

# Νευροβλάστωμα

**Γιώργος Σπυρίδης**

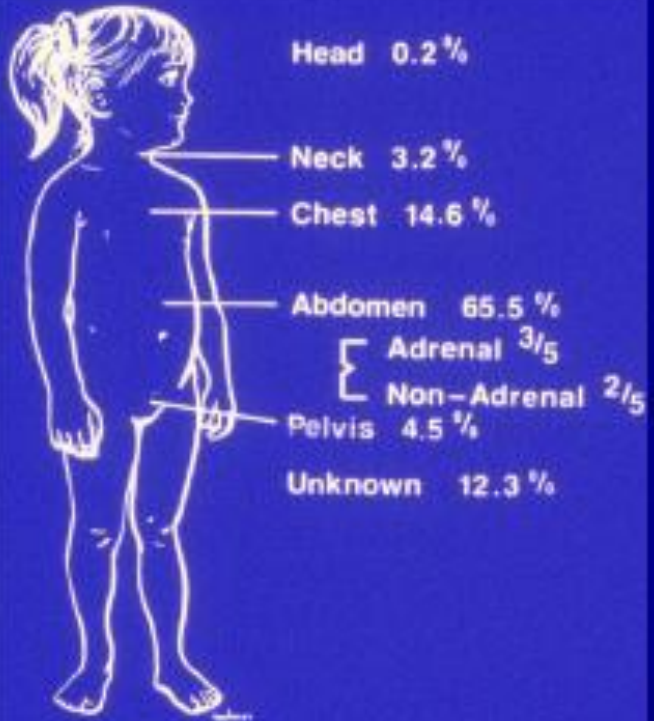
Παιδοχειρουργός, *Ειδικός Παιδοχειρ/κής Ογκολογίας*

# Επιδημιολογία

---

- ▶ 7,8% του συνόλου νεοπλασμάτων σε παιδιά <15 χρ.
- ▶  $9,5/10^6$  παιδιών.
- ▶ Συχνότερο νεόπλασμα της βρεφικής ηλικίας.
- ▶ 1 – 2% οικογενειακό ιστορικό.
- ▶ Neurocristopathies?





PRIMARY SITE AS A FUNCTION OF AGE AT DIAGNOSIS

< 13 MONTHS	> 13 MONTHS
5%	2-3%
20%	10 - 15%
55%	70 - 75%
5+%	5%
Other or ? 10 - 20%	Other or ? 5 - 10%

# Ιστοπαθολογία

---

- ▶ Small Round Cell Tumor
  - ▶ HBL
  - ▶ Ewing's sarcoma
  - ▶ Lymphoma
  - ▶ RMS
- ▶ Shimada histological classification system  
(age, mitosis-karyorrhexis index, Schwann cell amount, cellular differentiation)
  - ▶ Favorable
  - ▶ Unfavorable
- ▶ Ploidity (hyper., DNA index>1)
- ▶ N-myc overexpression (chrom. 2p)
- ▶ 11q aberration



# Σταδιοποίηση!!

*(International Risk Group Pre-treatment Classification)*

---

*Χάνει η μάνα το παιδί και το παιδί τη μάνα!!!*



**Table 1. Image-Defined Risk Factors in Neuroblastic Tumors**

Ipsilateral tumor extension within two body compartments Neck-chest, chest-abdomen, abdomen-pelvis
Neck
Tumor encasing carotid and/or vertebral artery and/or internal jugular vein
Tumor extending to base of skull
Tumor compressing the trachea
Cervico-thoracic junction
Tumor encasing brachial plexus roots
Tumor encasing subclavian vessels and/or vertebral and/or carotid artery
Tumor compressing the trachea
Thorax
Tumor encasing the aorta and/or major branches
Tumor compressing the trachea and/or principal bronchi
Lower mediastinal tumor, infiltrating the costo-vertebral junction between T9 and T12
Thoraco-abdominal
Tumor encasing the aorta and/or vena cava
Abdomen/pelvis
Tumor infiltrating the porta hepatis and/or the hepatoduodenal ligament
Tumor encasing branches of the superior mesenteric artery at the mesenteric root
Tumor encasing the origin of the coeliac axis, and/or of the superior mesenteric artery
Tumor invading one or both renal pedicles
Tumor encasing the aorta and/or vena cava
Tumor encasing the iliac vessels
Pelvic tumor crossing the sciatic notch
Intraspinal tumor extension whatever the location provided that: More than one third of the spinal canal in the axial plane is invaded and/or the perimedullary leptomeningeal spaces are not visible and/or the spinal cord signal is abnormal
Infiltration of adjacent organs/structures Pericardium, diaphragm, kidney, liver, duodeno-pancreatic block, and mesentery
Conditions to be recorded, but not considered IDRFs Multifocal primary tumors Pleural effusion, with or without malignant cells Ascites, with or without malignant cells

**Table 2. International Neuroblastoma Risk Group Staging System**

Stage	Description
L1	Localized tumor not involving vital structures as defined by the list of image-defined risk factors and confined to one body compartment
L2	Locoregional tumor with presence of one or more image-defined risk factors
M	Distant metastatic disease (except stage M5)
M5	Metastatic disease in children younger than 18 months with metastases confined to skin, liver, and/or bone marrow

NOTE. See text for detailed criteria. Patients with multifocal primary tumors should be staged according to the greatest extent of disease as defined in the table.



The International Neuroblastoma Risk Group (INRG) Staging System: An INRG Task Force Report

Tom Monclair et al,

## International Neuroblastoma Risk Group (INRG) Consensus Pretreatment Classification schema.

INRG Stage	Age (months)	Histologic Category	Grade of Tumor Differentiation	MYCN	11q Aberration	Ploidy	Pretreatment Risk Group
L1/L2		GN maturing; GNB intermixed					A Very low
L1		Any, except GN maturing or GNB intermixed		NA			B Very low
				Amp			K High
L2	< 18	Any, except GN maturing or GNB intermixed		NA	No		D Low
					Yes		G Intermediate
	≥ 18	GNB nodular; neuroblastoma	Differentiating	NA	No		E Low
			Poorly differentiated or undifferentiated		Yes		H Intermediate
					Amp		N High
M	< 18			NA		Hyperdiploid	F Low
	< 12			NA		Diploid	I Intermediate
	12 to < 18			NA		Diploid	J Intermediate
	< 18			Amp			O High
	≥ 18						P High
MS	< 18			NA	No		C Very low
					Yes		Q High
					Amp		R High

Cohn S L et al. JCO 2009;27:289-297

**Table : COG Risk-Group Classification System**

<b>INSS Stage</b>	<b>Age</b>	<b>MYCN Status</b>	<b>Shimada</b>	<b>DNA Index</b>	<b>Risk Group</b>
1	0-21 y	Any	Any	Any	Low
2A/2B	< 365 days	Any	Any	Any	Low
	> 365 days-21 years	Normal	Any	-	Low
	> 365 days-21 years	Amplified	Favorable	-	Low
	> 365 days-21 years	Amplified	Unfavorable	-	High
3	< 365 days	Normal	Any	Any	Intermediate
	< 365 days	Amplified	Any	Any	High
	> 365 days-21 years	Normal	Favorable	-	Intermediate
	> 365 days-21 years	Normal	Unfavorable	-	High
	> 365 days-21 years	Amplified	Any	-	High
4	< 365 days	Normal	Any	Any	Intermediate
	< 365 days	Amplified	Any	-	High
	> 365 days-21 years	Any	Any	-	High
4S	< 365 days	Normal	Favorable	> 1	Low
	< 365 days	Normal	Any	= 1	Intermediate
	< 365 days	Normal	Unfavorable	Any	High
	< 365 days	Amplified	Any	Any	High





# Σταδιοποίηση!!

*(International Risk Group Pre-treatment Classification)*

---

## ▶ Pre-treatment Risk Group

- ▶ **Very Low:** Παρακολούθηση ή εκτομή μόνο
- ▶ **Low:** Παρακολούθηση ή εκτομή μόνο
- ▶ **Intermediate:** εκτομή και ΧΜΘ (4 παράγοντες)
- ▶ **High:** θεραπεία εφόδου, τοπικό έλεγχο της νόσου, θεραπεία σταθεροποίησης, θεραπεία ελάχιστης υπολειμματικής νόσου με βιολογικούς παράγοντες



# Προγεννητικός Έλεγχος – Νεογνικό NBL

---

- ▶ Αιμορραγία επινεφριδίων;
- ▶ Πνευμονικό Απόλειμμα;
- ▶ VMA υψηλό στο 85%
- ▶ Βιολογική δείκτες ευνοϊκοί
- ▶ Καλής Ιστολογίας (Shimada)
- ▶ Παρακολούθηση με USG/μήνα
- ▶ Εκτομή εάν δείξουν σημεία αύξησης του όγκου τους ή δεν υποστρέψουν μετά από 6 μήνες



# NBL Θώρακος

---

- ▶ Συνήθως καλής ιστολογίας
- ▶ Συνήθως με ευνοϊκούς βιολογικούς δείκτες
- ▶ Ακόμα και με  $n\text{-myc}$  θετικό εμφανίζουν καλύτερα ποσοστά επιβίωσης
- ▶ Δικαιολογεί λιγότερο επιθετική χειρουργική εκτομή.
- ▶ 90-95% εκτομής αρκεί.



# NBL Σπονδυλικής Στήλης

---

- ▶ DumBell tumor
- ▶ Λαμινεκτομή;
- ▶ Λαμινοτομή;
- ▶ Ακτινοβολία;
- ▶ ΧΜΘ;
- ▶ RT;
- ▶ Εφόσον δεν υφίσταται νευρολογική συνδρομή ΧΜΘ
- ▶ Εάν ναι, αποσυμφόρηση με λαμινοτομή



# Πυελικό NBL

---

- ▶ Σπάνιο
- ▶ Ψηλαφητή μάζα
- ▶ Διαταραχές ούρησης/κενώσεων
- ▶ Διαταραχές βάδισης
- ▶ Καλύτερης πρόγνωσης
- ▶ Συντηρητική χειρουργική εκτομή (90-95%)



# Γενικές αρχές χειρουργικής Νευροβλαστώματος

---

- ▶ Χειρουργείο παίζει κεντρικό ρόλο.
- ▶ Στην εντοπισμένη νόσο: εκτομή εφόσον κρίνεται ή κριθεί (πλέον) ότι είναι χειρουργήσιμο.
- ▶ Διαφορετικά ΧΜΘ πρώτα.
- ▶ Θυσία συμπαγών οργάνων θα πρέπει να αποφεύγεται.
- ▶ Ανοιχτή βιοψία μόνο εφόσον εξαντληθεί κάθε μέσον διάγνωσης (δείκτες, βιοψία μυελού).
- ▶ Τουλάχιστον 1 κ.εκ. ιστού
- ▶ Αιμορραγικός όγκος
- ▶ Διεγχειρητική ανθεκτική υπέρταση, ταχυκαρδία (α-blockers).



# ΑΝΣΚ;

---

## ▶ Στάδια 1 & 2:

- ▶ Πλήρης εκτομή είναι θεραπευτική.

## ▶ Στάδιο 3:

- ▶ <18μην: 90-95% αρκεί. ΕΓΚΡΑΤΕΙΑ
- ▶ >18μην: 100% (GTR>95%) σημαντική διαφορά στην πρόγνωση, ειδικά στο κοιλιακό NBL. ΕΠΙΜΟΝΗ

## ▶ Στάδιο 4:

Δεν υπάρχουν στοιχεία που να υποστηρίζουν τη βελτίωση πρόγνωσης μετά από GTR. Υποτροπή μεταστατικής νόσου.



# Τεχνική

---

- ▶ Όγκος εξαιρετικά συμπαγής
- ▶ Όγκος αρκετά αιμορραγικός
- ▶ Κακή συνήθεια να περιβρογχίζει οτιδήποτε «κυλινδρικό».
- ✓ Τομή Kocher – Bi Kocher (sevron) ή Θωρακοκοιλιακή
- ✓ Κινητοποίηση εντέρου, ήπατος / σπληνός - παγκρέατος.
- ✓ Δεν διηθεί τη μέση στοιβάδα των αγγείων.
- ✓ Πλάνο παρασκευής κάτω της έξω στοιβάδας
- ✓ Παρασκευή των μεγάλων αγγείων με κατεύθυνση ουραία – κεφαλικά, περιφερικά – κεντρικά.
- ✓ Κυκλοτερής παρασκευή των αγγείων





# Τεχνική

---

- ✓ Ο όγκος αφαιρείται σε τμήματα
- ✓ Αποφυγή χειρισμών του νεφρού, αποφυγή γωνιώσεων της νεφρικής αρτηρίας (phantom kidney).
- ✓ Προσοχή στα οσφυϊκά αγγεία.
- ✓ Ιδιαίτερη προσοχή στην περιπυλαία περιοχή και στο ιεροκοκκυγικό πλέγμα.
- ✓ Καλή προετοιμασία με λεπτομερή ανάγνωση απεικονιστικών.
- ✓ Διάθεση χρόνου (6-16 ώρες)



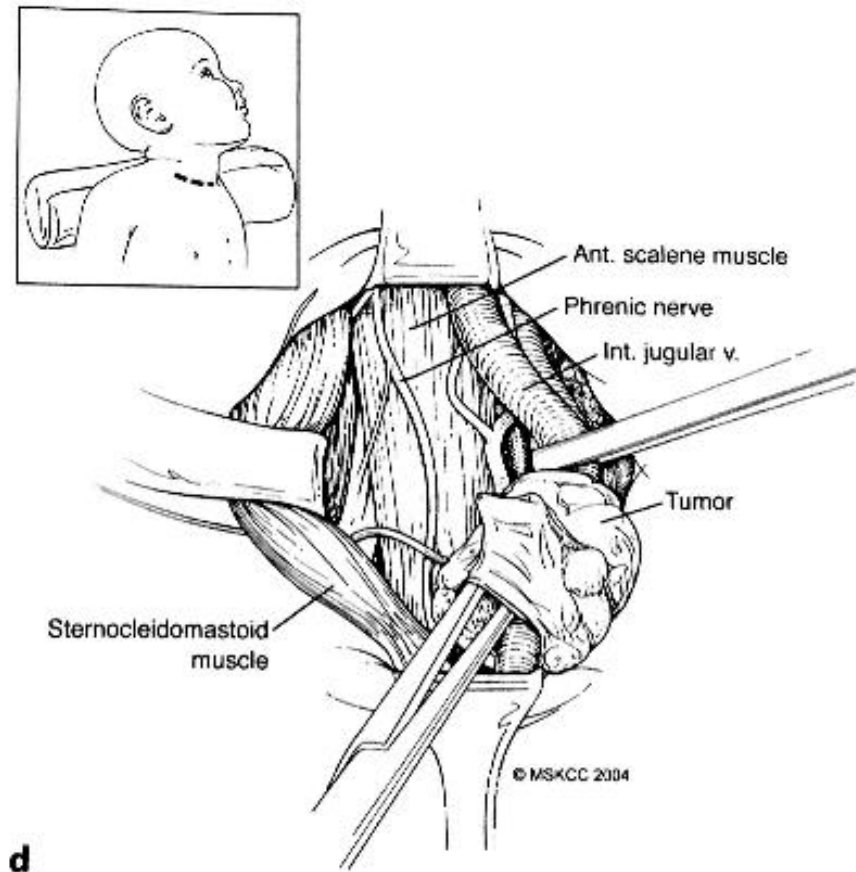
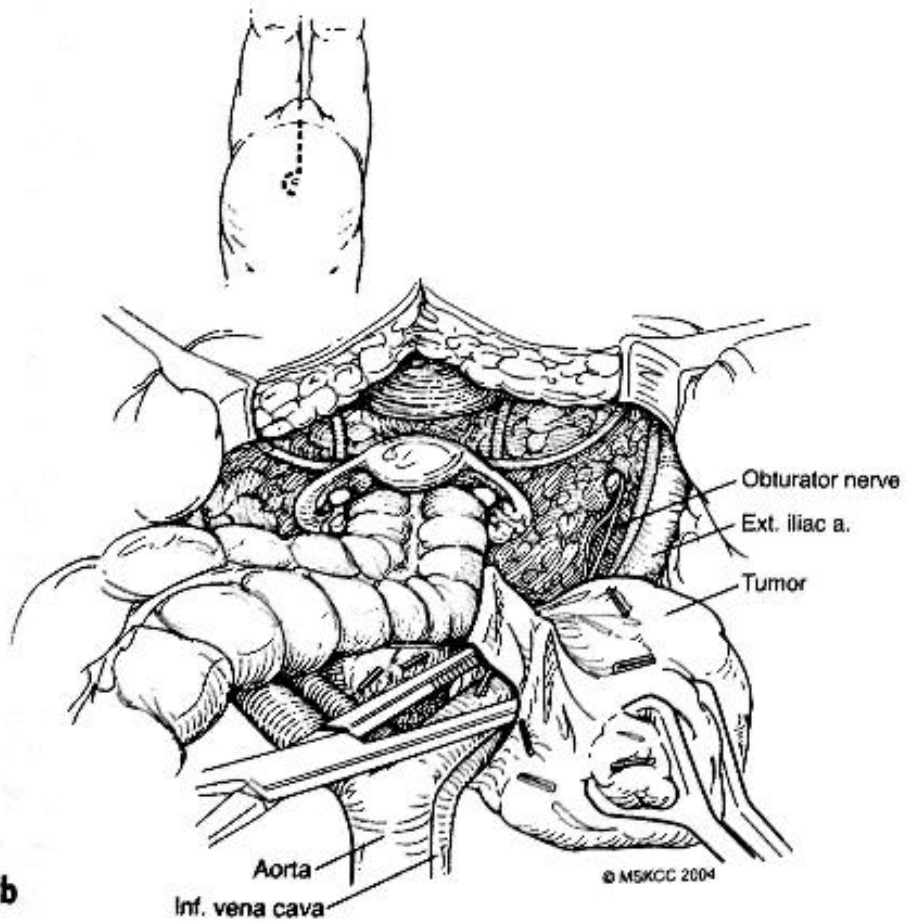
# Επιπλοκές

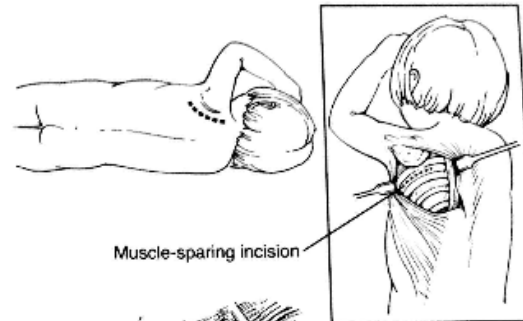
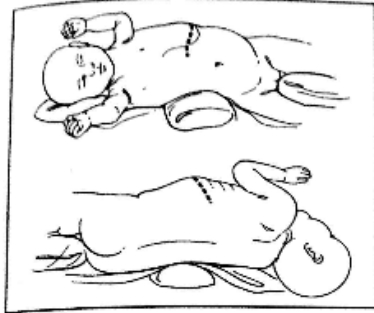
---

- ▶ Νεφρεκτομή
- ▶ Αιμορραγία (διεγχειρητική)
- ▶ Αποφρακτικός ειλεός
- ▶ Εγκολεασμός;
- ▶ Διάρροιες
- ▶ Ασκίτης

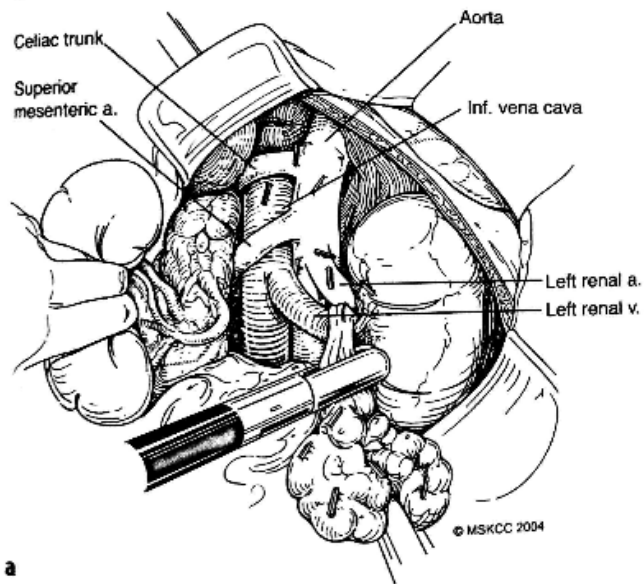




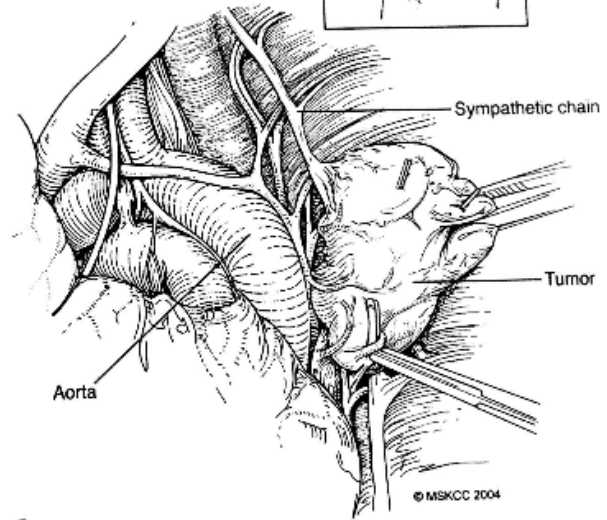




Muscle-sparing incision



a



c

© MSKCC 2004



