



Ruprecht-Karls-Universität Heidelberg
Medizinische Fakultät Mannheim
Dissertations-Kurzfassung

Diagnostik, klinische Charakteristika, Therapie und Verlauf neonataler Neuroblastome - retrospektive Analyse im Rahmen der multizentrischen Neuroblastom-Studien seit 2000

Autor: Kholoud Assaad
Institut / Klinik: Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Doktorvater: Herr Priv.-Doz. Dr. med. Matthias Dürken

Zwischen Jan/2000 und Dez/2006 wurden 123/1021 (12,0%) Patienten mit neonatalem Neuroblastom im Rahmen der kooperativen Studien NB97 und NB2004 behandelt. Es zeigte sich hierbei eine höhere Inzidenz für das neonatale Neuroblastom als aus bisherigen Studien bekannt. Bei 30 Patienten wurde das Neuroblastom pränatal diagnostiziert, hiervon war der Tumor in 73,3% rechtsseitig lokalisiert. Das mediane Alter bei Diagnose lag am vierten Lebenstag. Ein Drittel aller diagnostizierten Fälle wurde im Rahmen der U-Untersuchungen erkannt. Da 8,1% der Patienten einen angeborenen Herzfehler hatten, ist die Durchführung einer Echokardiographie als Bestandteil der Diagnostik sinnvoll. Bezüglich der Laborparameter (VMS/HVS) und der MIBG-Szintigraphie fand sich im Neugeborenenalter ein geringerer Anteil positiver Befunde verglichen zu den Befunden von älteren Patienten. Lokalisierte Stadien nach INSS überwogen mit 73%, 25% der Patienten waren in Stadium 4S. Die 5-Jahres-Überlebensrate (OS) für alle Patienten betrug 91,1%, wobei es einen großen Unterschied für Patienten mit lokalisierten Stadium (1 bis 3) mit OS 97,7% verglichen zu Patienten im Stadium 4S mit OS 77,4% ($p < 0,0001$) gab. Das 5-Jahres-ereignisfreie Überleben (EFS) betrug 80,4% für alle Patienten, 86,5% im lokalisierten Stadium und 70,9% in Stadium 4S (EFS im lokalisierten Stadium vs. Stadium 4S, $p < 0,0001$). Der Diagnosezeitpunkt pränatal vs postnatal machte keinen Unterschied in Bezug auf OS und EFS. Progression als Ereignis wurde in 12/123 (9,7%) Fällen beobachtet. Spontane Regression trat in 37/50 (74%) Fällen auf, in Stadium 4S häufiger als in den Stadien 1-3 ($p < 0,001$). 7/11 Todesfälle hatten ein Stadium 4S, wobei 5 dieser 7 Patienten innerhalb der ersten 80 Lebenstage verstarben. Unsere Daten bestätigen eine exzellente Prognose für Patienten mit lokalisierten Tumoren. Demgegenüber hatten Patienten mit neonatalem Neuroblastom im disseminierten Stadium 4S eine überraschend schlechte Prognose. Bei der Beurteilung der MRT-Bilder der Patienten mit neonatalem Neuroblastom fanden sich häufig heterogene Tumoren, gleichzeitig zeigten sich in bedeutender Anzahl „image defined risk factors“ (IDRF). Die Häufigkeit der IDRF bei Patienten mit neonatalem Neuroblastom unterschied sich nicht zu der bei Neuroblastom in einem höheren Erkrankungsalter.