Нейробластома

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: C38.2, C47.0, C47.3, C47.4, C47.5, C47.6, C47.8, C47.9 · Национальное общество детских гематологов, онкологов

Нейробластома — злокачественная опухоль из клеток-предшественников симпатической нервной системы, преимущественно у детей раннего возраста. Рекомендация описывает подтверждение диагноза, стадирование, распределение по группам риска, лечение и длительное наблюдение.

Главное

- Прогноз и объем терапии определяют по возрасту, стадии, амплификации MYCN и аберрациям 1p; для стадирования используют постхирургическую INSS и предоперационную INRGSS с оценкой IDRF по КТ/МРТ.
- К группе наблюдения относят: INSS 1 в возрасте 0–18 лет без амплификации MYCN; INSS 2 в возрасте 0–18 лет без амплификации MYCN и аберраций 1p; INSS 3 в возрасте 0–2 лет без амплификации MYCN и аберраций 1p; стадию 4S у детей младше 1 года без амплификации MYCN.
- Промежуточный риск включает INSS 2/3 в возрасте 0–18 лет без амплификации MYCN при наличии аберраций 1p, INSS 3 в возрасте 2–18 лет без амплификации MYCN и INSS 4 у детей младше 1 года без амплификации MYCN.
- Высокий риск — INSS 4 в возрасте 1–18 лет или амплификация MYCN независимо от стадии и возраста.
- У детей с локализованным образованием надпочечника в возрасте до 6 месяцев возможно наблюдение без немедленного лечения, если опухоль соответствует L1, не сдавливает органы, нет метастазов и соматический статус удовлетворительный.
- Жизнеугрожающие состояния при НБ включают тяжелую дыхательную, сердечно-сосудистую, печеночную или почечную недостаточность, тяжелое нарушение питания, интраканальное распространение с эпидуральной компрессией и недостаточность других органов.
- При внутрибрюшной гипертензии у детей используют педиатрические пороги: I степень 10–12, II 13–15, III 16–18, IV более 18 мм рт. ст.; абдоминальный компартмент-синдром — устойчивое ВБД более 20 мм рт. ст. с органной недостаточностью или дисфункцией.

Диагностика

1. Соберите жалобы и анамнез: увеличение живота, боли, запоры или длительную диарею, кашель, одышку, парезы, нарушения тазовых функций, слабость, лихорадку, снижение аппетита и потливость; уточните акушерский анамнез, предшествующие заболевания, вакцинацию, семейный анамнез, клинические признаки на момент дебюта заболевания, их динамику и терапевтические опции до постановки диагноза НБ.
2. Выполните первичный осмотр до химиотерапии и операции: оцените рост, массу и нутритивный статус, кожу и слизистые, сердечно-легочную функцию, живот и печень, селезенку, лимфоузлы, тазовые органы и двигательную активность. Уровень убедительности рекомендаций C, уровень достоверности доказательств 5.
3. Назначьте общий и биохимический анализы крови, коагулограмму, общий анализ мочи, оценку функции почек; определите ферритин, НСЕ и метаболиты катехоламинов — ВМК и ГВК в моче. Эти исследования нужны для подтверждения опухолевого процесса, оценки распространенности и исходной функции органов.
4. Проведите УЗИ вовлеченных областей, рентгенографию грудной клетки, МСКТ с внутривенным контрастированием и МРТ с контрастированием для поиска первичной опухоли, метастазов и IDRF. При паравертебральной опухоли МРТ спинного мозга строго обязательна; при неврологической симптоматике выполнение МРТ головного и спинного мозга с контрастным усилением строго обязательно. КТ не заменяет МРТ для оценки интраканального и интрафораминального распространения.
5. Выполните сцинтиграфию с 123I-МЙБГ всего тела с ОФЭКТ или ОФЭКТ/КТ при подозрении на НБ и при установленном диагнозе — для стадирования, оценки ответа, планирования лечения и наблюдения. Уровень убедительности рекомендаций C, уровень достоверности доказательств 5.
6. Исследуйте костный мозг: миелограмму получают минимум из 4 точек, детям старше 12 месяцев дополнительно выполняют трепанобиопсию из 2 точек; детям первого года жизни трепанобиопсию не

проводят. Диагноз подтверждают гистологией опухоли, метастаза или костного мозга с иммуногистохимией, либо сочетанием морфологического исследования ткани и повышения катехоламиновых метаболитов, либо выявлением клеток НБ в костном мозге и повышением этих метаболитов.

7. После гистологического подтверждения определите амплификацию MYCN и делецию/дисбаланс 1p, обычно методом FISH; эти маркеры обязательны для стратификации риска. При высоком риске, рецидиве, прогрессии или рефрактерном течении дополнительно ищут потенциальные молекулярные мишени.

Лечение

- Перед специфическим лечением установите центральный венозный доступ, предпочтительно катетеризацией подключичной вены. Уровень убедительности рекомендаций C, уровень достоверности доказательств 4.
- В группе наблюдения основной метод при локализованной опухоли — хирургическое лечение. Полную резекцию выполняют при низком риске осложнений; при наличии IDRF допустимы частичная резекция или только биопсия. Операция не должна быть калечащей.
- При НБ группы наблюдения без исходных жизнеугрожающих симптомов адъювантную полихимиотерапию не проводят, независимо от объема операции и размера остаточной опухоли; пациента наблюдают.
- При жизнеугрожающих симптомах используют схему N4, включающую винкристин, доксорубицин и циклофосфамид. Курс начинают при лейкоцитах более 2000/мкл, лимфоцитах более 1000/мкл, тромбоцитах более 50000/мкл и отсутствии инфекции; максимум — 4 курса.
- Пациентам промежуточного риска проводят 6 чередующихся курсов N5 и N6, у детей младше 6 месяцев используют N4; затем следуют 4 курса N7 и дифференцировочная терапия из 9 курсов. Лучевая терапия ложа первичной опухоли показана при метаболически активной опухоли после индукции с учетом возраста.
- При высоком риске проводят 6 чередующихся курсов N5/N6 либо химиоиммунотерапию по показаниям, затем отсроченную операцию, высокодозную терапию с ауто-ТГСК, 9 курсов дифференцировочной терапии и 5 курсов иммунотерапии динутуксимабом бета. Лучевую терапию ложа первичной опухоли проводят при метаболически активной опухоли после индукции.
- Для профилактики Pneumocystis carinii применяют ко-тримоксазол в дозе 150/750 мг/м²/сут, что соответствует 5 мг/кг/сут по триметоприму, 2–3 дня в неделю.
- Если при лучевой терапии требуется облучение остаточной метаболически активной опухоли, стандартная СОД составляет 36–40 Гр при РОД 1,6–1,8 Гр 1 раз в день 5 дней в неделю; при невозможности выдержать толерантные дозы здоровых органов допускается СОД 21 Гр при РОД 1,5 Гр.

Когда направить и как наблюдать

- Госпитализируйте в круглосуточный стационар детской онкологии/гематологии при подозрении на НБ, для этапной терапии или контрольного обследования с оценкой опухолевого статуса и токсичности лечения.
- Экстренная госпитализация нужна при установленной НБ с жизнеугрожающими симптомами, подозрением на рецидив или прогрессию, а также при выраженной органной токсичности специфической терапии.
- При абдоминальном компартмент-синдроме, вторичной дыхательной или сердечно-сосудистой недостаточности, острой почечной недостаточности, сепсисе или септическом шоке, неврологических нарушениях либо тяжелых водно-электролитных нарушениях пациента переводят в ОРИТ.
- При отсутствии в медицинской организации необходимых хирургических, нейрохирургических, реанимационных или диагностических возможностей пациента направляют в профильный федеральный или национальный центр.
- При локализованном образовании надпочечника у ребенка младше 6 месяцев можно выбрать динамическое наблюдение до 12 месяцев, если опухоль солидная менее 3 см или кистозная менее 5 см, соответствует L1, не вызывает компрессии и нет метастазов. УЗИ выполняют не реже 1 раза в 2 недели, онкомаркеры и катехоламиновые метаболиты — каждые 2–3 месяца, КТ/МРТ — каждые 3 месяца.

Частые вопросы

Какие признаки должны заставить заподозрить нейробластому?

Возможны бессимптомное течение и случайная находка. Настораживают увеличение живота и пальпируемая опухоль, боли, запоры или длительная диарея, кашель и одышка, парезы и нарушения тазовых функций, а при метастазах — анемический и болевой синдромы, нарушения зрения и гепатомегалия.

Какие исследования обязательны при подозрении на нейробластому?

Нужны осмотр, общий и биохимический анализы крови, коагулограмма, ферритин, НСЕ, ВМК и ГВК, УЗИ, КТ/МРТ с контрастированием, исследование костного мозга и сцинтиграфия с 123I-МЙБГ. Окончательное подтверждение возможно по патолого-анатомическому исследованию ткани первичной опухоли, метастаза или костного мозга с иммуногистохимией; либо по патолого-анатомическому исследованию ткани с или без иммуногистохимии и повышению метаболитов катехоламинов; либо по выявлению клеток НБ в костном мозге и повышению метаболитов катехоламинов.

Когда ребенка с образованием надпочечника можно наблюдать без немедленной операции?

У ребенка младше 6 месяцев — при удовлетворительном состоянии, локализованной опухоли L1, отсутствии метастазов и компрессии органов, если солидное образование менее 3 см или кистозное менее 5 см. При сохранении опухоли через 12 месяцев или отрицательной динамике проводят полный диагностический комплекс и решают вопрос об операции.

Когда при нейробластоме нужна химиотерапия?

В группе наблюдения без жизнеугрожающих симптомов после операции химиотерапия не показана. При жизнеугрожающих симптомах применяют N4 максимум до 4 курсов; промежуточный и высокий риск требуют интенсивной программной терапии, различающейся по составу и последующим этапам.

Как часто наблюдать пациента после лечения?

В группе наблюдения первый контроль проводят через 3 месяца после операции или окончания ПХТ; далее частота зависит от остаточной опухоли и срока после лечения. Для промежуточного и высокого риска в первый год клинический осмотр и основные лабораторные исследования обычно выполняют каждые 6 недель, а визуализацию зоны опухоли — каждые 3 месяца.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/78-nejroblastoma. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/78_2