

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](#)

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.

[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»

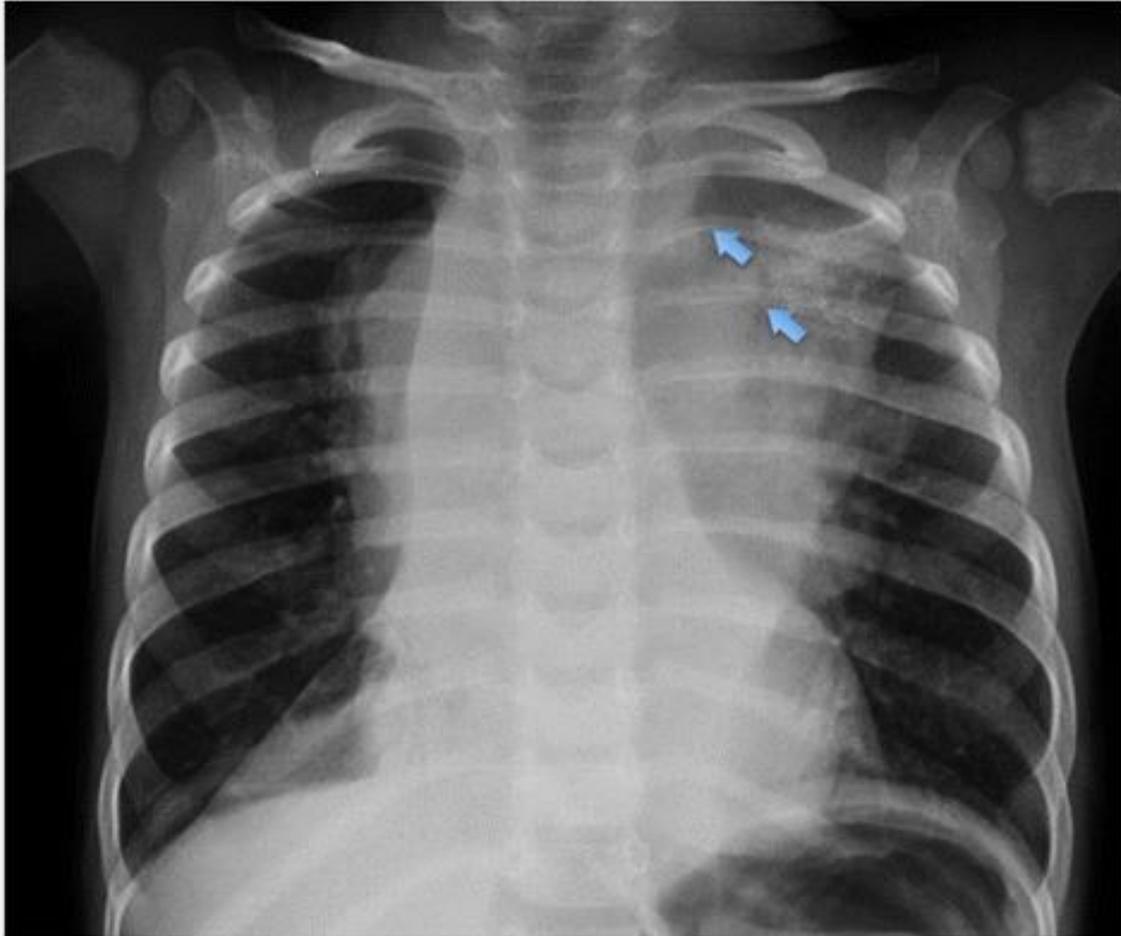
НЕЙРОБЛАСТОМА. ДИАГНОСТИКА

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 отрезков 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

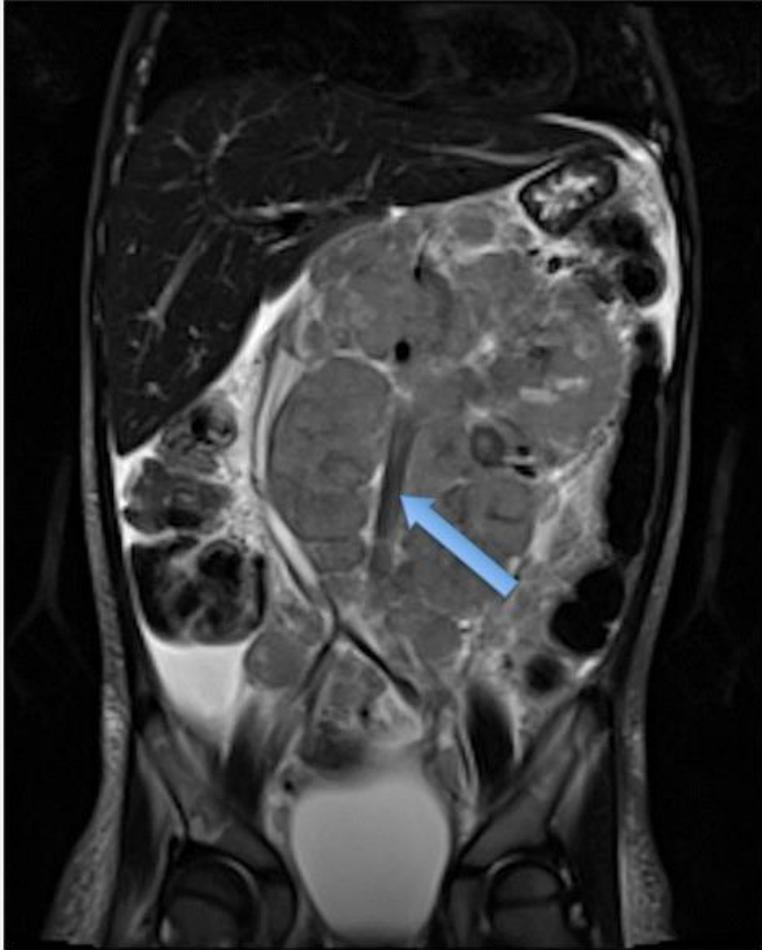
- Образование, расположенное по срединной линии.
- Структура гетерогенная, с нечеткими контурами.
- Главными признаками является наличие кальцификации (80-90% случаев) и зон некроза.
- Смещение рядом расположенных органов, без прорастания в них.
- Контрастное усиление позволяет оценить васкуляризацию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

НЕЙРОБЛАСТОМА. ДИАГНОСТИКА

МРТ

- Основной метод визуализации.
- Определяются участки кальцификации и кровоизлияния
- T₁ВИ: образование гипоинтенсивное
T₂ВИ: образование гиперинтенсивное
ДВИ: ограничение диффузии

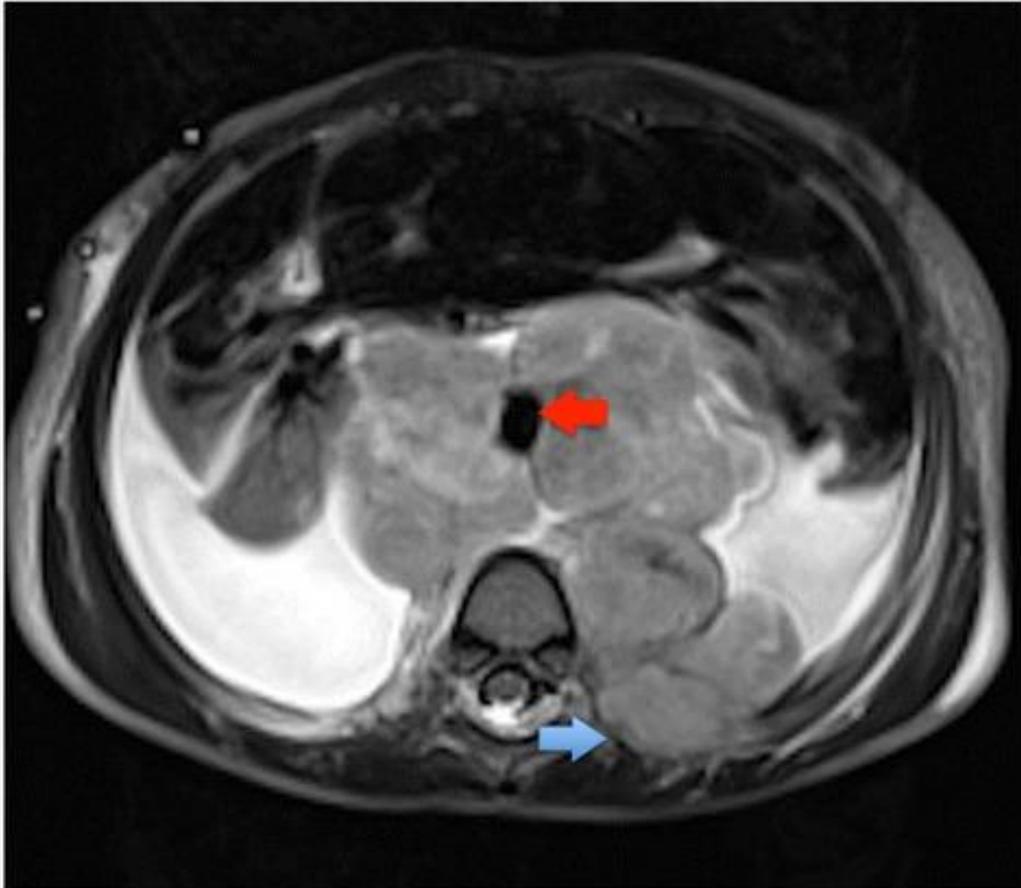
МРТ, T₂ВИ, КОРОНАЛЬНАЯ ПЛОСКОСТЬ



Мальчик, 3 года

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

МРТ, T₂ВИ, АКСИАЛЬНАЯ ПЛОСКОСТЬ

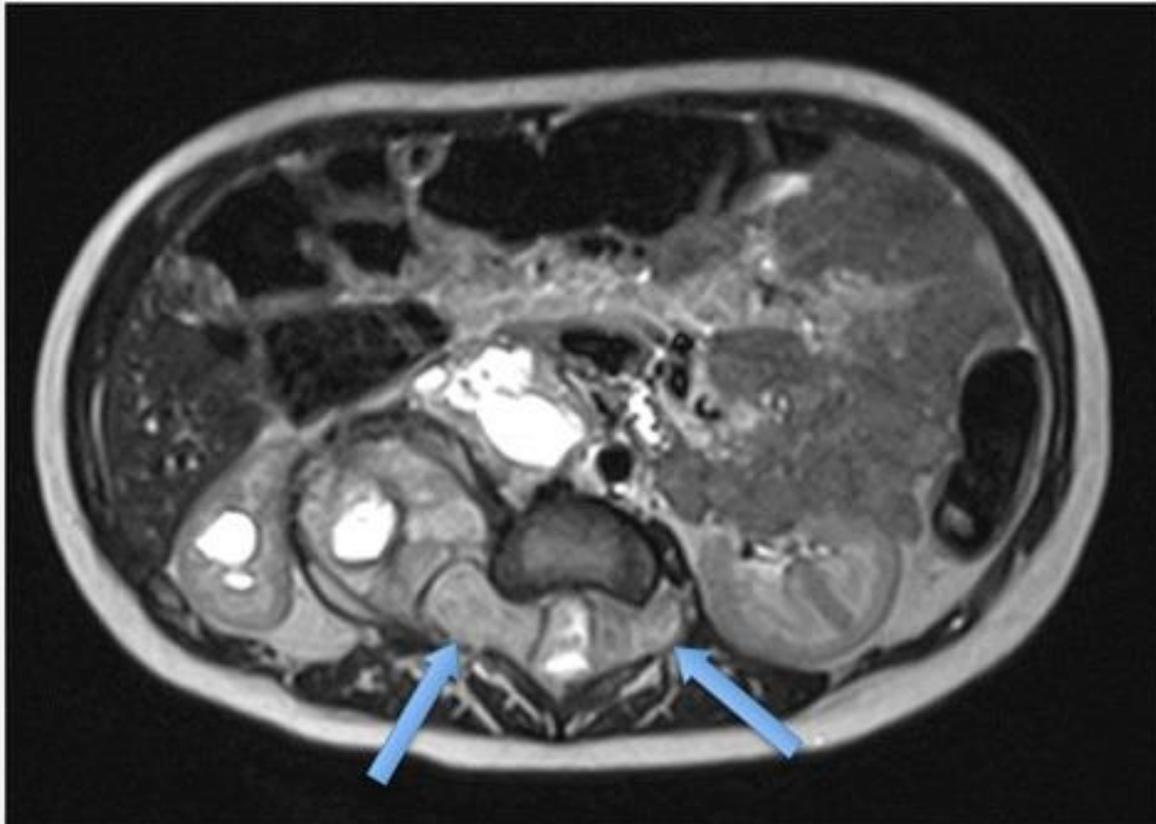


Девочка, 2 года

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

МРТ, T₂ВИ АКСИАЛЬНАЯ ПЛОСКОСТЬ

Мальчик, 3 года



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

МРТ, T₂ВИ 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 ⁹⁹МТС-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)

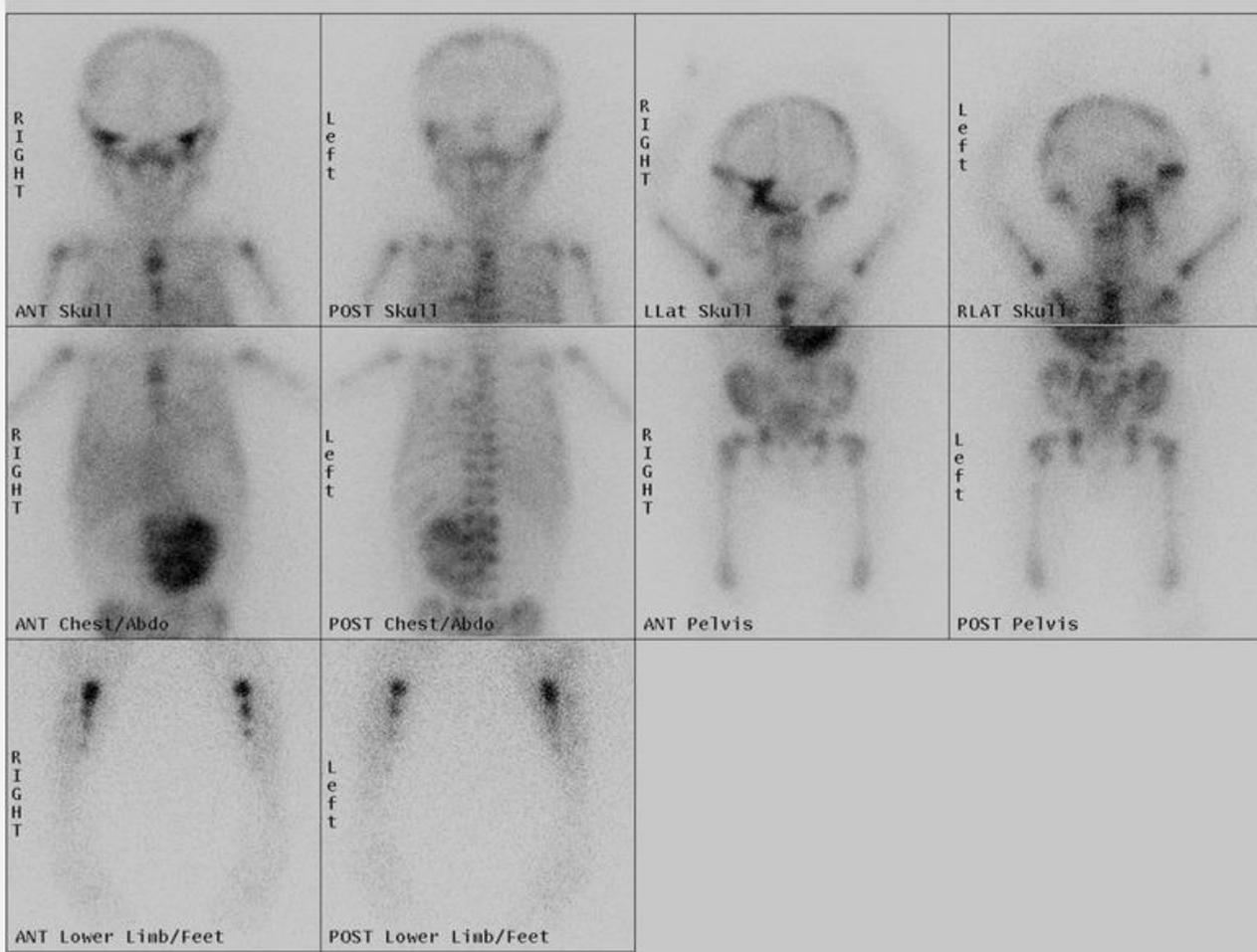
- В настоящее время проводятся исследования, сравнивающие другие методы функциональной визуализации.
- Фтордезоксиглюкоза (аналог глюкозы) – является эмиттером позитронов. Степень метаболизма глюкозы и, следовательно, поглощения ФДГ выше в таких опухолях, как НБ.
- Существует проблема ложноположительных 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">- Локализованная опухоль с полным удалением (+ / -микроскопический остаток опухоли)- Лимфатические узлы с гомолатеральной стороны не содержат опухолевых клеток- Допускается: Лимфатические узлы, прилежащие к опухоли, и удаленные вместе с ней, могут содержать опухолевые клетки
Стадия 2А	<ul style="list-style-type: none">- Локализованная опухоль с неполным удалением- Лимфатические узлы с гомолатеральной стороны не поражены, что подтверждено микроскопически
Стадия 2В	<ul style="list-style-type: none">- Локализованная опухоль + / - полное удаление- Лимфатические узлы с гомолатеральной стороны содержат опухолевые клетки- Контралатеральные лимфатические узлы не поражены
Стадия 3	<ul style="list-style-type: none">- Неоперабельная односторонняя опухоль, распространяется за пределы срединной линии- Поражение регионарных лимфатических узлов
Стадия 4	<ul style="list-style-type: none">- Первичная опухоль с метастазированием в лимфатические узлы, кости, костный мозг, печень, кожу и / или другие органы
Стадия 4S	<ul style="list-style-type: none">- Только для детей младше 1 года- Локализованная первичная опухоль, имеющиеся метастазы в кожу, печень и / или костного мозга (поражение костного мозга < 10% при биопсии и отрицательный результат MIBG в костном мозге)

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

ФАКТОРЫ РИСКА, ОПРЕДЕЛЯЕМЫЕ ПО ИЗОБРАЖЕНИЮ (IDRF)

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

ФАКТОРЫ РИСКА, ОПРЕДЕЛЯЕМЫЕ ПО ИЗОБРАЖЕНИЮ (IDRF)

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

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!