

KASUISTIK

Neuroblastom

P. M.,
Geb. 23.1.1998

Dr. Stratznig



ANAMNESE I

(Vorgeschichte)

Die Aufnahme erfolgte wegen akuten Oberbauchbeschwerden rechts (vom LKH Klagenfurt) am späten Abend an der kinderchirurgischen Abteilung

Die Akutsonographie ergab eine massive Raumforderung im Oberbauch rechts

ANAMNESE II

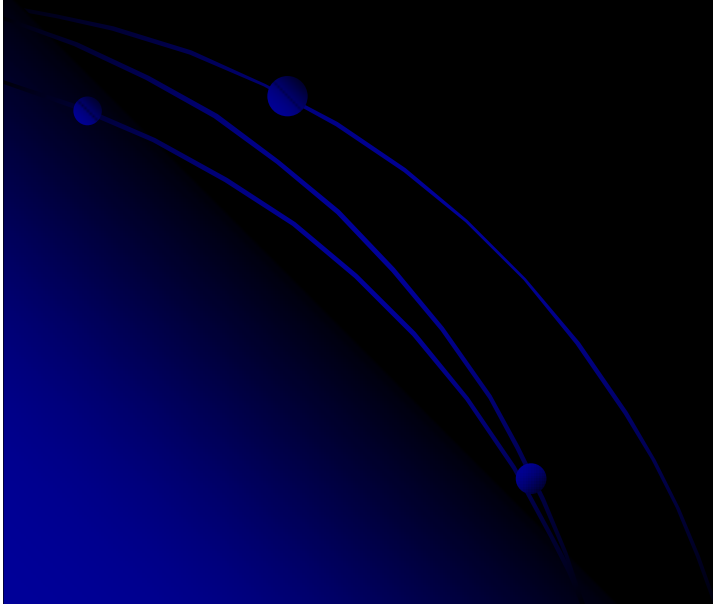
(Vorgeschichte)

Die Befundung der mitgebrachten MR-Bilder bestätigten diesen sonographischen

Befund „RIESIGER, KUGELIGER, ETWAS INHOMOGENER, TEILS ENTWEDER KOMPLEX-LIQUID, VERKALKT UND/ODER NEKROTISCH-EINGEBLUTETE AREALE AUFWEISENDER TU RECHTS, DIE RECHTE NIERE NACH CAUDAL VERLAGERND, WAHRSCHEINLICH RETROPERITONEAL GELEGEN, DEN RECHTEN LEBERLAPPEN (BEREITS CHRONISCH ATROPHISIEREND) VON DORSAL UND CAUDAL IMPRIMIEREND. VERLAGERUNG DER LEBERHILUSSTRUKTUREN“

ANAMNESE III (Vorgeschichte)

Aus diesem Grund wurde der kleine Patient wegen NEUROBLASTOM im STADIUM IV stationär aufgenommen.



AUFNAHMESTATUS

- 18 kg schwerer 106 cm großer knapp 5-jähriger Knabe mit leicht reduziertem Allgemeinzustand
- Caput, HNO, Neurologie unauff.
- Tastbare leicht schmerzhaft Resistenz im rechten Oberbauch bis in den Mittelbauch reichend

NEUROBLASTOM I

- Zellen der Neuralleiste
- Häufiger Tumor im Kleinkindalter
- Häufigste abdominelle Raumforderung
- Altersgipfel: 2 Jahre; 25% im 1. Lj.
- STADIUM I: im Organ
- STADIUM II: überschreitet Organ
- STADIUM III: überschreitet Mittellinie
- STADIUM IV: Metastasen

NEUROBLASTOM II

DIAGNOSE

- Bildgebend (MRI,CT,US)
- Laborchemisch (Abbauprodukte des Noradrenalins (Dopamin, Vanillinmandelsäure, Homovanillinmandelsäure, neurospezifische Enolase) im Harn erhöht)
- Nuklearmedizinisch

NEUROBLASTOM III

DIAGNOSE

Bei unserm Patienten waren die Metaboliten im Harn bei der Aufnahme deutlich erhöht und haben daher die Diagnose gesichert:

- Vanillinmandelsäure 136 $\mu\text{g}/\text{mg}$ (N bis 10)
- Homovanillinmandelsäure 107 $\mu\text{g}/\text{mg}$ (N bis 16)
- Dopamin 18 $\mu\text{g}/\text{mg}$ (N bis 0,85)
- Neurospezifische Enolase 216 $\mu\text{g}/\text{l}$ (N<15)

NUKLEARMEDIZIN I

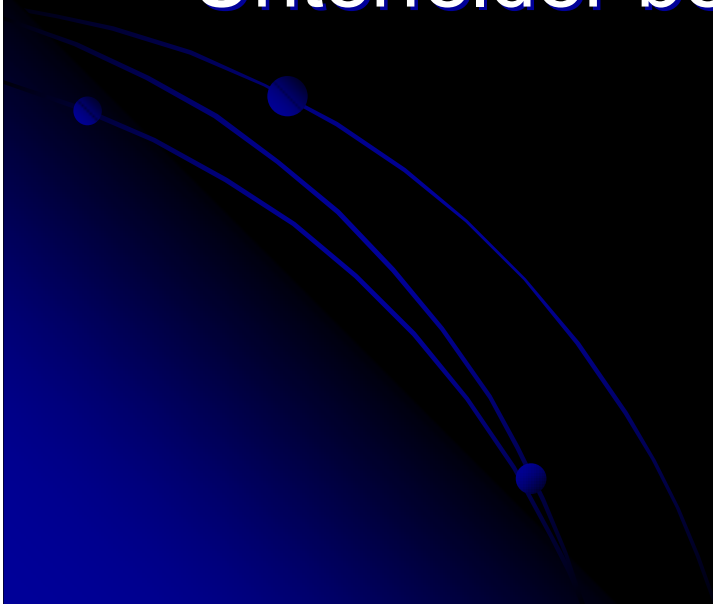
- Radioaktive Isotope (=Atome mit gleicher Ordnungszahl, aber unterschiedlicher Massenzahl)
- Der Stoffwechsel kann verschiedene Isotope nicht unterscheiden.
- Man benötigt ein Radiopharmakon, daß der Tumor ohne Interaktion verstoffwechselt
- Funktionsdiagnostik

NUKLEARMEDIZIN II

- Als Tracer wird ¹²³Jod verwendet (HWZ 13,2 Stunden)
- Als Träger wird METAJODBENZYL Guanin (MIBG) als Noradrenalinanalogon, reichert sich im sympathischen Nervengewebe an, wird aber nicht wie Noradrenalin verstoffwechselt.

NUKLEARMEDIZIN III

Allerdings wird auch anderes sympathischen Nervengewebe angereichert (Speicheldrüsen, Milz, Kolon, Nieren, Harnblase, ev. Myokard und Unterfelder beider Lungen).



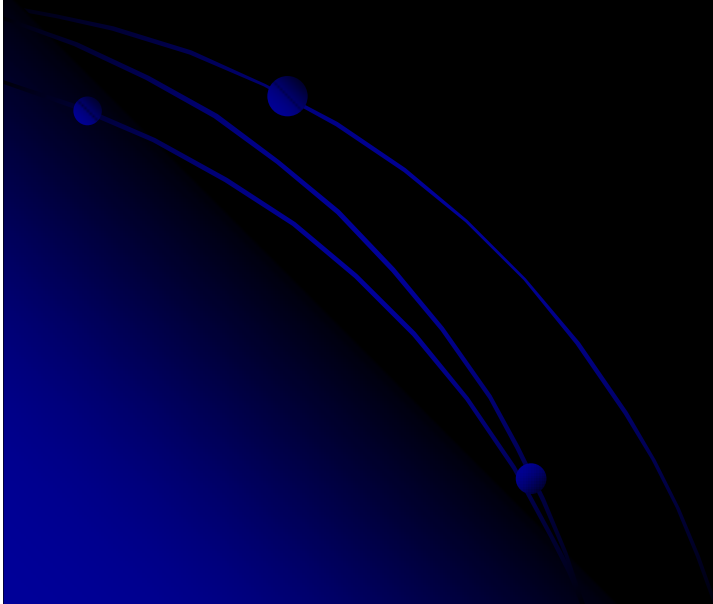
NUKLEARMEDIZIN IV

Zur Detektion von Knochenmetastasen wird als Tracer ^{99m}Tc (HWZ 6 Stunden) und als Träger Methylendiphosphonate verwendet, welcher sich in den Knochen einbaut.

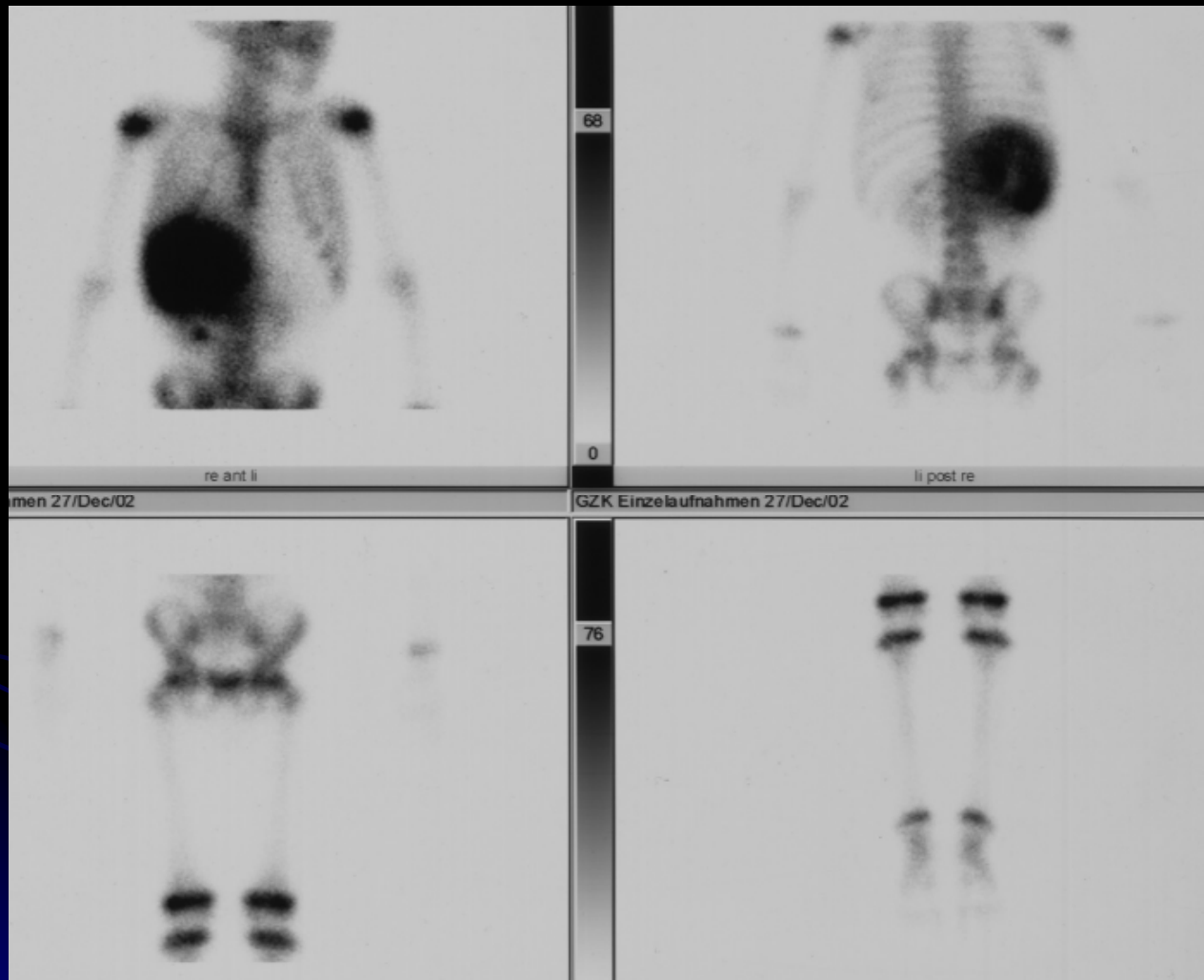
Allerdings kann das Ergebnis auch negativ sein, da Knochmarksmetastasen in der Skelettszintigraphie sich nicht immer darstellen.

VERLAUF I

- Es wurde sofort mit einer Chemotherapie begonnen (Oncovin, Carboplatin und VP-16)
- Skelettszintigraphie am 27.12.2002

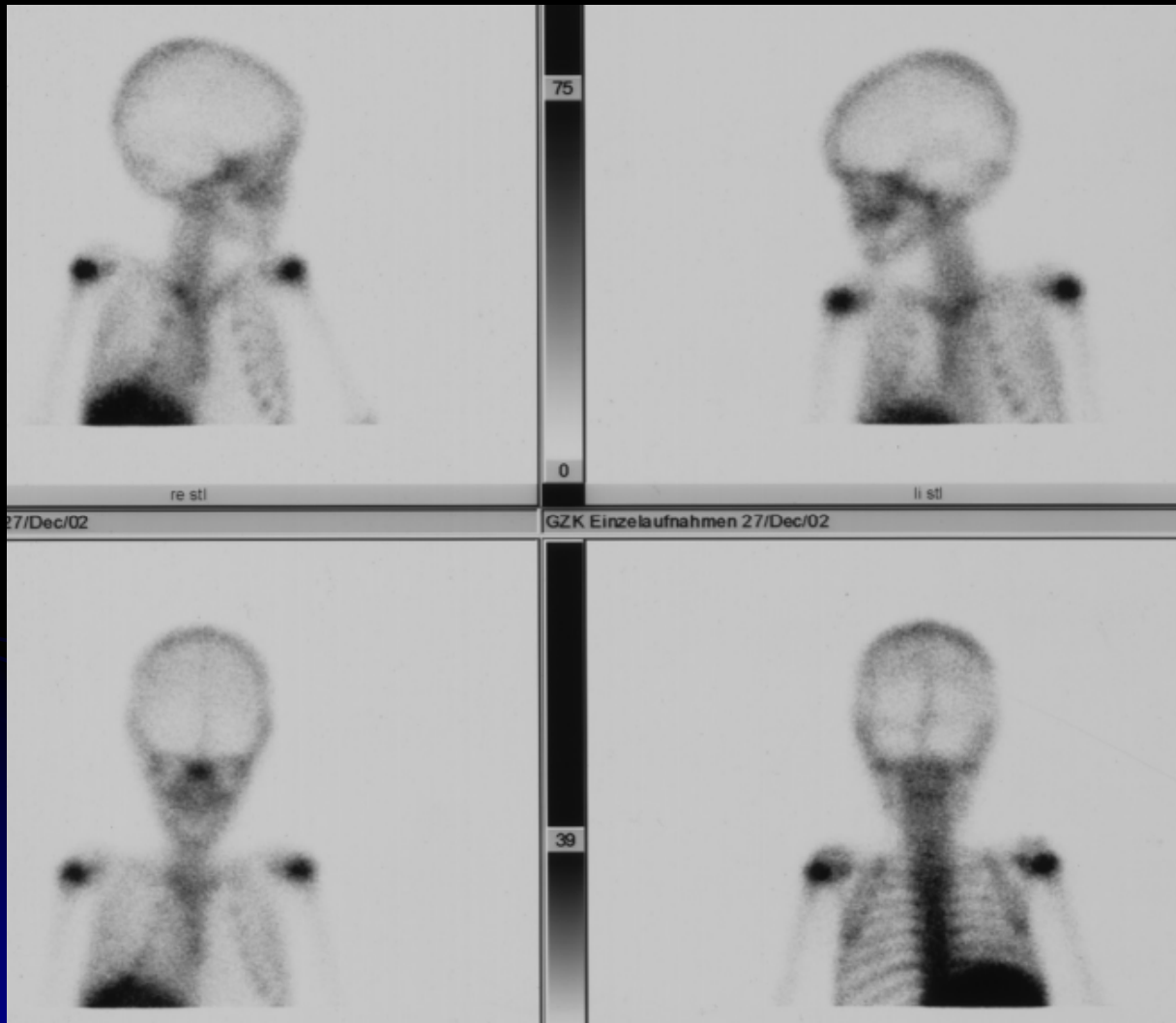


SKELETTSZINTIGRAPHIE I



SIGNIFIKANT EXTRAOSSAERE TRACERDEPOSITION ABDOMINELL RECHTS VOM RIPPENBOGEN BIS IN HOEHE DES RECHTEN NIERENBECKENS BZW. DER LATERALEN BAUCHWAND BIS IN DIE MEDIANLINIE REICHEND. DIES DEM SUSPIZIERTEN TU ENTSPRECHEND.

SKELETTSZINTIGRAPHIE III



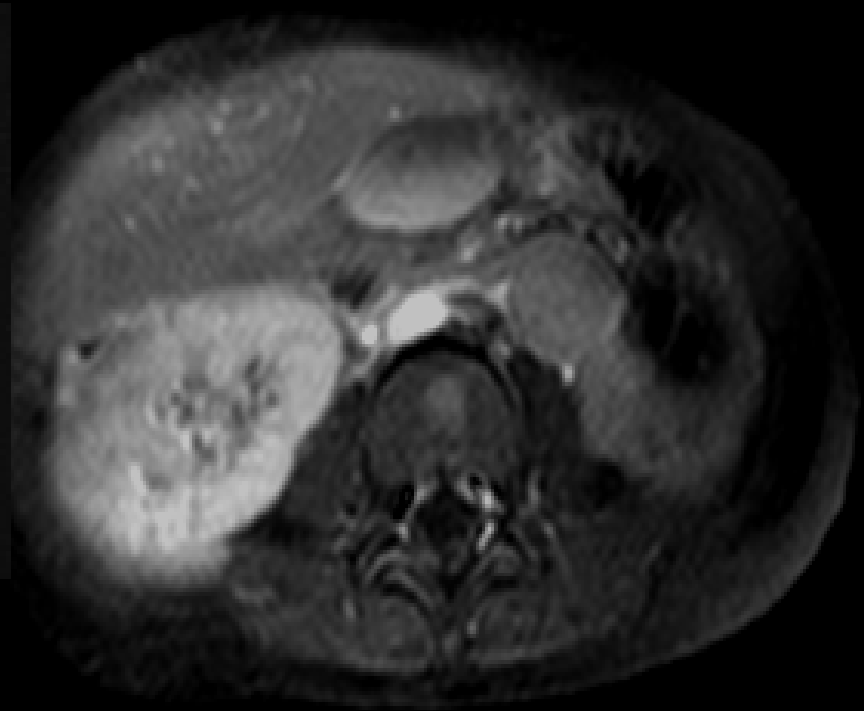
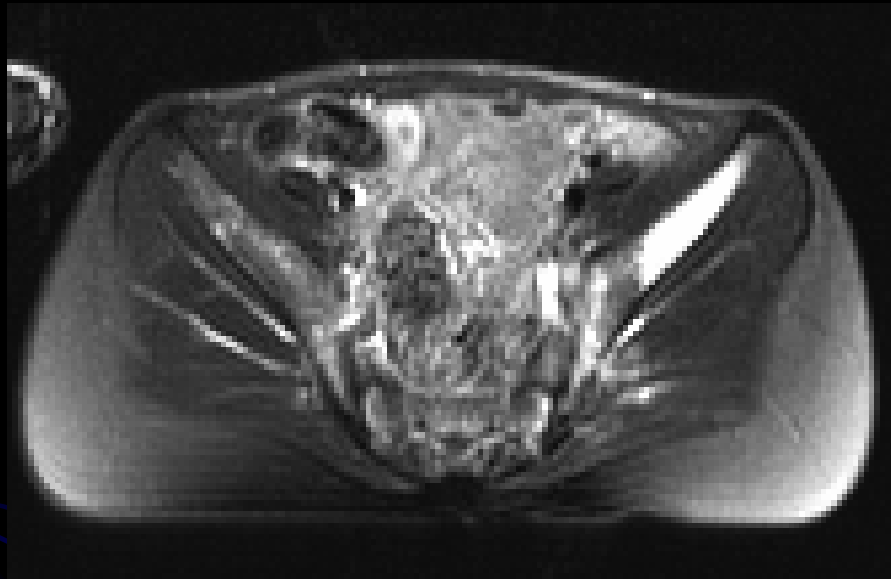
DIE UEBRIGEN
DARGESTELLTEN
SKELETTANTEILE
ALTERSENTPRECHEN
DUNAUFFAELLIG
DARGESTELLT.

MR des Abdomens und des Beckens 30.12.2002

16 X 14 X 10 CM GROSSER TUMOR RETROPERITONEAL RECHTSSEITIG,.....
UEBERSCHREITUNG DER MITTELLINIE IN HOEHE DER MESENTERIALWURZEL MIT
ZAPFENFOERMIGEMTUMORAUSLAEUFER ENTLANG
DER LINKEN VASA ILIACA COMMUNES UND TEILWEISE INFILTRATION DER RECHTEN
NIERE UND RAUMFORDERUNG AUF DEN RECHTEN LEBERLAPPEN.



MR des Abdomens und des Beckens 30.12.2002

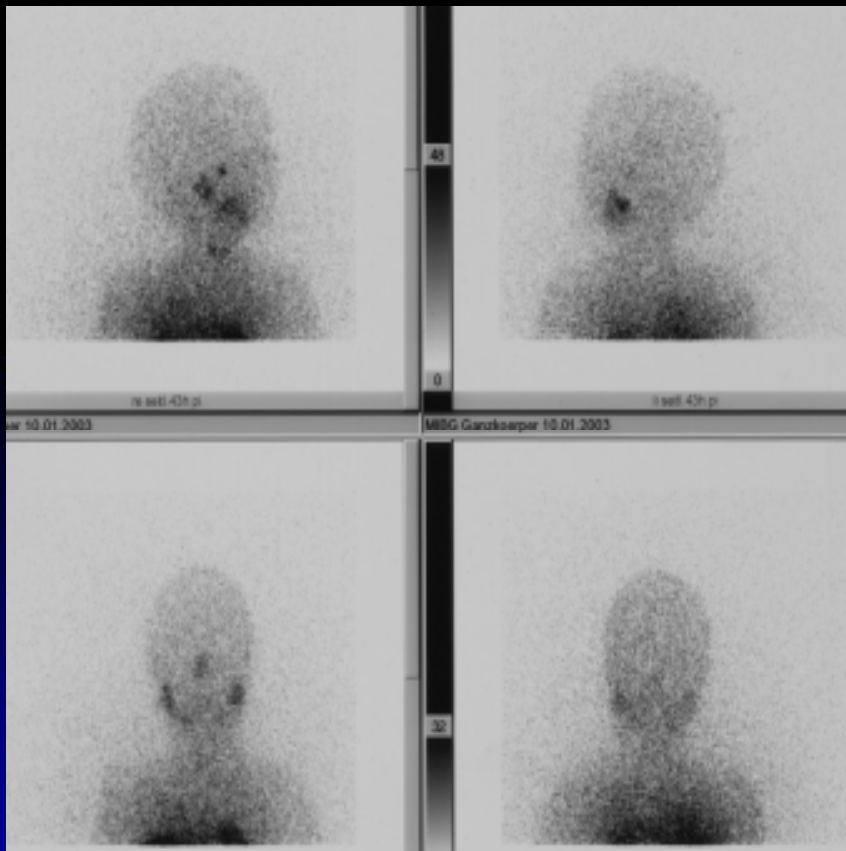


.....MULTIPLE SKELETTMETASTASEN.....

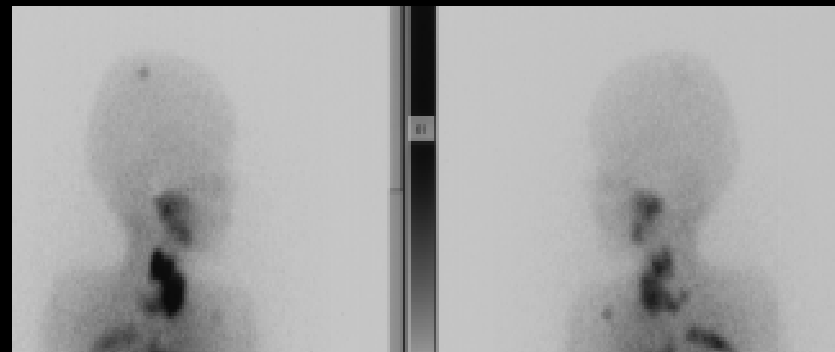
Neuroblastomszintigraphie

7.1.2003

...DISKRET GESTEIGERTE M MIBG-ANREICHERUNG MUTMASSLICH METASTATISCH ZEIGT SICH AUCH IN EINZELNEN RECHTSPARAAORTALEN LYMPHKNOTEN.....



Anm: Links frühe Phase,
rechts späte Phase der
Szintigraphie

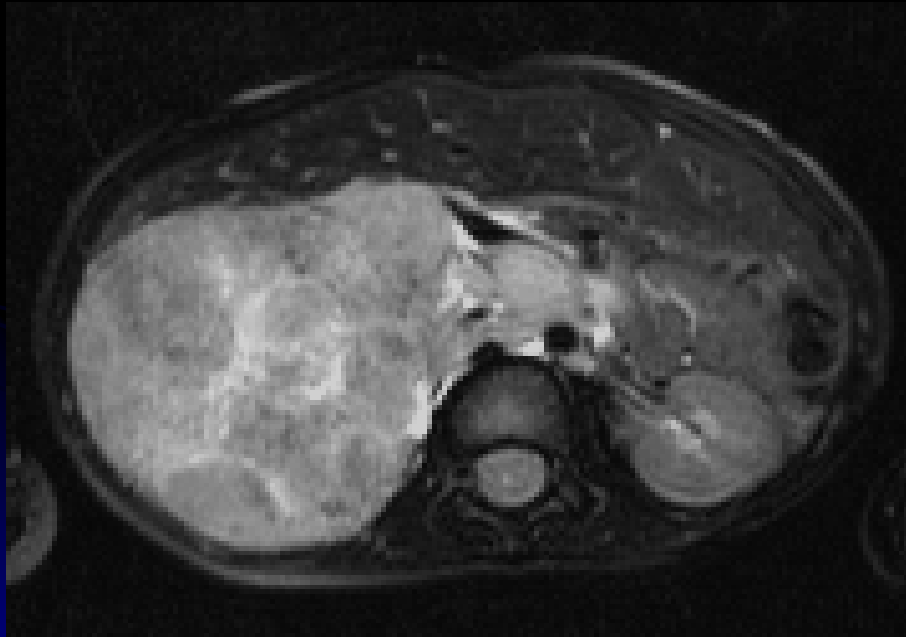


Weiterer Verlauf

- Der Patient bekam weiter Chemotherapie und wegen der Knochenmetastasen und damit verbundene Verdrängung des Knochenmarks wurde eine autologe Stammzelltransplantation durchgeführt
- Kontrolle MR Abdomen am 18.3.2003

MR des Abdomens und des Beckens 18.3.2003

...TENDENZIELLE GROESSENREGREDIENZ DES TUMORVOLUMENS VON VORMALS 320 ML AUF NUNMEHR 290 ML.



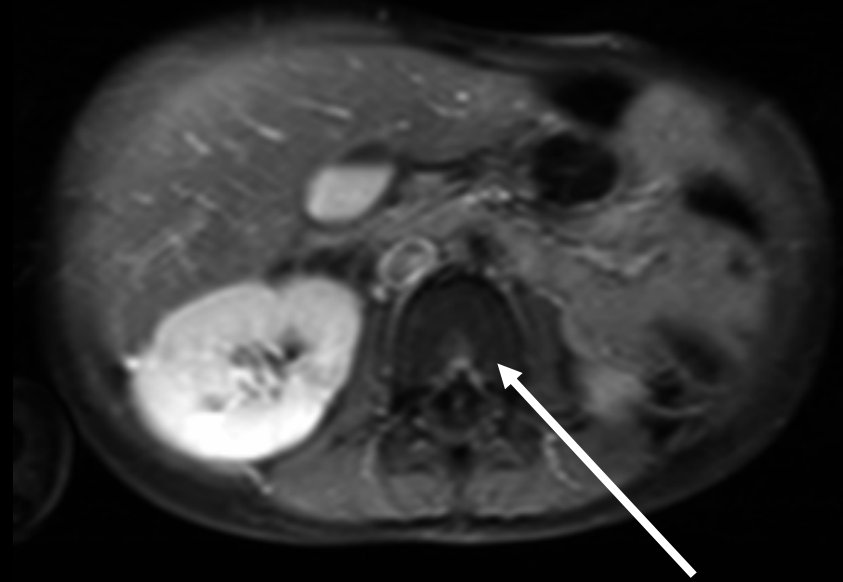
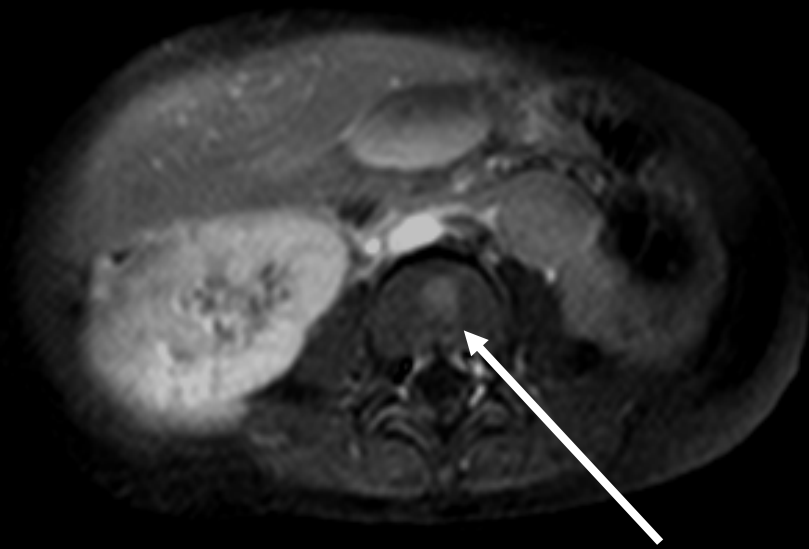
MR 30.12.2002



MR 18.3.2003

MR des Abdomens und des Beckens 18.3.2003

DIE IN DER VORUNTERSUCHUNG BESCHRIEBENEN MULTIPLEN OSSAEREN METASTASEN IM DARGESTELLTEN ACHSENSKELETT IN DER HEUTIGEN UNTERSUCHUNG DEUTLICH REGREDIENT UND ZUM TEIL NICHT MEHR NACHWEISBAR.



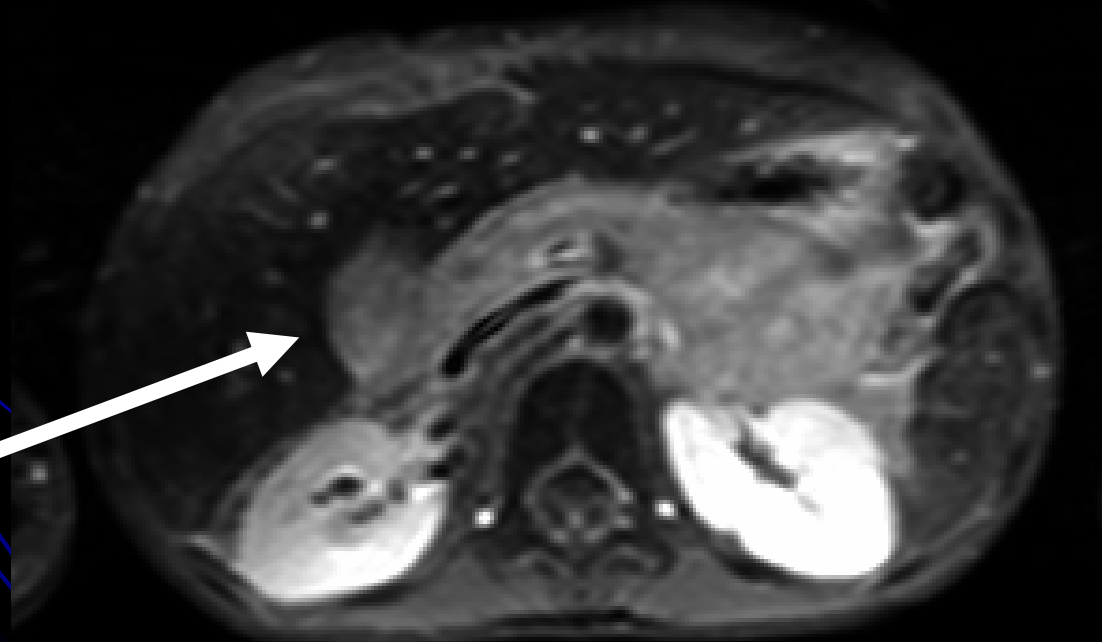
Weiterer Verlauf

Wegen des guten Erfolges der Chemotherapie konnte eine Operation erwogen werden und diese wurde am 27.3.2003 durchgeführt.

- Wie allerdings das Kontroll-MR ergab, konnte der Tumor nicht in toto entfernt werden..

MR des Abdomens und des Beckens 8.4.2003

CA. TRANSVERSAL 4 X SAGITTAL 3,2 X KRANIOKAUDAL 2,6 CM GROSSE LAESION MIT ZENTRAL INHOMOGENEM KONTRASTMITTELENHANCEMENT IM GEBIET DER EHEMALIGEN NEBENNIERE RECHTS, EINEM RESTTUMOR ENTSPRECHEND.
....RESTZUSTAND VON SKELETTMETASTASEN.....



Weiterer Verlauf

Pat. bekam weiter sowohl stationär als auch ambulant Chemo- und Strahlentherapie, allerdings mußten die Chemotherapien wegen multiplen Thrombozytopenien manchmal abgesetzt werden.

Da keine Befundprogredienz, abwartende Haltung

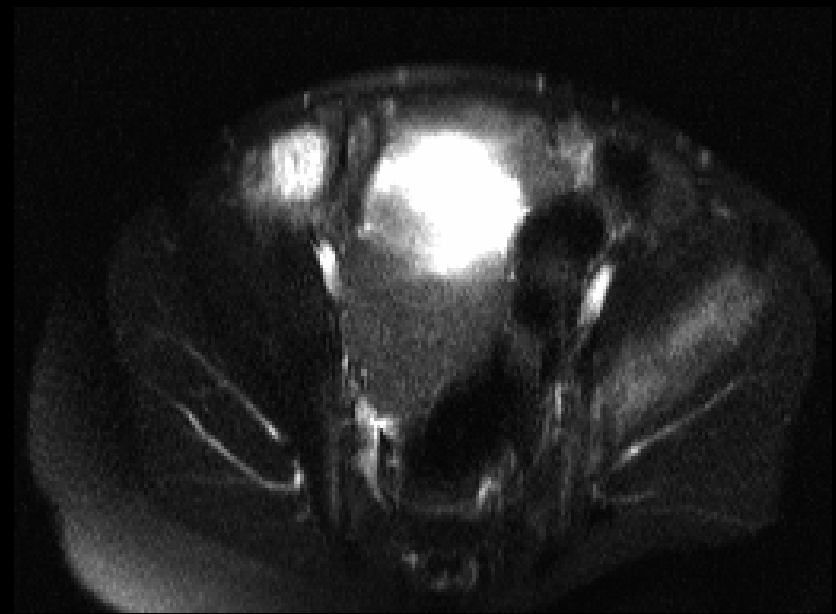
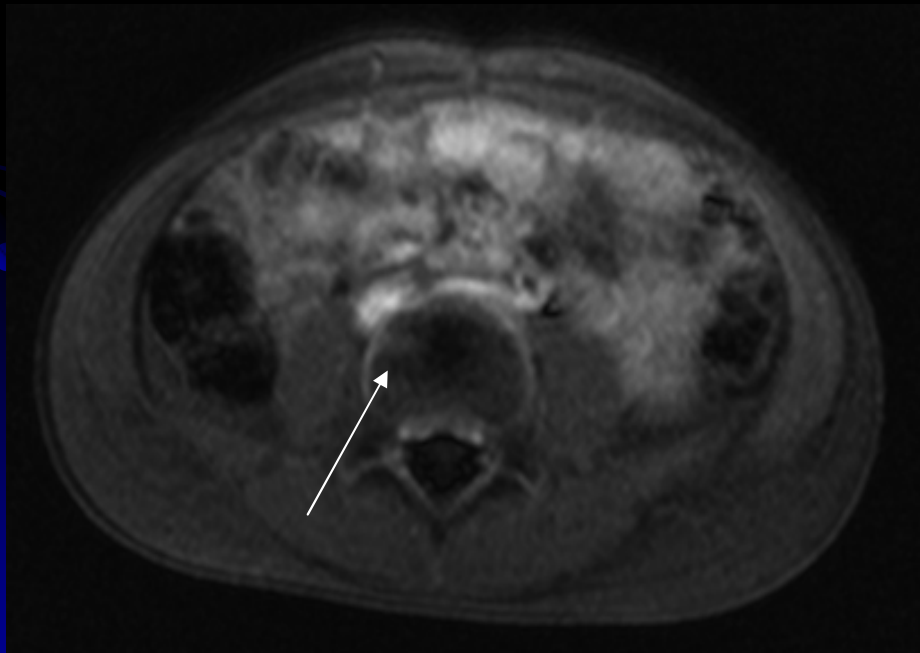
Skelettszintigraphische Kontrollen negativ

Im August 2004 wieder Befundprogredienz

MR des Abdomens und des Beckens 27.8.2004

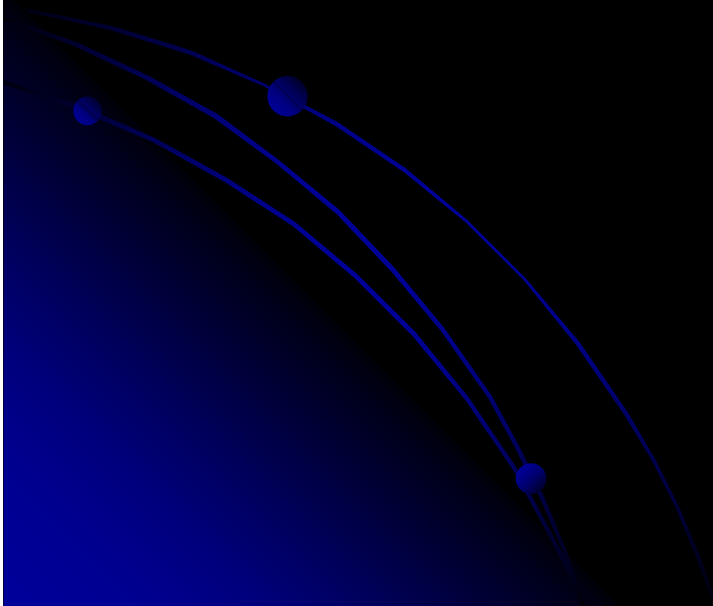
...GROESSENPRODGREDIENTE
SIGNALALTERATION
IM RECHTSSEITIGEN ASPEKT VON LWK 4

...GROESSENZUNAHME DER
KONTRASTMITTELAUFNEHMENDEN LAESION IM OS
ILIUM LINKS, DIESE BREITET SICH UNSCHARF
BEGRENZT VOM ACETABULUMNAHEN BEREICH
BIS UEBER DIE DARMBEINSCHAUFEL AUS...



Weiterer Verlauf

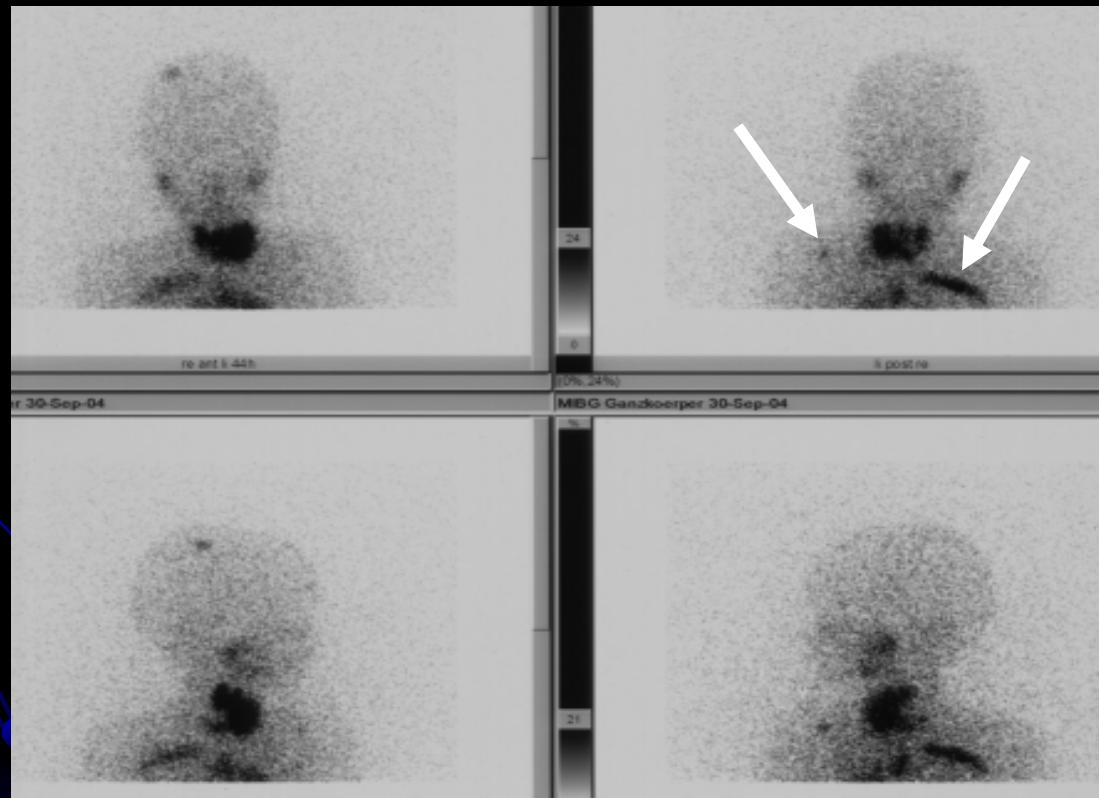
Auch die am 28.9.2004 durchgeführte Neuroblastomszintigraphie ergab eine Befundverschlechterung....



Neuroblastomszintigraphie

26.9.2004

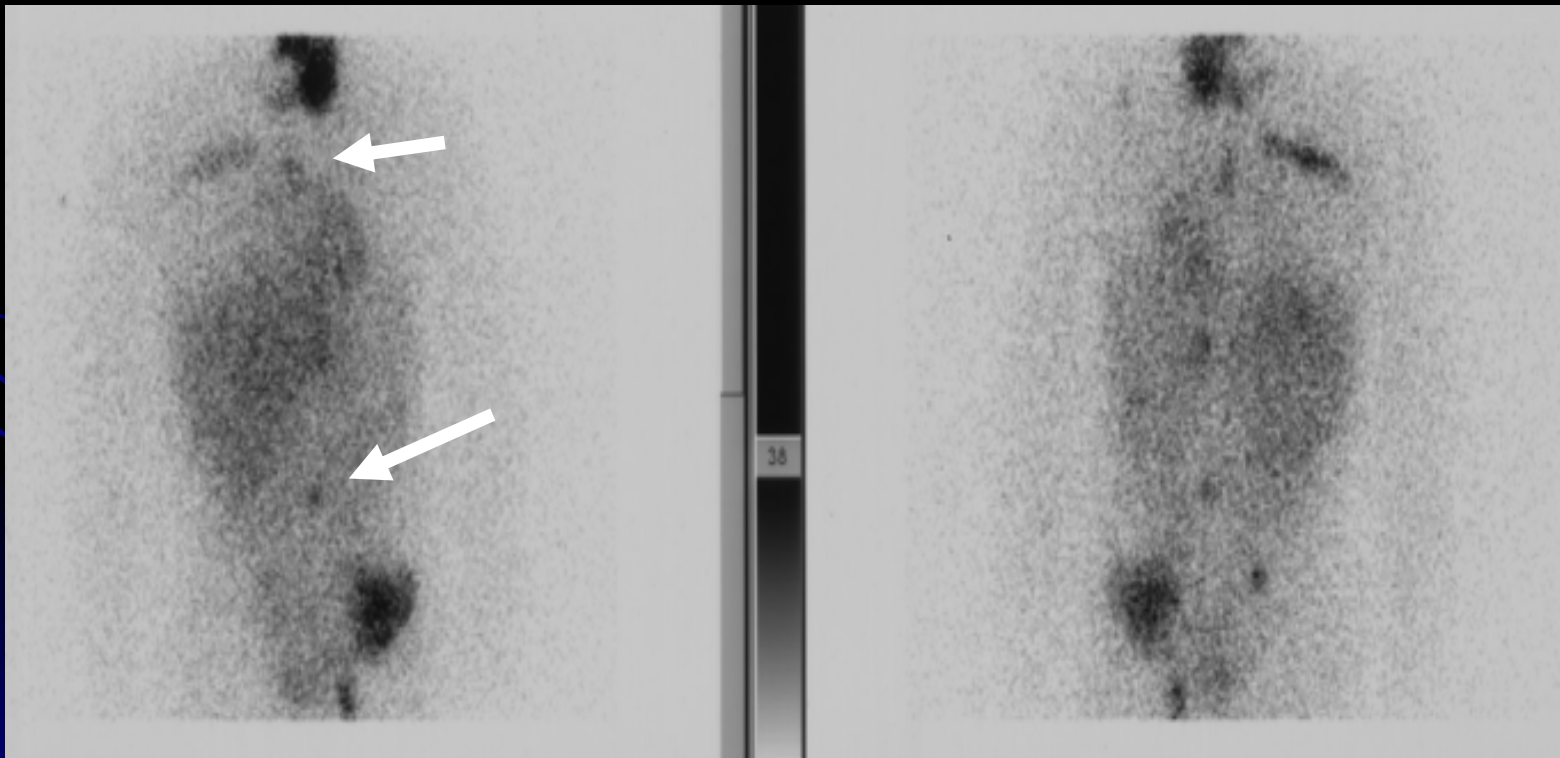
...PATHOLOGISCHE TRACERDEPOSITION IM BEREICH DES SCHAEDELS HOCHPARIETAL RECHTSSEITIG. DEUTLICHE PROGREDIENZ DES SEIT DER VORUNTERSUCHUNG BEREITS BEKANNTEN LYMPHKNOTENBULKS DER RECHTEN OBEREN THORAXAPERTUR. NEU AUFGETRETENE LATERAL DAVON BEFINDLICHE SUPRACLAVICULAERE LYMPHKNOTEN. PROGREDIENZ DER TRACERDEPOSITION IM BEREICH DER SEIT DER VORUNTERSUCHUNG BEKANNTEN RIPPE LINKS AM UEBERGANG VOM MITTLEREN ZUM KRANIALEN DRITTEL IM DORSALEN ASPEKT.



Neuroblastomszintigraphie

26.9.2004

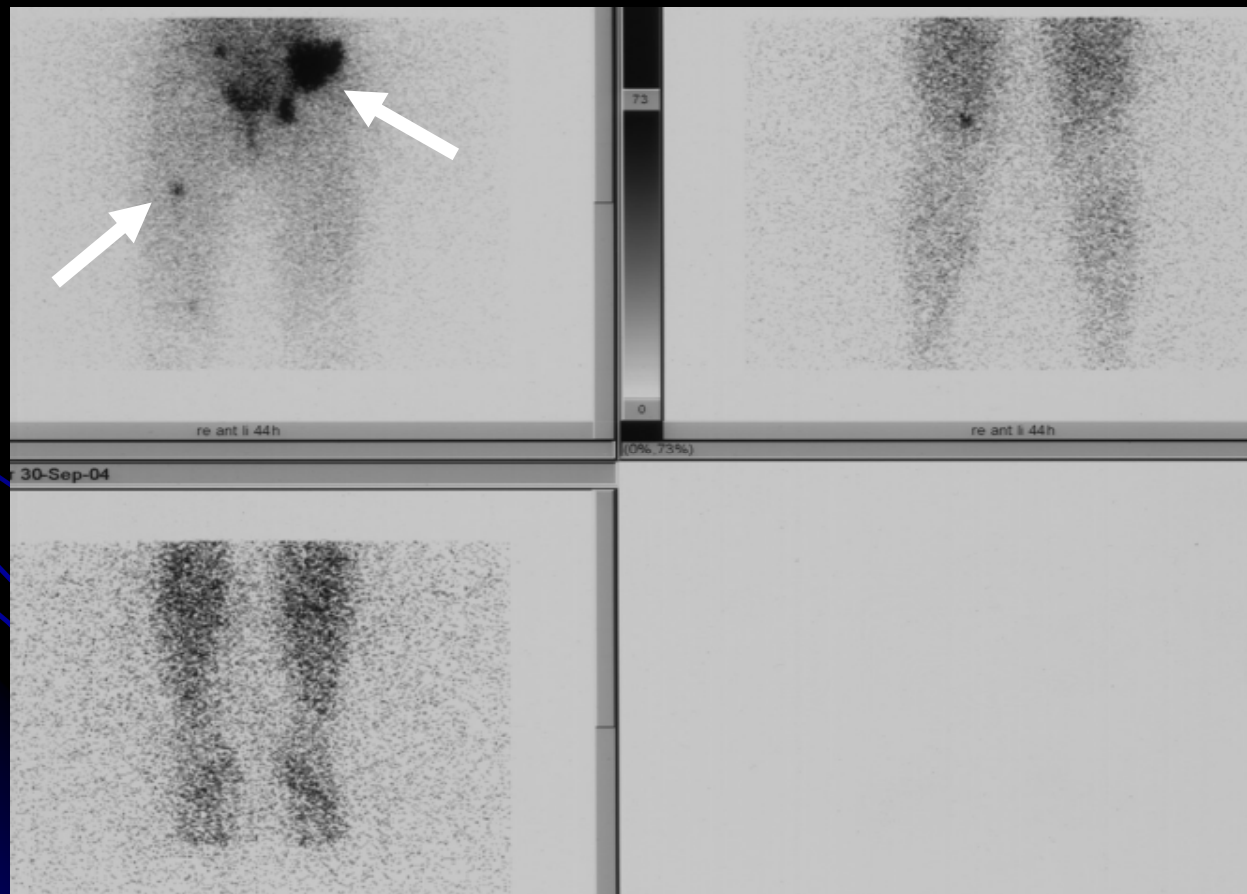
WEITERHIN INHOMOGENE TRACERDEPOSITION UEBER DER LEBER MIT MULTIPLLEN FOKALEN EINZELHERDEN. UNVERAENDERT DIE PATHOLOGISCHE TRACERDEPOSITION IN PROJEKTION AUF DIE LINKE NEBENNIERE (DD: PARAAORTALE LYMPHKNOTEN). PATHOLOGISCHE TRACERDEPOSITION AUCH NEU AUFGETRETEN UEBER DEM MEDIASTINUM. NEU AUFGETRETENE PATHOLOGISCHE LYMPHKNOTENDARSTELLUNG PARAAORTAL RECHTSSEITIG IM MITTELBAUCH.



Neuroblastomszintigraphie

26.9.2004

DARSTELLUNG EINER LAESION IM
MITTLEREN SCHAFTDRITTEL DES RECHTEN FEMUR SOWIE EINER WEITEREN IM BEREICH
DES MEDIALEN FEMURKONDYLS UND ALA OSSIS ILLII.

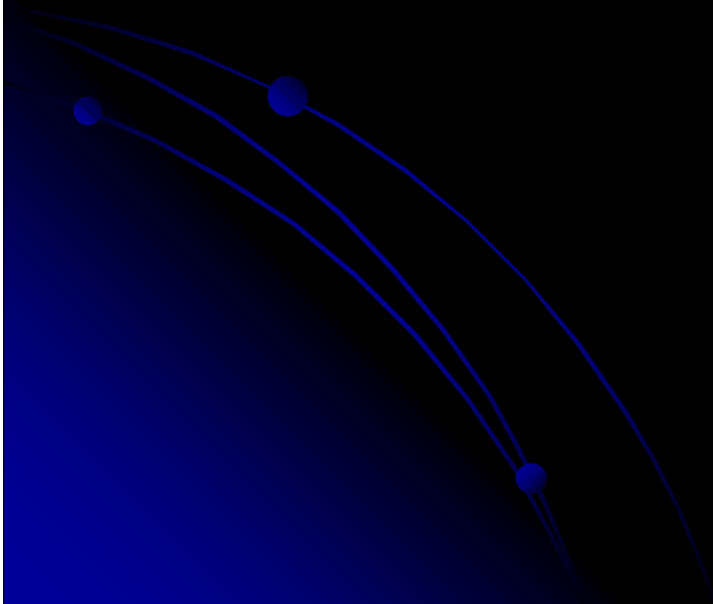


AUSBLICK

Prognose schlecht

2-jahres Überlebensrate bei Kindern > 2a
etwa 10%

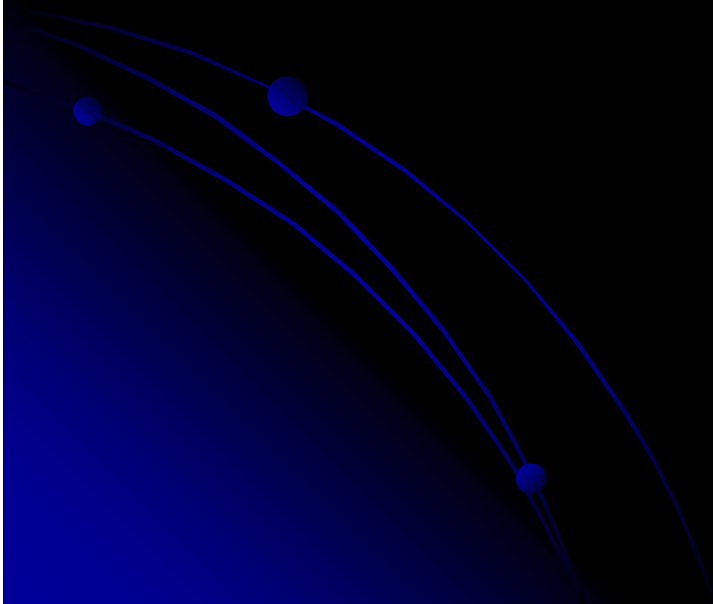
Überlebensrate Stadium IV 7 %



AUSBLICK II

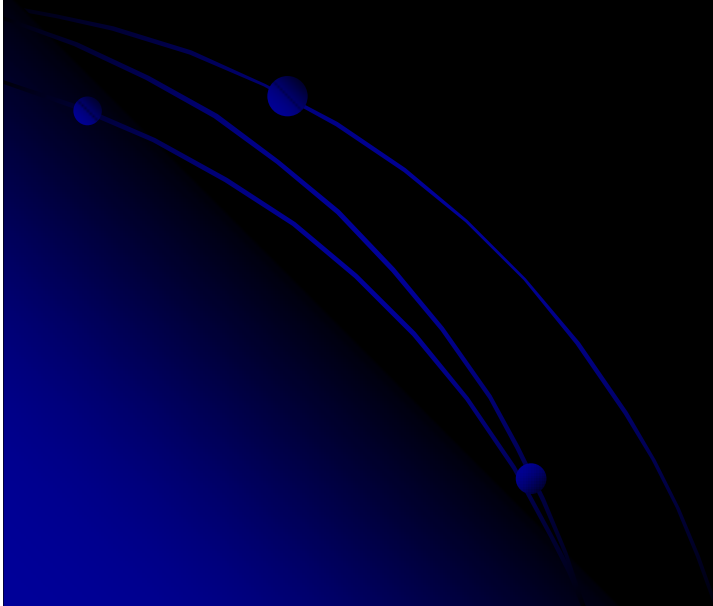
Weiter Fortführen der Chemo- und
Strahlentherapie

Ev. Operation



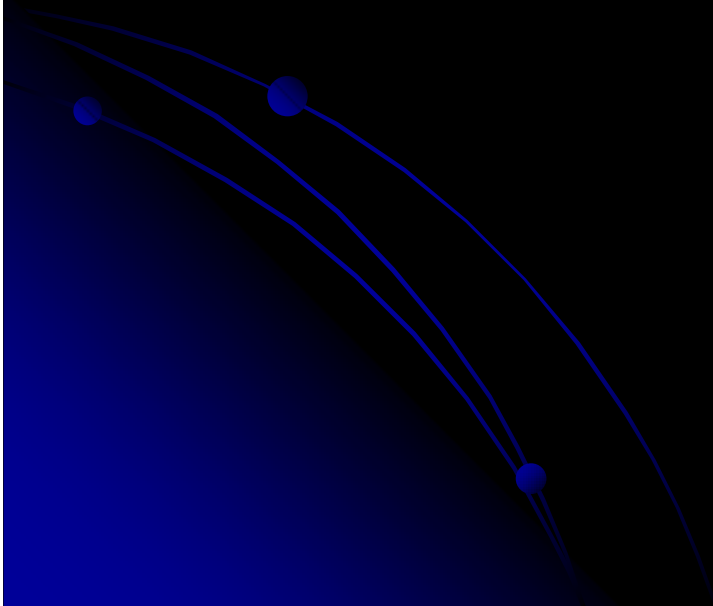
HAUSÜBUNG

Abdominelle Raumforderungen im Kindesalter



HAUSÜBUNG

Abdominelle Raumforderungen im Kindesalter



AUFLÖSUNG FALL 1

ABDOMINELLE RAUMFORDERUNGEN

- RENAL (55%)
- GASTROINTESTINAL
- RETROPERITONEAL
- GENITAL
- HEPATOBILLÄR (1%)



Häufigkeit

AUFLÖSUNG FALL 1

RENAL

- *Hydronephrose*

Häufigste Ursache: Obstruktion des uretero-pelvinen Überganges und Uretero-vesikale Obstruktion

- *Multizystische dysplastische Nieren*

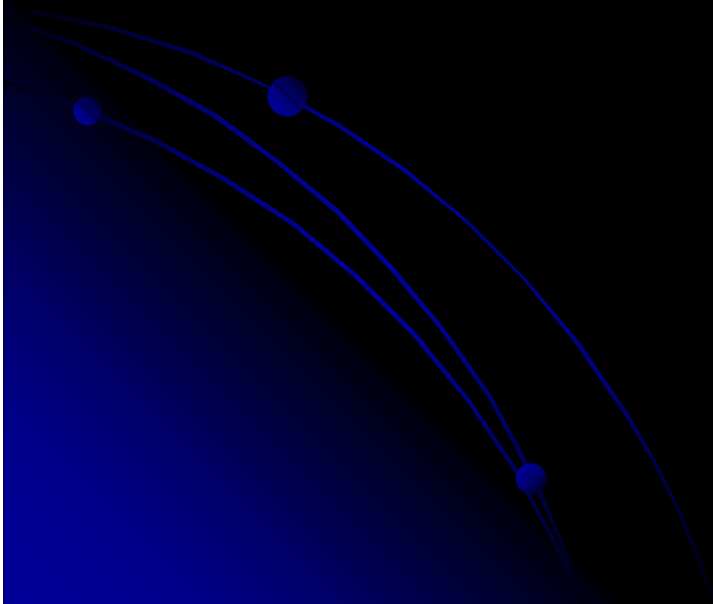
angeborene zystische Veränderungen mit nicht kommunizierende Zysten, keine funktionelles Nierengewebe

AUFLÖSUNG FALL 1

RENAL

- *Wilmstumor*

bei älteren Kindern (> 5 Jahre alt), aus der Niere entstehend, wenig Verkalkung, wächst früh in die Gefäße ein



AUFLÖSUNG FALL 1

GASTROINTESTINAL

- *Duplikaturen*
Entwicklungsstörung bei der Kanalisation des GI-Traktes
- *Mekoniumileus* (Mekonium verbleibt im Darm und führt zur Dilatation des terminalen Ileums)
- *Invagination* (Ineinanderschieben von Darmanteilen)

INVAGINATION

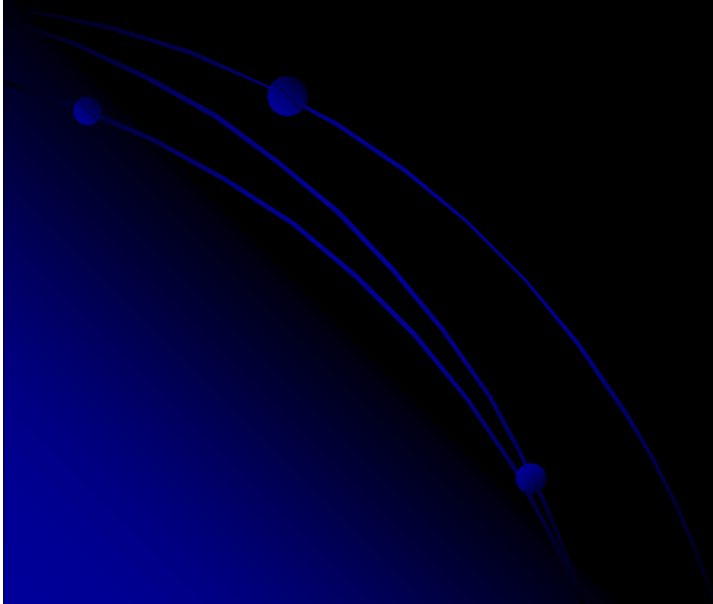


AUFLÖSUNG FALL1 RETROPERITONEAL

- *Nebennierenblutung*

häufig, perinatal; Ursachen:
Geburtstrauma, Hypoxie, Sepsis

- *Neuroblastom*



AUFLÖSUNG FALL1

GENITAL

- *Ovarielle Zysten*

Paraovariale Zysten aus Resten der Anlage des Lig. latum

- *Hydrometrokolpos*

(Flüssigkeitsansammlung in der Gebärmutter und Scheide)

häufig bei kongen. Mißbildungen

AUFLÖSUNG FALL1

HEPATOBILLÄR

- Hämangioendotheliom

häufigster gutartiger Lebertumor im Kindesalter; 80% im Säuglingsalter

- Choledochus-Zyste

Embryonal entstandene zystische oder fusiforme Erweiterung des Ductus choledochus; Therapie: OP