



Нейробластома у детей

Информация для родителей и законных представителей по российским клиническим рекомендациям 2024 года

ДЛЯ РОДИТЕЛЕЙ И ЗАКОННЫХ ПРЕДСТАВИТЕЛЕЙ



Что такое нейробластома — простыми словами

Нейробластома — это злокачественная опухоль, которая развивается из незрелых клеток **симпатической нервной системы** — той части нервной системы, которая управляет сердцебиением, дыханием, давлением и потоотделением.

Эмбриональная опухоль

Зачаток опухоли появляется ещё до рождения ребёнка — в период внутриутробного развития нервных клеток.

Вторая по частоте

Среди солидных опухолей у детей нейробластома занимает второе место — после опухолей головного мозга.

Уникальная особенность

У некоторых младенцев нейробластома может исчезнуть **сама без лечения** — это явление, не встречающееся при других видах рака.

☐ Нейробластома — это не «заражение» и не результат чьей-то вины. Это генетический сбой в развитии нервных клеток, который невозможно предотвратить.

Как часто встречается нейробластома

Данные по Российской Федерации свидетельствуют о том, что нейробластома — редкое, но значимое заболевание детского возраста.

5–6%

Доля среди детских раков

Нейробластома составляет до 6% всех злокачественных опухолей у детей

~160

Новых случаев в год

Около 150–170 детей в России ежегодно получают этот диагноз

90%

Моложе 6 лет

Подавляющее большинство заболевших — дети до шести лет

15–18

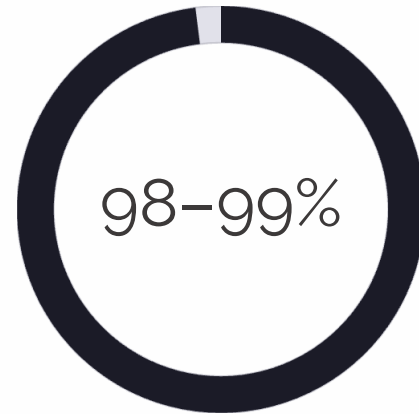
Месяцев — средний возраст

Типичный пациент — младенец второго года жизни

📄 У новорождённых и детей первого года жизни нейробластома является **самой частой злокачественной опухолью**. Соотношение мальчики/девочки составляет 1,3:1.

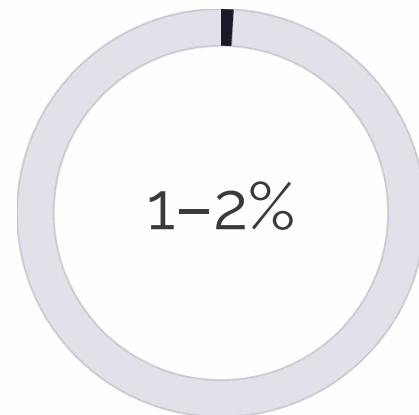
Почему возникает нейробластома

По данным российских клинических рекомендаций 2024 года, подавляющее большинство случаев нейробластомы — это **случайные генетические поломки**, которые никак не связаны с поведением родителей, экологией или образом жизни.



Спонтанные мутации

Возникают случайно в процессе деления клеток, не передаются по наследству



Наследственные формы

Семейные случаи, связанные с генетическими синдромами

Генетические синдромы, повышающие риск

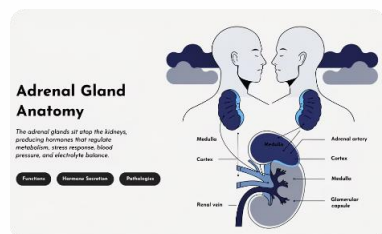
- Болезнь Гиршпрунга
- Синдром Ундины (врождённая центральная гиповентиляция)
- Нейрофиброматоз I типа (редко)
- Синдром Беквита-Видемана (редко)

Наличие этих синдромов у ребёнка — повод для регулярного наблюдения у онколога.

Внешние факторы — экология, питание, стресс, лекарства — **не доказаны** как причина нейробластомы. Родители не несут ответственности за возникновение этого заболевания.

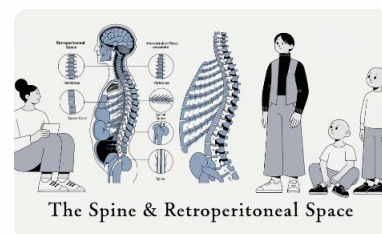
Где может расти нейробластома

Опухоль развивается там, где есть клетки симпатической нервной системы — а они расположены по всему телу вдоль позвоночника и в надпочечниках.



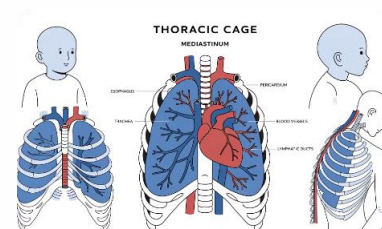
Надпочечники

40–50% случаев. Наиболее частая локализация — мозговой слой надпочечника.



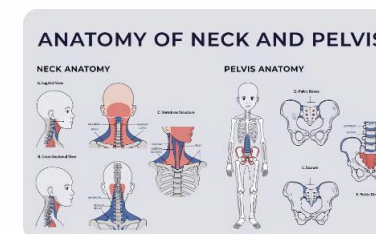
Забрюшинное пространство

~25% случаев. Вдоль симпатического ствола, расположенного рядом с позвоночником.



Грудная клетка

15–20% случаев. Заднее средостение — область за лёгкими и сердцем.




Шея и таз

5–10% случаев. При наследственной форме возможны множественные опухоли (5–10% детей).

Симптомы — на что обратить внимание

У многих детей симптомов нет совсем — опухоль обнаруживают случайно на плановом УЗИ. Когда симптомы всё же есть, они зависят от расположения опухоли.

Локализация	Симптомы
Живот	Увеличенный живот, пальпируемое образование, запор или понос, боли
Грудная клетка	Кашель, одышка, повторные пневмонии (сдавление лёгкого)
Шея	Припухлость, синдром Горнера (опущение века, суженный зрачок)
Позвоночник	Боль в спине, слабость в ногах, нарушение мочеиспускания
Метастазы в кости	Боли в костях, хромота, « СИМПТОМ ОЧКОВ » — гематомы вокруг глаз
Метастазы в костный мозг	Бледность, слабость, кровоточивость, частые инфекции
Общие	Необъяснимая лихорадка, потливость, потеря веса, утомляемость

 Эти симптомы в большинстве случаев вызваны не раком, но каждый из них — **повод обратиться к врачу** и не откладывать консультацию.

Диагностика — этапы по российским рекомендациям 2024

Полная диагностика нейробластомы включает несколько последовательных этапов и проводится в федеральных специализированных центрах.



Каждый этап диагностики несёт незаменимую информацию: от первичного обнаружения на УЗИ до молекулярно-генетического анализа (амплификация MYCN, ploidy ДНК), который определяет тактику лечения. Анализ мочи на катехоламины (гомованилиновая и ванилилминдальная кислоты) повышен в **90–95% случаев** нейробластомы.

Стадии нейробластомы — система INSS

Международная система стадирования INSS используется во всём мире и закреплена в российских рекомендациях 2024 года. Стадия — один из ключевых факторов выбора лечения.

Стадия	Характеристика	Прогноз
1	Локализованная опухоль, удалена полностью. Лимфоузлы со своей стороны не поражены.	Отличный
2A	Локализованная опухоль, удалена не полностью. Лимфоузлы со своей стороны не поражены.	Хороший
2B	Локализованная опухоль. Есть поражение лимфоузлов со своей стороны.	Хороший
3	Опухоль переходит через среднюю линию тела ИЛИ поражены лимфоузлы с противоположной стороны, ИЛИ опухоль неоперабельна.	Средний/высокий
4	Отдалённые метастазы (кости, костный мозг, печень, другие органы).	Высокий риск (кроме младенцев)
4S	Только у детей младше 1 года: локальная опухоль + метастазы лишь в печень, кожу или костный мозг (менее 10% клеток).	Очень хороший — часто спонтанная регрессия

📌 Стадия 4S выделена отдельно, потому что даже при наличии метастазов у младенцев прогноз остаётся **превосходным** — нередко без агрессивного лечения.

Группы риска — основа выбора лечения

Группа риска определяется по совокупности факторов: стадии, возрасту, амплификации гена MYCN, ploидности ДНК и гистологии опухоли. Именно группа риска задаёт интенсивность всей терапии.



Низкий риск

Стадия 1, 2, 4S с благоприятными признаками. MYCN не амплифицирован.

Лечение: только операция или наблюдение. Химиотерапия — редко.



Средний риск

Стадия 3 без амплификации MYCN, или стадия 4 у младенцев до 12 месяцев с благоприятными признаками.

Лечение: операция + умеренная химиотерапия (4–6 курсов).



Высокий риск

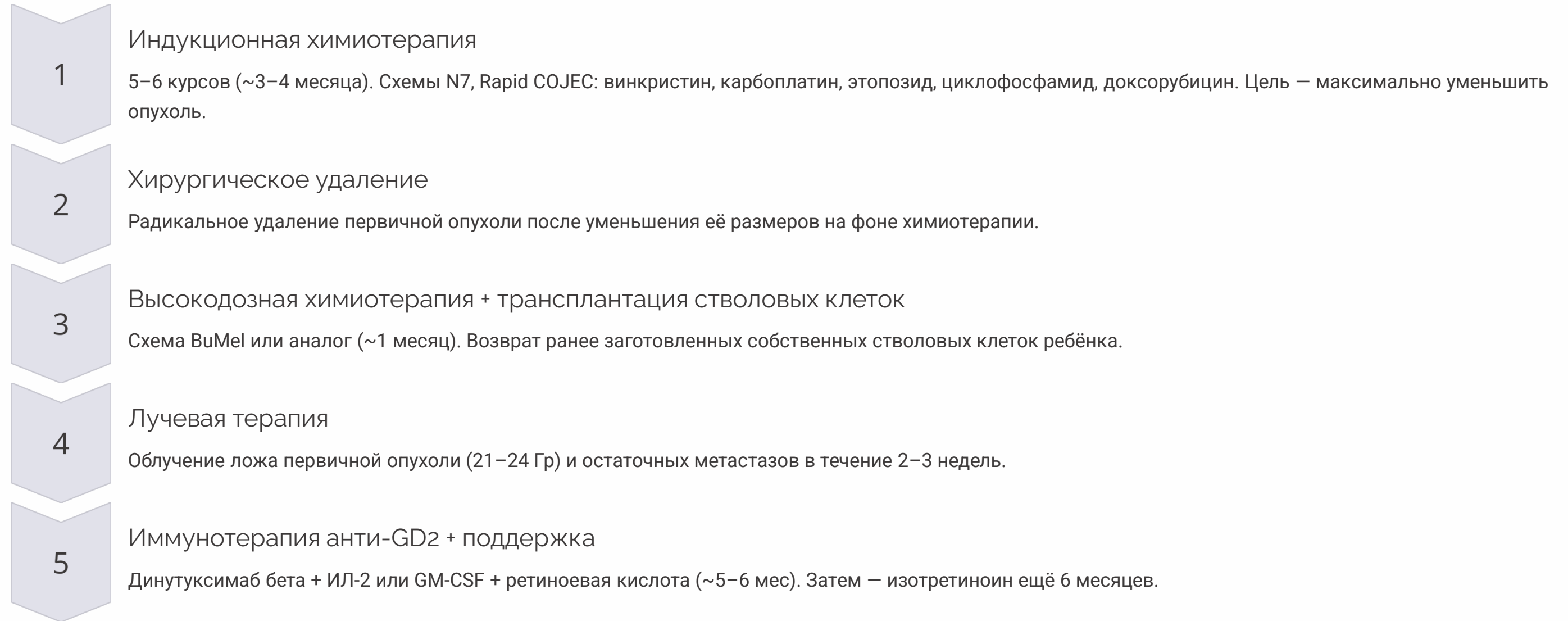
Стадия 4 у детей старше 18 месяцев, амплификация MYCN (при любой стадии), стадия 3 с неблагоприятной гистологией.

Лечение: многоэтапная интенсивная терапия — химиотерапия, операция, трансплантация стволовых клеток, лучевая терапия, иммунотерапия.

❏ Амплификация гена MYCN выявляется у **20–25% пациентов** и является главным маркером неблагоприятного прогноза, требующим самого интенсивного лечения.

Лечение нейробластомы высокого риска — поэтапная схема

При высоком риске лечение состоит из нескольких последовательных этапов, каждый из которых выполняет свою роль в достижении ремиссии.



При низком и среднем риске лечение значительно менее интенсивное: нередко достаточно только операции или 4–6 курсов химиотерапии.

Где лечат нейробластому в России

Лечение нейробластомы проводится **исключительно в специализированных федеральных центрах**, имеющих лицензию на трансплантацию стволовых клеток и иммунотерапию. При постановке диагноза необходимо как можно скорее получить направление в один из этих центров.

НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачёва

Москва — ведущий федеральный центр детской гематологии, онкологии и иммунологии. Полный спектр лечения нейробластомы.

НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина

Москва — НИИ детской онкологии и гематологии РОНЦ, многолетний опыт лечения нейробластомы.

ФГБУ «НМИЦ онкологии» Минздрава России

Ростов-на-Дону — специализированный центр для пациентов Южного федерального округа.

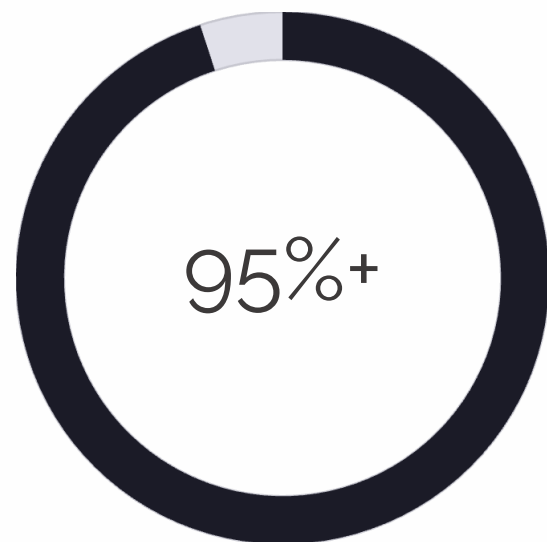
Региональные центры

Санкт-Петербург, Екатеринбург, Новосибирск, Казань — областные детские клинические больницы с отделениями детской онкологии.

Не откладывайте направление: своевременное начало лечения в специализированном центре напрямую влияет на результат терапии.

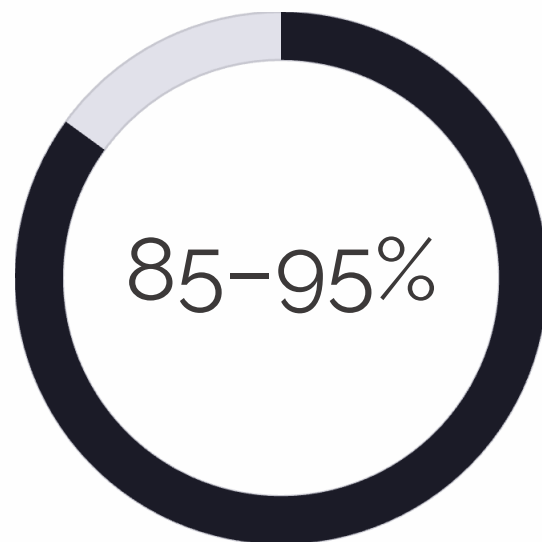
Прогноз — какие шансы на выздоровление

За последние 10 лет прогноз при нейробластоме **значительно улучшился** благодаря внедрению иммунотерапии анти-GD2 и высокодозной химиотерапии с трансплантацией стволовых клеток.



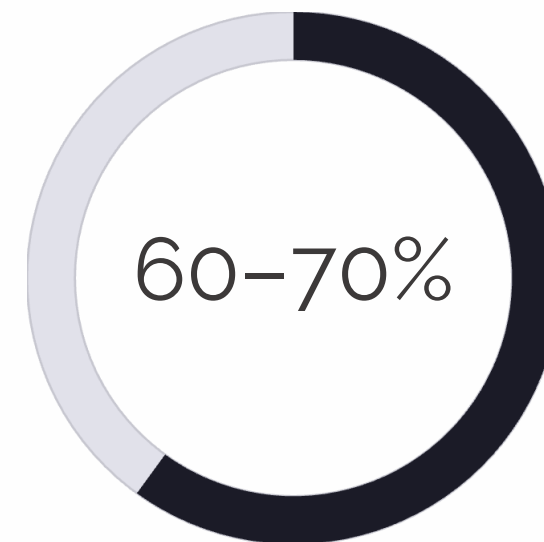
Низкий риск

5-летняя бессобытийная выживаемость по данным российских центров 2022–2024 гг.



Средний риск

Стабильно высокие результаты при правильно подобранной терапии



Высокий риск

С иммунотерапией анти-GD2 — показатели продолжают расти

Факторы, улучшающие прогноз

- Возраст младше 18 месяцев
- Отсутствие амплификации MYCN
- Стадия 1, 2 или 4S
- Полный ответ на индукционную химиотерапию

Для родителей

Даже при высоком риске **большинство детей излечиваются**. Современные российские протоколы соответствуют мировым стандартам. Не теряйте надежду — медицина не стоит на месте.

Наблюдение после лечения — что важно знать

После завершения терапии ребёнок находится под **пожизненным наблюдением**. Это необходимо как для своевременного выявления рецидива, так и для контроля отдалённых последствий лечения.



Щитовидная железа

Контроль функции после облучения области шеи — ТТГ, Т4 ежегодно.



Рост и развитие

Оценка физического и нейрокогнитивного развития на каждом визите.



Слух

Регулярная аудиометрия после применения препаратов платины (карбоплатин).



Психологическая реабилитация

Психологическая поддержка ребёнка и всей семьи на протяжении всего периода наблюдения.

Резюме для родителей — главные тезисы

1 Что такое нейробластома

Рак из незрелых нервных клеток. Чаще болеют дети до 6 лет. Причины — случайные генетические поломки. **Родители не виноваты.**

2 Симптомы и диагностика

Часто симптомов нет. Основные признаки: увеличенный живот, «симптом очков», боли в костях. Диагностика включает УЗИ, МРТ/КТ, MIBG-сцинтиграфию, анализ мочи на катехоламины, биопсию и исследование костного мозга.

3 Стадии и группы риска


Стадии INSS от 1 до 4S. Стадия 4S у младенцев — отличный прогноз. Группы риска (низкий, средний, высокий) определяют интенсивность лечения. Главный маркер — амплификация MYCN.

4 Лечение и прогноз

Высокий риск: химиотерапия → операция → высокодозная химиотерапия с трансплантацией → лучевая терапия → иммунотерапия анти-GD2. Выживаемость при низком риске — **более 95%**, при высоком — **60–70% и растёт.**

5 После лечения

Наблюдение пожизненное, но большинство детей возвращаются к **полноценной жизни**. Современные российские протоколы соответствуют мировым стандартам.

 Нейробластома — **излечимое заболевание**. Доверяйте врачам, не бойтесь задавать вопросы и помните: вы не одни на этом пути.