

А.В.Власова¹, Н.А.Ильина², С.Д.Попов³, А.Г.Чуприн¹

Нетипичная локализация нейробластомы средостения у ребенка раннего возраста

1 – ГУЗ ЯО "Областная детская клиническая больница", г. Ярославль;

2 – СПбГУЗ "Детская городская больница № 1", Медицинская академия последипломного образования, кафедра лучевой диагностики, Санкт-Петербург;

3 – СПбГУЗ "Детская городская больница № 1", Санкт-Петербург

A.V.Vlasova, N.A.Ilyina, S.D.Popov, A.G.Chuprin

Atypical localization of mediastinal neuroblastoma in an infant

Синдром расширенного средостения в детской клинической практике требует особого внимания и расширенного обследования с целью выявления его причин. Объемные образования средостения занимают от 0,5 до 3 % среди новообразований различной локализации. По данным разных авторов, 80 % всех образований средостения у пациентов детского возраста составляют нейрогенные и эмбриональные опухоли, бронхогенные и энтерогенные кисты [1–3]. Опухоли и кисты средостения долгое время протекают бессимптомно. Примерно у 1/3 больных объемные образования средостения обнаруживаются случайно, из них 83 % составляют доброкачественные опухоли [2]. При злокачественных опухолях обычно удается выявить интоксикационный синдром в виде повышения температуры тела, снижения аппетита, утомляемости, снижения толерантности к инфекциям. Местные симптомы при злокачественном росте характеризуются синдромом сдавления соседних органов: боль в груди, кашель, одышка, дисфагия, синдром верхней полой вены, нарушение голоса и парез диафрагмального нерва [4, 5].

Нейробластома является опухолью, типичной для детского возраста, и встречается в 7–10 % случаев всех злокачественных новообразований у детей. Это самая распространенная солидная опухоль экстракраниальной локализации у детей до 5 лет. Ежегодно регистрируют 6–8 случаев на 1 миллион детского населения при среднем возрасте пациентов 2 года. Причем в большинстве случаев (72 %) нейробластома локализуется в забрюшинном пространстве и только в 22 % – в заднем средостении [6, 7]. В центральном средостении она располагается чрезвычайно редко [8].

На 1-м этапе диагностического процесса необходимо определить, где располагается патологическое образование: в легком или средостении? В 99 % случаев оценки рентгенограммы органов грудной клетки можно ориентироваться на правило: объемные образования средостения имеют четкие и ровные контуры, злокачественные опухоли легкого, напротив, в большинстве своем имеют нечеткие и неровные контуры [4, 9].

На 2-м этапе необходимо определить органную принадлежность образования средостения. Метод

ультразвукового исследования (УЗИ) позволяет оценить состояние тимуса, внутригрудных лимфатических узлов и их участие в патологическом процессе. Значимость метода ультразвукового исследования (УЗИ) возрастает, если патологическое образование прилежит к грудной клетке или расположено в переднем или заднем средостении. В этом случае удастся визуализировать образование, уточнив его размеры, контуры, границы, наличие капсулы, экзогенность и однородность эхоструктуры, заподозрить инвазию в окружающие органы и ткани, наличие или отсутствие в нем кровотока в режиме цветного доплеровского картирования и провести дифференциальную диагностику с сосудистыми мальформациями [10, 11].

Основным методом диагностики объемных образований средостения на сегодняшний день является спиральная компьютерная томография (СКТ), которая позволяет выявить патологическое образование на ранних стадиях, правильно оценить его размеры и контуры, изучить его структуру, а также установить степень инвазии в окружающие ткани и органы, уточнить распространенность опухолевого роста [4, 5]. Денситометрическая характеристика плотности образования позволяет выделить патологические процессы с повышенным и пониженным коэффициентом ослабления рентгеновского пучка по отношению поглощающей способности скелетной мускулатуры [4, 9]. Для широкого ряда опухолей средостения коэффициент абсорбции составляет от +10 до +50 единиц Хаунсфилда (Hu) [12].

На 3-м этапе необходимо оценить способность объемного образования накапливать контрастное вещество. Предлагается разделять все объемные образования средостения на патологические процессы с повышенным и пониженным коэффициентом ослабления рентгеновского пучка после контрастного усиления [13, 14]. Проведение СКТ в режиме ангиографии с денситометрической оценкой плотности образования в динамике, позволяют обнаружить опухоли – акцепторы контрастного вещества и сосудистые образования [12]. Несмотря на высокие возможности СКТ и УЗИ, окончательный нозологический диагноз устанавливается только с помощью гистологического исследования [3, 4, 15].



Рис. 1. Обзорная рентгенограмма грудной клетки
Примечание: в верхнем и среднем отделах центрального средостения определяется округлое образование с четкими контурами, сливающееся с тенью средостения.

Мы приводим клинический случай диагностики нетипично расположенной нейробластомы у ребенка раннего возраста.

Анамнез заболевания. Мальчик Б. в возрасте 1 года 2 месяцев направлен на обследование по поводу изменений, случайно обнаруженных на рентгенограмме грудной клетки. При очередном остром респираторном заболевании более 5 суток сохранялось повышение температуры тела до фебрильных цифр. Выполнена обзорная рентгенограмма грудной клетки. Выявлено расширение верхнего средостения вправо за счет объемного образования (рис. 1). При сборе анамнеза удалось выявить 2 кратковременных эпизода немотивированного подъема температуры тела до 39 °С на 1-м году жизни с интервалом в несколько месяцев (примерно в возрасте 6 и 10 месяцев), температура нормализовалась от однократного приема жаропонижающего, была расценена педиатром как реакция на прорезывание зубов. В течение последнего месяца отмечено появление сосудистой сети на коже в области надплечья и плеча справа.

Анамнез жизни. Ребенок от 1-й беременности, протекавшей с токсикозом 1-й половины, роды в срок, продолжительностью 12 ч, родостимуляция. Масса при рождении – 3 930 г, рост – 54 см. Рос и развивался по возрасту. На естественном вскармливании – до 6 месяцев. На 1-м году жизни мальчик 4 раза перенес острые респираторные вирусные заболевания (протекали нетяжело).

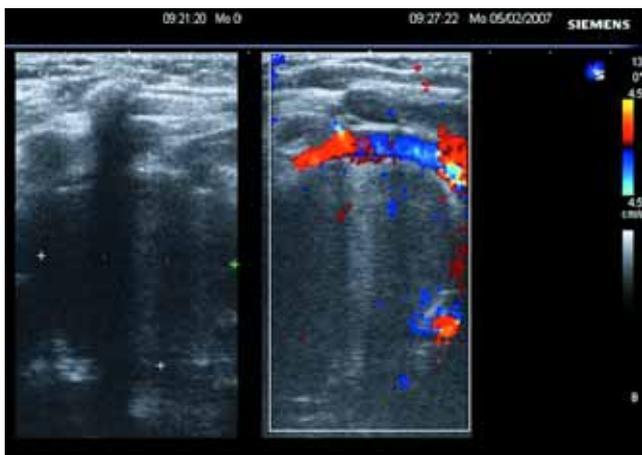


Рис. 2. Ультразвуковое исследование
В верхнем и среднем отделах центрального средостения справа определяется изоэхогенное образование (солидное, с четкими, ровными контурами, относительно однородной структуры), отчетливый интранодулярный кровоток не фиксируется (в режиме цветного доплеровского картирования и энергетического доплера). Верхний полюс образования плотно прилегает к подключичной артерии.

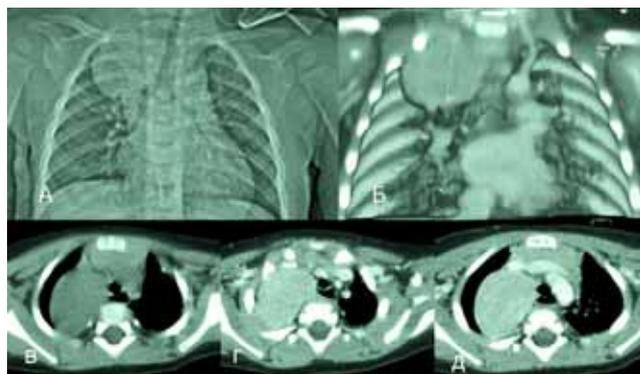


Рис. 3. А – обзорная топограмма органов грудной клетки. Б – СКТ, 3D-реконструкция. В – аксиальный КТ-срез на уровне образования до введения контрастного вещества. Г, Д – аксиальный КТ-срез на уровне образования после введения контрастного вещества

Примечание: в верхнем и среднем отделах центрального средостения, преимущественно справа, определяется округлое образование с четкими, ровными контурами, оказывающее умеренное объемное воздействие: трахея и ее бифуркация смещены влево, правый главный бронх – вниз, плечеголовые вены и верхняя полая вена вперед (в большей степени правая плечеголовая вена). Образование имеет однородную структуру и не связано с крупными сосудами средостения. Плотность образования без контрастирования (В) + 30 Нз, после контрастирования (Г, Д) увеличилась до +144 Нз.

Клинически ребенок в удовлетворительном состоянии, нутритивный статус удовлетворительный, периферические лимфатические узлы и паренхиматозные органы не увеличены. В легких физических изменений нет. В результате УЗИ тимуса, органов брюшной полости и общеклинических и биохимических анализов патология не выявлена. Для уточнения локализации патологического образования и связи с сосудистыми структурами средостения выполняется ультразвуковое сканирование на аппарате *Siemens Sonoline G 60S* (Германия). Результаты УЗИ представлены на рис. 2.

На 3-м этапе СКТ исследование проводилось на двуспиральном компьютерном томографе *Somatom Emotion Duo* (*Siemens*, Германия) по стандартной методике с толщиной среза 5 мм, с применением программы *CT Angiography*, с внутривенным усилением контрастным веществом (Омнипак 350). Последующая обработка изображений включает денситометрию, построение трехмерных реконструкций сердечно-сосудистой системы и сосудов легких (3D-реконструкция). По результатам исследования (рис. 3), в верхнем и среднем отделах центрального средостения справа определялось округлое образование с четкими ровными контурами, однородной структуры, которое хорошо накапливало контрастное вещество и не имело связи с крупными сосудами. Пациент направлен в Детскую городскую больницу № 1 Санкт-Петербурга для оперативного лечения с подозрением на ангиофоликулярную гиперплазию лимфоузлов средостения (болезнь Кастаньяна). После операции была верифицирована дифференцирующаяся нейробластома II степени по *Huges* (гистологическая картина представлена на рис. 4А и 4Б), выявлены метастазы в костный мозг. На сегодняшний день мальчик получает поддерживающий курс терапии.

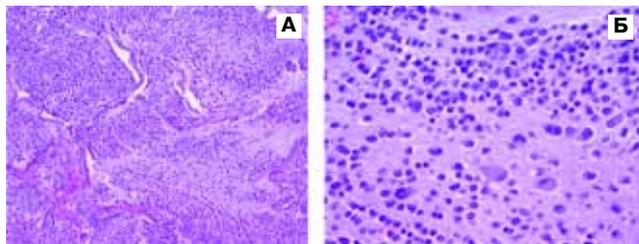


Рис. 4. А – микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином; × 100. Б – микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином; × 40

Видны недифференцированные нейробласты и отдельные клетки с крупной эозинофильной цитоплазмой, демонстрирующие ганглиозную дифференцировку. Определяются нейропиль и фиброваскулярные сетты.

Заключение

1. В данном клиническом случае у ребенка раннего возраста имела место нетипичная локализация нейробластомы в центральном средостении.
2. Высокотехнологичные методы диагностики помогают выявить патологическое образование, определить его локализацию, органную принадлежность и свойства.
3. Все образования средостения у детей требуют оперативного вмешательства с целью предотвращения осложнений из-за опасности инфицирования, объемного воздействия с развитием синдрома сдавления окружающих органов и инвазивности злокачественного роста.

Литература

1. *Cohen A.J., Thomson L.N., Edwards F.H. et al.* Primary cysts and tumors of the mediastinum. *Ann. Thorac. Surg.* 1991; 51: 378–386.
2. *Davis R.D., Oldham N.H., Sabiston D.S.* Primary cysts and neoplasms of the mediastinum, recent changes in clinical presentation, methods of diagnosis, management and results. *Ann. Thorac. Surg.* 1987; 44: 229–237.
3. *Azarow K.S., Pearl R.H., Zurcher R.* Primary mediastinal masses. A comparison of adult and pediatric population. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1993; 106: 67–72.
4. *Власов П.В.* Комплексная лучевая диагностика объемных образований средостения (1 часть). *Мед. визуализация* 2005; 3: 29–41.
5. *Власов П.В.* Комплексная лучевая диагностика объемных образований средостения (2 часть). *Мед. визуализация* 2005; 4: 90–104.
6. *Nishi M., Miyake H., Takeda T. et al.* Mass screening of neuroblastoma in Sapporo City, Japan. *Am. J. Pediatr. Hematol. Oncol.* 1992; 4 (14): 327–331.
7. *Berthold F., Hunneman D.Y., Kaser H., et al.* Neuroblastoma screening: arguments from analysis of three German neuroblastoma trials. *Amer. J. Pediatr. Hematol. Oncol.* 1991; 1 (13): 8–13.
8. *Woodring J.H., Johnson P.J.* Computed tomography distinction of central thoracic masses. *J. Thorac. Imag.* 1991; 6: 32–39.
9. *Laurent F., Latrabe V., Lecesne R.* Mediastinal masses: diagnostic approach. *J. Eur. Radiol.* 1998; 8: 1148–1159.
10. *Бирюков Ю.И., Чарнецкий Р.И., Гаджелло Э.А.* Сосудистые новообразования средостения (обзор). *Хирургия* 1993; 9: 70–76.
11. *Пыков М.И., Ватолин К.В.* Детская ультразвуковая диагностика. М.; 2001. 448–451.
12. *Тюрин И.Е.* Компьютерная томография органов грудной клетки. С-Пб.; 2003.
13. *Glazer H.S., Siegel M.J., Sagel S.S.* Low-attenuation mediastinal masses on CT. *Am. J. Roentgenol.* 1989; 152: 1173–1177.
14. *Glazer H.S., Molyneux P.K., Siegel S.S.* High-attenuation mediastinal masses on unenhanced CT. *Am. J. Roentgenol.* 1991; 156: 45–50.
15. *Alter J.L., Gardner K.L., Foxhall L.E. et al.* Neuroblastoma screening in the United States. *Cancer* 1998; 82: 1593–1602.

Поступила 31.01.08
© Коллектив авторов, 2008
УДК 616.27-006.38-053.3