

## Эпидуральная компрессия, обусловленная врожденной нейробластомой (описание клинического случая)

О.Б. Малевич<sup>1,2</sup>, Т.В. Шаманская<sup>1</sup>, Д.Ю. Качанов<sup>1</sup>, С.П. Хомякова<sup>1</sup>,  
Г.М. Муфтахова<sup>1</sup>, Г.В. Терещенко<sup>1</sup>, С.Р. Варфоломеева<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва; 117198, Россия, Москва, ул. Саморы Машела, 1;

<sup>2</sup>ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Минздрава России, Москва; 117997, Россия, Москва, ул. Островитянова, 1

**Контакты:** Ольга Борисовна Малевич olga.mal83@mail.ru

Несмотря на то, что дебутов нейробластомы (НБ) в большинстве случаев приходится на возраст 18 месяцев жизни, данная солидная опухоль — одно из наиболее часто встречаемых злокачественных новообразований (ЗНО) в неонатальном периоде. Среди клинических проявлений врожденной НБ эпидуральная компрессия (ЭК), как признак распространения опухолевого процесса в канал спинного мозга, встречается крайне редко. Именно редкость данного наблюдения осложняет дифференциальную диагностику состояний, проявляющихся наличием неврологических нарушений, таких как парезы (параличи) в неонатальном периоде. Сходную неврологическую картину могут показывать наиболее часто встречаемые в данной возрастной группе патологии нервной системы, такие как пороки развития, перинатальное поражение, ишемически-геморрагические изменения в спинальных артериях, некоторые генетически обусловленные заболевания нервно-мышечного аппарата. В большинстве случаев самым основным фактором, оказывающим неблагоприятные воздействия на восстановление моторных функций ребенка, являлась продолжительность ЭК до момента начала лечения. Вместе с тем онкологический прогноз у детей с врожденной НБ и ЭК благоприятный: 5-летняя выживаемость составляет до 86,2%. Основной задачей данной публикации является освещение редкого клинического случая; проблемы дифференциальной диагностики неврологического статуса с пороками развития и перинатальными повреждениями нервной системы; а также проблем, связанных с ведением данной группы больных. Именно правильная и своевременная диагностика ЭК сокращает интервал от момента постановки диагноза до начала терапии. Заподозрить наличие ЗНО у плода, как и развитие неврологических нарушений, возможно с помощью скрининговых методов диагностики — ультразвукового исследования. Начиная с III триместра беременности возможна визуализация паравerteбрально расположенных гиперэхогенных масс, проникающих в канал спинного мозга. Снижение двигательной активности в конечностях при этом является признаком начавшейся ЭК.

В терапию ЭК, обусловленной НБ, включают полихимиотерапию, нейрохирургическое вмешательство (ламинотомия и ламинэктомия) и лучевую терапию. Выбор метода терапевтического подхода остается индивидуальным для каждого онкологического стационара ввиду некоторых факторов. Хирургическое вмешательство, как наиболее предпочтительный метод лечения, направленный на быстрое снятие симптомов компрессии спинного мозга, сопряжено с риском развития постоперативных деформаций позвоночного столба, отставания в росте, длительного постельного режима и, возможно, последующей реконструктивной операции на позвоночном столбе. Тем не менее именно хирургическое вмешательство необходимо в случае быстро нарастающего неврологического дефицита, возврата неврологической симптоматики или отсутствия сокращения опухоли на фоне проведения химиотерапии.

Химиотерапевтическое лечение в большинстве случаев проводится согласно протоколу NB-2004, однако ежедневный мониторинг неврологического статуса необходим для коррекции терапии и, при необходимости, решения вопроса об оперативном вмешательстве.

Лучевая терапия крайне редко используется в лечении НБ, вызывающей ЭК, вследствие высокого риска развития вторичных ЗНО. Вне зависимости от выбора терапевтического подхода к лечению ЭК, вызванной НБ, перманентный моторный дефицит присутствовал в 50% случаев, также отмечалось нарушение функций тазовых органов. Для достижения благоприятного исхода в плане улучшения неврологического статуса внимание должно быть направлено прежде всего на своевременную диагностику и принятие решения о выборе терапии в целях сокращения длительности ЭК, которая, в свою очередь, оказывает основное влияние на моторный дефицит.

В данной статье представлен клинический случай развития врожденной НБ у ребенка первых дней жизни, сопровождающийся клиникой ЭК спинного мозга. Рассмотрены вопросы дифференциальной диагностики патологических состояний периода новорожденности, проявляющихся неврологической симптоматикой, одной из причин которых может являться НБ. Отдельно рассмотрены вопросы, касающиеся клиники, диагностики, лечения и ведения таких пациентов.

**Ключевые слова:** дети, врожденная нейробластома, эпидуральная компрессия, моторный дефицит, хирургическое лечение, полихимиотерапия, дифференциальная диагностика, лечение, пороки развития

**Epidural compression caused with congenital neuroblastoma (clinical case report)**

**O. B. Malevich<sup>1,2</sup>, T. V. Shamanskaya<sup>1</sup>, D. Yu. Kachanov<sup>1</sup>, S. P. Homyakova<sup>1</sup>, G. M. Muftakhova<sup>1</sup>, G. V. Tereshchenko<sup>1</sup>, S. R. Varfolomeeva<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Federal Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology named after Dmitriy Rogachev, Ministry of Health of Russia, Moscow; 1, Samory Mashela st., Moscow, Russia, 117198;

<sup>2</sup>N. I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of Russia, Moscow; 1, Ostrovityanova st., Moscow, Russia, 117997

*Despite the onset of neuroblastoma (NB) in most cases takes place at the age of 18 months, this solid tumor is one of the most common malignant neoplasms in the neonatal period. Epidural compression (EC) as a sign of distribution of the tumor process into the spinal channel is a very rare phenomenon among clinical manifestations of the congenital NB. Exactly rarity of this observed condition hardens differential diagnostics of the states manifested with availability of neurological disorders such as cuts (paralyses) during the neonatal period. A similar neurological situation can show the pathology of the nervous system most frequent in this age group, such as malformations, perinatal damage, ischemic and hemorrhagic changes in the spinal arteries, certain genetically determined diseases of the neuromuscular apparatus. In most cases, the main factor that unfavorably affects recovery of movement functions of a child is the EC duration until the moment of commencement of treatment. At the same time, children have favorable oncologic forecast with the congenital NB and EC: The 5-year survival rate comprises up to 86.2 %. The main objective of this publication is to highlight a rare clinical case; problems of differential diagnostics of neurological status with malformations and perinatal lesions of the nervous system; as well as the problems associated with the conduct of this group of patients. Exactly correctly and timely EC diagnostics shortens the interval from the moment of setting the diagnosis to the commencement of the operation. Suspect availability of malignant neoplasms of the fetus, as well as the development of neurological disorders, possibly with the help of screening methods for diagnosis — ultrasonic examination. Starting from the III trimester of pregnancy, it is possible to visualize paravertebral hyperechoic masses penetrating into the spinal canal. Decreasing of movement activities in extremities in the course of this process is the sign of EC.*

*EC therapy caused with NB include poliochemotherapy, surgical intervention (laminotomy and laminectomy), and radiation therapy. The selection of therapeutic approach remains individual for each oncologic in-patient department due to certain factors. Surgical intervention as the preferred method of treatment aimed at rapid withdrawal of symptoms of spinal cord compression is associated with the risk of postoperative deformities of the spine, retarded growth, prolonged bed rest period, and, possibly, subsequent reconstructive surgery on the spinal column. Nevertheless, surgical intervention is required in the case of rapidly growing neurological deficiency, return of neurological symptoms or absence of tumor shrinkage on the background of chemotherapy.*

*In most cases, chemotherapy is performed in accordance with NB-2004 protocol, however, daily monitoring of the neurological status is required for therapy correction and, if necessary, settlement of the issue of operative intervention.*

*Radiation therapy is very rarely used for treatment of the NB that caused EC due to high risk of development of secondary malignant neoplasms. Irrespectively of selection of the therapeutic approach to treatment of the EC caused with NB, permanent motor deficiency was observed in 50 % of cases. Disorders of functions of pelvic organs were also observed. In order to achieve a favorable outcome in terms of improved neurological status, the attention should be primarily focused on timely diagnosis and the choice of therapy in order to reduce the duration of the EC, which, in turn, has a major influence on the motor deficiency.*

*This article represents a clinical case of development of congenital NB of a child during their first days of life accompanied with the clinic of the spine EC. The issues of differential diagnostics of pathological states of the early infancy period revealed with neurological symptoms were reviewed. On the reasons of arising of such issues may be NB. The issues of the clinic, diagnostics, treatment, and observation of such patients were reviewed separately.*

**Key words:** children, congenital neuroblastoma, epidural compression, motor deficit, surgical treatment, poliochemotherapy, differential diagnostics, treatment, malformations

### Введение

Нейробластома (НБ) — злокачественная опухоль, развивающаяся из клеток-предшественников симпатической нервной системы. НБ является самой частой экстракраниальной солидной опухолью детского возраста. На ее долю приходится 8 % всех злокачественных новообразований (ЗНО) у детей 0–14 лет [1]. Показатель заболеваемости НБ составляет 0,95 на 100 тыс. детского населения в возрасте 0–14 лет, при этом пик заболеваемости приходится на детей первого года жизни [1]. НБ является самым частым видом ЗНО у детей первого года жизни, составляя до 35 % всех случаев заболевания [2].

Следует отметить, что НБ характеризуется многообразием клинических проявлений и симптомов и по праву носит название «болезни маски» [3]. Неврологические маски относятся к частым проявлениям заболевания и могут включать в себя синдром Берна-

ра–Горнера, опсклонус-миоклонус синдром, острую потерю зрения и эпидуральную компрессию (ЭК) [3].

Формирование опухоли из клеток-предшественников симпатической нервной системы предопределяет, с одной стороны, типичное расположение первичной опухоли, включающее забрюшинное пространство, надпочечники, заднее средостение и, реже, область шеи и таза; с другой — характерную паравертебральную локализацию опухоли [4]. Последняя, в свою очередь, обуславливает возможность распространения опухоли через межпозвоночные отверстия в спинномозговой канал и, как следствие, развитие ЭК у части пациентов. Частота ЭК у пациентов с НБ в разных исследованиях варьирует от 4,7 до 5,2 % [5, 6]. ЭК может являться инициальным клиническим симптомом НБ в разных возрастных группах, при этом развитие ЭК как осложнения врожденной НБ встречается достаточно редко [7]. В мировой литературе описано не более 100 подобных случаев [8].

Целью настоящей публикации является описание клинического случая врожденной НБ, осложнившейся ЭК.

#### Клинический случай

*Девочка К.*, родилась от 5-й беременности, вторых родов (1-я беременность — девочка, здорова; 2–4-я беременности — медицинские аборт), протекавшей с угрозой прерывания во второй половине. Роды на 38-й неделе гестации. Масса тела при рождении 3230 г, рост 51 см. Оценка по шкале Апгар составила 8/9 баллов. С 4-го дня жизни отмечалось ухудшение со стороны неврологического статуса в виде отсутствия движений и развития атонии и арефлексии в ногах. При проведении ультразвукового исследования (УЗИ) органов брюшной полости было выявлено объемное образование брюшной полости между позвоночным столбом и левой почкой, размерами 38 × 36 × 34 см. По данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) выявлялось экстрамедулярное объемное образование на уровне Th10–L4 с левосторонним паравертебральным компонентом и стенозированием позвоночного канала. В условиях регионарного стационара выполнена толстоигольная биопсия образования (10-е сутки жизни), по результатам которой был поставлен предварительный гистологический диагноз — НБ. Специфического лечения ребенок не получал. Для уточнения диагноза и определения тактики терапии ребенок на 14-е сутки жизни поступил в ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева.

При поступлении в отделение состояние ребенка оценивалось как тяжелое ввиду наличия симптоматики со стороны нервной системы. В неврологическом статусе обращало на себя внимание полное отсутствие произвольных движений в нижних конечностях, тонус в мышцах ног был снижен до атонии. Сухожильные и периостальные рефлексы не вызывались с ног. Также отмечались атония кишечного сфинктера, подтекание мочи. Ввиду возраста ребенка адекватно оценить нарушение чувствительности не представлялось возможным. Со стороны черепной иннервации патологической симптоматики выявлено не было. Неврологом был установлен диагноз: нижний периферический паралич, нарушение функций тазовых органов по периферическому типу.

Учитывая возраст ребенка, локализацию образования, данные проведенных в регионарном центре исследований, в первую очередь проводилось обследование, направленное на подтверждение диагноза нейрогенной опухоли.

Обследование включало в себя определение уровня онкомаркеров (нейронспецифическая енолаза — 40 нг/мл (в 2,5 раза выше нормы); ферритин — 333 мкг/л (в пределах нормальных значений); лактатдегидрогеназа — 487 ЕД/л (незначительно выше возрастной нормы).

Компьютерная томография органов брюшной полости (исследование выполнено в 1-е сутки поступления) выявила объемное образование забрюшинного пространства с экстрамедулярным проникновением в канал спин-

ного мозга от уровня Th9–L3, вертикальный размер которого составляет 93 мм, а также распространение объемного образования в забрюшинное пространство на уровне Th11 по обе стороны от позвоночного столба. Образование имело неоднородную структуру с неровными нечеткими контурами за счет наличия множественных достаточно крупных кальцинатов, неравномерно накапливало контрастный препарат (рис. 1).

МРТ спинного мозга выявила наличие объемного образования на уровне Th10–L5 с практически полным перекрытием позвоночного канала с Th12 и до L4 позвонков, отсутствием четкой визуализации структуры спинного мозга. Отмечалось распространение опухоли на паравертебральные мягкие ткани с инфильтрацией поясничных мышц и мышц-разгибателей спины слева (рис. 2).

Сцинтиграфия с метайодбензилгуанидином (МЙБГ) показала патологическое накопление радиофармпрепарата в проекции опухоли. Пункции костного мозга из 4 точек не выявили поражения костного мозга.

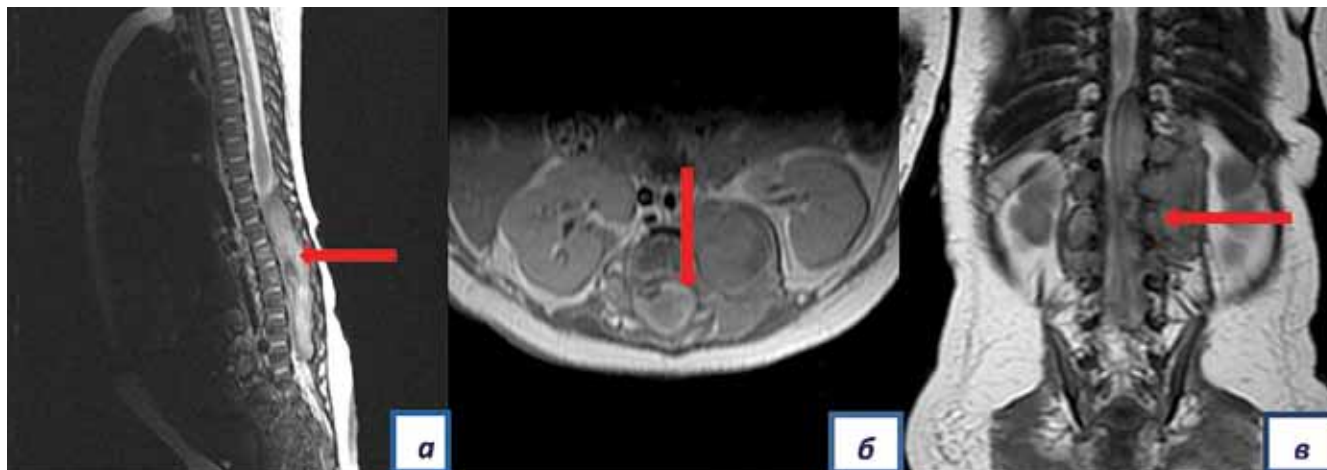
Результаты пересмотра гистологических препаратов опухоли подтвердили диагноз НБ с уточнением гистологического варианта (низкодифференцированный подтип). Цитогенетическое исследование, проведенное на ткани опухоли методом FISH, показало отсутствие амплификации гена MYCN, делеций 1p и 11q.

Таким образом, на основании проведенного обследования установлен диагноз: НБ забрюшинного пространства, III стадия. Группа наблюдения по протоколу NB-2004.

Учитывая длительность ЭК (более 96 ч) и грубые нарушения структуры спинного мозга на уровне расположения опухоли, было принято решение воздержаться от проведения хирургического лечения, и выбор был сделан



Рис. 1. Компьютерная томография органов брюшной полости (аксиальный срез). Стрелкой указано объемное образование забрюшинного пространства, проникающее в позвоночный канал с почти полным его перекрытием (до начала терапии)



**Рис. 2.** МРТ позвоночника (до лечения): а — сагиттальный; б — аксиальный; в — фронтальный срез. Стрелкой указано объемное образование, проникающее в позвоночный канал; спинной мозг на уровне компрессии практически не прослеживается

в пользу начала химиотерапии по протоколу NB-2004 для группы наблюдения при наличии жизнеугрожающих симптомов с включением блоков N4 (доксорубин, винкристин, циклофосфан). Терапия была начата в экстренном порядке на 2-е сутки поступления в стационар. С целью декомпрессии спинного мозга проводилась противоотечная терапия дексаметазоном.

МРТ выполнялась в рамках рекомендаций протокола после каждого курса терапии и демонстрировала постепенное сокращение размеров опухоли, включая интраспинальный компонент. При проведении контрольного обследования (после 3 блоков химиотерапии по схеме N4) по данным МРТ отмечено уменьшение объема опухоли: интраспинальный компонент опухоли сократился более чем на 35 %, паравертебральный компонент — на 31 %, инвазия поясничной мышцы слева и мышц разгибателей спины — на 84 %.

При оценке неврологического статуса после завершения лечения положительной динамики в виде нарастания двигательной активности в ногах не отмечалось. Мышечная сила в ногах снижена до пlegии, отмечалась атония и отсутствие сухожильных рефлексов. Вместе с тем психомоциональное развитие ребенка не страдало; девочка адекватно реагировала на осмотр, интересовалась игрушками, захватывала их в руки. Отметилось улучшение со стороны контроля функций тазовых органов: появилось регулярное мочеиспускание по мере заполнения мочевого пузыря, исчез симптом каломазания и появился анальный рефлекс.

Принимая во внимание достижение частичного ответа, значительную редукцию объема опухоли, решено воздержаться от проведения хирургического вмешательства, направленного на удаление остаточной опухоли. Ребенок оставлен под динамическим наблюдением.

Опухоль перестала накапливать радиофармпрепарат при проведении скинтиграфии с МЙБГ на 5-м месяце наблюдения.

Последнее обследование проводилось спустя год от постановки диагноза и начала лечения. По данным последнего проведенного МРТ-исследования спинного мозга, не отмечено отрицательной динамики в виде прогрессии опухоли (рис. 3). В неврологическом статусе по-прежнему отмечался нижний вялый парализ. В настоящее время период наблюдения составил 16 мес.

#### Обсуждение

Периферический (вялый) паралич нижних конечностей в сочетании с нарушением функций тазовых органов является симптоматикой поражения спинного мозга на уровне поясничного утолщения. Среди этиологических факторов повреждения спинного мозга в перинатальном периоде наибольший процент составляют пороки развития нервной трубки, такие как спинномозговые грыжи (*spina bifida*), встречающиеся в 60 случаях на 100 000 новорожденных. В 80–90 % наблюдений они расположены в пояснично-крестцовой области [9]. Реже этиологические факторы представлены родовой травмой спинного мозга, однако и в этих случаях крайне редко развивается повреждение артерии поясничного утолщения спинного мозга (артерии Адамкевича), способное вызвать симптоматику вялого паралича [10]. В более редких случаях следует проводить дифференциальную диагностику с болезнью Верднига–Гофмана, врожденной миопатией, атонической формой детского церебрального паралича. При этих заболеваниях мышечная гипотония также выражена с рождения [11]. Следует выделить опухоли, проникающие в позвоночный канал через межпозвоночное отверстие и вызывающие ЭК. Опухоли, развивающиеся паравертебрально, составляют 4,8 % всех случаев ЗНО детского возраста, среди которых преобладают НБ (46,4 %) и саркомы мягких тканей (37,5 %) [12].

Врожденная НБ в большинстве случаев развивается из ткани надпочечника; также встречается развитие

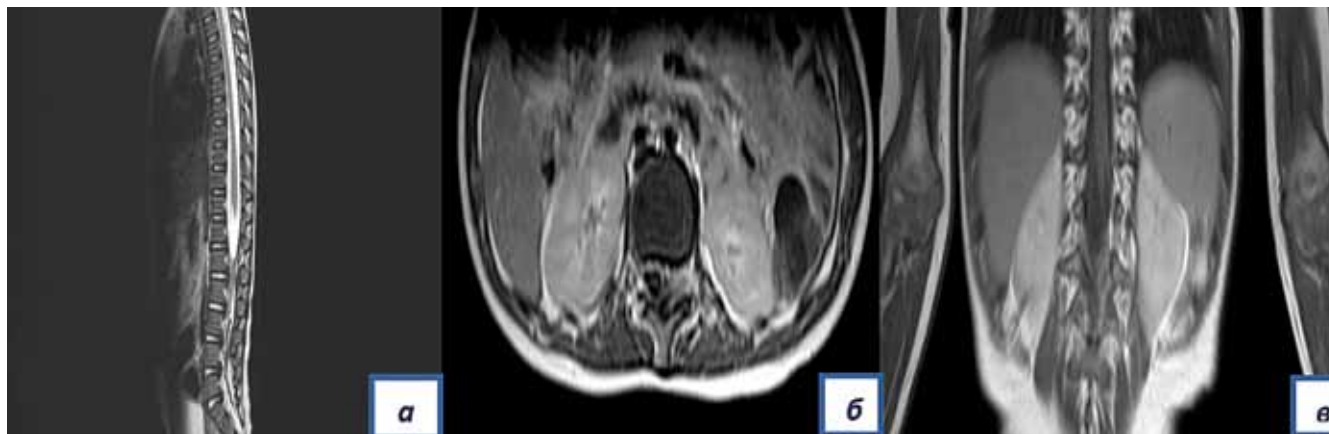


Рис. 3. МРТ позвоночника (через 12 мес после окончания терапии): а – сагиттальный; б – аксиальный; в – фронтальный срез. Остаточная опухоль в позвоночном канале на уровне L1–L3, объемных образований в паравертебральных мягких тканях не выявлено

НБ из ганглиев симпатического ствола с распространением через межпозвоночное отверстие в канал спинного мозга. НБ нередко дебютирует с неврологической симптоматики, которая может быть как вызванной непосредственным воздействием опухоли на структуры нервной системы, так и иммуноопосредованной. Повреждение опухолью вегетативных нервных сплетений в области головы и шеи обуславливает развитие синдрома Бернара–Горнера, который проявляется птозом, миозом и энофтальмом и наблюдается в 10 % случаев неонатальной НБ. Острая потеря зрения является проявлением отдаленных метастазов при IV стадии НБ; при этом наблюдаются поражение ретроорбитального пространства, периорбитальные экхимозы и проптоз. Более редко, особенно у детей первого года жизни, встречается иммуноопосредованное повреждение нервной системы – опоклонус-миоклонус синдром [13].

Частота встречаемости ЭК при НБ составляет 5,2 % для всех возрастных групп, при этом на первом году жизни данное осложнение описано у 2 % больных и на первом месяце жизни всего у 0,5 % [6].

**Клиника.** Клиническая картина ЭК включает в себя такие признаки, как повреждение корешков спинного мозга и, следовательно, корешковую боль; признаки сегментарного поражения и признаки поражения длинных путей спинного мозга [14]. Определить точный уровень поражения спинного мозга у новорожденных сложно из-за трудности выявления границы чувствительных нарушений и сложности дифференциальной диагностики центральных и периферических параличей у детей до 2 лет [11]. В отличие от взрослых, у новорожденных реже развивается картина половинного поражения спинного мозга (синдром Броун-Секара) вследствие более малого диаметра позвоночного канала [14]. В зависимости от уровня поражения спинного мозга при ЭК отмечается гипер- или гипотонус в мышцах ног. Повреждение длинных путей спинного мозга проявляется снижением или отсутствием мышечной

силы в конечностях [15]. В отличие от пороков развития нервной трубки, для ЭК характерна корешковая боль, которая может проявляться у новорожденных в виде выраженного беспокойства при осмотре и пальпации мышц спины. Более объективно оценить нарушение функций тазовых органов можно с помощью наличия симптома недержания кала, как признака слабости анального сфинктера, проявляющегося постоянным каломазанием (таблица).

**Пренатальная диагностика.** Заподозрить наличие опухоли и ЭК у плода позволяет рутинное УЗИ; начиная с III триместра беременности может визуализироваться отсутствие двигательной активности в ногах, а также наличие гиперэхогенных масс, проникающих в канал спинного мозга. Проникновение НБ в канал спинного мозга через межпозвоночное отверстие имеет характерную картину при нейровизуализации – симптом «гантели» (dumbbell) [13, 18].

При наличии опухоли забрюшинного пространства у плода следует проводить повторный мониторинг, УЗИ каждые 15 дней для раннего выявления отдаленных метастазов и дальнейшего проникновения опухоли в позвоночный канал. Описаны случаи внутриутробной прогрессии НБ на 10 см за 10 дней с появлением симптоматики ЭК у плода, вследствие чего проводилось оперативное родоразрешение на 35-й неделе гестации [18].

**Постнатальная диагностика.** В случаях подозрения на НБ и паравертебральное расположение опухоли рекомендовано проводить МРТ для исключения распространения опухоли в позвоночный канал [18].

При наличии неврологической симптоматики, такой как синдром Бернара–Горнера и ЭК, с целью подтверждения диагноза НБ и проведения дифференциальной диагностики с другим ЗНО следует выполнить дополнительные обследования: определение уровня метаболитов катехоламинов мочи; рентгенографию органов грудной клетки; МРТ головы, шеи, груди и брюшной

Дифференциальная диагностика периферического (вялого) паралича нижних конечностей

Признак	ЭК [16]	Пороки развития ( <i>spina bifida</i> ) [9]	Ишемически-геморрагические изменения в системе артерии Адамкевича [10, 17]
Тонус мышц	Гипотония	Гипотония, более выраженная в дистальной группе мышц	Выраженная гипотония, гипотрофия мышц
Мышечная сила	Снижена	Снижена	Снижена
Сухожильные рефлексы	Снижены или не вызываются	Не вызываются	Повышены коленный и ахиллов
Болевая чувствительность	Характерна радикулярная боль	Болевая чувствительность снижена	Болевая чувствительность снижена
Глубокая чувствительность	Отсутствует	Отсутствует	Не нарушена
Нарушение функций тазовых органов	Слабость анального сфинктера	Недержание мочи	Задержка мочи
Дефекты кожи и позвонков	Нет	Оволосение кожи в месте дефекта, дефекты дужек позвонков, дефект кожи	Нет

полости и скintiграфию с МЙБГ, пункцию костного мозга из 4 точек [13].

**Лечение и наблюдение.** Лечение ЭК, обусловленной НБ, включает в себя полихимиотерапию (ПХТ), хирургическое вмешательство (ламинэктомия и ламинотомия) с возможным последующим проведением ПХТ и лучевую терапию.

Вопрос о выборе первичной терапевтической тактики остается открытым вследствие многих факторов; редкость данного клинического наблюдения и соответственно низкий накопленный опыт, объективная оценка тяжести моторного дефицита у новорожденных детей, наличие определенных осложнений применительно к каждому терапевтическому вмешательству. Во многих онкологических центрах, несмотря на рекомендации протокола Европейской группы по лечению НБ (SIOPEN), подход к лечению индивидуален для каждого случая [5, 6, 18, 19]. Как правило, первичное хирургическое вмешательство рекомендуется пациентам с выраженным неврологическим дефицитом, развившимся в течение 72–96 ч [20, 21].

Выбор ПХТ в качестве первичной терапии, как приоритетный над оперативным вмешательством, основывался на высоком риске развития постоперативных деформаций позвоночного столба, таких как выраженный лордоз, сколиоз или кифоз. Также отмечено отставание в развитии позвоночного столба после нейрохирургического вмешательства. Тем не менее роль нейрохирургического лечения остается немаловажной. Хирургическое вмешательство является первоочередным пособием у детей с быстро нарастающим моторным дефицитом; оно необходимо при ухудшении неврологической симптоматики во время проведения ПХТ,

а также для дифференциальной диагностики опухоли в случаях плохого ответа на ПХТ [5].

Лучевая терапия также может использоваться для лечения ЭК, вызванной НБ [5, 18]. Однако у детей раннего возраста применение лучевой терапии ограничено возможными отдаленными эффектами, включающими в том числе и развитие вторичных ЗНО.

В ретроспективном исследовании, проведенном В. De Bernardi et al. в период 2000–2011 гг., в качестве терапевтического подхода использовались нейрохирургическое вмешательство с целью декомпрессии спинного мозга (ламинэктомия и ламинотомия) и ПХТ приблизительно в равных соотношениях. Результаты данного исследования показали, что исход в плане улучшения неврологического статуса в большинстве случаев не зависел от метода терапевтического вмешательства. Было также показано, что тяжесть неврологического статуса после проведенного лечения зависела в большей степени от тяжести моторного дефицита до начала лечения и длительности компрессионного воздействия опухоли на спинной мозг до начала лечения. Именно на последнее обстоятельство должно быть направлено внимание педиатров, неврологов и онкологов [19].

**Исход.** Несмотря на неблагоприятный исход со стороны моторных функций, в подавляющем проценте случаев врожденной НБ онкологический прогноз был более благоприятный по сравнению со случаями НБ без ЭК. Так, по данным Немецкой группы по изучению НБ, 5-летняя общая выживаемость в группе пациентов с ЭК составила 86,2 % против 72,7 % в группе пациентов без ЭК [5]. По данным В. De Bernardi et al., неврологический дефицит, оцениваемый авторами как тя-

желый, выявлялся у 17 (50 %) из 34 пациентов с НБ и ЭК, диагностированной на первом году жизни [19]. Данные нарушения включали снижение двигательной активности в ногах, вплоть до полного отсутствия, и нарушения функций тазовых органов [19].

### Заключение

Таким образом, в настоящей статье представлено редкое наблюдение развития ЭК у новорожденного с врожденной НБ. Поздняя диагностика и несвоевременное принятие решения о терапии, направленной

на декомпрессию спинного мозга, привели к развитию перманентного неврологического дефицита. Данный случай подчеркивает необходимость включения ЗНО в дифференциально-диагностический алгоритм у новорожденных с наличием неврологической симптоматики в виде ЭК. ЭК, обусловленная ЗНО, является жизнеугрожающим состоянием в детской онкологии, и пациенты с подобной клинической картиной требуют незамедлительного направления в специализированные центры, способные в полном объеме оказать помощь ребенку на основе мультидисциплинарного подхода.

## ЛИТЕРАТУРА

- Goodman M.S., Gurney J.G., Smith M.A., Olshan A.F. Sympathetic nervous system tumors. In: L.A.G. Ries, M.A. Smith, J.G. Gurney et al. (eds.). Cancer incidence and survival among children and adolescents: United States SEER Program 1975–1995, National Cancer Institute, SEER Program. NIH Pub. No. 99–4649. Bethesda, MD, 1999. Pp. 65–72.
- Gurney J.G., Ross J.A., Wall D.A. et al. Infant cancer in the U. S.: histology-specific incidence and trends, 1973 to 1992. *J Pediatr Hematol Oncol* 1997;19(5):428–32.
- Malogolowkin M.H., Quinn J.J., Steuber C.P., Siegel S.E. Clinical assessment and differential diagnosis of the child with suspected cancer. In book Principles and practice of pediatric oncology, 5<sup>th</sup> edition. P.A. Pizzo, D.G. Poplack (eds.). Lippincott Williams and Wilkins, 2006. Pp. 146–60.
- Berthold F., Simon T. Clinical presentation. In: Book Neuroblastoma. N.-K. Cheung, S. Cohn (eds.). Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, 2005. P. 63–86.
- Simon T., Niemann C.A., Hero B. et al. Short- and long-term outcome of patients with symptoms of spinal cord compression by neuroblastoma. *Dev Med Child Neurol* 2012;54(4):347–52.
- De Bernardi B., Pianca C., Pistamiglio P. et al. Neuroblastoma with symptomatic spinal cord compression at diagnosis: treatment and results with 76 cases. *J Clin Oncol* 2001;19(1):183–90.
- Asabe B.K., Handa N., Tamai Y. et al. A case of congenital intraspinal neuroblastoma. *J Pediatr Surg* 1997;9(3):1371–6.
- Delahaye S., Doz F., Sonigo P. et al. Prenatal diagnosis of dumbbell neuroblastoma. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008;31(1):92–5.
- Петрухин А.С. Детская неврология. Т. 2. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. С. 28–34. [Petrukhin A.S. Pediatric neurology. Vol. 2. Moscow: GEOTAR-Media, 2009. Pp. 28–34. (In Russ.)].
- Ратнер А.Ю. Спинальные инсульты в детском возрасте. В кн.: Неврология новорожденных. Острый период и поздние осложнения. М.: Бином, 2005. С. 206. [Ratner A.Yu. Spinal strokes in childhood. In: Neurology of infants. Acute period and late complications. Moscow: Binom, 2005. P. 206. (In Russ.)].
- Бадалян Л.О. Травмы спинного мозга. В кн.: Детская неврология. М.: Медицина, 1984. С. 68. [Badalyan L.O. Spine injuries. In: Pediatric neurology. Moscow: Medicine, 1984. P. 68. (In Russ.)].
- Нойoux C., Forget P., Piette C. et al. Paravertebral Burkitt's lymphoma in a child. An unusual presentation. *Case Rep Med* 2012;2012:891714.
- Fisher J.P., Tweddle D.A. Neonatal neuroblastoma. *Semin Fetal Neonatal Med* 2012;17(4):207–15.
- Айкарди Ж. Заболевания нервной системы у детей. Т. 2. Пер. с англ. под ред. акад. РАМН, д.м.н. А.А. Скоромца. М.: Бином, 2013. С. 601–2. [Aicardi J. Nervous system diseases of children. Vol. 2. Translation from English under the rev. of acad. of the RAMS, MD A.A. Skoromets. Moscow: Binom, 2013. Pp. 601–2. (In Russ.)].
- Триумфов А.В. Топическая диагностика заболеваний нервной системы. М.: Медпресс-информ, 2009. С. 78. [Triumfov V.A. Topical Diagnostics of the nervous system diseases. Moscow: Medpress-Infom, 2009. P. 78. (In Russ.)].
- Петрухин А.С. Опухоли спинного мозга. В кн.: Детская неврология. Т. 2. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. С. 391. [Petrukhin A.S. Spine tumors. In: Pediatric neurology. Vol. 2. Moscow: GEOTAR-Media, 2009. P. 391. (In Russ.)].
- Голубев В.Л., Вейн А.М. Неврологические синдромы. М.: Медпресс-информ, 2002. С. 684. [Golubev V.L., Wein A.M. Neurological syndromes. Moscow: Medpress-Infom, 2002. P. 684. (In Russ.)].
- Angelini P., Plantaz D., De Bernardi B. et al. Late sequelae of symptomatic epidural compression in children with localized neuroblastoma. *Pediatr Blood Cancer* 2011;57(3):473–80.
- De Bernardi B., Qaglietta L., Haupt R. et al. Neuroblastoma with symptomatic epidural compression in the infants. The AIEOP Experiences. *Pediatr Blood Cancer* 2014;61(8):1369–75.
- Plantaz D., Rubie H., Michon J. et al. The treatment of neuroblastoma with intraspinal extension with chemotherapy followed by surgical removal of residual disease. A prospective study of 42 patients – results of the NBL 90 Study of the French Society of Pediatric Oncology. *Cancer* 1996;78(2):311–9.
- Pollono D., Tomarchia S., Drut R. et al. Spinal cord compression: a review of 70 pediatric patients. *Pediatr Hematol Oncol* 2003;20(6):457–66.