



kinderkrebsinfo.de

[www.kinderkrebsinfo.de](http://www.kinderkrebsinfo.de)

# Нейробластома (краткая информация)

**Авторское право © 2013 Мультицентровая кооперативная группа  
по вопросам детской онкологии и гематологии (КРОН)**

Автор: Мария Яллурос (дипл. биолог)

Проверка и разрешение к печати: Франк Бертольд (проф., канд. мед. наук)

Последняя редакция: 03.07.2013

Перевод: Мария Шнейдер (канд. мед. наук)

Русская редакция: Натали Карина-Вельке (канд. филол. наук)

в университетской клинике





## Оглавление

1. Что такое нейробластома? .....	3
2. Как часто встречаются нейробластомы у детей? .....	3
3. Почему дети заболевают нейробластомой? .....	4
4. Какие бывают симптомы болезни? .....	4
5. Как протекает болезнь? .....	5
6. Как диагностируется нейробластома? .....	6
7. Как составляют план лечения? .....	7
8. Как лечат нейробластому? .....	7
9. По каким протоколам лечат детей? .....	8
10. Какие шансы вылечиться от нейробластомы? .....	8
Список литературы .....	9
Глоссарий .....	10



# Нейробластома (краткая информация)

## 1. Что такое нейробластома?

Нейробластома – это злокачественная опухоль, является одним из видов солидных опухолей [*солидная опухоль*]. Она возникает из мутировавших незрелых клеток [*клетка*] симпатической нервной системы [*симпатическая нервная система*]. Симпатическая нервная система является одной из частей автономной (вегетативной) нервной системы. Она контролирует произвольную работу внутренних органов человека (т.е. функции, недоступные самоконтролю), например, сердца и кровообращения, кишечника и мочевого пузыря.

Нейробластома может появиться везде, где есть нервные ткани симпатической нервной системы. Чаще всего она вырастает в мозговом слое надпочечников [*мозговое вещество надпочечников*] и в области нервных сплетений по обеим сторонам от позвоночника, в так называемом симпатическом стволе [*симпатический ствол*]. Если нейробластома возникла в симпатическом стволе, то опухоль может появиться в любом участке вдоль позвоночника – в области живота, таза, груди и шеи. Наиболее часто (примерно в 70 % всех случаев) опухоль находится в области живота, примерно одна пятая часть нейробластом вырастает в области груди и шеи.

Некоторые нейробластомы не покидают участок в организме, где они выросли, другие распространяются в ближайшие *лимфатические узлы*. Часть опухолей дают *метастазы* в *костный мозг*, в кости, в отдалённые лимфатические узлы, в печень или в кожу, редко – в *головной мозг* или в лёгкие. У нейробластом есть своя особенность, когда они сами спонтанно исчезают.

## 2. Как часто встречаются нейробластомы у детей?

Нейробластомы составляют почти 8 % всех злокачественных заболеваний в детском и подростковом возрасте. После опухолей центральной нервной системы (*опухоли ЦНС*, опухоли головного мозга) это самый распространённый вид солидных опухолей. Ежегодно Немецкий Регистр детской онкологии (г. Майнц) регистрирует около 140 новых случаев заболеваний нейробластомой у детей и подростков в возрасте до 14 лет. То есть в Германии из 100.000 детей младше 15 лет ежегодно заболевает один ребёнок.

Нейробластомы – это эмбриональные [*эмбриональный*] опухоли, поэтому чаще всего ими заболевают дети в раннем возрасте. Около 90% всех заболевших – это дети младше 6 лет. Чаще всего (примерно 40% всех случаев) опухоль возникает у новорожденных и младенцев (первый год жизни ребёнка). Мальчики болеют немного чаще, чем девочки.



Иногда нейробластома встречается у более старших детей и подростков, бывают даже очень редкие случаи заболевания у взрослых.

### 3. Почему дети заболевают нейробластомой?

Болезнь начинается, когда происходит злокачественное изменение (мутация) незрелых клеток симпатической нервной системы. Предполагают, что эти незрелые (эмбриональные) *нервные клетки* начинают мутировать ещё до рождения ребёнка, когда начинают меняться *хромосомы* и/или происходит сбой в регулировании работы генов. Как подтверждают сегодняшние исследования, у большинства детей болезнь не является наследственной (в прямом значении этого слова). Правда, в редких случаях можно говорить о наследственной предрасположенности: в семьях некоторых детей уже бывали случаи заболевания нейробластомой. Но таких пациентов меньше 1 %.

На сегодняшний день не нашли доказательств тому, что внешнее влияние – окружающая среда, нагрузки, связанные с работой родителей ребёнка, приём каких-либо медикаментов, курение и употребление алкоголя во время беременности – может стать причиной болезни.

### 4. Какие бывают симптомы болезни?

У многих детей с нейробластомой вообще нет никаких *симптомов*. Опухоль у них находят случайно, например, при обычном осмотре у детского врача, или во время *рентгеновского* исследования или *УЗИ (ультразвуковое исследование)*, которые были назначены по другой причине. Как правило, дети начинают жаловаться тогда, когда опухоль уже успела сильно вырасти, дала метастазы или мешает работе соседних органов.

Вообще симптомы болезни могут быть самыми разными. Они зависят от того, в каком именно месте находится опухоль или *метастазы*. Первым из симптомов является опухоль или метастазы, которые можно прощупать. У некоторых детей раздувается живот или есть припухлость на шее. Опухоль в надпочечниках или в брюшной полости может сдавливать мочевыводящие пути, и у ребёнка нарушается работа мочевого пузыря. Если опухоль находится в области грудной клетки, она может сдавливать лёгкое и затруднять дыхание. Опухоли вблизи позвоночника могут прорасти в позвоночный канал, поэтому возможны частичные параличи. В редких случаях из-за гормонов, которые выбрасывают клетки опухоли, появляется высокое артериальное давление или постоянные поносы. Из-за опухоли в области шеи может появиться так называемый *синдром Горнера*: глазное яблоко западает, зрачок сужается односторонне (т. е. он не расширяется в темноте) и опускаются веки. Другими изменениями в области глаз могут быть экхимозы век [*экхимоза век*] (в быту их называют синяками на веках). А на поздней стадии болезни иногда появляются чёрные круги вокруг глаз (так называемое кровоизлияние или гематома в виде очков). Очень редко болезнь протекает в форме, когда у ребёнка параллельно появляется *синдром опсоклонуса-миоклонуса* (беспорядочное, произвольное движение глазных яблок и конечностей).

**Общие симптомы, которые могут говорить о нейробластоме на поздней стадии:**

- утомляемость, вялость, слабость, бледность



- постоянная повышенная температура без видимой причины, потливость
- узлы или припухлости на животе или на шее; увеличенные лимфатические узлы
- вздутый большой живот
- запоры или поносы, боли в животе
- потеря аппетита, тошнота, рвота и, как следствие, потеря веса
- боли в костях

Один или несколько из этих симптомов не обязательно говорят о том, что ребёнок заболел нейробластомой. Многие из них точно также могут появляться из-за вполне безопасных причин. Но если есть жалобы, мы рекомендуем как можно скорее обратиться к врачу, чтобы определить точный диагноз.

## 5. Как протекает болезнь?

У разных людей нейробластома может протекать по-разному, в основном из-за того, что опухоль у каждого растёт по-разному. Также важно, насколько болезнь успела распространиться по организму (стадия болезни) к моменту постановки диагноза. Бывает, что диагноз нейробластомы ставят тогда, когда опухоль не вышла за границы того места в организме, в котором она появилась. Но бывает и так, что диагноз нейробластомы поставили только тогда, когда болезнь уже успела перейти на окружающие ткани и лимфатические узлы или даже в отдалённые органы.

**Опухоль растёт и даёт метастазы:** Как правило, у детей после первого года жизни нейробластома растёт очень быстро и распространяется по всему организму через кровеносную систему, иногда через лимфатическую систему [*лимфатическая система*]. В основном она даёт метастазы в *костный мозг* и в кости, в печень, в кожу, а также в отдалённые *лимфатические узлы* (IV стадия болезни).

**Опухоль созревает:** Некоторые нейробластомы могут созревать (либо спонтанно, либо после курса химиотерапии [*химиотерапия*]) и становиться менее злокачественными. Этот процесс называют созреванием опухоли (*дифференцировка*), а созревшие опухоли – ганглионейробластомами. И хотя в ганглионейробластомах есть злокачественные клетки, такие опухоли растут значительно медленнее, чем чисто злокачественные нейробластомы.

**Опухоль исчезает:** Кроме того бывают нейробластомы, которые могут спонтанно исчезать (регрессия опухоли). Раковые клетки начинают сами погибать благодаря механизму „запрограммированной клеточной смерти“, который называется *апоптозом*. Спонтанное исчезновение нейробластомы является особенностью у младенцев в раннем грудном возрасте, такую стадию болезни принято относить к группе IV S. Обычно у этих пациентов нейробластома находят, когда опухоль дала *метастазы* и поэтому их печень стала больше. Сначала метастазы могут расти очень быстро, начинают сдавливать органы в брюшной полости и лёгкие, и достигают смертельно опасных размеров. Потом они спонтанно начинают исчезать сами по себе, или после курса химиотерапии с низкими дозами. Спонтанная



регрессия опухоли бывает не только у младенцев на стадии IV S, но и у детей с нейробластомой на стадиях от I до III.

## 6. Как диагностируется нейробластома?

Если после наружного осмотра [*наружный осмотр*] ребёнка и в истории болезни (*анамнез*) у педиатра есть подозрение на нейробластома, врач выдаёт направление в клинику со специализацией по этой форме онкологии (детская онкологическая больница). При подозрении на нейробластома проводят различные обследования, во-первых, чтобы подтвердить диагноз, во-вторых, чтобы выяснить конкретную форму нейробластомы и узнать, насколько болезнь успела распространиться по организму. Только ответив на эти вопросы, можно оптимально спланировать тактику лечения и давать *прогноз*.

**Лабораторные исследования:** Сначала для постановки диагноза необходимо провести лабораторные исследования. У большинства детей с нейробластомой в анализе крови или мочи [*моча*] находят повышенный уровень особых веществ, которые выделяет сам организм. Такие вещества называются *опухолевые маркеры*. Их количество измеряют не только для постановки диагноза, но прежде всего для контроля за эффективностью лечения. Главными опухолевыми маркерами при нейробластоме являются определённые *катехоламины* или продукты их распада (дофамин, ванилилминдальная кислота, гомованилиновая кислота), а также *нейроспецифическая энлаза* (NSE).

**Исследования по снимкам:** Другими исследованиями, которые помогают подтвердить диагноз нейробластомы и исключить другие формы рака (например, опухоль Вилмса, феохромоцитомы), являются *методы исследования по снимкам*. Так у большинства нейробластом в брюшной полости и в области шеи с помощью УЗИ (*ультразвуковое исследование*) можно очень хорошо рассмотреть, какого они размера и где именно они находятся. Чтобы найти даже очень маленькие опухоли и понять, как они повлияли на окружающие структуры (например, соседние органы, кровеносные сосуды, нервы), дополнительно назначают МРТ (*магнитно-резонансная томография*). В некоторых случаях вместо МРТ делают КТ (*компьютерная томография*).

**Исследования для поиска метастазов:** Чтобы найти *метастазы*, а также уточнить анализ первичной опухоли [*первичная опухоль*], назначается *сцинтиграфия с MIBG* (сцинтиграфия с введением радиоактивного йода мета-йод-бензил-гуанидин). Дополнительно или как альтернатива могут проводиться другие виды сцинтиграфии (например, *сцинтиграфия костей скелета* назначается для уточнения по метастазам в кости или в *костный мозг*). Но если в костном мозге находится очень мало опухолевых клеток, то их невозможно найти с помощью сцинтиграфии. Поэтому у всех детей берут на анализ пробу костного мозга. Для анализа назначается *костномозговая пункция*, либо *трепанобиопсия*. Они, как правило, проводятся под наркозом. Затем полученные образцы исследуют под *микроскопом*, чтобы найти в них злокачественные клетки. У детей с метастазами также проводится МРТ головы, чтобы проверить, есть ли метастазы в головном мозге.

**Исследования образцов тканей:** Окончательный диагноз нейробластомы ставится только после микроскопического (гистологического) анализа опухолевой ткани. Обычно



опухолевую ткань получают с помощью операции. Молекулярно-генетические исследования [*молекулярная генетика*] показывают степень злокачественности опухоли. Прогноз развития болезни ухудшается, если есть определённые изменения (*мутация*) в ДНК опухоли (так называемая амплификация гена *N-MYC*, т.е. увеличение количества копий этого гена, или наоборот *делеция* хромосомы 1р, т.е. отсутствие части этой хромосомы). Если таких изменений или мутаций нет, то прогноз болезни является более благоприятным.

**Исследования и анализы до курса лечения:** Чтобы проверить, как работают различные органы, до начала лечения проводят дополнительные исследования. Так, особенно перед курсом химиотерапии у детей проверяют, как работает сердце (*электрокардиограмма* – ЭКГ и *эхокардиограмма* – ЭхоКГ), проверяют слух (*аудиометрия*), делают УЗИ почек и *рентген* кистей рук, по которому можно оценивать как ребёнок растёт. Если во время лечения наступают какие-то изменения, то их обязательно сравнивают с начальными результатами обследования. В зависимости от этого тактика лечения может корректироваться.

Не каждому ребёнку делают все перечисленные анализы и исследования. И наоборот, кому-то могут назначить дополнительные исследования, которые мы не назвали. Поговорите с лечащим врачом, какие конкретно обследования будут делать Вашему ребёнку, и почему они необходимы.

## 7. Как составляют план лечения?

После того, как поставили окончательный диагноз, врачи составляют план лечения. Специалисты, которые ведут пациента, составляют индивидуальную программу лечения (т.н. риск-адаптированное лечение), в которой учитываются определённые моменты. Их называют факторами риска (*прогностические факторы*), и они влияют на *прогноз* развития болезни (больных делят на группы риска).

Здесь особенно важно знать стадию опухоли, насколько она уже успела распространиться по организму, можно ли её удалить с помощью операции. Другими важными факторами риска являются возраст ребёнка и молекулярно-генетические [*молекулярно-генетический*] характеристики опухоли, то есть как она растёт и метастазирует [*метастазирование*] (*подробности см. в разделе о диагностике*). Все эти факторы учитываются при составлении плана лечения. Только прорабатывая для каждого пациента индивидуальную тактику терапии, можно получать максимально эффективные результаты лечения.

## 8. Как лечат нейробластому?

Как правило, лечение детей с нейробластомой включает операцию [*операция*] и химиотерапию [*химиотерапия*]. Если после проведённого курса лечения у ребёнка ещё остаётся активная опухолевая ткань, тогда назначают *облучение* участка с опухолью.

Дополнительными компонентами лечения могут быть, например, терапия с радиоактивным [*радиоактивный*] йодом (*MIBG-терапия*), *высокодозная химиотерапия*, и сразу за ней проводится *аутологичная трансплантация костного мозга* (такой подход ещё называется мегатерапией), и/или в лечении используется *ретиноевая кислота*. У части детей сначала



достаточно просто наблюдать за опухолью (ожидаемое спонтанное исчезновение опухоли). У них – после микроскопического и молекулярно-генетического [молекулярно-генетический] анализа опухолевой ткани – регулярно делают контрольные обследования и наблюдают за ходом болезни.

Какой из методов применять и в какой комбинации, зависит в первую очередь от того, насколько опухоль распространилась по организму и можно ли её удалить (*операбельность*), как она растёт и сколько лет ребёнку (*подробнее смотри в разделе о составлении плана лечения*). Чем более поздняя стадия болезни, чем выше риск агрессивного роста опухоли, или чем выше риск рецидива болезни после проведённого курса терапии, тем интенсивнее и более комплексным должно быть лечение. Цель – не просто вылечить больного ребёнка, но одновременно максимально снизить риски осложнений после лечения, отдалённых последствий и побочных эффектов.

Поэтому до начала лечения или после операции (биопсии), и/или после взятия образца опухолевой ткани больных разделяют на группы риска. Современные рекомендации по лечению нейробластомы выделяют три группы: группа наблюдения, группа среднего риска и группа высокого риска. Для этих трёх групп разработаны разные программы лечения. Поэтому каждый заболевший ребёнок лечится по индивидуально подобранному плану с учётом группы риска.

## 9. По каким протоколам лечат детей?

Во всех крупных лечебных центрах детей и подростков с нейробластомой лечат по стандартизированным протоколам. Цель всех программ – увеличить долговременную выживаемость и одновременно снизить отдалённые последствия на организм ребёнка. В Германии такие программы/ протоколы лечения называются *исследования оптимизации терапии*. По ним лечат всех заболевших детей.

В настоящее время в Германии детей и подростков с нейробластомой лечат по протоколу **NB2004**. Протоколом руководит центральная исследовательская группа по лечению нейробластомы Германского Общества Детских Гематологов и Онкологов (GPOH). По нему работают почти все детские онкологические клиники/ центры/ отделения в Германии. Центральный офис находится в университетской клинике г. Кёльн (руководитель исследования – профессор, доктор медицины Франк Бертольд).

## 10. Какие шансы вылечиться от нейробластомы?

В каждом конкретном случае сложно точно предсказать, выздоровеет ребёнок с нейробластомой, или нет. Значение имеют и распространение опухоли по организму, и её агрессивность, и возраст ребёнка. Хороший *прогноз* – у детей с нейробластомой на стадии IV S и у детей с локализованной опухолью. У самых младших детей также хорошие шансы выздороветь. У детей старшего возраста с нейробластомой на IV стадии (распространённая опухоль с отдалёнными метастазами) прогноз неблагоприятный даже при более интенсивном лечении.





# Список литературы

- [1] Hero B, Papenheim H, Schuster U „Neuroblastom – Informationen für Eltern“, *Fördergesellschaft Kinderkrebs-Neuroblastom-Forschung e.V., Baden* 2011, <http://www.neuroblastoma.de/fileadmin/PDF/Neuroblastom.pdf> uri
- [2] Berthold F, Hero B, Kremens B, Handgretinger R, Henze G, Schilling FH, Schrappe M, Simon T, Spix C „Long-term results and risk profiles of patients in five consecutive trials (1979-1997) with stage 4 neuroblastoma over 1 year of age.“, *Cancer letters*. 2003 ;197(1-2):11-7, 12880954 pubmed
- [3] Claviez A, Lakomek M, Ritter J, Suttorp M, Kremens B, Dickerhoff R, Harms D, Berthold F, Hero B „Low occurrence of familial neuroblastomas and ganglioneuromas in five consecutive GPOH neuroblastoma treatment studies.“, *European journal of cancer (Oxford, England : 1990)* 2004 ;40(18):2760-5, 15648116 pubmed
- [4] Hero B, Simon T, Spitz R, Ernestus K, Gnekow AK, Scheel-Walter HG, Schwabe D, Schilling FH, Benz-Bohm G, Berthold F „Localized infant neuroblastomas often show spontaneous regression: results of the prospective trials NB95-S and NB97.“, *Journal of clinical oncology* 2008;26(9):1504-10, 18349403 pubmed
- [5] Hero B, Berthold F „Neuroblastom“, *Leitlinie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie AWMF online* 2011, [http://www.awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/025-008l\\_S1\\_Neuroblastom\\_2011-08\\_01.pdf](http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-008l_S1_Neuroblastom_2011-08_01.pdf) uri
- [6] Hero B, Berthold F „Neuroblastom“, *Monatschr Kinderheilkd* 2002;150:775-788, 10.1007/s00112-002-0493-0 doi
- [7] Humpl T „Neuroblastome, in: Gutjahr P (Hrsg.): Krebs bei Kindern und Jugendlichen“, *Deutscher Ärzte-Verlag Köln* 5. Aufl. 2004, 347, 3769104285 isbn
- [8] Kaatsch P, Spix C. „Registry - Annual Report 2008 (Jahresbericht 2008 des Deutschen Kinderkrebsregisters)“, *Technischer Bericht, Universität Mainz* 2008, <http://www.kinderkrebsregister.de/extern/veroeffentlichungen/jahresberichte/jb2008/index.html> uri
- [9] Ladenstein R, Berthold F, Ambros I, Ambros P „Neuroblastome“, *In: Gadner H, Gaedicke G, Niemeyer R, Ritter J (Hrsg.). Pädiatrische Hämatologie und Onkologie* Springer Verlag, 2006, 3-540-03702-0 isbn
- [10] Brodeur G, Pritchard J, Berthold F, Carlsen N, Castel V, Castelberry R, De Bernardi B, Evans A, Favrot M, Hedborg F, . „Revisions of the international criteria for neuroblastoma diagnosis, staging, and response to treatment“, *J Clin Oncol* 1993;11:1466-1477, 8336186 pubmed



# Глоссарий

МIBG-терапия	это лечение с радиоактивным препаратом – радиоактивный йод „мета-йод-бензил-гуанидин“. Он содержит вещество, которое, как правило, накапливают опухоли симпатической нервной системы. Т.е. эти опухоли сами производят катехоламины (например, нейробластомы). Для лечения выбирается такая дозировка радиоактивного препарата, чтобы вещество накапливалось в опухоли и как бы изнутри облучало саму опухоль и тем самым разрушало её клетки.
N-MYC	так называется онкоген, то есть ген, который вызывает рак. Его можно найти в разных формах рака, например, при некоторых нейробластомах и медуллобластомах.
анамнез	история болезни
апоптоз	запрограммированная смерть клетки. Это форма клеточной смерти, которая запускается различными механизмами в самой клетке, например, если клетка стареет, или если она разрушается (из-за приёма цитостатиков, облучения и т.д.).
аудиометрия	это измерение остроты слуха с помощью специальных генераторов звуковой частоты; они производят сигналы различной частоты с определённой громкостью.
аутологичная трансплантация костного мозга	пересадка стволовых клеток крови, например, после химиотерапии или лучевой терапии. Пациент получает свои собственные клетки, которые у него до лечения взяли из костного мозга, или из крови.
высокодозная химиотерапия	приём препаратов (цитостатики) в особо высоких дозах, которые блокируют рост клеток. При раке их используют, чтобы уничтожить все опухолевые клетки. Т.к. одновременно в костном мозге разрушается кроветворная система, сразу за высокодозной химиотерапией проводится пересадка собственных или донорских стволовых клеток крови (аутологичная или аллогенная трансплантация костного мозга).
головной мозг	в данном контексте: часть центральной нервной системы (ЦНС), расположенной в голове. Мозг находится внутри черепа и окружён мозговой оболочкой. Головной мозг состоит из нервной ткани.



делеция	это мутация гена или хромосомы, при которой теряется генетический материал. Исчезать может отдельная основа нуклеиновой кислоты (точечная мутация), участок основы, или даже вся хромосома.
дифференцировка	в данном контексте: развитие из незрелых клеток/ незрелых тканей в зрелые структуры, у которых есть специализированные задачи/функции. Это развитие (созревание) протекает по заданной генетической схеме.
ДНК	это дезоксирибонуклеиновая кислота. Она несёт всю наследственную информацию и есть у всех живых существ. В ДНК содержатся гены, которые хранят информацию о рибонуклеиновой кислоте и белках. ДНК – это большая молекула. Она состоит из двух цепей нуклеиновой кислоты, скрученных в двойную спираль. Каждая из цепочек построена в определённом сочетании из четырёх разных компонентов (оснований). Последовательность (секвенция) этих оснований составляет генетический код.
исследования оптимизации терапии	контролируемые клинические исследования. Их цель - лечить пациентов по последним разработкам и одновременно повышать эффективность терапевтических возможностей. При этом оптимизация лечения заключается не только в улучшении/увеличении шансов на выздоровление, но и в том, чтобы ограничивать побочные осложнения и отдалённые последствия, возникающие из-за лечения.
катехоламины	этим собирательным термином называют определённые вещества в организме – дофамин, адреналин и норадреналин. Они являются медиаторами (гормонами) симпатической нервной системы и оказывают возбуждающее действие на сердечно-сосудистую систему (повышают частоту сердечного ритма и артериальное давление). Катехоламины образуются в надпочечниках и в нервной системе. Бывают искусственные катехоламины, которые применяются как лекарство.
клетка	самая маленькая единица строения и жизнедеятельности живых организмов, у которой есть собственный обмен веществ, способность отвечать на внешние раздражители, способность к произвольному движению мышц и размножению. Каждая клетка состоит из ядра и клеточного тела (цитоплазмы), а снаружи покрыта клеточной мембраной.



компьютерная томография	метод диагностики по снимкам, в котором используются рентгеновские лучи и компьютеры для послойного получения изображений частей тела (трёхмерное изображение, поперечный или продольный срез тела)
костномозговая пункция	взятие образца ткани костного мозга для исследования, есть ли в ней опухолевые клетки. Пункция (прокол) делается специальной полой иглой. Для исследования врачи берут немного костного мозга из тазовой кости. Т.к. эта процедура достаточно болезненная, детям её проводят под наркозом короткого действия (т.е. вводят лёгкое снотворное).
костный мозг	место кроветворения; мягкая губчатая ткань с сильным кровоснабжением, заполняет внутренние полости многих костей (например, в позвонках, костях таза, бедренных костях, рёбрах, груди, лопатках и в ключице). В костном мозге из клеток-предшественников (стволовые клетки крови) вырастают все формы клеток крови.
лимфатическая система	собирает лимфу; собирательный термин, который обозначает совокупность лимфатических сосудов, стволов, узлов, тканей (лимфоциты в соединительных тканях, слизистых оболочках, железах) и лимфоидные органы (селезёнка, миндалины, костный мозг, вилочковая железа).
лимфатические узлы	небольшие органы округлой и овальной формы, которые относятся к иммунной системе организма. Они находятся в разных частях тела и работают фильтром для жидкости в тканях (лимфы) в определённой части организма. В них живут клетки иммунной системы.
магнитно-резонансная	магнитно-резонансная томография - метод диагностики по снимкам. Очень точный метод исследования для получения изображения внутренних тканей и органов, в котором не используется излучение. С помощью магнитных полей сканируют тело. Полученные снимки очень хорошо помогают оценить состояние органов и произошедшие в них изменения.
метастазирование	собирает название процесса распространения болезни, когда больные клетки по кровеносным сосудам и/или по лимфатическим узлам попадают в другие, первоначально здоровые участки тела
метастазы	в данном контексте: вторичная опухоль, распространение опухоли. Это опухоль возникает из-за распространения раковых клеток в другую часть организма.



методы исследования по снимкам	методы диагностики, при которых получают изображения внутренних частей тела. К таким методам относятся, например, УЗИ и рентген, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография и сцинтиграфия.
микроскоп	прибор, с его помощью в увеличенном виде можно увидеть объекты или определённые структуры объектов, невидимые человеческому глазу
мозговое вещество надпочечников	это ткань надпочечников, которая состоит из различных нервных волокон и нервных клеток, прежде всего, из клеток симпатической (автономной) нервной системы
молекулярная генетика	область генетики и биологии, которая изучает у клеток на молекулярном уровне их наследственность, строение, обмен веществ, дифференцировку и взаимодействие друг с другом. Анализируется наследственная информация в нуклеиновых кислотах (ДНК и РНК); а также, как эта наследственная информация обрабатывается в процессе синтеза белка и регуляции генной активности.
молекулярно-генетический	т.е. структура, возникновение, развитие, функции и взаимодействие клеток и элементов клеток (например, нуклеиновых кислот, протеинов) рассматривается на молекулярном уровне. Анализируется наследственная информация в нуклеиновых кислотах (ДНК и РНК); а также, как эта наследственная информация обрабатывается в процессе синтеза белка и регуляции генной активности.
моча	жидкость в организме, которая проходит фильтр через почки и выделяется из организма по мочевым путям. Она, в частности, регулирует баланс воды, электролитов и кислотно-щелочной баланс. Кроме этого вместе с мочой из организма выводится избыток разных веществ, как, например, продукты распада при обмене веществ и медикаменты. В анализе мочи можно увидеть признаки нарушения работы внутренних органов.
мутация	изменение генетического/наследственного материала. Может возникать без видимых внешних причин (спонтанная мутация), или под воздействием внешних причин, главным образом под воздействием мутагенов (индуцированная мутация). Если мутация возникает в клетках тела (соматических клетках), говорят о соматической мутации. А если мутация возникает в половых клетках, её называют генеративной мутацией. Соматические мутации



не наследуются, в то время как генеративные мутации могут повлечь за собой нарушения в носителе гена, передающиеся по наследству. В зависимости от масштаба произошедших изменений (сколько генов затронуто – один или несколько, какой размер изменённого участка хромосомы, или хромосома изменена полностью) различают точечные мутации и блочные мутации, также говорят о количественных и структурных хромосомных aberrациях.

наружный осмотр	это важный элемент диагностического исследования. Врач прослушивает определённые органы и ощупывает их (пальпация), проверяет определённые рефлексы, чтобы оценить вид заболевания или получить показания, как заболевание протекает.
нейроспецифическая эналаза	это фермент в обмене веществ глюкозы, который встречается, например, в нервных клетках мозга и периферических нервных тканях. Повышенный уровень нейроспецифической эналазы может указывать на определённые онкологические заболевания (например, нейробластома).
нервные клетки	это элементы нервной системы живых существ высшего типа, которые в основном отвечают за передачу информации в организме (они принимают сигналы, перерабатывают их и передают дальше). Их отростки и синапсы (это зона контакта между отростками) образуют нервную сеть, которая дальше передаёт важные сигналы, и подавляет неважные сигналы.
облучение	контролируемое применение ионизирующего излучения для лечения злокачественных заболеваний
операбельность	состояние пациента и заболевания, когда можно выполнить операцию. Будут ли оперировать пациента, зависит от того, в каком клиническом состоянии он находится. А также от того, является ли операция в конкретной ситуации тем адекватным методом лечения, который приведёт к цели (показания к операции). Операбельность опухоли зависит в том числе от того, в каком конкретно месте в организме она находится и как она растёт. Решение о том, является ли опухоль операбельной, остаётся за хирургом, который после обсуждения с другими лечащими врачами взвешивает и учитывает многие факторы. Сегодня для выздоровления пациента не проводят операции, которые приводят к инвалидности, если есть другие формы лечения.



операция	хирургическое вмешательство в тело пациента или проводимое на теле пациента, которое выполняется в целях лечения, иногда входит в программу диагностического обследования. Хирургическая операция выполняется специальными инструментами, как правило, под наркозом.
опухолевые маркеры	это биологические вещества (например, специфические белки), которые содержатся в крови или в любой другой жидкости в организме. Их повышенная концентрация в организме может указывать на опухоль или на рецидив опухоли. Уровень опухолевых маркеров измеряют во время лечения, чтобы проконтролировать его эффективность. Это необходимо для тех пациентов, у которых к моменту постановки диагноза был повышенный уровень определённого онкомаркера. Но если у человека нашли определённые онкомаркеры, это ещё не говорит о том, что у него рак. Потому что, с одной стороны, онкомаркеры являются естественным элементом в организме. А с другой, если их нет (имеется в виду, если их уровень не повышен), то это не значит, что человек не заболел раком.
опухоли ЦНС	это опухоль центральной нервной системы. Первичные опухоли ЦНС – это солидные опухоли, которые возникли в тканях мозга и спинного мозга. Вторичные опухоли ЦНС – это метастазы, которые расходятся от опухолей в других органах и тканях.
первичная опухоль	опухоль, которая появилась первой. Она может стать источником метастазов.
прогноз	ожидаемое течение болезни, предсказание вероятности её излечения/шансы на выздоровление.
прогностические факторы	факторы, по которым можно примерно оценить дальнейший ход болезни
радиоактивный	радиоактивными называют вещества с нестабильным атомным ядром, которые спонтанно изменяются, отдавая свою энергию. Энергия, возникающая как результат ядерного распада, является ионизирующим излучением (частицы с высокой энергией и/или гамма-излучение).
рентген	метод диагностики по снимкам, в котором используются рентгеновские лучи для получения изображений органов или определённых частей органов.



ретиноевая кислота		играет центральную роль в росте клеток и в процессе их развития (дифференцировка). И поэтому она влияет на многие болезни. В некоторых видах опухолей её используют в качестве лекарственного препарата.
симпатическая нервная система		это одна из частей вегетативной (автономной) нервной системы. Другой частью является парасимпатическая нервная система. Любая стрессовая ситуация и ситуация принуждения активизирует симпатическую нервную систему. Из-за её возбуждения повышается артериальное давление, учащается сердцебиение и дыхание, расширяются зрачки и увеличивается выделение пота. Одновременно тормозится работа желудка и кишечника и уменьшается деятельность их желез.
симпатический ствол		это цепь нервных узлов симпатической нервной системы, которая находится с двух сторон вдоль всего позвоночника. Симпатическая нервная система является одной из частей автономной нервной системы.
симптом		признак болезни, как болезнь проявляется
синдром Горнера		обозначает комбинацию разных симптомов с проблемами на глазах, когда по разным причинам происходит паралич глазных мышц. Например, глазное яблоко западает (этот симптом называется энофтальм), зрачок сужается односторонне (этот симптом называется миоз) и верхнее веко опускается (этот симптом называется птоз).
синдром опсоклонуса-миоклонуса		короткие, быстрые, беспорядочные движения глаз в разные направления и одновременно прерывистые вздрагивания и подёргивания рук и ног. Бывает при нейробластоме.
солидная опухоль		уплотнённый (солидный) рост ткани собственного организма, который имеет определённую локализацию (т.е. затрагивают одно место тела). Солидная опухоль может расти в любом внутреннем органе, она может быть доброкачественной и злокачественной; но только злокачественные из них относятся к онкологическим заболеваниям.
сцинтиграфия скелета	костей	метод диагностики ядерной медицины, по его снимкам в детской онкологии можно найти или исключить метастазы в костях. При обследовании пациенту вводят раствор с радиоактивным индикатором технеций (в медицине принято его обозначать „99Тс“), он также содержит фосфатное соединение. Фосфор является естественным компонентом,





	<p>из которого состоит костная ткань. Поэтому технеций в соединении с фосфатом скапливается больше всего в тех костях, в которых интенсивнее обмен веществ. Специальная камера фиксирует подозрительные участки.</p>
сцинтиграфия с MIBG	<p>метод диагностики по снимкам из области ядерной медицины. Пациенту вводят меченый радиоактивный йод – метайод-бензил-гуанидин. Эту диагностику проводят, чтобы обследовать опухоли симпатической нервной системы. У детей и подростков – это в первую очередь нейробластомы, феохромоцитомы и их метастазы. Раствор MIBG (метайод-бензил-гуанидин) содержит вещество, которое по своей структуре очень похоже на катехоламины в организме человека. Поэтому оно начинает скапливаться в тех опухолях, которые производят катехоламины. Так как в растворе также есть слабо радиоактивный йод, то попадая к клеткам опухоли, он начинает подавать сигналы. Специальная камера фиксирует эти сигналы и делает снимки.</p>
трепанобиопсия	<p>взятие образца костного мозга для исследования его клеток. С помощью более толстой полой иглы с резьбой из кости извлекают примерно двухсантиметровый образец цилиндрической формы („столбик“ костной ткани вместе с костным мозгом). Это исследование всегда проводится под наркозом. Трепанобиопсия костного мозга может проводиться в дополнение или вместо пункции костного мозга, если количество образца ткани недостаточно для его полного исследования. Также, как и при пункции костного мозга, трепанобиопсию выполняют из тазовой кости. Т.к. там костный мозг отделён от кожи относительно тонким костным слоем, поэтому материал можно брать без какого-либо большого риска.</p>
ультразвуковое	<p>исследование. Метод диагностики по снимкам, при котором звуковые волны проникают в организм через кожу. На границе тканей и органов они отражаются, информация обрабатывается компьютером и переводится в изображение.</p>
химиотерапия	<p>в данном контексте: использование медикаментов (химиопрепараты, цитостатики), которые специфически препятствуют росту опухолевых клеток в организме.</p>
хромосомы	<p>носители наследственного материала, т.е. генетической информации клетки. Хромосомы являются частью ядра клетки, которые состоят прежде всего из дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК) и белков (так</p>



называемые гистоны). Их строение и количество зависят от специфики вида живого организма. Организм человека содержит 46 хромосом (23 пары).

эксхимоза век	плоские кровоизлияния на коже век
электрокардиограмма	метод диагностики электрических импульсов сердца.
эмбриональный	т.е. такой, который находится в ранней стадии развития, незрелый
эхокардиограмма	метод диагностики для изучения работы сердца, т.е. расположения сердечных клапанов, толщину сердечной мышцы, параметров „выталкиваемого“ потока крови, и т.д.