

# НЕЙРОБЛАСТОМА И НЕФРОБЛАСТОМА: РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЙ ОБЗОР. ЧАСТЬ 1

Cancer Imaging



[Cancer Imaging](#). 2015; 15(1): 5.

Published online 2015 Apr 8. doi: [10.1186/s40644-015-0040-6](https://doi.org/10.1186/s40644-015-0040-6)

PMCID: PMC4446071

PMID: [25889326](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25889326/)

## Neuroblastoma and nephroblastoma: a radiological review

[Maureen Dumba](#), [Noorulhuda Jawad](#), and [Kieran McHugh](#)

▼ [Author information](#) ► [Article notes](#) ► [Copyright and License information](#) [PMC Disclaimer](#)

Department of Radiology, Great Ormond Street Hospital for Children, Great Ormond Street, London, WC1N 3JH UK

Maureen Dumba, Email: [maureen.dumba@imperial.nhs.uk](mailto:maureen.dumba@imperial.nhs.uk).

[Contributor Information](#).

✉Corresponding author.

Выполнила:  
Ординатор 1 года обучения  
специальности Рентгенология  
Панасюк А.В.

# ВВЕДЕНИЕ

Нейробластома (НБ) и нефробластома (опухоль Вильмса) являются наиболее распространенными опухолями в детском возрасте.

НБ — распространенная экстракраниальная опухоль детского возраста, может локализоваться в брюшной полости.

Опухоль Вильмса – абдоминальная патология с бессимптомным течением, хотя в редких случаях гематурия может быть характерным признаком

**ЦЕЛЬ:** Изучить основную лучевую семиотику нейробластомы и опухоли Вильмса

# НЕЙРОБЛАСТОМА

Нейробластома возникает из стволовых клеток нервного гребня, которые формируют симпатическую нервную систему

Гистологическое строение НБ: мелкие однородные круглые клетки с гиперхромным ядром, характерно формирование псевдорозеток

НБ имеет сходные клеточные характеристики с другими распространенными опухолями у детей, такими как саркома Юинга, примитивные нейроэктодермальные опухоли, лейкемия, лимфома и рабдомиосаркома

# НЕЙРОБЛАСТОМА

- 90% опухолей диагностируются к 6 годам.
- Частота встречаемости выше у лиц европеоидной расы.
- Опухоли низкого и среднего риска – 90% выживаемости, опухоли высокого риска – 40-50% выживаемости.
- В 2002 году примерно 15% случаев смерти от рака у детей были вызваны НБ

**ФАКТОРЫ РИСКА**: большинство случаев являются спорадическими.

Аутосомно-доминантный тип наследования с неполной пенетрантностью встречается 1% .

Существует большое количество состояний, которые были связаны с НБ: нейрофиброматоз 1-го типа, синдром Беквита-Вайдемана, болезнь Гиршпрунга и синдром Диджорджа

# НЕЙРОБЛАСТОМА

**Прогноз:** зависит от стадии опухоли, возраста пациента, опухолевых онкогенов и содержание ДНК.

- Онкоген MYCN отвечает за обеспечение кода, используемого белками при развитии тканей. При амплификации, могут развиваться опухолевые клетки, устойчивые к лечению.
- Опухоли с амплификацией MYCN классифицируются как опухоли высокого риска.
- НБ с ДНК, имеющей гипердиплоидную структуру, менее агрессивны

**Хромосомные aberrации:**

- Делеция в коротком плече хромосомы 1 ( около 25% ).
- Делеция длинного плеча хромосомы 11 с неамплифицированным геном MYCN

# НЕЙРОБЛАСТОМА. КЛИНИКА

- Увеличение живота
- Болевой синдром
- Диарея (из-за избыточной выработки вазоактивного кишечного пептида)
- Образование в брюшной полости могут сдавливать почечные сосуды, что приводит к появлению артериальной гипертензии.
- Паранеопластический синдром.
- Синдром опсомиоклонус-миоклонус, осложняющий 2-4% случаев заболевания.

- Образование в грудной клетке может вызывать обструкцию дыхательных путей, сколиоз или быть обнаружена как случайная находка при проведении рентгенологического исследования органов грудной клетки

# НЕЙРОБЛАСТОМА. КЛИНИКА

- Метастазирование встречается в 50% случаев НБ.

Распространенные места метастазирования :

- печень,
- лимфатические узлы,
- костный мозг,
- основание черепа,
- дно орбиты, что приводит к периорбитальным экхимозам и появлению так называемого «raccoon eye»

# НЕЙРОБЛАСТОМА. ДИАГНОСТИКА

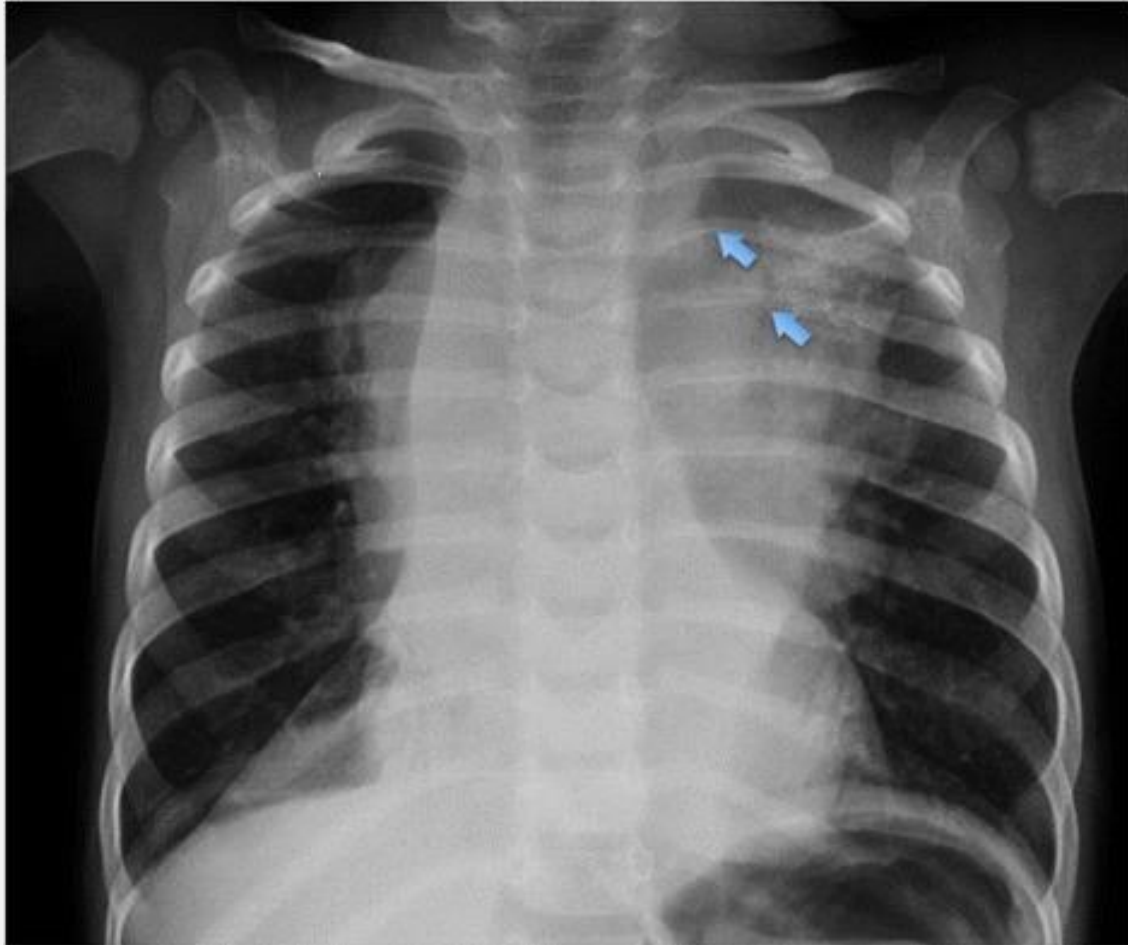
## РЕНТГЕНОГРАФИЯ

### Признаки, указывающие на заболевание грудной клетки:

- Правая и левая паравертебральные линии - это места взаимодействия легкого или плевры с тканями средостения.
- У детей паравертебральные линии наблюдаются реже, чем у взрослых, из-за меньшего количества жировой ткани в средостении и отсутствия эктазии аорты.
- Утолщение и неровность этих линий, в частности правой паравертебральной линии, которая обычно не наблюдается у здоровых детей, может указывать на расширение средостения



# РЕНТГЕНОГРАФИЯ ОГК, ПРЯМАЯ ПРОЕКЦИЯ



Девочка, 3 года

- Нейробластома заднего средостения слева
- Эрозия задних отрешков 3 и 4 ребра

# НЕЙРОБЛАСТОМА. ДИАГНОСТИКА

## УЗИ

- Исследование первой линии в педиатрии.
- Образование гетерогенной эхоструктуры, имеются участки кальцификации
- Для планирования операции и определение риска необходима более подробная визуализация при поперечном сканировании

# НЕЙРОБЛАСТОМА. ДИАГНОСТИКА

## КТ

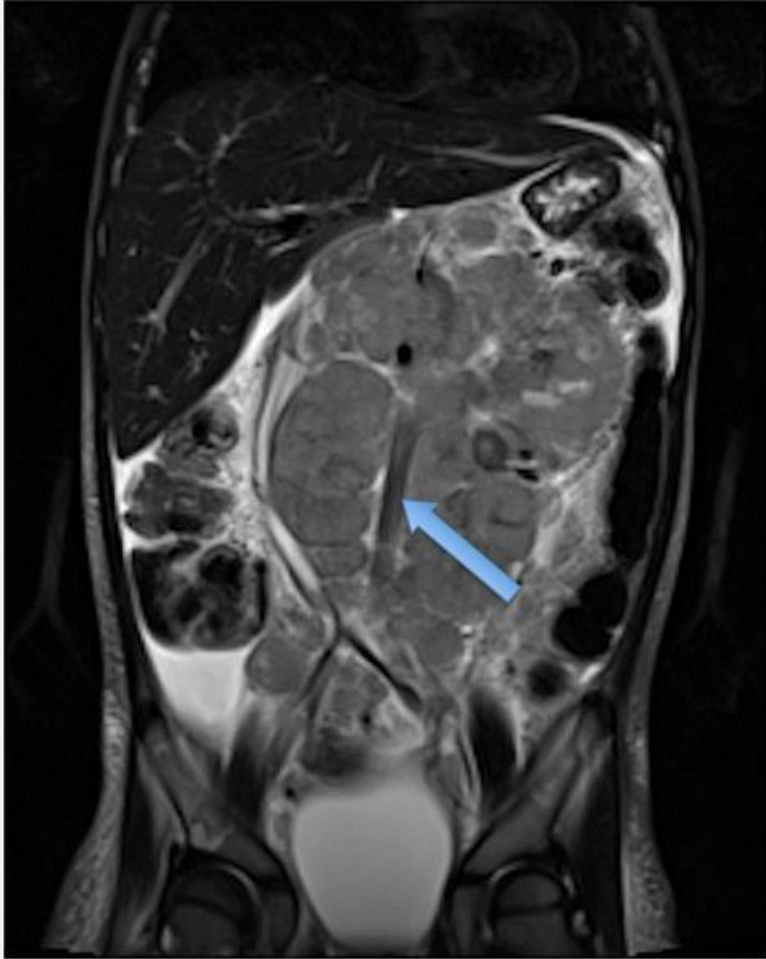
- Образование, расположенное по срединной линии.
- Структура гетерогенная, с нечеткими контурами.
- Главными признаками является наличие кальцификации ( 80-90% случаев) и зон некроза.
- Смещение рядом расположенных органов, без прорастания в них.
- Контрастное усиление позволяет оценить васкуляризацию опухоли. Сосудистая инвазия не является классическим признаком

# НЕЙРОБЛАСТОМА. ДИАГНОСТИКА

## МРТ

- Основной метод визуализации.
- Определяются участки кальцификации и кровоизлияния
- T<sub>1</sub>ВИ: образование гипоинтенсивное  
T<sub>2</sub>ВИ: образование гиперинтенсивное  
ДВИ: ограничение диффузии

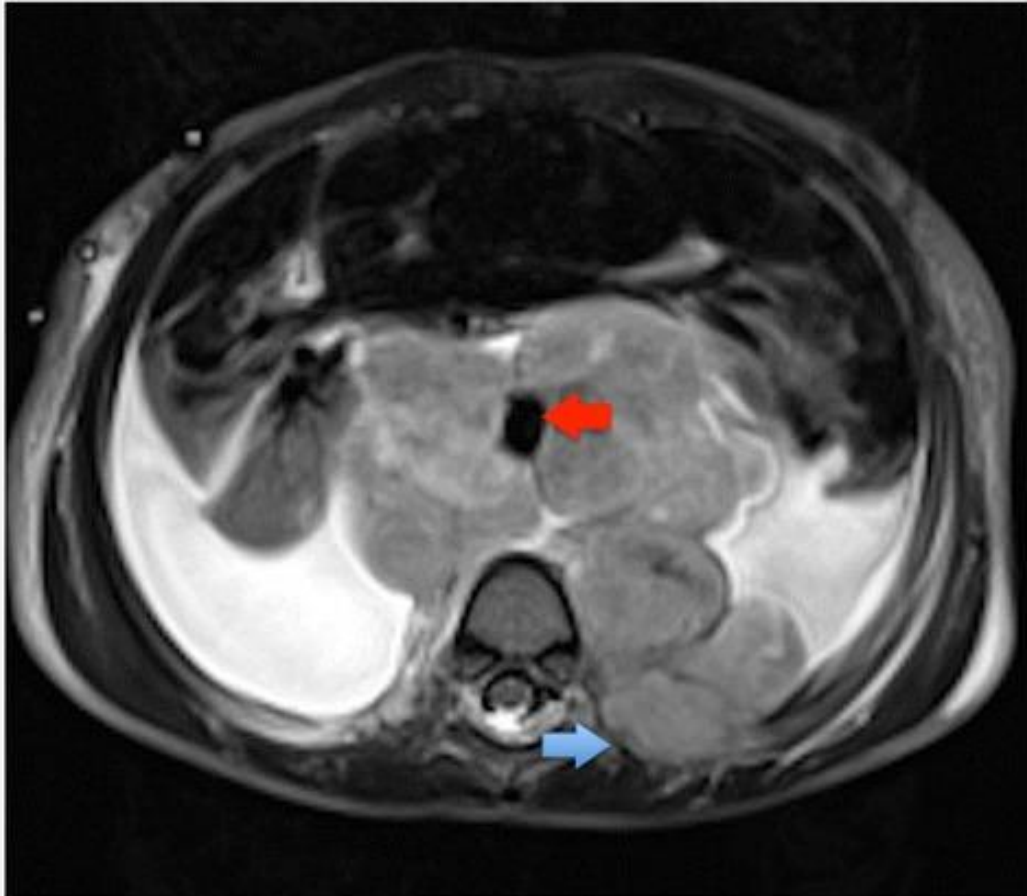
# МРТ, T<sub>2</sub>ВИ, КОРОНАЛЬНАЯ ПЛОСКОСТЬ



Мальчик, 3 года

- **Нейробластома** расположенная в брюшной полости, деформирующая просвет аорты

# МРТ, T<sub>2</sub>ВИ, АКСИАЛЬНАЯ ПЛОСКОСТЬ

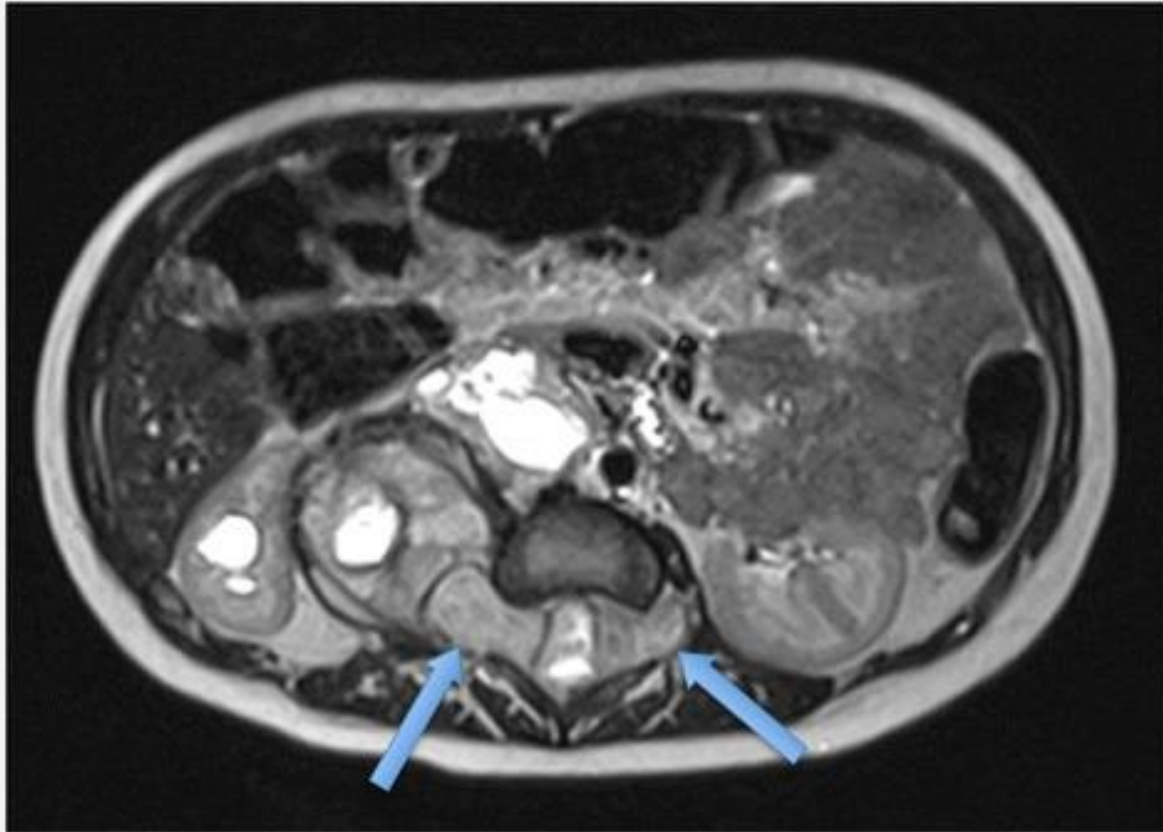


Девочка, 2 года

- Нейробластома с инвазией в ребро
- Смещение аорты
- Двусторонний плевральный выпот

# МРТ, T<sub>2</sub>ВИ АКСИАЛЬНАЯ ПЛОСКОСТЬ

Мальчик, 3 года



- Нейробластома расположенная паравертебрально
- Данное поражение позвоночного канала наблюдается на единственном срезе

# МРТ, T<sub>2</sub>ВИ КОРОНАЛЬНАЯ ПЛОСКОСТЬ



Мальчик, 2 года

- Нейробластома с прорастанием в позвоночный канал



# КТ С КОНТРАСТИРОВАНИЕМ, АКСИАЛЬНАЯ ПЛОСКОСТЬ



Девочка, 2 года

- Нейробластома расположенная в брюшной полости с признаками кальцификации

# НЕЙРОБЛАСТОМА. ДИАГНОСТИКА

## СЦИНТИГРАФИЯ (MIBG)

- Метаиодобензилгуанидиновая (MIBG) сцинтиграфия чувствительна и специфична для НБ
- Более 90% опухолей чувствительны к MIBG, но для тех первичных опухолей, которые не являются MIBG-активными, в настоящее время рекомендуется сцинтиграфия костей с использованием <sup>99</sup>МТС-дифосфоната для выявления заболеваний костей

Информация может быть получена в 3D-формате при помощи ПЭТ или ОФЭКТ. Объединение полученных 3D-изображений с компьютерной томографией может способствовать определению зоны опухоли и здоровой ткани

# НЕЙРОБЛАСТОМА. ДИАГНОСТИКА

## СЦИНТИГРАФИЯ (MIBG)

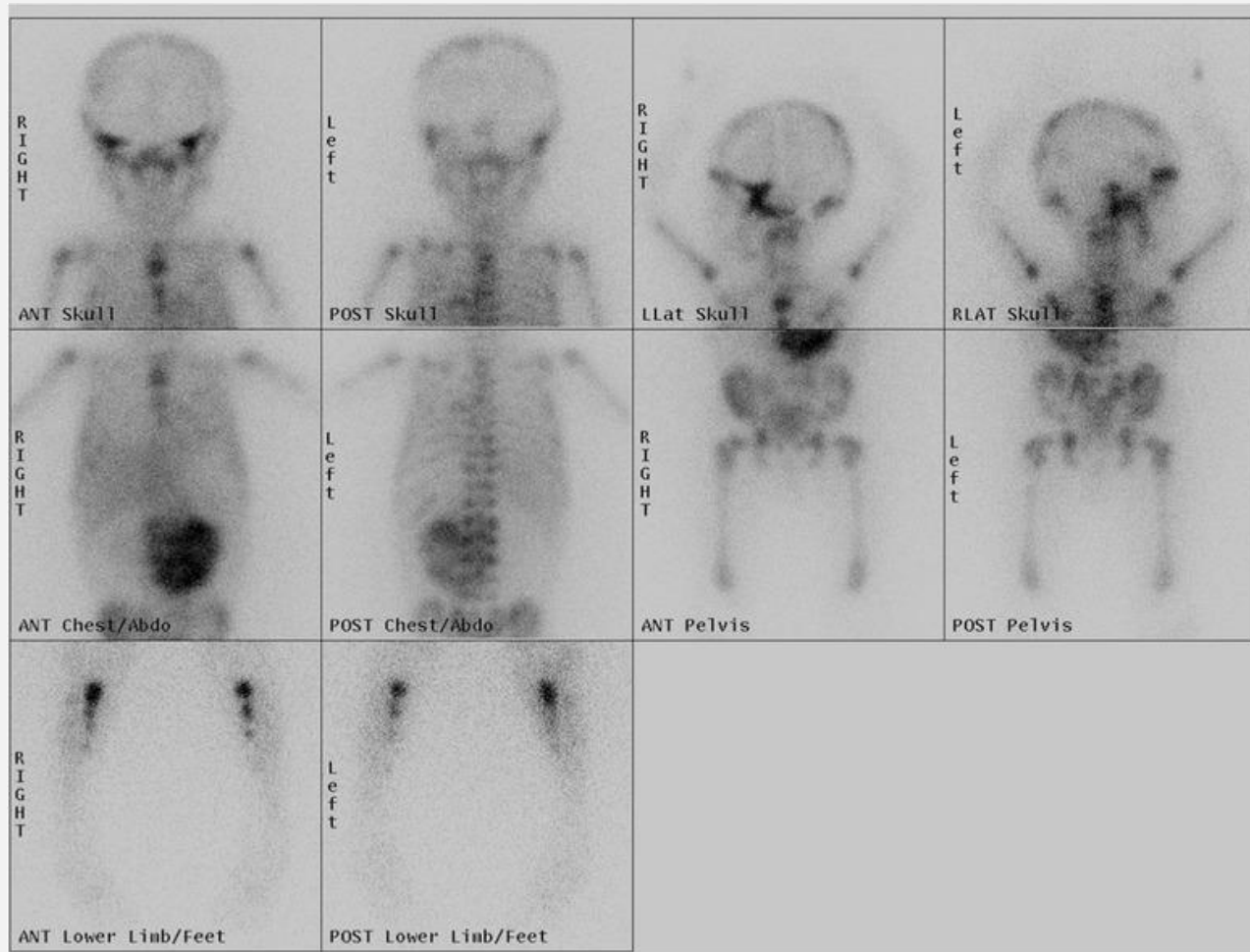
- В настоящее время проводятся исследования, сравнивающие другие методы функциональной визуализации.
- Фтордезоксиглюкоза (аналог глюкозы) – является эмиттером позитронов. Степень метаболизма глюкозы и, следовательно, поглощения ФДГ выше в таких опухолях, как НБ.
- Существует проблема ложноположительных и ложноотрицательных результатов в неопухолевых участках. Исследования, сравнивающие MIBG с ФДГ-ПЭТ, показали, что первая может быть чувствительной и специфичной при более высоких стадиях заболевания, при этом ФДГ-ПЭТ полезна при 1 и 2 стадиях заболевания

# НЕЙРОБЛАСТОМА. ДИАГНОСТИКА

## СЦИНТИГРАФИЯ (MIBG)

- Новым соединением ПЭТ / КТ является «ДОТАТАТЕ, Ga-68», который использует экспрессию рецептора соматостатина в НБ.
- Галлий-68 представляет собой производимый генератором позитронно-излучающий изотоп, который объединен с хелатором DOT и производным октреотида пептидом TATE.
- Пептид связывается с рецепторами соматостатина.
- Применение ДОТАТАТА в качестве диагностического средства не обязательно.
- В исследовании Gains и соавт. сочеталось использование ДОТАТАТА Ga-68, а затем Lu-177-ДОТАТАТА для таргетной молекулярной терапии . Это показало многообещающие результаты возможного препарата для пациентов

# СЦИНТИГРАФИЯ MIBG



- Отмечается активное поглощение РФП в брюшной полости
- Распространение метастазов в кости

↑  
Биопсия костного мозга необходима для подтверждения заболевания костей

# МЕЖДУНАРОДНАЯ СИСТЕМА СТАДИРОВАНИЯ НЕЙРОБЛАСТОМЫ (INSS)

Стадия опухоли	Описание
Стадия 1	<ul style="list-style-type: none"><li>- Локализованная опухоль с полным удалением (+ / -микроскопический остаток опухоли)</li><li>- Лимфатические узлы с гомолатеральной стороны не содержат опухолевых клеток</li><li>- Допускается: Лимфатические узлы, прилежащие к опухоли, и удаленные вместе с ней, могут содержать опухолевые клетки</li></ul>
Стадия 2А	<ul style="list-style-type: none"><li>- Локализованная опухоль с неполным удалением</li><li>- Лимфатические узлы с гомолатеральной стороны не поражены, что подтверждено микроскопически</li></ul>
Стадия 2В	<ul style="list-style-type: none"><li>- Локализованная опухоль + / - полное удаление</li><li>- Лимфатические узлы с гомолатеральной стороны содержат опухолевые клетки</li><li>- Контралатеральные лимфатические узлы не поражены</li></ul>
Стадия 3	<ul style="list-style-type: none"><li>- Неоперабельная односторонняя опухоль, распространяется за пределы срединной линии</li><li>- Поражение регионарных лимфатических узлов</li></ul>
Стадия 4	<ul style="list-style-type: none"><li>- Первичная опухоль с метастазированием в лимфатические узлы, кости, костный мозг, печень, кожу и / или другие органы</li></ul>
Стадия 4S	<ul style="list-style-type: none"><li>- Только для детей младше 1 года</li><li>- Локализованная первичная опухоль, имеющиеся метастазы в кожу, печень и / или костного мозга (поражение костного мозга &lt; 10% при биопсии и отрицательный результат MIBG в костном мозге)</li></ul>

# МЕЖДУНАРОДНАЯ СИСТЕМА СТАДИРОВАНИЯ ГРУПП РИСКА НБ (INRGSS)

Стадия опухоли	Описание
L1	- Локальное заболевание без IDRF
L2	- Локальное заболевание с одним или несколькими IDRF
M	- Отдаленное метастатическое заболевание
MS	- Отдаленное метастатическое заболевание, локализующееся в коже, печени и / или костном мозге (поражение <10%) у лиц младше 18 месяцев

IDRF – факторы риска, выявленные при визуализации. IDRF включают вовлечение опухолью крупных сосудов, нервных стволов, почечной ножки и других факторов

# ФАКТОРЫ РИСКА, ОПРЕДЕЛЯЕМЫЕ ПО ИЗОБРАЖЕНИЮ (IDRF)

Фактор риска	Описание
Гомолатеральная опухоль, распространяющаяся на две области тела	<ul style="list-style-type: none"><li>• Шея-грудная клетка</li><li>• Грудная клетка-брюшная полость</li><li>• Брюшная полость-таз</li></ul>
Шея	<ul style="list-style-type: none"><li>• Опухоль, охватывает сонные и / или позвоночные артерии и / или яремную вену</li><li>• Опухоль, распространяющаяся на основание черепа</li><li>• Опухоль, сдавливающая трахею</li></ul>
Шейно-грудной переход	<ul style="list-style-type: none"><li>• Вовлечение плечевого сплетения, подключичных сосудов и / или позвоночных и / или сонных артерии</li><li>• Опухоль, сдавливающая трахею</li></ul>
Грудная клетка	<ul style="list-style-type: none"><li>• Вовлечение аорты и / или крупных ветвей</li><li>• Сдавление трахеи и/или главных бронхов</li><li>• Опухоль нижних отделов средостения, инфильтрирующая ребернопозвононый угол на уровне Th9-Th12</li></ul>



# ФАКТОРЫ РИСКА, ОПРЕДЕЛЯЕМЫЕ ПО ИЗОБРАЖЕНИЮ (IDRF)

Фактор риска	Описание
Торакоабдоминальная	<ul style="list-style-type: none"><li>• Вовлечение аорты и / или НПВ</li></ul>
Брюшная полость-таз	<ul style="list-style-type: none"><li>• Инфильтрация ворот печени и/или гепатодуоденальной связки</li><li>• Вовлечение ветвей верхней брыжеечной артерии на уровне корня брыжейки</li><li>• Вовлечение чревного ствола и/или верхней брыжеечной артерии</li><li>• Инвазия в одну/обе почечные ножки</li><li>• Вовлечение аорты и/или полой вены</li><li>• Вовлечение подвздошных сосудов</li><li>• Опухоль малого таза пересекает седалищную вырезку</li></ul>
Опухоль с распространением в спинномозговой канал	<ul style="list-style-type: none"><li>• Поражение более одной трети спинномозгового канала на аксиальных срезах и/или перимедуллярные лептоменингеальные пространства не визуализируются и/или нарушение сигнала со спинного мозга</li></ul>

# ФАКТОРЫ РИСКА, ОПРЕДЕЛЯЕМЫЕ ПО ИЗОБРАЖЕНИЮ (IDRF)

Фактор риска	Описание
Инfiltrация соседних органов / структур	<ul style="list-style-type: none"><li>• Перикард</li><li>• Диафрагма</li><li>• Почки</li><li>• Печень</li><li>• Область 12-перстной кишки и поджелудочной железы</li><li>• Брыжейка</li></ul>
Состояния, которые необходимо регистрировать, но не считать IDRFs	<ul style="list-style-type: none"><li>• Мультифокальная первичная опухоль</li><li>• Плевральный выпот</li><li>• Асцит</li></ul>

# НЕЙРОБЛАСТОМА

Отсутствие IDRF позволяет провести операцию с полным удалением опухоли, а наличие IDRF приводит к большей послеоперационной заболеваемости

**5-ЛЕТНЯЯ ВЫЖИВАЕМОСТЬ:** с низким риском составляет > 95%, в группах среднего 90-95% и высокого 40-50%.

**Стратегии лечения:** комбинация хирургического вмешательства, химиотерапии и лучевой терапии с дополнительной миелоаблативной терапией, а также иммунотерапией при заболеваниях высокого риска

# НЕЙРОБЛАСТОМА

- Пациентам с опухолью низкого и среднего риска следует провести резекцию после химиотерапии, с целью уменьшения объёма опухоли.
- Пациентам с опухолью высокого риска проводится более интенсивный курс химиотерапии с последующим оперативным лечением, а затем миелоаблативной химиотерапией

**СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!**