осмотре. На рентгенограмме в заднем средостении определялась опухоль больших размеров. Девочка направлена в клинику детской хирургии г. Запорожья.

На КТ грудной и брюшной полости от 11.01.13 имеются признаки объемного образования заднего средостения слева (рис. 2). Слева на всех этажах средостения, компремируя левый главный бронх, паренхиму легкого, смещая органы средостения вправо, находится очаг мягкой плотности размером 86×54×46 мм.

17.01.13 проведена операция: удаление опухоли заднего средостения слева размером 9×5×5 см, плотно фиксированной к боковой и задней поверхности грудной клетки (проф. А.Е. Соловьёв). *Патогистологическое заключение:* морфологическая картина и иммунофенотип опухоли соответствуют нейробластоме.

Ребенок консультирован в Национальном институте рака: диагноз подтвержден, согласована химиотерапия.

Среди всех опухолей надпочечника чаще всего у детей встречаются нейробластомы. Расположение опухоли в области надпочечника при отсутствии гиперпродукции гормонов позволяет чаще предполагать нейробластому. Вначале клиническая картина нейробластомы надпочечника у детей не позволяет врачу определить, в каком слое надпочечника имеются нарушения. Ультразвуковое исследование (УЗИ), и особенно КТ, при отсутствии гиперпродукции гормонов дают возможность заподозрить диагноз нейробластомы.

У 1 из 12 детей с опухолями надпочечников диагностирована аденома, у 2 — феохромоцитомы.

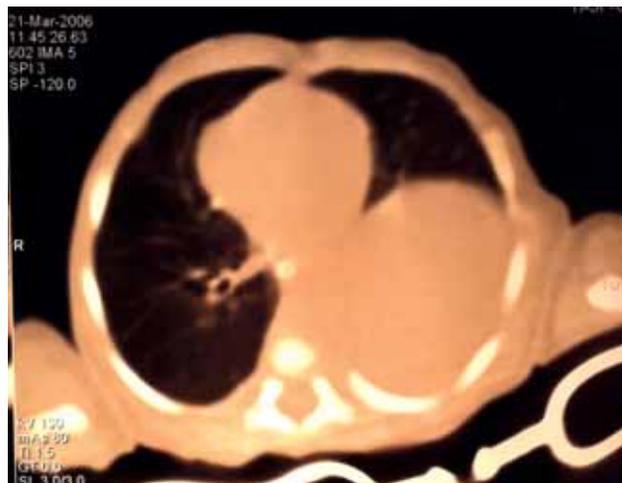


Рис. 2. Компьютерная томография. Нейробластома занимает заднее средостение слева

ма, у 9 — нейробластома надпочечника (у 7 — слева). Среди детей с нейробластомой надпочечника было 4 девочки и 5 мальчиков в возрасте от 1 года до 9 лет.

### Наблюдение 3

Девочка М., возраст 2 года 2 мес (история болезни № 4091). Поступила в клинику детской хирургии г. Запорожья 09.12.09 с жалобами на боли в животе.

Болеет около 2 нед. Обследована амбулаторно. На УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства в области левого надпочечника выявлено опухолевидное образование размером 113×68×90 мм. Контуры ровные, структура неоднородная.

27.11.09 ребенок консультирован в Украинском национальном институте рака. *Заключение:* опухоль левого надпочечника. Рекомендовано оперативное лечение.

*При поступлении:* состояние удовлетворительное, кожные покровы обычной окраски, лимфоузлы не увеличены. Изменений со стороны органов грудной полости не обнаружено. Артериальное давление 90/50 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Мочится свободно.

*Клинический анализ крови:* Нв 109 г/л, эр. 3,3 Т/л, лейкоц.  $8,4 \times 10^9$ , СОЭ 6 мм/ч.

*Клинический анализ мочи:* уд. вес 1015, лейкоц. 0–3 в п/зр., адреналин 1,309 мкг/сут, норадреналин 1,77 мкг/сут, ДОФА 2,4 мкг/сут, дофамин 48,0 мкг/сут, кетостероиды 0,1 мг/сут.

*КТ грудной и брюшной полости от 27.11.09:* объемное образование левого надпочечника, метастазов на исследованном уровне не обнаружено.

15.12.09 проведена операция: удаление опухоли (проф. А.Е. Соловьёв). При ревизии забрюшинного пространства обнаружено опухолевидное образование размером 16×15×8 см, расположенное кпереди от надпочечника. Опухоль имеет капсулу, отдельно прилежит к почке и надпочечнику, не прорастает. Регионарные лимфоузлы не увеличены. Произведено удаление опухоли.

*Патогистологическое заключение:* нейробластома левого надпочечника (патологоанатом О.К. Степановский).

Если нейробластома возникает в забрюшинном пространстве, то она может быстро врастать в спинномозговой канал. При распространении опухоли через диафрагмальные отверстия она принимает вид песочных часов. При пальпации брюшной полости и забрюшинного пространства врач находит бугристую, не смещаемую каменистой консистенции опухоль.

Под нашим наблюдением находились 7 детей с паравертебральной локализацией нейробластомы, их них 4 мальчика и 3 девочки в возрасте от 2 до 8 лет. Чаще опухоль была локализована слева (у 5). При этом у 2 детей опухоль прорастала в заднее средостение.

### Наблюдение 4

Мальчик К., возраст 4 года 6 мес (история болезни № 12). Поступил в клинику детской хирургии г. Запорожья 03.01.15 с диагнозом «Спаечная кишечная непроходимость; состояние после операции по поводу опухоли забрюшинного пространства и заднего средостения слева».

*Из анамнеза* известно, что 29.05.14 ребенок оперирован по поводу забрюшинной опухоли.

*На УЗИ 16.05.14* обнаружено неоднородное узловатое изозоногенное образование размером 80×60×52 мм. Местами прослеживается капсула, есть кровоток центрального типа. Почка слева оттеснена книзу, увеличенных лимфоузлов не найдено.

*На КТ от 19.05.14* выявляется забрюшинная опухоль, расположенная слева с распространением в заднее средостение слева (рис. 3).

Пункция костного мозга (грудина, подвздошная кость): тип кроветворения — нормобластический; злокачественных элементов не обнаружено.

29.05.14 проведено удаление опухоли, расположенной забрюшинно и в грудной полости слева (проф. А.Е. Соловьёв). Разрезом по Фёдорову сле-



Рис. 3 (А, Б). Компьютерная томография. Нейробластома забрюшинного пространства и заднего средостения слева

ва вскрыто забрюшинное пространство, обнаружена бугристая опухоль размером 10×8,0×5,0 см. Опухоль плотная, исходит из нервных ганглиев паравертебральной области слева, уходит через диафрагму в заднее средостение слева. Рассечена диафрагма слева. Поэтапно, с большими техническими трудностями опухоль удалена из забрюшинного пространства, затем из заднего средостения.

**Патогистологическое заключение:** морфологическая картина и иммунофенотип соответствуют ганглионейробластоме (патологоанатом О.К. Степановский).

Ребенок консультирован в Национальном институте рака: назначена терапия согласно стандартам МОЗ Украины по протоколу лечения детей с нейробластомой.

В настоящее время ребенок поступил в ургентном порядке и был прооперирован по поводу спаечной непроходимости. Рецидива и метастазов не обнаружено.

Детей с пресакральной локализацией нейробластомы не было.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, нейробластома — наиболее частая злокачественная опухоль детского возраста — чаще всего локализуется забрюшинно, преимущественно в надпочечниках, и паравертебрально вне органов, реже в заднем средостении, на шее и пресакральной области.

Первоначально симптомы нейробластомы не имеют специфичности и могут имитировать различные педиатрические заболевания. В дальнейшем клиническая картина зависит от исходной локализации опухоли, стадии, наличия симптоматических метастазов. Диагностике помогают УЗИ и КТ.

Из 26 детей с нейробластомой в разные сроки умерло 12 пациентов. Радикальное удаление опухоли эффективно только у детей первого года жизни. Химиотерапия была эффективной у 50% прооперированных детей.

## КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Алиев М.Д., Поляков В.Г. Злокачественные опухоли у детей. Онкология. Национальное руководство. Под ред. В.М. Чиссова, М.М. Давыдова. М.: ГЭОТАР-Медиа. 2008. С. 956–962.
2. Волков М.В. Клиническая онкология детского возраста. М.: Медицина. 1965. 344 с.
3. Белогурова М.Б., Афанасьев Б.В., Шац И.К. Детская онкология: руководство для врачей. СПб.: СпецЛит. 2002. С. 351.
4. Дурнов Л.А., Голдобенко Г.В. Детская онкология. М.: Медицина. 2002. 608 с.
5. Педиатрия. Руководство для врачей и студентов: Пер. с англ., дополн. Под ред. проф. М.Н. Володина. М.: ГЭОТАР-Медиа. 1997. 550 с.
6. Hadson M., Castells. Поздние осложнения онкологических заболеваний у детей. *Вопросы гематологии, онкологии и иммунологии в педиатрии*. 2004; 3 (3): 53–60.
7. Максимов С.М. Пульмонологическая манифестация нейробластомы у детей. *Здоровье ребенка*. 2013; 6 (49).
8. Соловьёв А.Е. Урология детского возраста. М. 2014. 196 с.
9. Federico S.M., Brady S.L., Pappo A., Wu J., Mao S., McPherson V.J., Young A., Furman W.L., Kaufman R., Kaste S. The role of chest computed tomography (CT) as a surveillance tool in children with high-risk neuroblastoma. *Blood Cancer*. 2015 Jan 13. Doi: 10.1002/pbc.25400.
10. Mosseri V., Cecchetto G., Bernardi B., Michon J., Holmes K. Influence of image-defined risk factors on the outcome of patients with localized neuroblastoma. A report from the LNESG1 study of the European International Society of Paediatric Oncology Neuroblastoma Group. 2015 Feb 8. Doc: 10.1002/pbc.25460.
11. Исаков Ю.Ф. Хирургия детского возраста. Т. 2. Под ред. акад. РАМН Ю.Ф. Исакова. М.: ГЭОТАР-мед. 2004. 584 с.
12. Федякова Ю.С. Нейробластома у детей. Клинико-эпидемиологическое исследование. Автореф. дис... канд. мед. наук: 14.00.14 РАМН. М. 2010. 91 с.
13. Шориков Е.В., Попова Т.П., Лемешева О.В. и др. Ретроспективный анализ эффективности программного лечения пациентов с нейробластомой. *Детская онкология*. 2008; 2: 83–88.
14. Pearson A.D.J. et al. High-dose rapid end standard induction chemotherapy for patients aged over 1 year with stage 4 neuroblastoma: a randomized trial. *Lancet Oncol*. 2008; 9: 247–256.
15. Corcione F. et al. Laparoscopic adrenalectomy for malignant neoplasm. Our experience in 15 cases. *Surg Endosc*. 2005; 19: 841–844.

## КОНТАКТНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

**Соловьёв Анатолий Егорович**, профессор кафедры детской хирургии и анестезиологии Запорожского государственного медицинского университета

**Адрес:** 69035, Украина, Запорожье, проспект Маяковского, д. 26, **тел.:** + 380 (612) 263-78-14

**Моргун Виктор Владимирович**, детский онколог отделения общей хирургии Запорожской областной детской клинической больницы

**Адрес:** 69063, Украина, Запорожье, проспект Ленина, д. 70, **тел.:** + 380 (612) 764-30-59

**Пахольчук Алексей Петрович**, ассистент кафедры детской хирургии и анестезиологии Запорожского государственного медицинского университета

**Адрес:** 69035, Украина, Запорожье, проспект Маяковского, д. 26, **e-mail:** paholchukap@rambler.ru