

Классификация и стадирование нейробластомы

Как врачи определяют форму болезни и её распространённость — понятное объяснение для родителей

ДЛЯ РОДИТЕЛЕЙ

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

Зачем нужна классификация и стадирование?

Ответ прост: чтобы выбрать **правильное лечение** и понять прогноз.
Стадирование отвечает на три ключевых вопроса.

📍 Где находится опухоль?

Только в одном месте — или уже есть метастазы в других органах?

✂️ Можно ли её удалить?

Зависит от расположения опухоли относительно сосудов и нервов.

⚖️ Какая группа риска?

Низкий, средний или высокий риск — от этого зависит интенсивность лечения.

📄 Стадия — это не приговор, а **карта для врачей**. Чем точнее она определена, тем правильнее будет лечение.



Типы опухолей: от незрелых клеток к зрелым

Нейробластома — это целая **семья опухолей**, которые отличаются по степени зрелости клеток. Чем зрелее клетки — тем доброкачественнее опухоль.

Тип опухоли	Что это значит	Злокачественность
Нейробластома (НБ)	Незрелые клетки, очень мало дифференцировки	Высокая (зависит от других факторов)
Ганглионейробластома (ГНБ)	Смешанные клетки — часть зрелые, часть незрелые	Средняя (промежуточная)
Ганглионейрома (ГН)	Полностью зрелые, доброкачественные клетки	Доброкачественная (не рак)

☐ Иногда нейробластома может **«созревать»** в ганглионейрому — например, после химиотерапии или даже спонтанно у младенцев. Это называется дифференцировкой и является хорошим знаком.

Группы риска — главное для выбора лечения

Всех детей с нейробластомой делят на группы риска. От этого напрямую зависит, насколько интенсивным будет лечение.

Факторы, влияющие на группу риска

Фактор	Благоприятный	Неблагоприятный
Возраст	До 18 месяцев	Старше 18 месяцев
Стадия (INSS)	1, 2, 4S	3, 4
Ген MYCN	Не амплифицирован	Амплифицирован
Делеция 1p	Отсутствует	Есть

Три группы риска

Низкий риск Щадящее лечение — чаще всего только операция

Средний риск Умеренная химиотерапия + операция

Высокий риск Интенсивное лечение: высокодозная химиотерапия, трансплантация, иммунотерапия

Две системы стадирования — зачем их две?

В нейробластоме используют **две системы стадирования**, потому что важно знать распространение опухоли и до, и после операции.



INRGSS — до операции

По снимкам КТ/МРТ. Оценивает факторы риска, видимые на изображениях, ещё до того, как хирург приступил к работе.

Помогает спланировать лечение.



INSS — после операции

Постхирургическая система. Оценивает, что удалось сделать хирургу: насколько полно удалена опухоль и поражены ли лимфоузлы.

- ☐ Не пугайтесь, если услышите **две разные стадии**. Сначала ставят предварительную (INRGSS), а после операции уточняют (INSS). Это нормальный и правильный процесс.

Стадии INSS — после операции

INSS — классическая система, основанная на том, что увидел и сделал хирург.

Стадия	Простым языком
1	Опухоль удалена полностью. Ближайшие лимфоузлы не поражены.
2A	Опухоль удалена не полностью. Лимфоузлы рядом не поражены.
2B	Опухоль удалена (полностью или частично). Лимфоузлы на той же стороне поражены.
3	Опухоль перешла на другую сторону тела, или поражены лимфоузлы на противоположной стороне, или опухоль нельзя удалить.
4	Есть отдалённые метастазы — в кости, костный мозг, печень или другие органы.
4S	Особая стадия для детей до 1 года: локальная опухоль + метастазы ТОЛЬКО в печень, кожу или костный мозг (менее 10% клеток). Очень благоприятный прогноз — часто проходит сама.

Факторы риска на снимках — что такое IDRФ

IDRF (Image-Defined Risk Factors) — это «красные флаги» на КТ или МРТ, которые показывают, что опухоль вовлекла жизненно важные структуры. Они определяют, насколько сложной будет операция.

Область тела

Шея

Грудная клетка

Живот

Позвоночник

Любая локализация

Возможная проблема

Опухоль обхватила сонную артерию или сдавливает трахею

Опухоль вовлекла аорту или сдавливает бронхи

Опухоль проросла в ворота печени, обхватила крупные артерии или задела почечную ножку

Опухоль зашла в спинномозговой канал (интравертебральный рост)

Опухоль инфильтрирует соседние органы: почку, диафрагму, поджелудочную железу

Нет факторов IDRФ

Операция скорее всего будет радикальной — опухоль удастся вырезать полностью.

Есть факторы IDRФ

Сначала может потребоваться **химиотерапия**, чтобы уменьшить опухоль и сделать операцию безопасной.

Стадии INRGSS — по снимкам, до операции

Эта система основана на наличии или отсутствии факторов риска IDRF и используется для планирования лечения **до хирургического вмешательства**.

L1 — Локальная, без факторов риска

Опухоль ограничена одной анатомической областью, IDRF отсутствуют. Хирург скорее всего сможет удалить её полностью.

L2 — Локальная, с факторами риска

Опухоль расположена сложно — есть один или несколько IDRF. Вероятно, потребуется химиотерапия перед операцией.

M — Метастатическая

Есть отдалённые метастазы в кости, костный мозг или другие органы. Опухоль распространилась за пределы первичного очага.

MS — Особый благоприятный вариант


Дети до 18 месяцев с метастазами **только** в кожу, печень и/или костный мозг (но не в кости). Прогноз очень хороший.

📄 Стадия MS похожа на стадию 4S в системе INSS, но возрастной порог здесь **18 месяцев** (а не 12).

Как соотносятся стадии INSS и INRGSS

Обе системы оценивают одного и того же ребёнка, но в разные моменты и с разных точек зрения. Вот как они соотносятся между собой.

INRGSS (по снимкам)	INSS (после операции)	Типичная группа риска
L1	1, 2A (чаще всего)	Низкий
L2	2B, 3	Средний или высокий (зависит от MYCN)
M	4	Высокий (если возраст >18 мес или MYCN+)
MS	4S	Низкий (у младенцев)

 Не пытайтесь самостоятельно пересчитывать стадии или сравнивать их между собой. Доверьте это онкологам — они учитывают всю картину целиком.

Мультифокальная нейробластома — когда очагов несколько

Что это такое?

Иногда нейробластома растёт не в одном месте, а сразу в **нескольких** — например, в обоих надпочечниках одновременно. Такую форму называют мультифокальной.

Как это обозначают?

К стадии добавляют букву «М» — например, «2М». Это не означает метастазы — буква просто указывает на несколько первичных очагов.

Что важно знать

Опухоли в разных местах могут иметь **разный генетический профиль** — это учитывается при планировании лечения.

Лечение назначается по **самой высокой стадии** из всех очагов.

Это не всегда плохой прогноз: при мультифокальной форме у младенцев исходы могут быть очень хорошими.



Главное о классификации и стадировании

Всё, что нужно помнить — собрано здесь.

1 Тип опухоли зависит от зрелости клеток
Нейробластома, ганглионейробластома, ганглионейрома.
Чем зрелее клетки — тем доброкачественнее опухоль.

3 Два вида стадирования — INSS и INRGSS
INSS — после операции (насколько удачно прошла). INRGSS
— по снимкам до операции (есть ли факторы риска IDRF).

2 Группа риска определяет интенсивность
лечения
Учитываются возраст, стадия, статус гена MYCN и делеция
1р. Три группы: низкий, средний, высокий риск.

4 Стадия 4S / MS — особый хороший прогноз у
младенцев
Даже при наличии метастазов (только в печень, кожу,
костный мозг) у самых маленьких пациентов прогноз очень
благоприятный.

Стадирование — это инструмент, который помогает врачам лечить вашего ребёнка **максимально эффективно и безопасно**. Задавайте вопросы: «Какая стадия?», «Какая группа риска?», «Будет ли химиотерапия перед операцией?» — вы имеете право знать.