



ежеквартальный
научно-практический
рецензируемый

Российский
Журнал

4–7 июня 2015 г.

СБОРНИК МАТЕРИАЛОВ

Счастье жить!



VI МЕЖРЕГИОНАЛЬНОЕ
СОВЕЩАНИЕ НОДГО
«ПЕРСПЕКТИВЫ ДЕТСКОЙ
ГЕМАТОЛОГИИ-ОНКОЛОГИИ –
МУЛЬТИДИСЦИПЛИНАРНЫЙ ПОДХОД»

СБОРНИК МАТЕРИАЛОВ VI МЕЖРЕГИОНАЛЬНОГО СОВЕЩАНИЯ НОДГО 4–7 июня 2015 г.

НОДГО

НАЦИОНАЛЬНОЕ ОБЩЕСТВО
ДЕТСКИХ ГЕМАТОЛОГОВ И ОНКОЛОГОВ

10^й КОНГРЕСС

АЗИАТСКОГО ПОДРАЗДЕЛЕНИЯ
МЕЖДУНАРОДНОГО ОБЩЕСТВА
ДЕТСКОЙ ОНКОЛОГИИ

Лучшие условия для лечения рака
у детей Азии и Всего Мира!



10th
**SIOP Asia
Congress**

25–28 мая 2016 г.
Москва
Дни надежды



www.siopasia2016.org



Уважаемые коллеги! Дорогие друзья!

В этом году мне выпала большая честь стать председателем научно-организационного комитета VI Межрегионального совещания НОДГО «Перспективы детской гематологии-онкологии – мультидисциплинарный подход».

Программа нашего традиционного Совещания насыщенная и интересная, она включает в себя вопросы организации специализированной гематологической и онкологической помощи детям, лечения отдельных нозологических форм заболеваний, сопроводительной терапии, хирургии, радиологии, диагностики, реабилитации, паллиативной и психосоциальной помощи – всего того, с чем мы ежедневно сталкиваемся в своей работе! Благодаря вашему активному участию мы сможем обсудить все интересующие Сообщество вопросы.

22 мая 2015 г. мы получили премию Национальной медицинской палаты «Наш маяк» как лучшее профессиональное сообщество! Мы и впредь будем развивать наши проекты, среди которых «Дальние регионы», «Лечим вместе» и многие другие. Одним из таких проектов является «Российский журнал детской гематологии и онкологии». Мы надеемся, что это Совещание станет хорошим «мостиком» к очень значимому событию, которое ожидает нас в 2016 г. – Конгрессу Азиатского подразделения Международного общества детской онкологии (SIOP Asia Congress – 2016), который состоится в Москве 25–28 мая 2016 г. Это уникальное событие, которое показывает, что сейчас мы можем не только учиться, но и передавать свои знания и опыт Азиатскому региону. Региону, где сегодня проживает большинство жителей Земли. Девизом Конгресса будут слова «Дни Надежды!». Это не только Дни Надежды для наших пациентов, но и для нас, врачей, для всех людей – надежды на то, что детский рак будет побежден. И сегодня каждый из нас делает свой маленький шаг к этой победе.

В Сборнике материалов Совещания вы также прочтете информацию о победителях премии «За верность профессии!», которыми в этом году стали Е.П. Ерека (Хабаровск), Л.П. Привалова (Нижний Новгород) и Р.З. Шаммасов (Казань), их кандидатуры выбрали вы, оценивая вклад докторов в противораковую борьбу и их преданность нашему общему делу.

Желаю вам плодотворной работы на Совещании, у постели больного и в лаборатории! Детская гематология-онкология – одна из самых бурно развивающихся специальностей и мы в ее авангарде!

*Всегда Ваш,
А.Г. Румянцев*



НАЦИОНАЛЬНОЕ ОБЩЕСТВО
ДЕТСКИХ ГЕМАТОЛОГОВ И ОНКОЛОГОВ

НОДГО

СБОРНИК МАТЕРИАЛОВ

VI МЕЖРЕГИОНАЛЬНОГО СОВЕЩАНИЯ НОДГО



4–7 июня 2015 г.
г. Москва

Тезисы направлять по адресу:
117198, Москва,
ул. Саморы Машела, д. 1,
с пометкой «Для НОДГО».
www.nodgo.org, nodgo.ru
e-mail: nodgo@yandex.ru

При полной или частичной
перепечатке ссылка на
«Сборник материалов
VI Межрегионального совещания
НОДГО» обязательна.

Размещение тезисов по разделам
и списки авторов не подвергались
редактированию и производились
согласно заявки.

В статьях представлена точка
зрения авторов, которая
может не совпадать
с мнением редакции.

СОДЕРЖАНИЕ

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ..... 14

РАЗДЕЛ I ФУНДАМЕНТАЛЬНЫЕ ОСНОВЫ В ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИХ, ОНКОЛОГИЧЕСКИХ И ИММУНОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ

Ю.А. Баровская, М.В. Белевцев, О.В. Алейникова

Клиническое значение минимальной резидуальной болезни

при остром миелоидном лейкозе у детей 17

*И.М. Бархатов, А.И. Шакирова, О.Г. Смыкова, В.В. Тепляшина, Д.С. Романюк,
Е.В. Семенова, А.Б. Чухловин, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев*

Оценка роли фетального микрохимеризма в развитии острой реакции

«трансплантат против хозяина» после аллогенной гаплоидентичной трансплантации

гемопоэтических стволовых клеток 18

И.В. Бегун, И.И. Папкевич

Особенности гемодинамики пораженной почки при нефробластоме..... 18

Н.В. Исаева, Г.А. Зайцева, О.М. Целоусова, Е.А. Васкина,

Е.В. Данилова, И.П. Татаурова, В.А. Росин

Результаты иммунофенотипирования костного мозга детей с острым лейкозом 19

Н.В. Матченкова, Л.И. Шац, Г.Г. Радулеску, М.Б. Белогурова

Клинический случай комбинированного лечения диффузного гиперпластического

перилобарного нефробластоматоза 19

Н.В. Мигаль, И.В. Емельянова, М.В. Белевцев, Л.В. Мовчан, О.В. Алейникова

Клиническое значение минимальной резидуальной болезни

при остром лимфобластном лейкозе у детей..... 20

Ю.В. Ольшанская

BCR-ABL-подобные В-линейные острые лимфобластные лейкозы.

Патогенез, прогностическое значение, подходы к выявлению 20

Ю.В. Ольшанская, Н.В. Мякова, Д.С. Абрамов, Е.В. Самочатова

Молекулярная генетика неходжкинских лимфом у детей 21

М.Ю. Рыков, Н.А. Сусуleva, В.Г. Поляков

Венозный доступ в детской онкологии. Пятилетний опыт одного института 22

М.Ю. Рыков, Н.А. Сусуleva, В.Г. Поляков

Венозный доступ как индикатор необходимости реформы медицинского

образования в Российской Федерации 22

Е.А. Рябова, Н.Б. Юдина, М.А. Соловьева, М.В. Белянская,

Г.В. Трубникова, Н.В. Брежнева

Лимфомы у детей Воронежской области 23

Н.Е. Соколова, Н.И. Вайнюнская, Е.В. Маларева, А.Н. Тарабенко

Дефицит цианокобаламина у детей до года – можно ли его избежать? 23

VI Межрегиональное совещание НОДГО «Перспективы детской гематологии-онкологии – мультидисциплинарный подход»

|| 2015

E.A. Столярова, O.B. Алейникова

Результаты лечения пациентов с миелодиспластическим синдромом в Республике Беларусь 24

O.C. Третьякова, И.А. Сухарева, С.А. Василенко, В.П. Усаченко

Сравнительная эффективность преднизолона и Биовена при лечении иммунной тромбоцитопении у детей 24

*E.B. Шориков, A.E. Друг, И.Н. Вяткин, Т.П. Попова, A.H. Зайчиков,
O.B. Лемешева, D.B. Чусовитин, C.H. Тупоногов, Г.А. Цаур, A.M. Попов,
T.YU. Вержбицкая, L.I. Савельев, L.G. Фечина*

Факторы прогноза у детей младшего возраста с нейробластомой 25

РАЗДЕЛ II ИНФОРМАЦИОННЫЕ ТЕХНОЛОГИИ В ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ-ОНКОЛОГИИ И ИММУНОЛОГИИ, В ТОМ ЧИСЛЕ ПРИНЦИПЫ РЕГИСТРАЦИИ И МОНИТОРИНГА ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ НОВООБРАЗОВАНИЙ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

E.I. Кузнецова

Прогнозирование развития нейротоксичности у детей с лимфоидными опухолями по данным электроэнцефалографии 26

РАЗДЕЛ III ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСНОВЫ И ОРГАНИЗАЦИЯ СЛУЖБЫ ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ-ОНКОЛОГИИ В РЕГИОНАХ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

D.I. Билялутдинова, И.И. Сничак, E.B. Жуковская

Анализ зависимости показателя заболеваемости острыми лейкозами у детей в Челябинской области от динамики численности населения в разных возрастных группах за период 1990–2014 гг. 27

O.C. Зацаринная, A.G. Безнощенко, O.C. Дронова, M.C. Юдакова

Эпидемиология неходжкинских лимфом у детей в Рязанской области 28

G.B. Куденцова, И.Л. Киселев, В.И. Долгин, В.Г. Сычев, B.B. Хвостовой

Структура заболеваемости злокачественными новообразованиями у детей в Курской области в сравнении с показателями в Российской Федерации 28

B.P. Пирумова, Г.Г. Соловьева, K. Mougkou, I. Kopsidas,

S.E. Coffin, T.E. Zaoutis, Г.А. Новичкова, A.A. Масchan

Катетер-ассоциированные инфекции кровотока в Федеральном научно-клиническом центре детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева 29

A.B. Ревазова, У.В. Матвеева, Ю.Ю. Хетагурова

К вопросу о некоторых наследственных коагулопатиях у детей 29

A.B. Ревазова, С.С. Еналдиева, У.В. Матвеева, Ю.Ю. Хетагурова

Сравнительная характеристика некоторых показателей при иммунной тромбоцитопении у детей 30

M.Ю. Рыков, В.Г. Поляков

Организационно-методические подходы оказания медицинской помощи детям с онкологическими заболеваниями 30

L.B. Сидоренко, Г.О. Бронин, Е.В. Брынза, E.B. Жуковская,

E.B. Миронова, Л.Л. Панкратьева, A.B. Скрипкин, O.Ю. Фукс

Организационные аспекты восстановительного лечения детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями в лечебно-реабилитационном научном центре «Русское поле» 31

<i>T.B. Степанова, Н.В. Брежнева, Н.Б. Юдина</i>	
К вопросу диагностики лимфаденопатий у детей и подростков	32

**РАЗДЕЛ IV СОВРЕМЕННЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ТЕХНОЛОГИИ
В ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ-ОНКОЛОГИИ И ИММУНОЛОГИИ**

<i>И.М. Бархатов, А.В. Евдокимов, А.И. Шакирова, В.В. Тепляшина, Д.С. Романюк, Е.В. Семенова, С.Н. Бондаренко, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев</i>	
Динамика донорского химеризма в аспекте оценки вероятности развития рецидива в посттрансплантационном периоде	33
<i>И.М. Бархатов, А.И. Шакирова, О.И. Шакирова, В.В. Тепляшина, С.Н. Бондаренко, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев</i>	
Оценка эффективности терапии у пациентов с острым лейкозом при проведении аллогенной трансплантации с использованием панели экспрессионных маркеров.....	33
<i>И.В. Бегун, О.И. Быданов</i>	
Методический подход к определению прогностических показателей исхода заболевания у детей с острым лимфобластным лейкозом и костными саркомами	34
<i>И.В. Бегун, Р.А. Таракевич, Д.А. Солоненко</i>	
Оценка влияния ультразвукового сопровождения при катетеризации центральных вен на риск развития катетер-ассоциированных тромботических осложнений у детей с онкологической и онкогематологической патологией	35
<i>М.А. Грачева, П.А. Жарков, А.В. Полетаев, Е.А. Серегина, А.В. Пшонкин, Е.В. Бондар, Ф.И. Атамуханов</i>	
Маркеры гиперкоагуляции у детей с тромбозом глубоких вен на фоне лечения злокачественного заболевания.....	36
<i>В.М. Делягин, Е.А. Политова, С.П. Хомякова, О.А. Сердюк</i>	
Состояние нервно-мышечного аппарата у детей на фоне химиотерапии по данным электронейромиографии	36
<i>Ю.В. Демидова, В.М. Делягин, Е.А. Тихомирова</i>	
Состояние сердечно-сосудистой системы у детей с лейкозами в раннем и позднем посттрансплантационном периоде по данным электрокардиографических исследований.....	37
<i>А.Е. Друй, Е.В. Шориков, Г.А. Цаур, С.Н. Тупоногов, А.М. Попов, Л.И. Савельев, Л.Г. Фечина</i>	
Анализ генетических aberrаций в клетках нейробластомы с помощью метода множественной лигазно-зависимой амплификации зондов	37
<i>А.Е. Друй, Е.В. Шориков, Г.А. Цаур, С.Н. Тупоногов, А.М. Попов, Л.И. Савельев, Л.Г. Фечина</i>	
Исследование прогностической значимости поражения костного мозга, выявляемого методами молекулярной биологии, у пациентов с нейробластомой.....	38
<i>П.А. Жарков, И.А. Дёмина, Н.М. Ершов, А.В. Пшонкин, Г.А. Новичкова, М.А. Пантелейев, А.А. Масchan</i>	
Использование метода исследования функциональной активности тромбоцитов у детей с геморрагическим синдромом. Первые результаты.....	39
<i>В.В. Иванников, Ю.Н. Ликарь</i>	
Значимость сцинтиграфии костей скелета с дифосфонатами после проведения исследования с метайдодбензилгуанидином у детей с нейробластомой	40
<i>С.Н. Калмыков, Р.А. Алиев, Б.В. Егорова, Т.А. Данилкина, Ю.Н. Ликарь</i>	
Определение скорости клубочковой фильтрации – какую методику использовать?	41

VI Межрегиональное совещание НОДГО «Перспективы детской гематологии-онкологии – мультидисциплинарный подход»

|| 2015

<i>Н.Е. Лагутеева, Е.Д. Теплякова, А.А. Сависько, А.В. Шестopalов</i>	
Динамика показателей обмена железа у детей с острым лимфобластным лейкозом	41
<i>О.Ю. Лисина, А.В. Кретушев, В.Д. Звержховский, Т.В. Вышенская</i>	
Применение метода когерентной фазовой микроскопии для исследования Т-лимфоцитов.	42
<i>О.Ф. Лукина, Т.Н. Петренец, В.М. Делягин</i>	
Показатели функции внешнего дыхания у детей на этапах аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток	42
<i>Д.В. Меркуров, О.Е. Никонова, О.В. Рыскаль, М.В. Мушинская, Т.В. Агарышева</i>	
Сравнительная клинико-лабораторная характеристика острого лимфобластного лейкоза с высокой гиперплойдией хромосом и острого лимфобластного лейкоза с нормальным кариотипом у детей.	43
<i>Е.А. Политова, А.Г. Румянцев, Н.Н. Заваденко, В.М. Делягин, О.А. Сердюк</i>	
Нейромышечные осложнения у детей с лейкозами и лимфомами	43
<i>Е.А. Политова, В.М. Делягин</i>	
Состояние нервно-мышечного аппарата у детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями по данным электрофункциональных и ультразвуковых исследований.	44
<i>Г.И. Серик, О.А. Богинская, Б.С. Першин, А.Ю. Щербина, В.М. Делягин</i>	
Состояние глаз у детей с гематологическими и иммунологическими заболеваниями	44
<i>Т.В. Степанова, Г.В. Трубникова, Ю.С. Овчинникова, Е.А. Рябова, М.А. Соловьева, М.В. Белянская, Н.Б. Юдина</i>	
Особенности течения и результаты лечения иммунной тромбоцитопении у детей	45
<i>Г.А. Цаур, С. Meyer, Т.О. Ригер, А.М. Попов, О.М. Плеханова, А.М. Кустанович, Е.В. Волочник, А.С. Демина, А.Е. Друй, Е.В. Флейшман, О.И. Сокова, Ю.В. Ольшанская, О.В. Стренева, Е.В. Шориков, Л.И. Савельев, R. Marschalek, Л.Г. Фечина</i>	
Структура химерных генов с участием гена <i>MLL</i> при острых лейкозах у детей первого года жизни	45

РАЗДЕЛ V МУЛЬТИДИСЦИПЛИНАРНЫЕ ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ ОТДЕЛЬНЫХ ФОРМ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИХ И ОНКОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

<i>Д.Ш. Биккулова</i>	
Протокол ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева «Массивное интраоперационное кровотечение»	47
<i>Д.Ш. Биккулова, Д.В. Литвинов</i>	
Современное состояние и организационные пути решения проблем центральных венозных катетеров	48
<i>А.Г. Волкова, М.О. Попова, К.А. Екушев, И.Ю. Николаев, И.Р. Зиннатуллин, М.Д. Владовская, О.Н. Пинегина, О.В. Карамышева, Т.С. Богомолова, С.М. Игнатьева, Л.С. Зубаровская, Н.Н. Климко, Б.В. Афанасьев</i>	
Эпидемиология инвазивных легочных микозов у детей и подростков после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток	49
<i>О.Г. Желудкова, М.В. Рыжова, А.Г. Коршунов, Ю.В. Кушель, А.Г. Меликян, Э.В. Кумирова, И.Д. Бородина, С.С. Озеров, А.В. Нечеснюк, О.И. Щербенко, В.И. Озерова, С.В. Горбатых, Л.В. Ольхова, В.Е. Попов, М.В. Мушинская, Н.А. Филатова, С.В. Коваленко, Р.З. Шаммасов, Е.Н. Гришина, В.С. Иванов, А.В. Шамин, Л.П. Привалова, А.Г. Геворгян, Е.В. Инююшкина, Е.В. Шориков, Г.Р. Шарапова, Н.Б. Юдина, А.Г. Безнощенко, С.Ю. Умнова, Х.В. Цыренова</i>	
Пинеобластома и супратенториальная примитивная нейроэктодермальная опухоль – сходство и различия	50

VI Межрегиональное совещание НОДГО «Перспективы детской гематологии-онкологии – мультидисциплинарный подход»

|| 2015

<i>О.Г. Желудкова, И.Д. Бородина, А.Г. Коршунов, Л.В. Шишикина, М.В. Рыжова, А.Н. Кисляков, А.Г. Меликян, Ю.В. Кушель, О.И. Щербенко, Е.В. Аббасова, А.В. Нечеснюк, В.В. Емцова, С.В. Горбатых, Л.В. Ольхова, В.Е. Попов, Л.П. Привалова, В.В. Земляниkin, Х.В. Цыренова, М.В. Мушинская, Н.Б. Юдина, В.И. Озерова, С.В. Коваленко, Н.А. Филатова, Е.В. Инюшкина, Е.В. Шориков, Г.Р. Шарапова, А.Г. Безнощенко</i>	
Эффективность различных методов лечения анапластической эпендимомы у детей.....	51
<i>О.Г. Желудкова, М.В. Рыжова, А.Г. Коршунов, Ю.В. Кушель, А.Г. Меликян, Э.В. Кумирова, И.Д. Бородина, С.С. Озеров, А.В. Нечеснюк, О.И. Щербенко, В.И. Озерова, С.В. Горбатых, В.Е. Попов, М.В. Мушинская, Н.А. Филатова, С.В. Коваленко, Р.З. Шаммасов, А.В. Шамин, Л.П. Привалова, И.Б. Воротников, Е.В. Инюшкина, Е.В. Шориков, Г.Р. Шарапова, Л.М. Минкина, А.Г. Безнощенко, С.Ю. Умнова, Х.В. Цыренова</i>	
Эффект химио- и химиолучевой терапии медуллобластомы у детей младше 4 лет по протоколу ХИТ 2000/2008.....	51
<i>Д.Ю. Качанов, Д.К. Фомин, Т.В. Шаманская, Д.В. Шевцов, Ю.Н. Ликарь, М.А. Масчан, О.Я. Барский, Г.А. Новичкова, С.Р. Варфоломеева</i>	
¹³¹I-МИБГ-терапия у пациентов с нейробластомой группы высокого риска: первый опыт межцентрового взаимодействия ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева и ФГБУ РНЦРР	52
<i>Д.Ю. Качанов, Т.В. Шаманская, О.Б. Малевич, С.П. Хомякова, Е.С. Ильина, Г.В. Терещенко, В.Ю. Рощин, Е.С. Озеров, Г.М. Муфтахова, А.Ю. Усычкина, М.В. Телешова, Р.А. Моисеенко, Д.В. Шевцов, С.Р. Варфоломеева</i>	
Неврологические проявления при нейробластоме у детей	53
<i>И.Р. Минулин, Е.В. Жуковская, Л.В. Сидоренко</i>	
Полинейропатии при дисплазиях соединительной ткани – фактор риска лекарственной токсичности	54
<i>Г.М. Муфтахова, Д.Ю. Качанов, Р.С. Оганесян, Т.В. Шаманская, Н.С. Грачёв, Е.С. Андреев, И.Г. Хамин, С.Р. Варфоломеева</i>	
Опыт лапаростомии у пациента с 4S стадией нейробластомы.....	55
<i>Д.В. Невзорова</i>	
Формирование профессионального сообщества специалистов паллиативной помощи в РФ – новые возможности	56
<i>Ю.А. Нестерова, А.В. Корнеева, Т.А. Шароев, Н.М. Иванова, С.Б. Бондаренко, А.А. Ишутин, Г.Г. Прокопьев, О.В. Климчук, Р.И. Ротанова</i>	
Мультидисциплинарный подход к диагностике и лечению солидных опухолей у детей первого года жизни	56
<i>Ю.А. Нестерова, А.В. Корнеева, А.В. Сухарев, Д.К. Нишонов, К.Ф. Савлаев, Т.А. Шароев, Н.М. Иванова, С.Б. Бондаренко, А.А. Ишутин</i>	
Опыт лечения злокачественных опухолей забрюшинного пространства у детей первого года жизни	57
<i>Л.В. Ольхова, В.Е. Попов, К.Л. Кондратчик, О.Б. Полушкина, С.В. Горбатых, А.Б. Карпов, М.И. Лившиц, Е.В. Андреева, О.Г. Желудкова</i>	
Опыт комплексного лечения детей с герминативно-клеточными опухолями головного мозга.....	57
<i>Р.А. Пархоменко, О.И. Щербенко, Ф.Ф. Антоненко</i>	
Эффективность применения низкоинтенсивного лазерного излучения при некоторых осложнениях химиолучевого лечения у детей	58
<i>А.В. Петриченко, Е.А. Букреева, Т.А. Шароев, Н.М. Иванова</i>	
Возможности восстановительного лечения у детей со злокачественными опухолями опорно-двигательного аппарата.....	59

VI Межрегиональное совещание НОДГО «Перспективы детской гематологии-онкологии – мультидисциплинарный подход»

|| 2015

<i>A.В. Петрушин, С.Р. Варфоломеева, Д.Ю. Качанов, Г.В. Терещенко, Е.В. Феоктистова</i>	59
<i>Диагностика и лечение сосудистых образований печени у детей.</i>	
<i>И.В. Пролесковская, Е.В. Волочник, Т.М. Михалевская, Д.В. Кочубинский</i>	
<i>Клинико-лабораторная характеристика и результаты лечения пациентов</i>	
<i>группы наблюдения на протоколе NB-2004m в Республике Беларусь</i>	60
<i>И.И. Сничак, М.В. Богачева, Е.В. Жуковская</i>	
<i>Метаболический синдром как фактор риска лекарственной токсичности</i>	61
<i>М.В. Телешова, Д.Ю. Качанов, А.Ю. Усычкина, Р.А. Моисеенко,</i>	
<i>Г.М. Муфтахова, Д.М. Коновалов, А.М. Митрофанова, С.Р. Талыпов,</i>	
<i>Г.В. Терещенко, А.В. Филин, Т.В. Шаманская, С.Р. Варфоломеева</i>	
<i>Злокачественные рабдоидные опухоли печени: опыт ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева</i>	
<i>и РНЦХ им. Б.В. Петровского</i>	61
<i>М.В. Телешова, Д.Ю. Качанов, Д.М. Коновалов, А.М. Митрофанова, Н.Г. Ускова,</i>	
<i>С.Р. Талыпов, Г.В. Терещенко, Е.В. Райкина, В.О. Бобрынина, Д.С. Михайленко,</i>	
<i>И.В. Канивец, Т.В. Шаманская, С.Р. Варфоломеева</i>	
<i>Рабдоидная опухоль почки с доказанной герминальной мутацией гена SMARCB1.</i>	
<i>Представление клинического случая</i>	62
<i>А.Ю. Усычкина, Д.Ю. Качанов, Н.А. Большаков, Д.М. Коновалов, Н.С. Грачёв,</i>	
<i>Ю.В. Ольшанская, Г.В. Терещенко, Г.А. Новичкова, С.Р. Варфоломеева</i>	
<i>Инфантильная фибросаркома: опыт ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева.</i>	63
<i>Л.В. Фирсова, В.Г. Струлов</i>	
<i>Диагностика и коррекция гемостазиологических нарушений при оперативных</i>	
<i>вмешательствах с синдромом гематомезенхимальной дисплазии</i>	64
<i>В.Г. Фомичёв, Б.В. Холодов, Е.В. Брынза, Д.Д. Щеглова, А.В. Баербах,</i>	
<i>Д.В. Горковский, Е.В. Жуковская, Л.В. Сидоренко</i>	
<i>Командный подход в проведении реабилитации пациентов детского возраста</i>	
<i>с опухолями центральной нервной системы</i>	64
<i>В.Г. Фомичёв, Б.В. Холодов, Е.В. Брынза, Д.Д. Щеглова, А.В. Баербах,</i>	
<i>Д.В. Горковский, Е.В. Жуковская, Л.В. Сидоренко</i>	
<i>Эффективность комплексной лечебной физической культуры в реабилитации пациентов</i>	
<i>детского возраста с опухолями центральной нервной системы</i>	65
<i>Е.В. Цветкова, Е.В. Жуковская, О.Ю. Фукс, Л.В. Сидоренко</i>	
<i>Оценка физического развития у реконвалисцентов острого лимфобластного лейкоза</i>	66
<i>Л.И. Шац, С.Д. Попов, М.Б. Белогурова</i>	
<i>Инфантильная глиобластома: описание случая</i>	66
<i>Л.И. Шац, Н.В. Матченкова, В.Б. Силков, Т.Д. Викторович,</i>	
<i>Г.Г. Радулеску, Э.Д. Чавпецова, М.Б. Белогурова</i>	
<i>Результаты лечения опухоли Вильмса по рекомендациям GPOH и SIOP. Опыт одного центра</i>	67
<i>В.А. Якименко, В.В. Щукин, Е.А. Спиридонова</i>	
<i>Выраженность ажитации у детей младшего дошкольного возраста</i>	
<i>после общей анестезии севофлураном при проведении лучевой терапии</i>	67

РАЗДЕЛ VI ПРИНЦИПЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ В ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ-ОНКОЛОГИИ

<i>Е.С. Андреев, М.Н. Сухов, Д.Ю. Качанов, Т.В. Шаманская, Р.С. Оганесян, Н.Г. Ускова,</i>	
<i>Г.В. Терещенко, С.Р. Талыпов, С.Р. Варфоломеева, Н.С. Грачёв</i>	
<i>Опыт хирургического лечения местнорасположенной нейробластомы</i>	
<i>торакоабdomинальной локализации у детей</i>	69

VI Межрегиональное совещание НОДГО «Перспективы детской гематологии-онкологии – мультидисциплинарный подход»

|| 2015

<i>Е.С. Андреев, М.Н. Сухов, Д.Ю. Качанов, Т.В. Шаманская, Р.С. Оганесян, Н.Г. Ускова, Г.В. Терещенко, С.Р. Талыпов, С.Р. Варфоломеева, Н.С. Грачёв</i>	
Трехлетний опыт применения эндохирургических операций при нейробластоме у детей.....	69
<i>Н.А. Большаков, С.Р. Талыпов, Н.С. Грачёв, М.В. Тихонова, М.В. Телешова, С.Р. Варфоломеева</i>	
Опыт эндопротезирования коленного сустава у детей и подростков с саркомами костей в ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева	70
<i>С.Б. Бондаренко, К.Ф. Савлаев, Т.А. Шароев, Н.М. Иванова</i>	
Применение порт-систем в детской онкологии.....	71
<i>С.Б. Бондаренко, А.М. Котловский, Т.А. Шароев, Н.М. Иванова</i>	
Применение пункционной гастростомии у детей	71
<i>И.В. Захаров, А.В. Титов, Д.Ю. Качанов, Т.В. Шаманская, Н.С. Грачёв, С.Р. Варфоломеева</i>	
Применение малоинвазивной пункционной гастростомии у детей с солидными опухолями	72
<i>Н.Н. Иванова, В.Е. Рачков, Д.Ю. Качанов, Н.С. Грачёв, С.Р. Талыпов, Е.С. Андреев, Р.С. Оганесян, Н.Г. Ускова, Н.Н. Меркулов, И.Н. Ворожцов, М.П. Калинина, В.Ю. Рошин, А.М. Митрофанова</i>	
Биопсии в детской онкологии, гематологии и иммунологии	73
<i>М.П. Калинина, Н.С. Грачёв, О.К. Тимофеева, И.Н. Ворожцов</i>	
Опыт проведения трахеостомий у детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями	74
<i>А.Н. Константинова, В.В. Щукин, Е.А. Спиридонова, А.В. Харькин, В.А. Сманцер, Ю.Г. Овсянников</i>	
Применение погружного якорного шва для фиксации долгосрочных центральных венозных катетеров	75
<i>А.В. Курьлкин, Г.Я. Цейтлин, Е.А. Спиридонова</i>	
Оптимизация оценки состояния детей с острым лимфобластным лейкозом при планировании анестезиологического обеспечения	75
<i>Н.Н. Меркулов, С.Р. Талыпов, Д.Ю. Качанов, Н.С. Грачёв, М.Н. Сухов, Е.С. Андреев, Р.С. Оганесян, С.Р. Варфоломеева</i>	
Собственный опыт хирургического лечения билатеральных нефробластом.....	76
<i>Р.С. Оганесян, М.Н. Сухов, Д.А. Бижанова, С.Р. Талыпов, Е.С. Андреев, Н.Г. Ускова</i>	
Особенности хирургии яичников у девочек с онкогематологическими заболеваниями	77
<i>Р.С. Оганесян, Н.С. Грачёв, А.В. Петрушин, И.Н. Ворожцов, М.П. Калинина</i>	
Применение аргоноплазменной коагуляции в хирургии лимфангиом области головы и шеи у детей	77
<i>С.С. Озеров, Н.С. Грачёв, И.Н. Ворожцов, М.П. Калинина, А.Е. Самарин, Г.В. Терещенко, А.В. Мельников, А.Ю. Григорьев</i>	
Использование навигационной станции в хирургии головного мозга, основания черепа и околоносовых синусов.....	78
<i>Л.В. Ольхова, В.Е. Попов, К.Л. Кондратчик, А.Б. Карпов, М.Ж. Чигибаев, Э.Т. Герасимов</i>	
Опыт использования венозных порт-систем у детей с онкологическими заболеваниями	78
<i>Б.С. Першин, О.А. Богинская, А.Б. Смирнова</i>	
Цитомегаловирусный ретинит у пациента, перенесшего 2 аллогенные трансплантации	79
костного мозга (клинический случай)	
<i>Н.М. Ростовцев, В.Г. Поляков, И.И. Спичак, А.Н. Котляров, С.Г. Коваленко</i>	
Эффективность фотодинамической терапии с фотосенсибилизаторами хлоринового ряда в лечении рецидивных солидных опухолей у детей	80
<i>С.Р. Талыпов, М.Н. Сухов, Н.Г. Ускова, Н.Н. Меркулов, Е.С. Андреев, Р.С. Оганесян, Н.Н. Иванова</i>	
Опыт хирургического лечения детей с гематологическими заболеваниями	81

<i>Н.Г. Ускова, Н.С. Грачёв, С.Р. Талыпов, М.Н. Сухов, Е.С. Андреев, Р.С. Оганесян</i> Эндохирургические операции на брюшной полости у детей с онкологическими, онкогематологическими и иммунологическими заболеваниями (3-летний опыт ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева)	82
<i>А.В. Харькина, В.В. Щукин, В.В. Лазарев, Е.А. Спирidonова, А.В. Харькин</i> Особенности предоперационной оценки риска развития острой недостаточности кровообращения в детской онкохирургии	82
<i>Т.А. Шароев, С.Б. Бондаренко, Н.М. Иванова</i> Использование высокочастотной термоабляции в онкохирургии у детей	83

**РАЗДЕЛ VII МЕДИКО-СОЦИАЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ, ПСИХОЛОГИЯ
И ПСИХИАТРИЯ В ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ-ОНКОЛОГИИ**

<i>И.Б. Агеева-Подобед, Г.Н. Киреева, И.И. Сничак</i> Дифференцированный подход к выбору объема и методов психолого-педагогической поддержки детей, поступающих в онкогематологические отделения	84
<i>Е.С. Воробцова</i> Медико-социальная работа по охране репродуктивного здоровья детей и подростков с онкологическими заболеваниями	84
<i>М.А. Гусева, Е.Т. Барчина</i> Особенности психологической поддержки детей с онкологическими заболеваниями и здоровых сиблингов на госпитальном и диспансерном этапах лечения. Проблемы и результаты	85
<i>А.А. Зборовская</i> Динамическая оценка медицинских и социальных факторов при лечении острого лимфобластного лейкоза у детей	86
<i>Э.В. Иванова, О.Е. Никонова</i> Система арт-терапии в реабилитации детей с онкологическими заболеваниями	86
<i>В.Н. Касаткин, Р.Б. Мирошкин, А.Д. Кирпикова, Е.В. Миронова</i> Нейрокогнитивные и психотерапевтические аспекты реабилитации в детской онкологии и гематологии	87
<i>М.Е. Кокорева, О.Ю. Баранова, Г.Я. Цейтлин</i> Особенности и опыт медико-социальной работы в Лечебно-реабилитационном научном центре «Русское поле»	87
<i>А.В. Мартыненко, Е.С. Воробцова</i> Содержание и технологии медико-социальной работы в детской онкологии и гематологии	88
<i>Д.В. Меркульев, О.Е. Никонова, Н.Б. Мерзлова, О.В. Рыскаль, М.В. Мушинская, Т.В. Агарышева</i> Значимость экзогенных факторов в развитии высокогиперпloidного острого лимфобластного лейкоза у детей в Пермском крае	89
<i>Е.В. Миронова</i> Нейрореабилитация в детской онкологии и гематологии	90
<i>Р.Б. Мирошкин</i> Нарушения мышления у детей с диагнозом «лейкоз», прошедших лечение по протоколу МВ-2008	90
<i>Л.В. Сидоренко, Г.Я. Цейтлин, Н.Н. Володин</i> Реабилитация детей с онкологическими заболеваниями	91

VI Межрегиональное совещание НОДГО «Перспективы детской гематологии-онкологии – мультидисциплинарный подход»

|| 2015

<i>M.A. Сидорова</i>	
Содержание и технологии медико-социальной работы с детьми, больными онкологическими заболеваниями, и их семьями	91
<i>T.B. Степанова</i>	
Психологические аспекты деятельности коллектива врачей онкогематологического отделения	92
<i>E.A. Стефаненко, Н.С. Никольская, А.Е. Хайн, Н.В. Клипинина, М.А. Евдокимова, А.Б. Орлов, А.А. Оксимец, А.Ю. Смирнов</i>	
Особенности дистресса детей и ухаживающих взрослых во время лечения онкологических заболеваний	93
<i>Л.А. Теммоева, Ж.Х. Кумыкова, Ф.К. Ашиокова</i>	
Психотерапия как составной элемент сопроводительного лечения опухолей у детей	94
<i>E.В. Фисун, Е.В. Жуковская</i>	
Трансгенерационный подход в диагностике и коррекции дисфункций семьи ребенка, перенесшего онкологическое заболевание	94
<i>A.Е. Хайн, А.Б. Холмогорова</i>	
К постановке проблемы исследования психологических аспектов трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у детей	95
<i>Г.Я. Цейтлин, Н.Н. Володин, А.Г. Румянцев</i>	
Некоторые нерешенные проблемы комплексной реабилитации в детской онкологии/гематологии	96
<i>Г.Я. Цейтлин, М.Е. Кокорева, Н.Н. Володин</i>	
Организация Психолого-социальной службы в Лечебно-реабилитационном научном центре «Русское поле»	96
<i>Г.Я. Цейтлин, А.Ю. Вашура, Д.Н. Балашов</i>	
Прогностическое значение показателей нутритивного статуса в отношении риска развития тяжелых осложнений у детей в раннем периоде после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток	97

РАЗДЕЛ VIII НОВЫЕ НАПРАВЛЕНИЯ В ЛЕЧЕНИИ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИХ И ОНКОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ

<i>А.С. Боровкова, Н.В. Станчева, П.В. Кожокарь, С.В. Разумова, О.В. Паина, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев</i>	
Результаты аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток с режимом кондиционирования сниженной интенсивности доз у детей с болезнями накопления	98
<i>Н.С. Грачёв, И.Н. Ворожцов, А.Н. Наседкин, М.П. Калинина, С.С. Озеров</i>	
Трансназальная хирургия новообразований околоносовых пазух и основания черепа у детей	99
<i>Ю.В. Диникина, М.Б. Белогурова, Г.Г. Радулеску, Л.И. Шац, Т.Д. Викторович, Э.Д. Чавецова, Н.В. Матченкова</i>	
Овариальная гонадопротекция у девочек подросткового возраста с онкологической патологией.	100
<i>А.В. Козлов, Т.А. Быкова, Ю.Г. Федюкова, Н.В. Станчева, М.А. Эстрина, И.И. Кулагина, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев</i>	
Влияние экстракорпорального фотофереза при лечении острой реакции «трансплантат против хозяина» на частоту рецидивов основного заболевания	100
<i>С.Л. Кондаурова, О.В. Алейникова</i>	
Профилактика инвазивных грибковых инфекций у иммунокомпрометированных пациентов детского возраста	101

<i>И.Б. Кумукова, П.А. Жарков, П.Е. Трахтман</i>	
Применение концентратов факторов протромбинового комплекса для профилактики и лечения кровотечений.	101
<i>Л. Лаберко, М.А. Масchan, Л.Н. Шелихова, Д.Н. Балашов, Ю.В. Скворцова, Е.В. Райкина, А.А. Масchan, Г.А. Новичкова</i>	
Анализ факторов риска вирусных реактиваций после гаплоидентичных и неродственных аллогенных трансплантаций гемопоэтических стволовых клеток с TCR $\alpha\beta$ и CD19 деплекцией.	102
<i>И.С. Моисеев, О.В. Пирогова, О.В. Паина, Л.С. Зубаровская, С.Н. Бондаренко, Б.В. Афанасьев</i>	
Использование посттрансплантационного циклофосфана в качестве профилактики реакции «трансплантат против хозяина» после аллогенной трансплантации костного мозга у детей и взрослых.	102
<i>С.В. Разумова, Н.В. Станчева, О.А. Слесарчук, А.Л. Алянский, О.В. Паина, А.В. Боровкова, П.В. Кожокарь, С.Н. Бондаренко, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев</i>	
Сравнение миелоаблативных и режимов кондиционирования со сниженной интенсивностью доз при аллогенной трансплантации костного мозга у детей и подростков с острым миелобластным лейкозом	103
<i>О.Н. Романова, Л.М. Гущина, Н.В. Минаковская, Н.В. Мигаль</i>	
Опыт применения препарата Цидофовир для лечения цитомегаловирусной инфекции у пациентов после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток в ГУ «Республиканский научно-практический детский центр онкологии, гематологии и иммунологии»	104
<i>Н.В. Сидорова, К.И. Киргизов, Д.Н. Балашов, Ю.В. Скворцова, Е.А. Пристанская, М.И. Персианцева, В.В. Константинова, О.Л. Благонравова, М.А. Масchan, Е.В. Скоробогатова, А.А. Масchan</i>	
Результаты трансплантации недеплетированных гемопоэтических стволовых клеток от полностью (10/10) и неполностью (9/10) совместимых неродственных доноров: анализ опыта одного центра	105
<i>Е.В. Скоробогатова, К.И. Киргизов, Д.Н. Балашов, П.Е. Трахтман, Ю.В. Скворцова, М.А. Масchan, А.А. Масchan</i>	
Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток у пациентов с анемией Фанкони: опыт РДКБ и ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева	105
<i>О.С. Татаринова, С.Л. Благов, Н.А. Хрипкова, М.В. Ефименко, Я.О. Музалевский, А.С. Казаченок, Е.В. Курникова, Е.Ю. Осипова, М.А. Масchan, Л.Н. Шелихова, Д.Н. Балашов, Ю.В. Скворцова, Г.А. Новичкова, А.А. Масchan</i>	
Использование инфузий низких доз CD45RA-деплетированных донорских лимфоцитов для ускорения иммунореконструкции у пациентов после TCR α/β -деплетированных трансплантаций	106
ПОБЕДИТЕЛИ ПРЕМИИ «ЗА ВЕРНОСТЬ ПРОФЕССИИ!» – 2015	107

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

^{99m}Tc – технеций-99	ДИ – доверительный интервал
АД – артериальное давление	ДИ-ПЦР – длинная инвертированная полимеразная цепная реакция
АККЛ – анапластическая крупноклеточная лимфома	ДНК – дезорибонуклеиновая кислота
АКМ/ТМ – отношение активной клеточной массы к той же массе тела	ДЭТ – диагностическая эффективность тестов
АКС – абдоминальный компартмент-синдром	ЖКТ – желудочно-кишечный тракт
Алло-ТГСК – аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток	ЖУС – жизнеугрожающее состояние
Алло-ТКМ – аллогенная трансплантация костного мозга	ЗНО – злокачественные новообразования
Авто-ТГСК – аутологичная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток	ЗРО – злокачественные ракоидные опухоли
АФ – анемия Фанкони	ИВЛ – искусственная вентиляция легких
АФП – альфа-фетопротеин	ИГИ – инвазивные грибковые инфекции
АЭ – анапластическая эпендимома	ИМ – инвазивный микоз
БАЛ – бронхоальвеолярный лаваж	ИМТ – индекс массы тела
БИА – биоимпедансный анализ	ИТП – иммунная тромбоцитопения
БН – билатеральная нефробластома	ИУК – индекс удельного кровоснабжения
БРВ – безрецидивная выживаемость	ИФС – инфантильная фиброзаркома
БСВ – бессобытийная выживаемость	КАИК – катетер-ассоциированные инфекции кровотока
ВВИГ – внутривенные иммуноглобулины	КМ – костный мозг
ВГ-ОЛЛ – высокогиперпloidный острый лимфобластный лейкоз	КСО – краиноспинальное облучение
ВОЗ – Всемирная организация здравоохранения	КТ – компьютерная томография
ВПВ – верхняя полая вена	КФПК – концентраты факторов протромбинового комплекса
ВТ – венозный тромбоз	ЛБ – лимфома Беркитта
ВЭБ – вирус Эпштейна–Барр	ЛБЛ – лимфобластная лимфома
Гапло-ТГСК – гаплоидентичная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток	ЛО – лимфоидные опухоли
Гапло-ТКМ – гаплоидентичная трансплантация костного мозга	ЛТ – лучевая терапия
ГКО – герминативно-клеточные опухоли	ЛУ – лимфатические узлы
ГМД – гематомезенхимальные дисплазии	ЛФК – лечебная физическая культура
ГН – ганглионейрома	ЛХ – лимфома Ходжкина
ГНБ – ганглионейробластома	МАК – миелоаблативные режимы кондиционирования
ДВККЛ – диффузная В-крупноклеточная лимфома	МДС – миелодиспластический синдром
	МЙБГ – метайодбензилгуанидин
	МКФ – Международная классификация функционирования

VI Межрегиональное совещание НОДГО

«Перспективы детской гематологии-онкологии – мультидисциплинарный подход»

|| 2015

МНО – международное нормализованное отношение	РАИБ – рефрактерная анемия с избытком бластов
МОБ – минимальная остаточная болезнь	РАИБ-Т – рефрактерная анемия с избытком бластов в трансформации
МОС ₂₅ – мгновенная объемная скорость после выдоха 25 % форсированной жизненной емкости легких, 25 % отсчитываются от начала выдоха	РКСИД – режим кондиционирования со сниженной интенсивностью доз
МПГ – малоинвазивная функциональная гастростомия	РТПХ – реакция «трансплантат против хозяина»
МРБ – минимальная резидуальная болезнь	РФ – Российская Федерация
МРТ – магнитно-резонансная томография	РФП – радиофармпрепарат
МС – метаболический синдром	РЭГ – реоэнцефалография
МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография	СКФ – скорость клубочковой фильтрации
МСП – медико-социальная помощь	СМ – стероидная миопатия
МСР – медико-социальная работа	СР – стероид-рефрактерный
НБ – нейробластома	СРВ – скорость распространения волны
НБМ – нефробластоматоз	ССС – сердечно-сосудистая система
НИЛИ – низкоинтенсивное лазерное излучение	СТБ – стереотаксическая биопсия
НХЛ – неходжкинская лимфома	ТГВ – тромбоз глубоких вен
ОАГ – опухолеассоциированные антигены	ТГСК – трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
ОВ – общая выживаемость	ТКМ – трансплантация костного мозга
ОЛ – острый лейкоз	УЗДГ – ультразвуковая допплерография
ОЛЛ – острый лимфобластный лейкоз	УЗИ – ультразвуковое исследование
ОМЛ – острый миелоидный лейкоз	ФАТ – функциональная активность тромбоцитов
ОМП – окружность мышц плеча	ФВД – функция внешнего дыхания
ОМС – синдром опсоклонус-миоклонус	ФДТ – фотодинамическая терапия
ОРВИ – острая респираторная вирусная инфекция	ФЖЕЛ – форсированная жизненная емкость легких
ОФВ1 – объем форсированного выдоха за первую секунду	ФР – физическая реабилитация
ПБЛ – пинеобластома	ФУ – фазовый угол
ПИ – пульсационный индекс	ХЛТ – химиолучевая терапия
ПМП – паллиативная медицинская помощь	ХМ – холтеровское мониторирование
ПНЭО – примитивные нейроэктодермальные опухоли	ХММЛ – хронический миеломоноцитарный лейкоз
Пост-ТЦи – посттрансплантационный высокодозный циклофосфан	ХТ – химиотерапия
ПР – полная ремиссия	ЦВК – центральный венозный катетер
ПСКК – периферические стволовые клетки крови	ЦМВ – цитомегаловирусная инфекция
ПСС – Психолого-социальная служба	ЦНС – центральная нервная система
ПХТ – полихимиотерапия	ЧПТ – чрескожная функциональная трахеотомия
ПЦР – полимеразная цепная реакция	ЭК – эпидуральная компрессия
ПЦТ – проточная цитофлуориметрия тромбоцитов	ЭКГ – электрокардиограмма
ПЭТ – позитронно-эмиссионная томография	ЭКФ – экстракорпоральный фотоферез
РА – рефрактерная анемия	Эхо-ЭГ – эхоэнцефалография
	ЭЭГ – электроэнцефалограмма
	ЮММЛ – ювенильный миеломоноцитарный лейкоз

VI Межрегиональное совещание НОДГО

«Перспективы детской гематологии-онкологии – мультидисциплинарный подход»

|| 2015

Ag CMV – антиген цитомегаловирусной инфекции

ASA (American Society of Anaesthesiologists) – Американская ассоциация анестезиологов

EU-RHAB (European Rhabdoid Registry) – Европейский регистр рабдоидных опухолей

FESS (Functional Endoscopic Sinus Surgery) – функциональная эндоскопическая риносинусхирургия

IgG – иммуноглобулин G

IGS – навигационные спутниковые системы

INSS (International Neuroblastoma Stage System) – Международная система стадирования нейробластомы

IRS (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study) – межгрупповое исследование по изучению рабдомиосаркомы

MLPA (Multiple Ligation Probe Amplification) – множественная лигазно-зависимая амплификация

MSTS (MusculoSkeletal Tumor Society) – Общество по борьбе с опухолями опорно-двигательного аппарата

NLS (normalize the length of the spleen = spleen length/height) – нормализованная по росту ребенка величина длины селезенки

NSE – нейронспецифическая енолаза

SNP (Single Nucleotide Polymorphism) – однонуклеотидный полиморфизм

Раздел I

ФУНДАМЕНТАЛЬНЫЕ ОСНОВЫ В ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИХ, ОНКОЛОГИЧЕСКИХ И ИММУНОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ

Клиническое значение минимальной резидуальной болезни при остром миелоидном лейкозе у детей

Ю.А. Баровская, М.В. Белевцев, О.В. Алейникова
ГУ «Республиканский научно-практический центр детской онкологии, гематологии и иммунологии» Министерства здравоохранения Республики Беларусь, Минск

Актуальность. Определение минимальной резидуальной болезни (МРБ) при остром миелоидном лейкозе (ОМЛ) у детей является прогностическим фактором в отношении исхода заболевания, а также потенциальным критерием для стратификации пациентов по группам риска развития рецидива.

Цели и задачи – оценить результаты лечения детей с ОМЛ в зависимости от уровня МРБ.

Материалы и методы/пациенты. В исследование включено 23 пациента в возрасте от 0 до 18 лет, получавших протокольное лечение по поводу *de novo* ОМЛ с июля 2011 по сентябрь 2014 г. Оценка МРБ выполнялась методом многопараметрической 8-цветной цитофлуориметрии (BECKMAN COULTER NAVIOS). Временной точкой забора костного мозга (КМ) для определения МРБ был период с 28-го по 43-й день лечения (по восстановлении гемопоэза после проведения индукционной терапии). Двадцати пациентам проведена двойная индукция ADE-HAM, 3 пациента получили только курс ADE.

Результаты и обсуждение. У 4 пациентов уровень МРБ составил < 0,1 % (группа с отрицательным значением МРБ), у остальных 19 больных ≥ 0,1 % (группа с положительным значением МРБ). Все пациенты с отрицательным значением МРБ в зависимости от моле-

кулярно-генетических изменений в бластных клетках относились к стандартной группе риска, в то время как лишь 1 (5,4 %) пациент из группы с положительным значением МРБ имел критерии стандартной группы риска, 9 (47,3 %) – промежуточной, 9 (47,3 %) – высокой группы риска. Все пациенты из группы с отрицательным значением МРБ находятся в первой продолженной ремиссии. В качестве лечения все 4 больных данной группы получили 5 курсов полихимиотерапии (ПХТ). Из группы с положительным МРБ достигли ремиссии 18 (94,7 %) пациентов, рецидив наступил у 3 (15,4 %) больных (в том числе у 1 пациента после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК)), смерть в ремиссии – у 1 (5,3 %) больного. Пяти пациентам из данной группы проведена ТГСК. Медиана наблюдения составила 1,47 года. Показатель вероятной 3-летней бессобытийной выживаемости (БСВ) в группе с отрицательным значением МРБ составил 100 %, в группе с ее положительным значением – $63 \pm 14\% (p = n.s.)$.

Выводы. Полученные данные свидетельствуют о необходимости дальнейшего исследования прогностического значения МРБ методом проточной цитометрии при ОМЛ у детей.

Оценка роли фетального микрохимеризма в развитии острой реакции «трансплантат против хозяина» после аллогенной гаплоидентичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

И.М. Бархатов, А.И. Шакирова, О.Г. Смыкова,
В.В. Тепляшина, Д.С. Романюк, Е.В. Семенова,
А.Б. Чухловин, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев
ГБОУ ВПО «Первый Санкт-Петербургский государственный
медицинский университет им. акад. И.П. Павлова»
Минздрава России

Актуальность. Одним из возможных подходов у пациентов при отсутствии HLA-совместимого донора является гаплоидентичная трансплантация КМ (гапло-TKM). Тем не менее, одним из основных осложнений гапло-TKM является высокая вероятность развития реакции «трансплантат против хозяина» (РТПХ). В настоящее время имеются данные о связи между материнским микрохимеризмом (обнаружение материнской дезорибонуклеиновой кислоты (ДНК) в крови реципиента-ребенка) и увеличением вероятности РТПХ. В то же время, данные о влиянии фетального микрохимеризма на вероятность развития РТПХ противоречивы и требуют дальнейших исследований.

Цели и задачи – оценить влияние количественных значений микрохимеризма на развитие основных осложнений гапло-TKM.

Материалы и методы/пациенты. Определение микрохимеризма проводили в режиме реального времени с использованием аллель-специфичной полимеразной цепной реакции (ПЦР). Для анализа использовались 20 однонуклеотидных полиморфных маркеров (Single Nucleotide Polymorphism, SNP), расположенных в разных хромосомах. Оценку чувствительности ПЦР проводили с использованием метода серийных разведений ДНК клеточных линий (HL60, K562, 293T, MOLT3, 549). Образцы были проанализированы у 20 пар донор-реципиент. Возраст больных колебался от 2 до 27 лет.

Результаты и обсуждение. Чувствительность разработанного SNP на основе тест-системы в диапазоне от 10^{-4} до 10^{-5} . Мы выявили, что наличие фетального микрохимеризма (клеток реципиента) в организме донора ассоциировано с более низкой вероятностью развития острой РТПХ и степенью ее проявления ($p = 0,01$). Помимо этого, мы наблюдали тенденцию к повышению сроков приживления и снижение вероятности достижения полного донорского химеризма в случае выявления фетального микрохимеризма ($p = 0,12$). Вместе с тем, у пациентов, которым была выполнена гапло-TKM от доноров с определяемым фетальным микро-

химеризмом, была выявлена тенденция к повышению общей выживаемости (ОВ) ($p = 0,14$). Тем не менее мы не наблюдали какой-либо значимой связи между уровнем микрохимеризма (фетального и материнского) и вероятностью развития хронической РТПХ, а также каких-либо различий в течении посттрансплантационного периода у реципиентов с обнаруживаемым материнским микрохимеризмом.

Выводы. Оценка фетального микрохимеризма может быть рассмотрена в качестве одного из факторов при выборе гаплоидентичного донора и подборе оптимального способа профилактики острой РТПХ.

Особенности гемодинамики пораженной почки при нефробластоме

И.В. Бегун, И.И. Папкович
ГУ РНПЦ ДОГИ Министерства здравоохранения
Республики Беларусь, Минск

Актуальность. Практические подходы к клинической оценке основных патофизиологических показателей, характеризующих нативное кровоснабжение нефробластомы и пораженной почки, остаются малоизученными.

Цели и задачи – изучить особенности гемодинамического обеспечения пораженной почки у детей с нефробластомой.

Материалы и методы/пациенты. По результатам триплексного ультразвукового сканирования (в том числе и в режиме B-flow) определялся индекс резистентности (RI) и объемный кровоток (Q) для главной артерии пораженной почки на стороне поражения и контралатеральной стороне у 38 детей с проспективно морфологически подтвержденным диагнозом «монолатеральная нефробластома».

Результаты и обсуждение. Установлено, что при нефробластоме увеличивается гемодинамическое обеспечение (Q) пораженной почки относительно непораженной ($p < 0,001$) в среднем на 42 %. Объем пораженного органа (в пределах 105–1470 см³) при нефробластоме коррелировал с объемным кровотоком по его главной артерии ($r = 0,39$; $p < 0,02$), притом что удельное кровоснабжение (индекс ИУК) здорового органа значимо превышало таковое для пораженного (5,98 (3,43–7,08) мл/см³/мин и 1,62 (1,24–2,18) мл/см³/мин соответственно). Получена корреляция между ИУК пораженной почки и гистологическими группами риска ($r = 0,39$; $p < 0,05$). Получена отрицательная зависимость между соотношением RI/Q и числом удвоений объема нативной опухоли в клинической фазе роста (с 1 см³) к моменту ее диагностики ($r = -0,58$; $p < 0,001$), которая аппроксимируется логистической

функцией ($R^2 = 0,45$). Пересечение кривой этой функции с осью «число удвоений опухоли в клинической фазе роста» (при экстраполяции графика нижних значений 95 % доверительного интервала (ДИ) полученной модели) было в точке между 11 и 12 с переходом на нулевую отметку значений соотношения RI/Q. Это адекватно отражало несовместимую с жизнью ситуацию в координатах «соотношение гемодинамических показателей пораженного органа – объем пораженного органа».

Выводы. Оценка гемодинамического обеспечения почки в условиях органоспецифического опухолевого поражения представляется перспективной как в изучении патофизиологии опухоли, так и в плане разработки независимых стратификационных критериев.

Результаты

иммунофенотипирования костного мозга детей с острым лейкозом

Н.В. Исаева, Г.А. Зайцева, О.М. Целоусова,
Е.А. Васкина, Е.В. Данилова, И.П. Татаурова,
В.А. Росин

ФГБУН «Кировский научно-исследовательский институт гематологии и переливания крови Федерального медико-биологического агентства»

Актуальность. В настоящее время назначение дифференцированной терапии при гемобластозах возможно только при характеристике биологических маркеров опухоли. Одним из наиболее важных маркеров при остром лейкозе (ОЛ) является иммунологический вариант бластов.

Цели и задачи – изучить распределение вариантов ОЛ среди детского контингента.

Материалы и методы/пациенты. За период 2007–2014 гг. на базе лаборатории иммуногематологии Кировского научно-исследовательского института гематологии и переливания крови выполнялось определение иммунофенотипа бластных клеток КМ у 117 детей с впервые выявленным ОЛ. У 10 человек из этой группы исследование проводилось при рецидивировании ОЛ. Применялся единый протокол оценки субстрата опухоли, использующий 4 канала флуоресценции проточного цитофлуориметра. Во всех образцах оценивался максимально чистый регион бластов, имеющих специфические характеристики экспрессии антигена CD45 и бокового светорассеяния.

Результаты и обсуждение. У первично диагностированных больных иммунологические варианты ОЛ в группе детей распределились следующим образом: ВI – 5 (4,27 %), ВII – 61 (52,14 %), ВIII – 13 (11,11 %), ВIV – 1 (0,86 %), ТI – 1 (0,86 %) ТII – 2 (1,71 %), ТIII – 1 (0,86 %), ТIV – 3 (2,56 %), МО – 4 (3,42 %), М1/М2 –

11 (9,4 %), М3 – 5 (4,27 %), М4 – 5 (4,27 %), М5 – 4 (3,42 %), М7 – 1 (0,86 %). Бифенотипический лейкоз с учетом признанной шкалы не был установлен у детей за указанный период ни в одном случае, что, вероятно, связано с высокой чистотой выделения полигона бластов. У 5 (4,27 %) пациентов наблюдалась коэкспрессия антигенов чужой линии на бластах, что указывалось в заключении по анализу. Регистрировалась согласованность иммунологического варианта с результатом цитохимической оценки бластов. При исследовании бластов на этапе рецидивирования во всех случаях наблюдалось совпадение иммунологического варианта с исходным.

Выводы. Иммунофенотипическое исследование у больных с впервые выявленным ОЛ позволяет надежно стратифицировать детей по группам риска для проведения терапии и выполнения мониторинга МРБ.

Клинический случай комбинированного лечения диффузного гиперпластического перилобарного нефробластоматоза

Н.В. Матченкова^{1,2}, Л.И. Шап^{1,2}, Г.Г. Радулеску¹,
М.Б. Белогурова^{1,2}

¹СПб ГБУЗ «Городская клиническая больница № 31», Санкт-Петербург; ²ГБОУ ВПО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России

Актуальность. Нефробластоматозом (НБМ) называются очаги эмбриональных клеток (нефрогенных зародышей), персистирующих в почечной паренхиме плода, являющихся источником развития опухоли Вильмса (нефробластомы) после 36-й недели гестации.

Цели и задачи – показать возможности различных методов обследования при дифференциальной диагностике билатеральной нефробластомы (БН) и НБМ.

Материалы и методы/пациенты. У пациентки 3 лет при ультразвуковом исследовании (УЗИ) выявлена киста левой почки.

На компьютерной томографии (КТ) – двустороннее поражение почек – множественные очаги кистозно-солидной природы, минимально накапливают контраст, более мелкие кисты располагаются подкапсульно, размеры максимальных очагов 5 см в диаметре справа и 3 см в диаметре слева. С целью дифференциального диагноза между поликистозом почек и опухолевым поражением выполнена пункционная биопсия правой почки, цитологический диагноз – опухоль Вильмса. Начата терапия согласно протоколу SIOP WT 2001, для двусторонней нефробластомы.

По данным КТ (после 5 нед неоадьювантной ПХТ) – незначительное уменьшение размеров образований в почках. Двухэтапное оперативное вмешательство. Шестая неделя – геминефрэктомия слева, 8-я неделя – нефруретерэктомия справа. По данным ренографии, выполненной на 7-е сутки после первой операции, функция резецированной почки сохранена. Гистологическое заключение – диффузный гиперпластический перилобарный НБМ справа и диффузный НБМ без лечебного патоморфоза слева.

Согласно протоколу для лечения НБМ пациентка получила курс поддерживающей химиотерапии (ХТ) длительностью 1 год по схеме винクリстин + актиномицин Д каждые 28 дней.

В настоящее время (январь 2015 г.), по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ), сохраняется ремиссия (27 мес), клинически и по данным статической ренографии функция левой почки сохранена полностью.

Результаты и обсуждение. В данном случае КТ демонстрирует признаки, характерные для НБМ: кистозно-солидные очаги, часть из которых расположена подкапсульно, минимально накапливающие контраст. Объем поражения правой почки (макроскопически) значимо превышал ожидаемый (данные КТ). Учитывая обширное поражение правой почки, невозможность исключить наличие очагов опухоли Вильмса, отсутствие эффекта неоадьювантной терапии, сохранную функцию контралатеральной почки, выполнена нефруретерэктомия.

Выводы. КТ может быть недостаточно информативна для диагностики объема поражения при НБМ. Цитологическое исследование не позволяет дифференцировать НБМ и опухоль Вильмса. Ренография позволяет оценить функцию каждой почки, что важно при двустороннем их поражении.

Клиническое значение минимальной резидуальной болезни при остром лимфобластном лейкозе у детей

Н.В. Мигаль, И.В. Емельянова, М.В. Белевцев,

Л.В. Мовчан, О.В. Алейникова

ГУ РНПЦ ДОГИ Министерства здравоохранения
Республики Беларусь, Минск

Актуальность. Внедрение методов выявления МРБ при острых лимфобластных лейкозах (ОЛЛ) позволит расширить критерии оценки эффективности лечения.

Цели и задачи – оценить клиническое значение МРБ у детей с ОЛЛ (протокол ОЛЛ-МБ-2008).

Материалы и методы/пациенты. Обследовано 238 детей с ранним В-линейным ОЛЛ (*de novo*), из них 213 (89,4 %) стратифицированы в стандартную и промежуточную группы риска (SRG/ImRG) и 25 (10,6 %) –

в группу высокого риска. Лечение проводилось по протоколу ОЛЛ-МБ-2008 (ветви рандомизации). Забор КМ для определения МРБ выполнялся на 15-й и 36-й дни индукционной терапии. Методом оценки МРБ была 6-цветовая проточная цитофлуориметрия. Значение МРБ < 0,01 % на 36-й день (точка оценки ремиссии ОЛЛ) расценивалось как молекулярная ремиссия (группа МРБ–), МРБ > 0,01 % – отсутствие ремиссии (группа МРБ+). Пять пациентов из SRG/ImRG умерли до 36-го дня (смерть в индукции), поэтому данных о МРБ нет.

Результаты и обсуждение. К 36-му дню достигли морфологической ремиссии 233 пациента. Молекулярная ремиссия диагностирована у 143 (61,4 %) детей (группа МРБ–), у 90 (38,6 %) – нет (группа МРБ+). Показатели БСВ детей с ОЛЛ в группе МРБ– и группе МРБ+ составили: $95 \pm 2\%$ и $61 \pm 11\%$ соответственно; $p = 0,0001$. Рецидивы в группе МРБ– и группе МРБ+ развились у 3 (9,1 %) и 19 (21,1 %) детей соответственно; $p = 0,0001$. Из 208 пациентов (SRG/ImRG) 136 (65,4 %) достигли молекулярной ремиссии (группа МРБ–), 72 (34,6 %) не достигли (группа МРБ+). Показатели БСВ детей в группе МРБ– и группе МРБ+ составили: $94 \pm 2\%$ и $62 \pm 15\%$ соответственно; $p = 0,0025$. В группе МРБ+ зафиксировано 12 (16,6 %) случаев рецидивов, а в группе МРБ– только 3 (2,2 %); $p = 0,0001$. Оценили влияние препарата ПЭГ-L-аспарагиназа (на 3-й день индукции) на молекулярную ремиссию. Семьдесят два пациента (SRG/ImRG) составили группу МРБ+; из них 27 (37,5 %) получили препарат ПЭГ-L-аспарагиназа и 45 (62,5 %) нет. Из 27 пациентов у 2 (7,4 %) развились рецидивы, а из 45 – у 10 (22,2 %); $p = 0,1$. Показатели БСВ детей (группа МРБ+) составили $91 \pm 6\%$ (с ПЭГ-L-аспарагиназой) и $51 \pm 16\%$ (без ПЭГ-L-аспарагиназы); $p = 0,0847$.

Выводы. Персистирование МРБ после проведения индукционной терапии является неблагоприятным прогностическим фактором в отношении развития рецидива ОЛЛ.

BCR-ABL-подобные В-линейные острые лимфобластные лейкозы. Патогенез, прогностическое значение, подходы к выявлению

Ю.В. Ольшанская

ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва

Актуальность. Несмотря на значительные успехи, достигнутые в терапии ОЛЛ у детей, у 15–20 % из них развивается рецидив заболевания, некоторые пациент-

ты оказываются первично рефрактерными к проводимой терапии. Задачей современных исследований остается поиск надежных генетических маркеров рецидива.

Цели и задачи – обзор современных представлений о патогенезе, прогностическом значении и подходах к выявлению *BCR-ABL*-подобных В-линейных ОЛЛ.

Материалы и методы/пациенты. Анализ литературных данных.

Результаты и обсуждение. Основными стратифицирующими генетическими маркерами, учитываемыми всеми известными протоколами терапии, являются *t(9;22)(q34;q11)* и *t(4;11)(q21;q23)*. В ряде протоколов при стратификации на группы риска учитываются такие маркеры, как *iAMP21*, гиподиплоидия, *t(17;19)(q22;p13)*, *t(12;21)(p13;q22)*, наличие минимальной остаточной болезни (МОБ).

На основании анализа профиля экспрессии большого числа генов (Roberts et al., 2012; Den Boer et al., 2009) была выделена группа Ph-негативных В-линейных ОЛЛ, профиль экспрессии которых аналогичен таковому при В-линейных ОЛЛ с *t(9;22)*. Эти лейкозы получили название «*BCR-ABL*-подобные» (Ph-like или *BCR-ABL I-like*). Это гетерогенная группа, для которой характерна активация тирозинкиназных сигнальных путей за счет различных генетических поломок. Для *BCR-ABL I*-подобных лейкозов характерны такие генетические изменения, как делеции гена *IKZF1*(40–60 %), высокая экспрессия гена *CRLF2*, мутации гена *JAK2*, крайне редкие для В-линейных ОЛЛ транслокации с участием гена *PDGFRB* и ряд других редких перестроек. По данным большинства исследовательских групп, *BCR-ABL I*-подобные лейкозы представляют подгруппу ОЛЛ из В-клеточных предшественников с неблагоприятным прогнозом.

Выводы. Точная идентификация генетических маркеров рецидива и рефрактерности при В-линейных ОЛЛ необходима как для более аккуратной стратификации на группы риска, так и для выявления возможных мишенией для таргетной терапии в будущем.

Молекулярная генетика неходжкинских лимфом у детей

Ю.В. Ольшанская, Н.В. Мякова,

Д.С. Абрамов, Е.В. Самочатова

ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва

Актуальность. Лимфомы составляют около 10 % детских онкологических заболеваний. Несмотря на то, что существующие протоколы терапии позволяют добиться высоких показателей выживаемости, в ряде случаев наблюдается рефрактерность к проводимой терапии и развитие рецидивов.

Цели и задачи – обзор современных представлений о молекулярных механизмах развития как наиболее частых, так и редких вариантов детских неходжкинских лимфом (НХЛ).

Материалы и методы/пациенты. Анализ литературных данных.

Результаты и обсуждение. К наиболее частым лимфомам у детей относятся лимфома Беркитта (ЛБ), диффузная В-крупноклеточная лимфома (ДВКЛ), лимфобластные лимфомы (ЛБЛ) и анапластическая крупноклеточная лимфома (АККЛ).

Для ЛБ высокоспецифичны перестройки гена *c-MYC* в составе транслокаций *t(8;14)*, *t(2;8)*, *t(8;22)*. В ряде случаев типичной морфологической и иммуногистохимической картины перестройки гена *c-MYC* обычными методами не выявляются. При этом экспрессионный профиль большинства таких лимфом идентичен таковому при классической ЛБ (W. Klapper et al., 2008). ДВКЛ у детей генетически отличаются от лимфом взрослых, при них практически не выявляется перестройка гена *BCL6*, а найденные другие перестройки весьма гетерогенны. В трети случаев экспрессионный профиль детских ДВКЛ аналогичен таковому при ЛБ. ДВКЛ детей имеют преимущественно происхождение из герминального центра, в отличие от ДВКЛ взрослых, происходящих из активированных В-лимфоцитов. Первичная медиастинальная лимфома у детей также имеет характерные молекулярно-генетические перестройки и экспрессионный профиль, позволяющие дифференцировать ее от ДВКЛ.

Для ЛБЛ характерны такие маркеры, как делеции в 6q и 9p регионах, а также мутации в генах *NOTCH1*, *FBXW7*, *PTEN*, имеющие неблагоприятное прогностическое значение.

Для АККЛ характерны перестройки гена *ALK* обычно в составе транслокации *t(2;5)*.

Выводы. Определение генов и сигнальных путей, задействованных в развитии лимфом, имеет значение для модификации существующих протоколов терапии и разработки таргетных препаратов. Анализ влияния на прогноз различных дополнительных генетических перестроек позволяет аккуратнее стратифицировать пациентов для терапии.

Венозный доступ в детской онкологии. Пятилетний опыт одного института

М.Ю. Рыков¹, Н.А. Сусурова², В.Г. Поляков^{1,2}

¹Научно-исследовательский институт детской онкологии и гематологии ФГБНУ «Российский онкологический научный центр им. Н.Н. Блохина», Москва;

²ГБОУ ДПО «Российская медицинская академия последипломного образования» Минздрава России, Москва

Актуальность. Лечение всех онкологических заболеваний невозможно без венозного доступа.

Цели и задачи – внедрение безопасного в установке и длительном использовании венозного доступа.

Материалы и методы/пациенты. Мы проанализировали клинический материал, касающийся 428 пациентов с онкологическими заболеваниями в возрасте от 3 месяцев до 17 лет, которым в 2010–2014 гг. были установлены различные системы центрального венозного доступа. Двумстам десяти (49,1 %) детям – подключичные катетеры и 218 (50,9 %) – имплантируемые венозные порт-системы. В качестве растворов для заполнения систем в перерывах между их использованием применялись раствор гепарина с концентрацией 100 МЕ/мл и специализированный раствор, содержащий тауролидин в количестве 3 мл.

Результаты и обсуждение. Осложнения и технические трудности при установке подключичных катетеров развились у 98,3 % пациентов, портов – у 23 %. Эксплуатация подключичных катетеров сопровождалась осложнениями в 97,3 % случаев, портов – лишь в 7 % по причине нарушения правил эксплуатации лечащими врачами. Использование подключичных катетеров нарушило протоколы противоопухолевого лечения у 45,9 % пациентов, тогда как использование порт-систем – лишь у 1,7 %. Каждому пациенту из группы, где использовались подключичные катетеры, катетеризация центральных вен за период лечения выполнялась от 4 до 19 раз (в среднем – 6 раз). При этом допустимые сроки эксплуатации превышались всегда, кроме случаев самовольного удаления катетеров пациентами. Все больные неоднократно выписывались с установленными подключичными катетерами домой.

Выводы. Имплантируемые венозные порт-системы снижают количество общих анестезий на 65 %, интраоперационных осложнений – на 61 %, а эксплуатационных – на 74,4 %. При использовании подключичных катетеров у 45,9 % пациентов нарушается программное лечение.

Венозный доступ как индикатор необходимости реформы медицинского образования в Российской Федерации

М.Ю. Рыков¹, Н.А. Сусурова², В.Г. Поляков^{1,2}

¹НИИ ДОГ ФГБНУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина», Москва;
²ГБОУ ДПО РМАПО Минздрава России, Москва

Актуальность. Лечение всех онкологических заболеваний невозможно без венозного доступа. Но кто должен осуществлять его выбор, а кто – непосредственную реализацию?

Цели и задачи – подготовка специалистов для обеспечения венозного доступа.

Материалы и методы/пациенты. В 2010–2014 гг. мы провели обучение 150 врачей различных специальностей по теме «Выбор и установка систем венозного доступа». Его прошли 71 (47,4 %) онколог, 67 (44,7 %) анестезиологов и 12 (7,9 %) интервенционных радиологов. Обучение включало занятия в операционных с демонстрацией техники установки подключичных катетеров и венозных портов в сочетании с теоретическим курсом или только теоретические занятия. Помимо этого, мы проанализировали подходы в обеспечении венозного доступа в 7 онкологических клиниках Российской Федерации (РФ).

Результаты и обсуждение. Полностью методику освоили лишь 11 (7,4 %) врачей, большинство – интервенционные радиологи (7 врачей), 3 анестезиолога и 1 хирург. Во всех 7 клиниках проблема выбора системы венозного доступа не рассматривалась. В 4 учреждениях для введения химиопрепаратов использовались периферические вены. Лишь после развития тяжелых осложнений начинали применяться подключичные катетеры. В 3 клиниках подключичные катетеры применялись с начала лечения. Во всех учреждениях установкой подключичных катетеров занимались врачи-анестезиологи. При этом в 50 % случаев из-за осложнений, связанных с установкой и эксплуатацией подключичных катетеров, нарушались программы противоопухолевого лечения.

Выводы. Требуется комплексная и целенаправленная подготовка врачей непосредственно в области создания венозного доступа, поскольку врачи ни одной из существующих специальностей не обладают всеми необходимыми для этого навыками. Анестезиологи испытывают трудности при разрезе и ушивании тканей, хирурги и интервенционные радиологи – при пунктировании сосудов. При этом оптимальна подготовка таких специалистов из числа интервенционных радиологов, поскольку большинство из них не только владеют общехирургическими навыками, но и способны эффективно применять интраоперационную рентгеноскопию.

Лимфомы у детей Воронежской области

Е.А. Рябова, Н.Б. Юдина, М.А. Соловьева,
М.В. Белянская, Г.В. Трубникова, Н.В. Брежнева
БУЗ ВО «Воронежская областная детская
клиническая больница № 1»

Актуальность. Лимфоидные опухоли (ЛО) у детей занимают 3-е место среди новообразований детского возраста, в последнее десятилетие это одни из самых высококурабельных опухолей в связи с достигнутыми успехами в разработке новых подходов к лечению.

Цели и задачи – провести анализ заболеваемости и результатов лечения различных вариантов лимфом у детей Воронежской области за период с января 2008 по декабрь 2014 г., согласно данным онкогематологического отделения ХТ.

Материалы и методы/пациенты. За анализируемый период диагноз «лимфома» установлен 51 ребенку. Лимфома Ходжкина (ЛХ) выявлена у 31 (60,8 %) пациента, НХЛ диагностирована у 20 (39,2 %) больных.

Результаты и обсуждение. Среди детей с ЛХ было 14 мальчиков и 17 девочек в возрасте 4,9–17,4 года (медиана – 12,8 года); с НХЛ – 20 пациентов, 16 мальчиков и 4 девочки в возрасте 3–17 лет (медиана – 7,9 года). Инициальные опухолевые массы более 50 см³ диагностированы у 14 (45,2 %) пациентов в группе с ЛХ и у 15 (75 %) с НХЛ. Стратификация всех форм лимфом проводилась в соответствии с Международной классификацией ЛО Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) 2002–2008 гг. При ЛХ стадия II диагностирована у 14 (45,2 %) пациентов, III – у 12 (38,7 %), IV – у 5 (16,1 %). Симптомы интоксикации (В) имели место в 21 (67,7 %) случае. У пациентов с НХЛ преимущественно диагностированы продвинутые стадии заболевания: III – у 9 (45 %), IV – у 3 (15 %), II – у 8 (40 %). Окончательный диагноз устанавливали на основании изучения гистологического материала лимфатического узла (ЛУ) и иммуногистохимического исследования (у всех первичных пациентов с 2011 г.). Нодулярный склероз выявлен у 28 (90,3 %) больных, смешанно-клеточный вариант – у 2 (6,5 %), лимфоидное преобладание – у 1 (3,2 %); лимфоидное истощение не диагностировано. Гистологические варианты НХЛ: ЛБ – у 12 (60 %), ДВКЛ – у 1 (5 %), АККЛ – у 2 (10 %), Т-клеточная ЛБЛ – у 5 (25 %). Распределение на группы риска: R1 – 1 (5 %), R2 – 7 (35 %), R3 – 12 (60 %). Лечение пациентов с ЛХ осуществлялось по следующим протоколам: DAL-HD-90 – у 19 (61,3 %) детей, DAL-GPOH-HD-2002 – в 7 (22,6 %) случаях, пациентам подросткового возраста с продвинутой стадией заболевания ПХТ проводилась по схемам BEACOPP – у 4 (12,9 %) и ABVD – у 1 (3,2 %) больного. После завершения терапии ЛХ ремиссия была достигнута у 28 (90 %)

пациентов. У 2 (6,4 %) детей диагностирована прогрессия ЛХ с последующим неблагоприятным исходом, поздний рецидив заболевания возник у 1 (3,6 %) подростка. Лечение больных НХЛ проводилось по протоколам группы BFM для B-NHL (B-NHL-2004M в 83,3 %), не B-NHL и АККЛ. Из 20 больных с первично диагностированной НХЛ у 13 (65 %) детей достигнута ремиссия. Пятеро (25 %) пациентов умерли: 3 – непосредственно от прогрессии НХЛ, 2 – от осложнений терапии.

Выводы. Несмотря на хорошие результаты лечения лимфом у детей, одной из основных проблем является корректная диагностика вида лимфом, рефрактерность к терапии, что требует разработки новых терапевтических опций.

Дефицит цианокобаламина у детей до года – можно ли его избежать?

Н.Е. Соколова, Н.И. Вайнюнская,
Е.В. Маларева, А.Н. Тарасенко
СПб ГБУЗ «Детская городская больница № 1»,
Санкт-Петербург

Актуальность. В₁₂-дефицитные анемии у детей первого года жизни встречаются редко и составляют 0,1 % в популяции. Основной функцией цианокобаламина является синтез ДНК, его дефицит приводит к поражению всех ростков кроветворения и вовлечению в патологический процесс центральной нервной системы (ЦНС), поэтому необходима профилактика и ранняя диагностика В₁₂-дефицитной анемии.

Цели и задачи – проанализировать причины развития и неврологические проявления В₁₂-дефицитной анемии у детей до года, находившихся в отделении гематологии ДГБ № 1 с 2009 по 2014 гг.

Материалы и методы/пациенты. Обследовано 16 детей в возрасте 4–12 месяцев (средний возраст – 8,2 месяца) с доказанной В₁₂-дефицитной анемией (гемоглобин 42–87 г/л, средний уровень – 61,3 г/л). Все они осмотрены неврологом, проведено электронейромиографическое исследование. Всем пациентам выполнено обследование на наличие антител к фактору Кастла и париетальным клеткам. Проанализированы гемограммы и амбулаторные карты их матерей, определен материнский уровень витамина В₁₂.

Результаты и обсуждение. Все дети находились на грудном вскармливании. У 10 детей матери получали разнообразное питание, у 6 пациентов матери были строгими вегетарианками. При обследовании ни у одного ребенка не были выявлены антитела к париетальным клеткам и фактору Кастла. У матерей-вегетарианок также антитела не обнаружены. Матери, находящиеся на полноценном питании, имели анти-

тела к париетальным клеткам в различных титрах, 6 из них имели доказанный диагноз атрофического гастриита, однако исследование уровня витамина B_{12} ранее не проводилось. У всех матерей отмечалось снижение уровня витамина B_{12} (70–150 пмоль/л, среднее значение – 110 пмоль/л) при гемоглобине 109–132 г/л (среднее значение – 115 г/л), отсутствии выраженных клинических проявлений. При осмотре невролога у всех детей выявлена задержка психомоторного развития, по результатам нейромиограммы определена демиелинизация у 8 детей – от 10–33 % нервных волокон (среднее значение – 21 %).

Выводы. B_{12} -дефицитные анемии у детей первого года чаще всего являются алиментарными. Матерям, придерживающимся вегетарианской диеты, и их детям необходимо раннее назначение витамина B_{12} . Все матери с аутоиммунным гастритом нуждаются в заместительной терапии витамином B_{12} , при наличии антител к париетальным клеткам необходимо решение вопроса о продлении грудного вскармливания. При B_{12} -дефицитной анемии наблюдается отставание в психомоторном развитии, которое требует дополнительной коррекции и контроля нейромиограммы в динамике.

Результаты лечения пациентов с миелодиспластическим синдромом в Республике Беларусь

Е.А. Столярова, О.В. Алейникова

ГУ РНПЦ ДОГИ Министерства здравоохранения
Республики Беларусь, Минск

Актуальность. Миелодиспластический синдром (МДС) редкая гетерогенная группа клональных заболеваний у детей, характеризующаяся неэффективным гемопоэзом с признаками дисплазии в КМ, рефрактерной цитопенией в периферической крови и высокой вероятностью трансформации в ОЛ. До настоящего времени диагноз «миелодиспластический синдром» ассоциирован с крайне неблагоприятным прогнозом у большинства пациентов и невозможностью достижения излечения при применении стандартных методов ХТ. В настоящее время нет единых общепринятых протоколов терапии. Единственным эффективным методом лечения МДС является ТГСК. Однако в отношении места и тактики ТГСК в терапии различных вариантов МДС существует много вопросов, включая определение оптимальных сроков ее проведения.

Цели и задачи – анализ результатов лечения пациентов с МДС в период с 1997 по 2015 г.

Материалы и методы/пациенты. В исследование включено 49 пациентов (26 мальчиков и 23 девочки) с диагнозом «миелодиспластический синдром», получавшие лечение в период с 1997 по 2015 г. Медиана возраста составила 6,11 года. В работу включены больные со следующими

типами МДС: рефрактерная анемия (РА), РА с избыtkом бластов (РАИБ), РА с избыtkом бластов в трансформации (РАИБ-Т), ювенильный миеломоноцитарный лейкоз (ЮММЛ), хронический миеломоноцитарный лейкоз (ХММЛ).

Результаты и обсуждение. Пациенты распределились следующим образом: РА – 10,2 % ($n = 5$), РАИБ – 14,3 % ($n = 7$), РАИБ-Т – 34,7 % ($n = 17$), ЮММЛ – 24,5 % ($n = 12$), ХММЛ – 16,3 % ($n = 8$). ОВ для всех пациентов составила $39,7 \pm 8,1$ %, при этом максимальный срок наблюдения – 17 лет, медиана наблюдения – 1,5 года. ОВ для пациентов с РА – $40,0 \pm 21,9$ %, с РАИБ – $53,3 \pm 24,8$ %, с РАИБ-Т – $23,5 \pm 12,8$ %, с ЮММЛ – $48,1 \pm 17,6$ %, с ХММЛ – $42,9 \pm 18,7$ % ($p = 0,7215$). В группе пациентов, которым была проведена ТГСК ($n = 24$), ОВ составила $43,6 \pm 10,9$ %, ОВ для группы пациентов без ТГСК – $39,2 \pm 10,9$ % ($p = 0,8084$). При этом посттрансплантиционная выживаемость для пациентов, получивших ТГСК, составила $44,2 \pm 10,8$ % при максимальном сроке наблюдения 8,9 года. Медиана наблюдения – 1,22 года.

Выводы. Таким образом, показатели выживаемости сохраняются невысокими, в связи с чем требуется поиск новых терапевтических подходов в данной гетерогенной группе клональных заболеваний стволовой кроветворной клетки.

Сравнительная эффективность преднизолона и Биовена при лечении иммунной тромбоцитопении у детей

О.С. Третьякова¹, И.А. Сухарева¹,

С.А. Василенко¹, В.П. Усаченко²

¹ГУ «Крымский государственный медицинский университет им. С.И. Георгиевского» Минздрава России;

²КРУ «Детская клиническая больница» Минздрава России,
Симферополь, Республика Крым

Актуальность. Согласно международным рекомендациям по диагностике и лечению иммунной тромбоцитопении (ИТП) у детей, 1-я линия терапии включает глюкокортикоиды и внутривенные иммуноглобулины (ВВИГ). Формирование тарифов оказания медицинской помощи в условиях страховой медицины требует анализа различных методов лечения ИТП у детей с целью выработки оптимальной тактики терапии.

Цели и задачи – проведение сравнительного анализа эффективности применения преднизолона и ВВИГ Биовен в лечении детей, больных ИТП.

Материалы и методы/пациенты. Проанализированы результаты терапии первичных больных, получавших лечение в онкогематологическом отделении КРУ «Детская клиническая больница» г. Симферополя (Республика Крым) в 2001–2014 гг. Критерии включения: возраст от 0 до 16 лет, приобретенное впервые выявленное заболева-

ние, количество тромбоцитов в периферической крови менее $30 \times 10^9/\text{л}$, наличие выраженного геморрагического синдрома. Группа 1 (50 детей) получала терапию преднизолоном в дозе 2 мг/кг/сут, группа 2 (48 детей) – Биовен в курсовой дозе 1 г/кг. Критерии эффективности: частота и сроки достижения уровня тромбоцитов $50 \times 10^9/\text{л}$, частота развития побочных эффектов, средняя длительность пребывания больного на койке. Статистическая обработка проводилась при помощи программы Medstat с использованием критерия Вилкоксона.

Результаты и обсуждение. В обеих группах уровень тромбоцитов выше $50 \times 10^9/\text{л}$ достигнут более чем у 87 % детей: группа 1 – 45 (90,0 %), группа 2 – 42 (87,5 %) пациента. Однако в группе 2 пациенты достигали этих показателей достоверно ($p < 0,001$) быстрее, в среднем на $4,0 \pm 0,3$ дня (при $11,2 \pm 1,6$ дня в группе 1). У 40 (80,0 %) пациентов группы 1 отмечались побочные явления, требовавшие направленной терапии. В группе 2 таковые определялись достоверно реже ($p < 0,001$) – у 4 (8,0 %) детей. Средние сроки пребывания в стационаре для больных группы 1 составили в среднем $38,7 \pm 2,6$ дня, достоверно ($p < 0,001$) отличаясь от сроков лечения пациентов из группы 2 – $20,5 \pm 2,3$ дня.

Выводы. Несмотря на высокую стоимость Биовена снижение сроков пребывания на койке, более быстрое достижение клинической ремиссии, низкий риск развития побочных эффектов, требующих затрат на их коррекцию, делает его применение более оправданным по сравнению с терапией преднизолоном.

Факторы прогноза у детей младшего возраста с нейробластомой

Е.В. Шориков^{1,2}, А.Е. Друй^{1–3}, И.Н. Вяткин^{1,2},
Т.П. Попова¹, А.Н. Зайчиков¹, О.В. Лемешева¹,
Д.В. Чусовитин¹, С.Н. Тупоногов¹, Г.А. Щаур^{1,2},
А.М. Попов^{1,2}, Т.Ю. Вержбицкая¹,
Л.И. Савельев^{1–3}, Л.Г. Фечина^{1,2}

¹ГБУЗ СО «Областная детская клиническая больница № 1», Екатеринбург; ²ГБУЗ СО «Институт медицинских клеточных технологий», Екатеринбург;

³ГБОУ ВПО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России, Екатеринбург

Актуальность. Общеизвестно, что в целом прогноз у больных нейробластомой (НБ) младшей возрастной группы значимо лучше, чем у детей старшего возраста. В то же время среди данных пациентов встречаются дети, имеющие высокоаггрессивную опухоль и нуждающиеся в интенсивном лечении. Особое значение для прогноза заболевания имеют различные молекулярно-генетические характеристики опухоли, в том числе аномалии числа копий хромосомных регионов. С целью определения их прогностической значимости у пациентов в возрасте до 18 месяцев в Центре детской онкологии и гематологии

Областной детской клинической больницы № 1 г. Екатеринбурга было проведено ретроспективное исследование.

Материалы и методы/пациенты. Среди 103 детей в возрасте до 18 месяцев (медиана возраста – 6 месяцев), поступивших на лечение в период с апреля 1993 по ноябрь 2014 г., с впервые установленным гистологическим диагнозом «нейробластома», у 74 пациентов (72 %) было выполнено определение аномалий числа копий различных хромосомных регионов в ткани опухоли методом множественной лигазно-зависимой амплификации зондов (MLPA, Multiple Ligation Probe Amplification).

Все пациенты, вошедшие в исследование, получали лечение в соответствии с программами терапии НБ: NB90, NB97 и NB2004 – 2 (3 %), 15 (20 %) и 57 (77 %) соответственно.

Результаты и обсуждение. Распределение пациентов по стадиям было следующим: стадия 1 – 18 (24,3 %); стадия 2 – 6 (8,1 %); стадия 3 – 22 (29,7 %); стадия 4 – 15 (20,3 %); стадия 4S – 13 (17,6 %). Проведенный унивариантный анализ ОВ и БСВ во всей группе исследуемых пациентов показал, что 4-я стадия заболевания и наличие амплификации гена *MYCN* значимо влияют на прогноз. У пациентов с 4-й стадией заболевания показатели 15-летней БСВ и ОВ были достоверно ниже, чем у пациентов с другими стадиями. БСВ – 29 ± 21 % и ОВ – 65 ± 12 % vs. 82 ± 5 % и 89 ± 4 % соответственно ($p = 0,03$): 8 (10,8 %) пациентов с амплификацией гена *MYCN* имели значимо худший прогноз. БСВ в этой группе не превышала 25 ± 15 % vs. 78 ± 7 % и ОВ – 37 ± 17 % vs. 89 ± 4 % ($p < 0,001$). Среди 66 (89,2 %) детей без амплификации гена *MYCN* наибольшее прогностическое значение имели следующие аномалии числа копий хромосомных регионов: делеция 1р и увеличение генетического материала в локусе 2р23-24. Значения БСВ и ОВ у больных, имеющих делецию 1р, были достоверно ниже: 26 ± 20 % vs. 89 ± 7 % и 53 ± 17 % vs. 96 ± 2 % ($p < 0,01$) соответственно. Прогноз у пациентов, имеющих увеличение генетического материала региона 2р23-24, также был хуже: БСВ – 31 ± 23 % vs. 87 ± 4 % и ОВ – 62 ± 17 % vs. 94 ± 3 % ($p = 0,02$). Проведенный мультивариантный анализ продемонстрировал, что в общей когорте пациентов значимое негативное влияние на показатели БСВ и ОВ оказывает только наличие амплификации гена *MYCN*: отношение опасностей составило 6,74 (95 % ДИ 2,355–19,291; $p < 0,001$) и 9,084 (95 % ДИ 2,618–31,521; $p = 0,001$) соответственно. В группе пациентов без амплификации гена *MYCN* наличие делеции 1р достоверно отрицательно влияло на БСВ пациентов: отношение опасностей 4,409 (95 % ДИ 0,993–19,565; $p = 0,05$).

Выводы. Результаты проведенного исследования подтверждают, что наиболее значимыми негативными факторами прогноза у пациентов с НБ в возрасте до 18 месяцев являются амплификация гена *MYCN* и наличие делеции 1р. Кроме того, у пациентов без амплификации гена *MYCN* увеличение генетического материала в локусе 2р23-24 имеет отрицательное прогностическое значение.

Раздел II

ИНФОРМАЦИОННЫЕ ТЕХНОЛОГИИ В ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ-ОНКОЛОГИИ И ИММУНОЛОГИИ, В ТОМ ЧИСЛЕ ПРИНЦИПЫ РЕГИСТРАЦИИ И МОНИТОРИНГА ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ НОВООБРАЗОВАНИЙ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Прогнозирование развития нейротоксичности у детей с лимфоидными опухолями по данным электроэнцефалографии

Е.И. Кузнецова

ФГБНУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина», Москва

Актуальность. Актуальность работы определяется отсутствием системы комплексной оценки проявлений нейротоксичности у детей с ЛО в период программной ХТ. Информативным биологическим методом оценки функционального состояния мозга является электроэнцефалография (ЭЭГ).

Цели и задачи – поиск электроэнцефалографических, нейрохимических, психологических коррелятов нейротоксичности у детей с ЛО при программной терапии и определение прогноза нейротоксичности.

Материалы и методы/пациенты. У 309 детей в возрасте 3–17 лет (средний возраст – 10 лет) с ЛО – из них 174 с ОЛЛ, 135 с НХЛ – проведено комплексное изучение ЭЭГ, реоэнцефалографии (РЭГ), эхоэнцефалографии (Эхо-ЭГ), нейрохимических показателей (общей токсичности, нейротоксичности, антиоксидантной защиты, свободно-радикального окисления, перекисного окисления липидов, катехоламинергической системы), и психологического статуса в период ХТ. Группа контроля – здоровые ровесники.

Результаты и обсуждение. У детей с ЛО при установлении диагноза выявлены нарушения на ЭЭГ в виде снижения амплитуды и значений относительной мощности альфа- и бета-диапазонов ($p < 0,05$) при увеличении дельта- и тета-частот в лобных областях ($p < 0,05$). Токсическое влияние ХТ на функции ЦНС у 81 % пациентов проявлялось ухудшением клинического состояния в виде головной боли, нарушении сна, страхов, судорог и изменениями на ЭЭГ. У 48 % детей выявлено увеличение, по сравнению с данными до начала лечения, мощности тета-диапазона в лобно-центральных зонах коры, и бета1, 2-составляющих в центрально-теменных областях ($p < 0,05$). По данным РЭГ, у 84 % выявлены гемодинамические нарушения; по данным Эхо-ЭГ, у 50 % – признаки внутричерепной гипертензии. Повышение биохимических показателей нейротоксичности и стресса коррелировало с уменьшением значений мощности альфа-диапазона и с увеличением мощности бета1- и бета2-частот, что сопровождалось повышением уровня тревожности, снижением агрессивности, стратегиями поведения «приспособление» и «сотрудничество».

Выводы. У детей с ЛО при проявлениях нейротоксичности нарастание относительной мощности в полосе бета-диапазона является ЭЭГ-коррелятом нейротоксичности. До начала лечения, по сравнению со здоровыми детьми, снижение относительной мощности в полосе альфа- и бета-диапазонов при увеличении ее в дельта- и тета-диапазоне 3–5 Гц ($p < 0,05$) является предиктором возможного развития нейротоксичности.

Раздел III

ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСНОВЫ И ОРГАНИЗАЦИЯ СЛУЖБЫ ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ-ОНКОЛОГИИ В РЕГИОНАХ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Анализ зависимости показателя заболеваемости острыми лейкозами у детей в Челябинской области от динамики численности населения в разных возрастных группах за период 1990–2014 гг.

Д.И. Билялутдинова¹, И.И. Спичак^{1,2}, Е.В. Жуковская³

¹Областной онкогематологический центр
для детей и подростков им. проф. В.И. Герайна
ГБУЗ «Челябинская областная детская клиническая
больница»; ²кафедра госпитальной педиатрии, клинической
иммунологии и аллергологии ГБОУ ВПО «Южно-Уральский
государственный медицинский университет»
Минздрава России, Челябинск;
³ФГБУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва

Актуальность. Наличие демографических волн как общебиологического, эволюционно закрепленного феномена давно используется в социально-экономических и демографических анализах. Демографические волны – это чередование относительно многолюдных и относительно малолюдных поколений.

Учитывая подтвержденный факт наличия возрастных пиков заболеваемости для определенных неинфекционных заболеваний, демографические волны можно использовать для среднесрочного и долгосрочного прогноза в конкретной популяции.

ОЛ – самая часто встречающаяся онкопатология у детей, является не только социально-значимым заболеванием по своим последствиям, но и социально детерминированным.

Цели и задачи – выявление закономерностей между демографическими процессами и эпидемиологией неинфекционных заболеваний, в частности ОЛ в детской популяции Челябинской области.

Материалы и методы/ пациенты. Анализ демографических и эпидемиологических показателей проведен историко-архивным методом, с использованием статистических показателей Челябинскстата и данных детского канцер-регистра Областного онкогематологического центра им. проф. В.И. Герайна, г. Челябинск.

Анализу подвергались показатели заболеваемости ОЛ в детской популяции Челябинской области, динамика численности детского населения, срок наблюдения с 1990 по 2014 г.

Результаты и обсуждение. Максимальной численностью детского населения была в 1990 г. (1 134 155 чел.), в дальнейшем отмечается снижение показателя с минимумом в 2011 г. (737 393 чел.), затем он идет вверх. Однако линия тренда остается отрицательной во всех возрастных группах.

Число пациентов с ОЛ составило 603 чел. за 24 года наблюдения. Показатель заболеваемости ОЛ у детей Челябинской области достиг минимума в 1997 г. – 1,6, а максимума в 2012 г. – 5,1. В целом тренд заболеваемости положительный.

При построении демографических волн по возрастным группам детского населения Челябинской области выявлена прямая зависимость от динамики показателя рождаемости.

При анализе динамики показателя заболеваемости ОЛ в разных возрастных группах прямой связи с изменением численности детского населения выявлено не было. Очевидно, что 24-летний период наблюдения недостаточен для анализа этого общебиологического процесса.

Выводы. Учет изменения возрастной структуры детского населения может повлиять на средне- и долгосрочный прогноз заболеваемости неинфекционными заболеваниями, в частности ОЛ. Однако для получения достоверных результатов период наблюдения должен составлять большее количество десятилетий.

Эпидемиология неходжкинских лимфом у детей в Рязанской области

О.С. Зашаринная¹, А.Г. Безнощенко²,
О.С. Дронова², М.С. Юдакова²

¹ГБОУ ВПО «Рязанский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России;

²ГБУ РО «Рязанская областная детская клиническая больница им. Н.В. Дмитриевой»

Актуальность. Популяционные эпидемиологические исследования в детской онкологии являются неотъемлемой частью планирования объема специализированной помощи.

Цель исследования – проанализировать эпидемиологические характеристики НХЛ у детей в Рязанской области.

Материалы и методы/пациенты. В настоящее исследование были включены сведения о 500 детях в возрасте 0–18 лет, которым в период с 1998 по 2014 гг. в Рязанской областной детской клинической больнице был установлен диагноз злокачественного новообразования (ЗНО). Показатель заболеваемости ЗНО у детей в Рязанской области за данный период составил 15,8 на 100 тыс. детского населения. Их структура выглядела следующим образом: лейкозы – 28,8 %, злокачественные лимфомы – 16,4 %, гистиоцитозы – 2,4 %, солидные опухоли – 32,2 %, опухоли ЦНС – 20,2 %.

Результаты и обсуждение. НХЛ были выявлены у 37 детей, что составило 7,4 % всех случаев ЗНО у детей в Рязанской области за указанный период. Заболеваемость НХЛ составила около 1 случая на 100 тыс. детского населения. Медиана возраста – 9 лет. Соотношение мальчики: девочки – 2,7:1,0.

НХЛ были представлены следующими морфоиммунологическими типами: ЛБЛ – 27,1 % ($n = 10$), ЛБ – 45,9 % ($n = 17$), крупноклеточные лимфомы – 24,3 % ($n = 9$), периферическая Т-клеточная лимфома – 2,7 % ($n = 1$).

Наиболее частым поражением были ЛУ – 78,4 % ($n = 29$): изолированное поражение ЛУ – 10,8 % ($n = 4$), ЛУ средостения – 29,7 % ($n = 11$), ЛУ брюшной полости – 32,4 % ($n = 12$). Поражение КМ регистрировалось в 24,3 % случаев ($n = 9$). Поражение желудка и кишечника встречалось в 27,03 % случаев ($n = 10$). Более редкими локализациями были: печень – 16,2 % ($n = 6$), селезенка – 8,1 % ($n = 3$), Вальдейерово кольцо – 5,4 %

($n = 2$), ЦНС – 8,1 % ($n = 3$), кости – 10,8 % ($n = 4$), почки – 16,2 % ($n = 6$), легкие – 8,1 % ($n = 3$), поджелудочная железа – 5,4 % ($n = 2$), кожа – 2,7 % ($n = 1$).

У 3 (8,1 %) больных были диагностированы редкие первичные экстранодальные НХЛ: по 1 случаю поражения почки, кости и спинного мозга; III–IV стадии заболевания имели 72,9 % больных. У 4 (10,8 %) детей с НХЛ был выявлен первичный иммунодефицит – синдром Ниймегена.

Выводы. 1. Эпидемиологические и морфо-иммунологические характеристики НХЛ у детей в Рязанской области не имели популяционных особенностей.

2. У 8,1 % больных были диагностированы редкие первичные экстранодальные НХЛ.

3. В 10,8 % случаев НХЛ развились у детей с первичным иммунодефицитом.

Структура заболеваемости злокачественными новообразованиями у детей в Курской области в сравнении с показателями в Российской Федерации

Г.В. Куденцова¹, И.Л. Киселев¹, В.И. Долгин²,
В.Г. Сычев², В.В. Хвостовой¹

¹ГБОУ ВПО «Курский государственный медицинский университет» Минздрава России;

²ОБУЗ «Курский областной клинический онкологический диспансер» Комитета здравоохранения Курской области

Актуальность. Заболеваемость ЗНО у детей в возрасте от 0 до 17 лет в Курской области в среднем за 5 лет статистически не отличалась от таковой в РФ и составляла 11,00 и 12,44 на 100 тыс. детского населения соответственно.

Цели и задачи – анализ структуры заболеваемости ЗНО у детей в Курской области в сравнение с показателями в РФ за период с 2008 по 2012 гг.

Материалы и методы/пациенты. Проведен анализ структуры впервые выявленных ЗНО у детей Курской области и РФ. Для анализа использовались методы стандартной статистики.

Результаты и обсуждение. В структуре заболеваемости ЗНО у детей 1-е место занимали солидные опухоли, на 2-м месте опухоли кроветворной и лимфатической ткани. Наиболее часто выявляемыми локализациями среди солидных опухолей у детей в возрасте 0–17 лет были ЗНО головного мозга (в Курской области – 1,60 на 100 тыс. детского населения, в РФ – 2,29), почки (в Курской области – 0,88 на 100 тыс. детского населения, в РФ – 0,91), опухоли мягких тканей и НБ (в Курской области – 0,78 на 100 тыс. детского населения, в РФ – 0,59), костей и суставных хрящей (в Курской

области – 0,74 на 100 тыс. детского населения, в РФ – 0,69), опухоли печени (в Курской области – 0,10 на 100 тыс. детского населения, в РФ – 0,19).

Среди заболеваний кроветворной и лимфатической ткани в Курской области наиболее высокий показатель сохранялся за лейкозами – 1,86 на 100 тыс. детского населения (в РФ – 4,12), затем шли НХЛ – 0,96 на 100 тыс. детей (в РФ – 0,76) и ЛХ – 0,82 на 100 тыс. детей (в РФ – 0,91).

Выводы. Таким образом, заболеваемость ЗНО в Курской области детей в возрасте 0–17 лет значительно не отличалась от таковой в РФ. Ведущее место занимали солидные опухоли, представленные в большинстве случаев новообразованиями головного мозга, а на 2-м месте – опухоли кроветворной и лимфатической ткани, представленные лейкозами.

Катетер-ассоциированные инфекции кровотока в Федеральном научно-клиническом центре детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева

В.П. Пирумова¹, Г.Г. Солопова¹, К. Moukou², I. Kopsidas², S.E. Coffin^{3,4}, T.E. Zaoutis²⁻⁴, Г.А. Новиков¹, А.А. Масчан¹

¹ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Минздрава России, Москва;

²Collaborative Center for Clinical Epidemiology and Outcomes Research, Athens, Greece;

³UPENN School of Medicine, Philadelphia, PA, USA;

⁴Children's Hospital of Philadelphia, PA, USA

Актуальность. Центральный венозный катетер (ЦВК) является неотъемлемой частью современных протоколов терапии онкологических заболеваний у детей. Тем не менее, ЦВК может явиться причиной развития жизнеугрожающих осложнений, например катетер-ассоциированных инфекций кровотока (КАИК). Данных по эпидемиологии КАИК в педиатрической популяции пациентов с гематологическими/онкологическими заболеваниями в России недостаточно.

Цели и задачи – определение частоты КАИК в крупнейшем детском онкогематологическом стационаре России.

Материалы и методы/пациенты. Представлены результаты 7-месячного наблюдения (март–сентябрь 2014 г.) за КАИК, проводившегося в рамках работы отделения инфекционного контроля ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева совместно с исследовательской группой Collaborative Center for Clinical Epidemiology and Outcomes (CLEO), Греция. Оценка проводилась

в 6 клинических отделениях Центра: 3 отделения онкологии/ гематологии, 1 иммунологическое и 2 отделения ТГСК. КАИК выявлялись проспективно, с использованием номенклатуры Центра по Контролю за заболеваниями (США) и определений Национальной сети по безопасности здравоохранения (США). Расчитывалась частота КАИК по каждому отделению в месяц (на 1000 катетер-дней) и коэффициент использования ЦВК (катетер-дней в койко-день).

Результаты и обсуждение. За период наблюдения было выявлено 47 КАИК. Объединенные средние показатели варьировали от 1,24 на 1000 катетер-дней (0,0–3,31/1000) в отделении ТГСК № 1, до 2,51 на 1000 катетер-дней в онкогематологическом отделении № 3 (0,0–8,86/1000). Коэффициент использования ЦВК варьировал от 0,51 в отделении иммунологии до 1,0 – в отделении ТГСК № 2.

Наиболее часто выделяемыми микроорганизмами были *Klebsiella pneumoniae* и *Achromobacter spp.* (по 19,1 %), *Escherichia coli* (10,6 %), *Streptococcus pneumoniae* (8,5 %) и *Staphylococcus aureus* (8,5 %).

Нами была зафиксирована вспышка КАИК, вызванных *Achromobacter spp.* из одного идентифицированного источника, в онкогематологическом отделении № 3.

Выводы. Наблюдаемые уровни КАИК оказались сравнительно низкими (при высоком коэффициенте использования ЦВК) и согласуются с опубликованными данными из США для этой категории пациентов.

К вопросу о некоторых наследственных коагулопатиях у детей

А.Б. Ревазова, У.В. Матвеева, Ю.Ю. Хетагурова

ГБОУ ВПО «Северо-Осетинская государственная медицинская академия» Минздрава России, Владикавказ, Республика Северная Осетия–Алания

Актуальность. Среди наследственных коагулопатий гемофилия – наиболее часто встречающийся геморрагический диатез коагуляционного генеза, обусловленный дефицитом чаще фактора VIII (FVIII), реже фактора IX (FIX) и крайне редко дефицитом других факторов (V, VII, XI, XII). Больные со значительным дефицитом плазменных факторов страдают тяжелыми кровотечениями, развитием осложнений, формированием ингибиторной гемофилии.

Цели и задачи – анализ клинического течения и терапии наиболее часто встречающихся вариантов наследственных коагулопатий в Республике Северная Осетия–Алания.

Материалы и методы/пациенты. Наблюдали 28 больных гемофилией: 11 – дети и подростки, 17 – взрослые пациенты. Общая заболеваемость – 3,7 на

100 тыс. населения. У большинства больных (25 случаев) определялся дефицит FVIII – гемофилия А, в 2 случаях обнаружен дефицит FIX – гемофилия В, у 1 пациентки выявлен дефицит FVII – гипопроконвертинемия.

Результаты и обсуждение. Возраст пациентов – от 3 месяцев до 60 лет. Наибольшее число больных наблюдалось в возрастной группе 19–30 лет. Наследственный характер прослеживался в 70 % случаев. Тяжесть гемофилии оценивалась согласно общепринятой классификации: тяжелая форма выявлена почти у половины больных – 13 случаев. Ингибиторная гемофилия наблюдалась у 2 пациентов, у 1 – с раннего возраста. Клинические проявления характеризовались в раннем возрасте геморрагическим синдромом: высыпания на коже гематомного характера, кровотечения из слизистых оболочек полости рта, носа. У пациентов старшего возраста присоединялись гемартрозы. Желудочно-кишечные и почечные кровотечения, инфицированность гепатитами В и С в последние годы не наблюдались. В отличие от периода использования компонентов крови и криопреципитата (гепатит С – 7 больных, гепатит В – 1 пациент). Все больные гемофилией в зависимости от тяжести заболевания получают по требованию концентраты FVIII, FIX высокой очистки. Пациенты с ингибиторной гемофилией и гипопроконвертинемией используют рекомбинантный активированный FVII. Оперативное лечение (эндолпротезирование коленных суставов) проведено 5 пациентам.

Выводы. Таким образом, коагулопатии в нашей Республике представлены преимущественно гемофилией А с преобладанием тяжелых форм. Обеспечение больных качественными заменителями факторов крови позволяет избежать тяжелых осложнений, исключить риск инфицирования гепатитом, повысить уровень качества жизни пациентов.

Сравнительная характеристика некоторых показателей при иммунной тромбоцитопении у детей

А.Б. Ревазова¹, С.С. Еналдиева²,
У.В. Матвеева¹, Ю.Ю. Хетагурова¹

¹ГБОУ ВПО СОГМА Минздрава России, Владикавказ,
Республика Северная Осетия–Алания;

²ГУЗ «Республиканская детская клиническая больница»
Министерства здравоохранения Республики Северная
Осетия–Алания, Владикавказ

Актуальность. ИТП является одной из актуальных проблем в клинической гематологии, что связано с распространенностью, развитием тяжелых осложнений, не всегда доступными лечебными технологиями, дающими гарантированный эффект. В системе лечебно-профилактической помощи больным ИТП стаци-

онарные учреждения играют важную роль, являясь специализированными центрами, в которых получают квалифицированную помощь наиболее тяжелые пациенты.

Цели и задачи – изучение динамики госпитализации, структуры заболеваемости.

Материалы и методы/пациенты. Проведен ретроспективный анализ госпитализируемой заболеваемости на основе изучения 1351 карты больных детей, находившихся на лечении в специализированном отделении Республиканской детской клинической больницы г. Владикавказа с 2007 по 2013 г.

Результаты и обсуждение. Всего за исследуемый период госпитализировано 73 (5,4 %) ребенка с ИТП, из них 42 (57,5 %) мальчика, 31 (42,5 %) девочка. Городских жителей – 35 (47,9 %) детей, сельских – 38 (52,1 %). Для более детального сравнения были выбраны 2007 и 2013 гг. В 2007 г. было госпитализировано 207 детей с гематологической патологией, из них 10 (4,8 %) – с ИТП, показатель заболеваемости – 0,64 на 10 тыс. детского населения. В сельской местности проживали 45,5 % детей с ИТП, в г. Владикавказ – 54,5 %. Повозрастной анализ заболеваемости ИТП за 2007 г. показал наибольший процент детей в возрастной группе от 0 до 3 лет – 50,0 %. В 2013 г. госпитализирован 181 ребенок. ИТП выявлена у 10 (5,5 %) детей, наметилась тенденция к снижению заболеваемости, показатель – 0,62. Сельские жители составили 60,0 % детей, в г. Владикавказе проживали 40,0 %. Наибольшая заболеваемость ИТП за 2013 г. отмечена в возрастной группе от 0 до 3 лет – 40,0 %.

Выводы. Уровень госпитализации указывает на относительную стабильность показателей за исследуемый период. ИТП входит в группу лидеров, занимая 1-е ранговое место среди других болезней гемостаза. Наибольшая заболеваемость отмечена в младшей возрастной группе больных из сельских районов. Таким образом, проблема оказания квалифицированной специализированной помощи больным ИТП остается актуальной и в настоящее время.

Организационно-методические подходы оказания медицинской помощи детям с онкологическими заболеваниями

М.Ю. Рыков¹, В.Г. Поляков^{1,2}

¹НИИ ДОГ ФГБНУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина», Москва;

²ГБОУ ДПО РМАПО Минздрава России, Москва

Актуальность. Высокий уровень заболеваемости и смертности, трудности диагностики, сложное и дорогостоящее лечение с неудовлетворительными резуль-

татами ставят перед врачами сложные задачи, решение которых возможно только в рамках государственных мероприятий.

Цели и задачи – анализ современного состояния и организации онкологической службы РФ на основании изучения действующих нормативных правовых актов и официальных статистических материалов.

Материалы и методы/пациенты. Онкологическая служба – система медицинских организаций, состоящая из первичных онкологических кабинетов, областных, краевых, республиканских онкологических диспансеров, федеральных медицинских организаций онкологического и радиологического профиля. Структура службы и ее задачи регламентированы приказом МЗ РФ от 15.11.2012 г. № 915н, которым утвержден Порядок оказания медицинской помощи населению по профилю «онкология», а также приказом МЗ РФ от 31.10.2012 г. № 560н, которым утвержден Порядок оказания медицинской помощи по профилю «детская онкология». Медицинская помощь детям с онкологическими заболеваниями может оказываться амбулаторно, в дневном стационаре, а также стационарно.

Результаты и обсуждение. Показатель заболеваемости в 2008–2012 гг. составил 125 на 1 млн населения, наибольшая заболеваемость отмечена в возрастной группе 0–4 года (159 на 1 млн). В 1989–2012 гг. наблюдался достоверный рост заболеваемости детей (0–14 лет): среднегодовое изменение составило 1,6 %. Рост заболеваемости отмечался для опухолей мягких тканей (3,7 %), печени (3,6 %), ЦНС (2,9 %), почки (2,1 %), рака щитовидной железы (3,7 %) и лейкозов (1,9 %). Противоположная тенденция наблюдалась для ЛХ (-1,6 %) и НХЛ (-1,4 %). Смертность детей от ЗНО за 2008–2012 гг. составила 40 на 1 млн населения, наибольшая смертность наблюдалась у детей в возрасте до 1 года – 52,3 на 1 млн. С 1989 по 2012 г. уровень смертности детей снизился с 70 до 37 на 1 млн (ежегодное снижение составило 2,8 %), максимально быстро снижалась смертность от лимфом (-6,9 %).

Выводы. Несмотря на общее снижение, уровень смертности детей от ЗНО остается высоким, что требует дальнейшего совершенствования организации онкологической службы и рационального использования имеющихся ресурсов.

Организационные аспекты восстановительного лечения детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями в лечебно-реабилитационном научном центре «Русское поле»

Л.В. Сидоренко, Г.О. Бронин,
Е.В. Брынза, Е.В. Жуковская, Е.В. Миронова,
Л.Л. Панкратьева, А.В. Скрипкин, О.Ю. Фукс
ФГБУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва

Актуальность. При организации восстановительного лечения с целью обеспечения растущих потребностей в детской гематологии/онкологии необходим поиск новых форм работы, способствующих эффективному лечению.

Цели и задачи – оптимизация работы подразделений реабилитационного центра на основе системного медико-статистического анализа, обеспечение максимальной эффективности использования основных фондов учреждения.

Материалы и методы. Использован анализ работы Центра за 2-е полугодие 2014 г. Оценивались показатели деятельности структурных подразделений, качество лечебно-реабилитационных мероприятий. Изучалась структура госпитализированных пациентов, кадровая обеспеченность, материально-техническая оснащенность.

Результаты. Госпитализировано 977 детей в возрасте 3 месяца – 18 лет. Онкогематологический профиль составил 40 %, онкологический – 23 %, гематологический – 18 %, посттрансплантиционный – 4 %. Около половины госпитализированных пациентов – дети из Москвы и Московской области. Из ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева переведено 14 % пациентов. Средняя длительность пребывания 10,4 дня. В рамках междисциплинарного взаимодействия врачами-специалистами проконсультировано 310 пациентов. Консультирование по социальным вопросам – 91 % семей. Психологами проведено 796 индивидуальных консультаций, в том числе 723 семейных приема. В групповых занятиях с психологом участвовало 283 пациента. В отделении лечебной физической культуры (ЛФК) 570 пациентов получили 3730 процедур. Охват физиотерапевтическими процедурами – 14 %. Выполнение плана – 107 %. С улучшением выписано 98 % детей. Проблемы: недостаточная оснащенность медицинским оборудованием, неукомплектованность медицинскими кадрами, неравномерность заполнения коечного фонда – наибольшее поступление пациентов в осенне-зимний период.

Выводы. Системный подход при организации восстановительного лечения требует учета социальных, психологических, экономических факторов. Укрепление материально-технической базы позволит госпитализировать пациентов в ранние сроки после интенсивного этапа лечения. Структурно-профильное распределение пациентов позволяет избежать качественных и количественных потерь в ходе лечения. Важна качественная система планирования и управления. Актуальна семейная реабилитация.

природу (92,5 %), в 4,5 % случаев – опухолевую, в 2,7 % – инфекционно-аллергическую, в 0,5 % – кистозную.

Выводы. Таким образом, в структуре шейных лимфаденопатий у детей преобладают инфекционно-воспалительные. Длительно сохраняющаяся или прогрессирующая гиперплазия ЛУ шеи требует тщательного обследования пациента в специализированном отделении с целью исключения опухолевого процесса.

К вопросу диагностики лимфаденопатий у детей и подростков

Т.В. Степанова^{1,2}, Н.В. Брежнев², Н.Б. Юдина²

¹ГБОУ ВПО «Воронежская государственная медицинская
академия им. Н.Н. Бурденко» Минздрава России;

²БУЗ ВО ВОДКБ № 1

Актуальность. Реактивная гиперплазия ЛУ у детей в педиатрической практике регистрируется при многих заболеваниях. Актуальность проблемы обусловлена отсутствием специфических клинических признаков при разнообразии патологических состояний с увеличением периферических ЛУ инфекционной и неинфекционной природы. Важным является выявление изменений величины и структуры шейных ЛУ.

Цели и задачи – определить структуру и природу лимфаденопатий у детей и подростков в педиатрической практике.

Материалы и методы/пациенты. Проведен клинико-статистический анализ 1800 пациентов с лимфаденопатиями, прошедших через дневной стационар ОДКБ № 1 г. Воронежа в период с 2004 по 2014 г. Возраст пациентов – от 1 года до 17 лет, мальчики: девочки – 1,1:1. Оценивали локализацию, степень увеличения, консистенцию, динамику гиперплазии ЛУ в возрастном аспекте.

Результаты и обсуждение. При обследовании наиболее часто наблюдалось увеличение ЛУ шеи (73,2 %) – у детей в возрасте 4–5 лет (34 %) на фоне острой респираторной вирусной инфекции (ОРВИ) и в 14–15 лет (21 %) при наличии хронических очагов инфекции в носоглотке. В 2,8 % случаев пальпировались надключичные ЛУ у детей разного возраста. На фоне ОРВИ гиперплазия шейных ЛУ может сохраняться от 3 нед до 1 мес (73 %). При наличии очагов персистирующей хронической инфекции (12,1 %) – от 1 до 3 мес. В 14,5 % случаев увеличение ЛУ сохранялось от 6 мес до года, что требовало проведения расширенного обследования, открытой биопсии. Результаты исследования показали, что у большинства пациентов лимфаденопатии шеи имели инфекционно-воспалительную

Раздел IV

СОВРЕМЕННЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ТЕХНОЛОГИИ В ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ-ОНКОЛОГИИ И ИММУНОЛОГИИ

Динамика донорского химеризма в аспекте оценки вероятности развития рецидива в посттрансплантационном периоде

И.М. Бархатов¹, А.В. Евдокимов¹, А.И. Шакирова¹,
В.В. Тепляшина¹, Д.С. Романюк¹, Е.В. Семенова¹,
С.Н. Бондаренко¹, Л.С. Зубаровская¹, Б.В. Афанасьев¹
*ГБОУ ВПО Первый СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова
Минздрава России*

Актуальность. При проведении аллогенной трансплантации КМ (алло-ТКМ) не у всех пациентов удается выявить молекулярный маркер МОБ, позволяющий оценить эффективность терапии в посттрансплантационном периоде. Таким образом, представляется актуальным исследование оценки роли донорского химеризма в качестве маркера рецидива заболевания после аллогенных ТГСК (алло-ТГСК).

Цели и задачи – оценить возможность использования определения донорского химеризма в оценке вероятности развития рецидива в посттрансплантационном периоде.

Материалы и методы/пациенты. Был проанализирован материал после 440 алло-ТГСК у пациентов с различными онкогематологическими заболеваниями. Для мониторинга донорского химеризма были использованы панели из ДНК-маркеров на основе повторов STR. Исследование выполнялось на 15, 30, 45, 60 и 100-й день после трансплантации.

Результаты и обсуждение. Достижение полного донорского химеризма (более 95 %) существенно увеличивает 5-летнюю выживаемость ($p = 0,001$) и уменьшает вероятность развития рецидива основного заболевания ($p = 0,01$). В группе пациентов со смешанным химеризмом наибольшее значение имеет стабильность уровня донорского химеризма, которая обуслав-

ливает лучшую выживаемость ($p = 0,09$) и более низкую вероятность развития рецидива ($p = 0,013$). При этом у пациентов со стабильным смешанным химеризмом выявление маркеров молекулярных маркеров МОБ не оказывает существенного влияния ни на ОВ, ни на вероятность развития рецидива ($p = 0,55$ и $p = 0,34$ соответственно). Нами была выявлена обратная корреляционная зависимость между уровнем донорского химеризма и экспрессией молекулярных маркеров рецидива заболевания: *WT1* ($p = 0,0001$), *EVII* ($p = 0,03$), *BCR-ABL* ($p = 0,0001$), *MLL-AF4* ($p = 0,003$), *TEL-AML* ($p = 0,003$).

Выводы. Мониторинг донорского химеризма после алло-ТГСК адекватно отражает динамику приживления донорских клеток и может служить методом прогнозирования развития рецидива, но в то же время не может быть использован в качестве единственного метода при анализе МОБ.

Оценка эффективности терапии у пациентов с острым лейкозом при проведении аллогенной трансплантации с использованием панели экспрессионных маркеров

И.М. Бархатов¹, А.И. Шакирова¹, О.И. Шакирова²,
В.В. Тепляшина¹, С.Н. Бондаренко¹,
Л.С. Зубаровская¹, Б.В. Афанасьев¹
*ГБОУ ВПО Первый СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова
Минздрава России;*

*²ФГБОУ ВПО «Санкт-Петербургский государственный
университет»*

Актуальность. Известно, что до 50 % случаев ОМЛ не имеют информативных генетических маркеров. Таким образом, достаточно актуальной является задача

поиска универсальных маркеров, позволяющих проводить адекватную терапию в посттрансплантационном периоде.

Цели и задачи – оценить информативность панели экспрессионных маркеров *WT1*, *BAALC*, *EVII*, *PRAME* при оценке вероятности развития рецидива ОМЛ у пациентов после алло-ТГСК.

Материалы и методы/пациенты. В наше исследование было включено 63 пациента в возрасте от 1 до 60 лет с ОМЛ, которым была выполнена алло-ТГСК. Оценка уровня экспрессии генов *WT1*, *BAALC*, *EVII*, *PRAME*, а также уровня химерных транскриптов проводилась методом RQ-PCR с нормализацией на экспрессию гена *ABL*.

Результаты и обсуждение. По данным экспрессии генов у здоровых доноров мы рассматривали в качестве порогового уровень экспрессии (экспрессивный ген/*ABL* × 100) для *WT1* – 250, для *EVII* – 10, для *BAALC* – 20, для *PRAME* – 200. У пациентов, которым была выполнена трансплантация в рецидиве, мы отмечали наличие гиперэкспрессии генов *EVII* ($p = 0,006$), *WT1* ($p < 0,001$), *BAALC* ($p < 0,001$). Сходная тенденция наблюдалась и в отношении гена *PRAME* ($p = 0,08$). При этом наличие гиперэкспрессии гена *EVII* наблюдалось у 6 (33 %) пациентов, *WT1* – у 13 (72 %), *BAALC* – у 10 (55 %) и *PRAME* – у 4 (22 %) больных.

При сопоставлении данных экспрессии генов и уровня химерных транскриптов *PML-RARA* и *RUNX1-RUNX1T1* была выявлена корреляционная зависимость ($p < 0,05$). В то же время, мы не обнаружили данной зависимости при сопоставлении с данными экспрессии химерного гена *CBFB-MYH11*. При анализе специфичности было выявлено, что при наличии химерного транскрипта менее чем в 2 % клеток, позитивные ранее значения экспрессионных маркеров приобретают значения, сопоставимые с уровнем базальной экспрессии.

Выводы. Оценка экспрессии генов *WT1*, *BAALC*, *EVII*, *PRAME* у пациентов с ОМЛ является перспективным подходом в оценке вероятности развития рецидива после алло-ТГСК. Вместе с тем, оценка МОБ с использованием экспрессионных маркеров представляется проблематичной в силу наличия их базальной экспрессии в неопухолевых клетках.

Методический подход к определению прогностических показателей исхода заболевания у детей с острым лимфобластным лейкозом и костными саркомами

И. В. Бегун, О. И. Быданов

ГУ РНПЦ ДОГИ Министерства здравоохранения Республики Беларусь, Минск

Актуальность. Факторы прогноза используются в онкологии, как для выбора адекватных схем лечения, так и для сравнительной оценки его результатов. Актуальной остается разработка как новых, так и дополнительных статистически значимых прогностических факторов, которые могут использоваться в клинической работе, а также для изучения биологии заболевания.

Цели и задачи. В задачи настоящего исследования входило наметить пути к разработке независимых прогностических показателей при ОЛЛ и костных саркомах у детей на основе линейного размера селезенки и индекса гемодинамического обеспечения пораженной конечности.

Материалы и методы/пациенты. В ретроспективное исследование включены исходные данные УЗИ 99 детей обоего пола в возрасте от 1 года до 18 лет (медиана – 5,45 года), больных ОЛЛ, обследованных по мере поступления и леченных по протоколу МВ-2002. Аналогично проведен анализ данных исходного УЗИ 52 пациентов в возрасте 8–18 лет (медиана – 13,23 года) с саркомой Юнга и остеогенной саркомой, леченных в соответствии с протоколами COSS 96 и EURAMOS 1, EURO-EWING 99. С целью нивелирования весоростовых показателей у детей разного возраста оценивали нормализованную по росту ребенка величину длины селезенки – NLS (normalize the length of the spleen = spleen length/height), а для пациентов с костными саркомами определяли значения процентного отклонения пульсационного индекса (ПИ) для бедренной артерии на стороне поражения по отношению к непораженной конечности. Расчет уровней ОВ и БСВ проводили по методу Каплана–Майера. Статистические различия между показателями выживаемости определяли с помощью непараметрического критерия log-rank. Различия между сравниваемыми параметрами считали статистически-значимыми при $p < 0,05$.

Результаты и обсуждение. Две группы (54 и 45 детей) с нормализованной длиной селезенки $\leq 0,093$ и $> 0,093$ статистически значимо различались по уровню 4,5-летней БСВ ($87 \pm 5\%$ и $58 \pm 7\%$; $p = 0,002$). Статистическая значимость по различиям в представ-

ленных группах была выше в сравнении с результатами, где учитывались абсолютные величины длины селезенки. Для детей с костными саркомами наилучшая статистическая репрезентативность прогнозирования 5-летней ОВ была получена при использовании относительного показателя ПИ с его пороговым значением 33 % (разделение по группам – 20 и 32 пациента). Процент отклонения значений ПИ в диапазоне 33 % и менее для пораженной конечности был связан с ОВ $95 \pm 6\%$ и с ОВ $32 \pm 5\%$ – в диапазоне значений ПИ более чем 33 % ($p = 0,001$).

Выводы. Полученные результаты свидетельствуют о перспективности разработки нормализованных патоморфометрических и патофизиологических показателей, сопряженных с уровнями выживаемости детей с гематологическими и онкологическими заболеваниями.

Оценка влияния ультразвукового сопровождения при катетеризации центральных вен на риск развития катетер-ассоциированных тромботических осложнений у детей с онкологической и онкогематологической патологией

И.В. Бегун, Р.А. Тарасевич, Д.А. Солоненко
ГУ РНПЦ ДОГИ Министерства здравоохранения
Республики Беларусь, Минск

Актуальность. В последние годы отмечается увеличение частоты диагностированных венозных тромбозов (ВТ) у детей, получающих лечение в специализированных онкологических клиниках. К факторам риска ВТ при лечении детей с онкологическим заболеванием относят наличие объемного образования в зоне локализации ВТ, ЦВК, длительную иммобилизацию, ХТ. Предварительная проекционная разметка, либо использование ультразвуковой навигации в момент катетеризации центральных вен позволяют увеличить вероятность успешного завершения процедуры с первой попытки, снизить процент механических осложнений. Остается малоизученным влияние ультразвуковой навигации при постановке ЦВК на риск развития отсроченных катетер-ассоциированных тромботических осложнений.

Цели и задачи – изучить влияние ультразвуковой навигации при постановке ЦВК на риск развития катетер-ассоциированных тромботических осложнений у детей с онкологической/онкогематологической патологией на этапах лечения основного заболевания.

Материалы и методы/пациенты. УЗИ последовательно проведено у 98 детей и подростков обоего пола в возрасте 1–21 года при первичной катетеризации центральных вен. Превалировали пациенты с ОЛ, солидными опухолями различных локализаций, НХЛ. Применили статическую и динамическую методики ультразвукового сопровождения в примерно равной количественной пропорции по исследованиям. Статическое УЗИ выполняли непосредственно перед пункцией подключичной или бедренной вен. Проекционная разметка интересующих сосудов наносилась устойчивым маркером на кожу до стерилизации операционного поля. Сканирование проводили в 2 взаимно перпендикулярных плоскостях в над-/подключичных областях для подключичной вены и в области паховой складки – для бедренной вены. Динамическое УЗИ включало манипуляции в операционном поле, когда пункция сосуда проводилась под ультразвуковой навигацией в режиме реального времени. Группу сопоставления составили из 122 пациентов с аналогичным возрастом, соотношением спектра патологии и топографий ЦВК, но без УЗИ-сопровождения при его постановке.

Результаты и обсуждение. Проспективно анализировались данные по пациентам с установленной топографической связью диагностированного ВТ и расположением венозного катетера. Всего в обеих группах их было 11. Медиана длительности нахождения венозного катетера в вене до момента констатации симптоматики ВТ с последующей ультразвуковой детекцией наличия тромба составила 11 (4–21) сут. При этом принималось во внимание, что клинические симптомы острого ВТ появляются значительно позже фактического начала формирования тромба в просвете сосуда. Факторами, способствующими образованию катетер-ассоциированных ВТ, могут быть поисковые пункции вены и гематома области пункции, частота наличия которых в ситуации без УЗИ-сопровождения превышает таковую с визуализационным контролем. В ходе оценки влияния ультразвукового сопровождения на риск катетер-ассоциированного ВТ в группах наблюдения установлена 9,02 % ($n = 9$) распространность катетер-ассоциированных тромбозов вен, пунктируемых без УЗИ (статического либо динамического), против 2,04 % ($n = 2$) катетер-ассоциированных ВТ после катетеризации с УЗИ-контролем. При анализе с использованием четырехпольной таблицы установлено, что величина уровня статистической значимости по точному показателю Fisher exact p, towtailed составила 0,042 для основной группы, т. е. оцениваемое действие считалось эффективным.

Выводы. Ультразвуковое сопровождение (статическое/динамическое УЗИ) при постановке ЦВК может снижать риск развития катетер-ассоциированных тромботических осложнений.

Маркеры гиперкоагуляции у детей с тромбозом глубоких вен на фоне лечения злокачественного заболевания

М.А. Грачева¹, П.А. Жарков¹, А.В. Полетаев¹,
Е.А. Серегина¹, А.В. Пшонкин¹, Е.В. Бондар¹,
Ф.И. Атальханов¹⁻⁶

¹ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва; ²ФГБУ «Гематологический научный центр» Минздрава России, Москва; ³Центр теоретических проблем физико-химической фармакологии РАН, Москва;
⁴физический факультет ФГБОУ ВПО «Московский государственный университет им. М.В. Ломоносова»;
⁵ФГАОУ ВПО «Московский физико-технический институт (государственный университет)», Долгопрудный;
⁶ООО «ГемаКор», Москва

Актуальность. Наличие ЗНО, персистирование ЦВК и применение ПХТ являются доказанными факторами риска тромбоза глубоких вен (ТГВ) у детей. Состояние гиперкоагуляции представляет собой лабораторный феномен, при котором имеется тенденция к ускорению процессов образования *in vitro*. Тем не менее, связь данного феномена с характерным для гиперкоагуляции клиническим исходом – тромбозом – изучена недостаточно.

Цели и задачи – оценить наличие состояния гиперкоагуляции у детей, страдающих ЗНО, с впервые выявленным ТГВ.

Материалы и методы/пациенты. Проспективным методом нами была набрана когорта пациентов в возрасте 7 месяцев – 16 лет ($n = 20$), с объективно подтвержденным фактом ТГВ, которые получали терапию ЗНО в условиях стационара ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева. До начала антикоагулянтной терапии были проведены следующие исследования: определение активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ), протромбинового индекса с международным нормализованным отношением (МНО), фибриногена по Клауссу, концентрации D-димеров, а также метод глобальной оценки коагулологического звена гемостаза – тромбодинамика. За наличие гиперкоагуляции принимались значения АЧТВ и МНО ниже порога референтных значений, показатели фибриногена и D-димеров – выше пороговых значений, а также увеличение скорости роста сгустка (V) по данным тромбодинамики.

Результаты и обсуждение. Из 20 пациентов, включенных в исследование, ТГВ был непосредственно связан с наличием ЦВК у 16 детей. Сокращение АЧТВ было выявлено у 2 (10 %), в то время как удлинение или нормальное значение – у 4 (20 %) и 14 (70 %) пациентов соответственно. Нормальные показатели

МНО зарегистрированы в 16 (80 %) случаях, небольшое увеличение – в 4 (20 %) наблюдениях. Гипофibrиногенемия выявлена у 8 (40 %), гиперфибриногенемия – у 1 (5 %), а нормальное содержание фибриногена – у 11 (55 %) обследованных детей. Увеличение концентрации D-димеров определялось у 14 (70 %), тогда как увеличение V по данным тромбодинамики – у 9 (45 %) пациентов, сочетание – у 6 детей. Таким образом, до начала антикоагулянтной терапии состояние гиперкоагуляции, определенное как повышение концентрации D-димеров или увеличение параметра V, выявлялось у 17 (85 %) пациентов с ТГВ.

Выводы. Применение метода тромбодинамики и оценки концентрации D-димеров является перспективным инструментом для оценки состояния гиперкоагуляции в данной когорте пациентов. Кроме того, по нашим данным, у 40 % детей с ТГВ было выявлено снижение фибриногена, что может ставить под сомнение протективную роль гипофibrиногенемии в отношении риска развития ТГВ. Мы считаем необходимым проведение дальнейших проспективных исследований, направленных на оценку роли феномена гиперкоагуляции в формировании тромботической патологии у детей.

Состояние нервно-мышечного аппарата у детей на фоне химиотерапии по данным электронейромиографии

В.М. Делягин, Е.А. Политова,
С.П. Хомякова, О.А. Сердюк
ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва

Актуальность. Высокодозная ХТ способна вызвать поражение периферического нерва, нервно-мышечно-го соединения, мышцы на любом уровне.

Цели и задачи – определить особенности электронейромиограмм у пациентов, принимающих бусульфан, флударабин, вифенд, винクリстин, метотрексат, азатиоприн.

Материалы и методы/пациенты. Обследовано 67 детей.

Результаты и обсуждение. Токсическая полинейропатия на фоне применения вифенда – преимущественно сегментарная демиелинизация и аксональная дегенерация. Средние значения изменения амплитуды M-ответа – 40,04 %, изменения скорости распространения волны (CPB) – 68,74 %. На фоне винкристина нарушение M-ответа зарегистрировано в 88 % случаев, нарушение M-ответа и латентности – в 6 %, нарушение M-ответа и CPB – в 6 %. Преимущественно аксональ-

ная дегенерация, в небольшом проценте случаев при соединяется сегментарная демиелинизация. Среднее значение изменения амплитуды M-ответа – 61 %, среднее значение изменения СРВ – 78,5 %. На фоне бусульфана и флударарабина нарушение M-ответа зарегистрировано в 9 %, M- и F-ответов – в 82 %, M-ответа и СРВ – в 9 % случаев. Среднее значение изменения амплитуды M-ответа – 53 %. Можно говорить о токсической нейропатии, в наших наблюдениях – преимущественно аксональная дегенерация и нейронопатия. На фоне бусульфана и метотрексата M- и F-ответы, СРВ изменены у всех обследованных. Среднее значение изменения амплитуды M-ответа – 52 %, среднее изменение СРВ – 56 %. При данной комбинации препаратов наблюдали преимущественно смешанную нейропатию. На фоне лечения азатиоприном снижение СРВ и нарушение F-ответа может свидетельствовать о смешанном варианте нейропатии.

Выводы. Показан сложный характер токсических полинейропатий в детской онкологии, что можно объяснить особенностями токсического воздействия различных препаратов на нервную систему.

Состояние сердечно-сосудистой системы у детей с лейкозами в раннем и позднем посттрансплантиационном периоде по данным электрокардиографических исследований

Ю.В. Демидова, В.М. Делягин, Е.А. Тихомирова
ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва

Актуальность. Состояние сердечно-сосудистой системы (ССС) определяет исходы ТГСК.

Цели и задачи – оценить по данным электрофункциональных исследований состояние ССС у детей на этапах ТГСК.

Материалы и методы/пациенты. Обследовали 50 пациентов, перенесших алло-ТГСК по поводу ОЛЛ (52 %) и ОМЛ (44 %), реже – острого бифенотипического и ЮММЛ. Проведены ЭКГ и суточный мониторинг ЭКГ (холтеровское мониторирование, ХМ) до кондиционирования, в раннем и позднем посттрансплантиационных периодах.

Результаты и обсуждение. До ТГСК выявлялись тахи- (42 %), реже – нормо- и брадикардия. У 2 пациентов выявлена дисфункция синусового узла. Удлинение интервала QTc отмечалось у 4 % больных. У 24 % пациентов регистрировались элевация сегмента ST, у 10 % – его депрессия. В раннем посттранспланти-

онном периоде число больных с тахикардией возросло (45 %), регистрировались случаи преждевременного возбуждения желудочков и феномен WPW. Удлинение интервала QTc встречалось в 8 % случаев. В позднем посттрансплантиационном периоде увеличилось число пациентов с тахикардией и удлинением интервала QTc (37 %), сниженным вольтажом QRS, что сопровождалось снижением сократимости миокарда. По данным ХМ, в раннем посттрансплантиационном периоде у 50 % пациентов средние значения частоты сердечных сокращений превышали норму, нарушилась циркадность ритма. Выявлены эктопическая суправентрикулярная активность, гемодинамически значимые паузы ритма. Анализ вариабельности ритма сердца свидетельствовал об активации симпатических влияний, усиление функции концентрации ритма. По данным ХМ, нарастали средние значения частоты сердечных сокращений, сохранялись ригидный ритм, суправентрикулярная эктопическая активность.

Выводы. Динамика обсуждаемых показателей может указывать на снижение адаптационных возможностей.

Анализ генетических аберраций в клетках нейробластомы с помощью метода множественной лигазно-зависимой амплификации зондов

А.Е. Дрой¹⁻³, Е.В. Шориков^{1,2}, Г.А. Цаур^{1,2},

С.Н. Тупоногов¹, А.М. Попов^{1,2},

Л.И. Савельев¹⁻³, Л.Г. Фечина^{1,2}

¹ГБУЗ СО ОДКБ № 1, Екатеринбург;

²ГБУЗ СО ИМКТ, Екатеринбург;

³ГБОУ ВПО УГМУ Минздрава России, Екатеринбург

Актуальность. Делеции 1p, 11q, амплификация гена MYCN наряду с клиническими факторами риска являются неблагоприятными прогностическими признаками у пациентов с НБ, в то же время значение многих других аберраций числа копий хромосомных регионов остается неясным.

Материалы и методы/пациенты. Сто тридцать девять образцов первичной опухоли пациентов с НБ были исследованы с помощью метода MLPA зондов на наличие аномалий числа копий материала хромосом 1, 2, 3, 4, 7, 9, 11, 12, 14, 17. Прогностическое значение выявленных аберраций оценивалось на основании показателей 5-летней ОВ и БСВ. Медиана времени наблюдения составила 36 мес (диапазон – 1–190 мес).

Результаты и обсуждение. Амплификация гена MYCN была обнаружена у 22 (15,8 %) пациентов, при этом в 13 случаях ген MYCN был амплифицирован

с другими генами, картированными в регионе 2р23 (*NAG*, *DDX1* и/или *ALK*), а в 9 случаях – самостоятельно. Наличие амплификации *MYCN* резко ухудшало прогноз заболевания: БСВ – $0,22 \pm 0,09$, ОВ – $0,29 \pm 0,10$; при отсутствии амплификации – $0,65 \pm 0,06$ и $0,73 \pm 0,06$ соответственно; $p < 0,0001$. Наличие коамплификации генов *MYCN*, *NAG*, *DDX1* и *ALK* не имело прогностического значения по сравнению с амплификацией только гена *MYCN*. Метод *MYCN* позволил выявить увеличение генетического материала региона 2р23-24, не достигающего порога амплификации. Данная aberrация приводила к снижению выживаемости в благоприятной прогностической группе пациентов младше 18 месяцев, БСВ и ОВ – $0,56 \pm 0,20$, при отсутствии aberrации – $0,82 \pm 0,06$ и $0,92 \pm 0,04$ соответственно; $p = 0,0481$ и $p = 0,0239$.

В 32 (23,0 %) случаях была обнаружена делеция 1р, которая отрицательно влияла на выживаемость пациентов (БСВ – $0,38 \pm 0,09$ и $0,63 \pm 0,05$, $p = 0,0101$; ОВ – $0,49 \pm 0,09$ и $0,71 \pm 0,05$, $p = 0,0077$). Увеличение материала 17q, выявленное у 60 (43,2 %) больных, также приводило к снижению показателей выживаемости (БСВ – $0,51 \pm 0,07$ и $0,63 \pm 0,06$, $p < 0,0405$; ОВ – $0,51 \pm 0,08$ и $0,74 \pm 0,06$, $p = 0,0212$). В большинстве случаев количественные аномалии хромосом при НБ являются благоприятными факторами прогноза, ассоциированными с кариотипом, близким к триплоидному. Однако трисомия 7 ($n = 12$; 8,6 %) приводила к снижению показателей выживаемости пациентов: БСВ – $0,41 \pm 0,16$ и $0,59 \pm 0,05$, $p < 0,0315$; ОВ – $0,46 \pm 0,18$ и $0,65 \pm 0,05$, $p = 0,0452$. Делеция 1р, увеличение генетического материала 17q и трисомия 7 сохраняют свое прогностическое значение в группе пациентов без амплификации гена *MYCN*. У 9 (6,5 %) больных была обнаружена делеция 9р. Ее наличие приводило к снижению ОВ пациентов: $0,38 \pm 0,17$ и $0,65 \pm 0,05$; $p = 0,0320$. Увеличение количества копий гена *MDM2*, картированного в локусе 12q15, связано со снижением БСВ в группах больных с прогностически-благоприятной НБ: возраст младше 1 года ($0,55 \pm 0,13$ и $0,86 \pm 0,06$; $p = 0,0111$), с локализованной опухолью и стадией 4S ($0,61 \pm 0,11$ и $0,79 \pm 0,06$; $p = 0,0565$) и с НБ стадии 4S ($0,20 \pm 0,18$ и $0,86 \pm 0,13$; $p = 0,0433$).

Выводы. При создании регрессионной модели Кокса для расчета ОВ пациентов, включающей такие факторы риска, как стадия 4, возраст на момент постановки диагноза, амплификация гена *MYCN*, делеции 1р, 9р и увеличение материала 17q, 4S стадия НБ ($p = 0,042$), амплификация гена *MYCN* ($p = 0,049$) и делеция 9р ($p = 0,041$), продемонстрировали независимое прогностическое значение.

Исследование прогностической значимости поражения костного мозга, выявляемого методами молекулярной биологии, у пациентов с нейробластомой

А.Е. Друй^{1–3}, Е.В. Шориков^{1,2}, Г.А. Цаур^{1,2},

С.Н. Тупоногов¹, А.М. Попов^{1,2},

Л.И. Савельев^{1–3}, Л.Г. Фечина^{1,2}

¹ГБУЗ СО ОДКБ № 1, Екатеринбург;

²ГБУЗСО ИМКТ, Екатеринбург; ³ГБОУ ВПО УГМУ

Минздрава России, Екатеринбург

Актуальность. Исследование инициального поражения КМ при НБ необходимо для корректного стадирования и стратификации пациентов на группы риска. Персистенция микрометастазов в КМ во время и после лечения является маркером неполного ответа опухоли на проводимую терапию.

Материалы и методы/пациенты. Для исследования наличия опухолевых клеток в КМ была создана панель из 4 опухолеассоциированных антигенов (ОАГ): *PHOX2B*, *TH*, *ELAVL4* и *GD2*, экспрессия которых исследовалась с помощью ПЦР в режиме реального времени. В качестве позитивных контрольных образцов исследовались клеточные линии (Kelly, IMR32), в качестве негативных – 26 образцов КМ от 20 пациентов без злокачественных опухолей. Исследуемая группа включала 331 образец КМ от 57 больных НБ. С целью установления порогового уровня экспрессии каждого ОАГ применялся ROC-анализ, для которого истиннопозитивными признавались образцы, в которых выявлялась экспрессия гена *PHOX2B* и/или обнаруживались опухолевые клетки в цитологических препаратах. Установленные пороговые уровни были использованы для расчета диагностической эффективности тестов (ДЭТ). Для проведения подтверждающих расчетов пороговых уровней и ДЭТ экспрессия ОАГ анализировалась в дополнительной группе, включающей 311 образцов КМ от 55 пациентов. Наличие персистирующих опухолевых клеток оценивалось в 23 препаратах периферических стволовых клеток крови (ПСКК). Прогностическое значение наличия экспрессии ОАГ в КМ оценивалось на основании показателей 5-летней БСВ и ОВ пациентов. Медиана времени наблюдения достигла 2,45 года.

Результаты и обсуждение. Матричная РНК генов *PHOX2B* и *TH* не была выявлена в образцах интактного КМ, тогда как экспрессия *ELAVL4* определялась в 20, а *GD2* – в 15 из 26 образцов данной группы. В анализируемой группе образцов КМ больных НБ 105 имели экспрессию гена *PHOX2B* и только 101 – *TH*, экспрессия которого была выявлена в 5 из 224 негативных

образцов КМ. Экспрессия *ELAVL4* и *GD2* обнаруживалась во всех 107 позитивных образцах и в большинстве негативных (209 и 197 из 224 соответственно). Проведенный ROC-анализ позволил установить пороговые уровни экспрессии ОАГ с наилучшим разделением позитивных и негативных образцов, которые для генов *TH*, *ELAVL4* и *GD2* составили соответственно $-16,535$; $-7,130$ и $-8,459$, а рассчитанные на их основании величины ДЭТ $-0,952$; $0,828$ и $0,767$. ДЭТ для гена *PHOX2B* достигла $0,994$. Высокие значения ДЭТ генов *PHOX2B* и *TH* были подтверждены при анализе экспрессии данных генов в дополнительной группе ($0,997$ и $0,939$ соответственно), пороговый уровень для гена *TH* составил $-13,995$. Наличие экспрессии генов *PHOX2B/TH* в КМ пациентов с НБ при первичной диагностике приводит к снижению как БСВ ($0,31 \pm 0,12$ vs. $0,81 \pm 0,06$; $p < 0,001$), так и ОВ ($0,31 \pm 0,13$ vs. $0,87 \pm 0,05$; $p < 0,001$). Персистенция экспрессии ОАГ в процессе терапии проявляется в тенденции к снижению БСВ ($0,27 \pm 0,12$ vs. $0,43 \pm 0,19$; $p = 0,08$). Экспрессия генов *PHOX2B/TH* не была обнаружена ни в одном из 23 образцов ПСКК, в то же время наличие экспрессии данных генов в КМ перед процедурой афереза ПСКК ассоциировано с резким снижением выживаемости пациентов, несмотря на проведение CD34⁺-селекции (БСВ $-0,00$ vs. $0,35 \pm 0,14$; $p = 0,04$ и ОВ $-0,00$ vs. $0,36 \pm 0,15$; $p = 0,03$). Также было отмечено, что преобладание величины экспрессии *PHOX2B* над уровнем экспрессии *TH* в КМ пациентов при первичной диагностике более чем на $1,68$ имеет негативное прогностическое значение: БСВ $-0,00$ vs. $0,56 \pm 0,12$; $p = 0,017$ и ОВ $-0,00$ vs. $0,72 \pm 0,11$; $p = 0,006$.

Выводы. Таким образом, выявление экспрессии генов *PHOX2B* и *TH* является наиболее оптимальным маркером поражения КМ у пациентов с НБ. Присутствие мРНК данных генов в КМ при первичной диагностике, а также перед аферезом ПСКК имеет негативное прогностическое значение. Обнаружение преобладания экспрессии *PHOX2B* над *TH* в КМ первичных пациентов может быть полезно для выделения больных группы высокого риска.

Использование метода исследования функциональной активности тромбоцитов у детей с геморрагическим синдромом. Первые результаты

П.А. Жарков¹, И.А. Дёмина¹, Н.М. Ершов¹,
А.В. Пшонкин¹, Г.А. Новичкова¹, М.А. Пантелеев¹⁻⁴,
А.А. Масчан¹

¹ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва; ²ФГБУ ГНЦ Минздрава России,
Москва; ³ЦТП ФХФ РАН, Москва; ⁴физический факультет
ФГБОУ ВПО МГУ им. М.В. Ломоносова

Актуальность. Применение проточной цитофлуориметрии тромбоцитов (ПЦТ) позволяет выявлять изменения как поверхностных структур тромбоцитов (рецепторов и липидов), так и внутреннего содержимого гранул и может использоваться для уточнения диагноза врожденных тромбоцитопатий. При этом известно, что прямой корреляции между некоторыми изменениями в структуре неактивированных тромбоцитов и проявлениями кровоточивости, характерными для врожденных тромбоцитопатий, нет.

Цели и задачи – сравнить спектр нарушений функции тромбоцитов при применении стандартной ПЦТ и исследовании функциональной активности тромбоцитов (ФАТ).

Материалы и методы/пациенты. В исследование включено 13 пациентов в возрасте 2–14 лет с легкими и среднетяжелыми геморрагическими проявлениями, которые включали кровоточивость кожных покровов и/или видимых слизистых ($n = 9$), рецидивирующие субдуральные гематомы ($n = 1$), изолированные орофарингеальные кровотечения ($n = 1$) и полименоргия ($n = 2$). Данные проявления не были связаны с течением геморрагической коагулопатии и/или тромбоцитопении. Тромбоциты в цельной крови (интактные и активированные пептидом тромбина TRAP6 (12,5 мкМ) и CRP (0,18 мкг/мл)) были помечены флуоресцирующими антителами и проанализированы с помощью ПЦТ. Для характеристики функционального состояния тромбоцитов были использованы антитела против гликопротеина Ib (CD42b), общего и активированного интегрина $\alpha_{IIb}\beta_3$ (CD61 и PAC-1) и P-селектина (CD62P); плотные гранулы изучались с помощью определения степени захвата и выброса после активации ими флуоресцирующего вещества мепакрина.

Результаты и обсуждение. После проведения стандартной ПЦТ один или более дефектов тромбоцитов были выявлены у 11 детей. Изолированное нарушение захвата мепакрина обнаружено у 4 детей, пониженная

экспрессия активного комплекса интегрина $\alpha_{\text{IV}}\beta_3$ (PAC-1) – у 1, комбинированные нарушения – у 6 пациентов. Последние включали: нарушение захвата мепакрина + снижение PAC-1, а также комбинации сниженного PAC-1 и дефицита CD42b и сочетанного снижения PAC-1 и CD62p.

После активации тромбоцитов нормальные значения исследованных показателей были получены у 3 детей с дефектом захвата мепакрина: 1 с дефицитом PAC-1 и CD42b и 2 пациента без первоначально выявленных дефектов.

Изолированный дефицит плотных гранул подтвержден у 4 больных. Интересно, что у 3 из них ранее был выявлен дефицит PAC-1, который не был подтвержден после активации. Дополнительные дефекты были зарегистрированы у 2 детей. У 1 обследуемого выявлен дефект выхода мепакрина и нормальное содержание PAC-1 и CD62p.

Проведение активации тромбоцитов позволило исключить первоначально выявленные изменения у 6 (46,15 %) пациентов, в то время как у 2 (15,38 %) детей были продемонстрированы новые функциональные дефекты. Ранее выявленный дефицит PAC-1 и CD62p не подтвержден ни у одного из пациентов. Наиболее часто подтверждался дефект плотных гранул (4 из 8 пациентов, 50 %), а у 1 ребенка было выявлено нарушение выброса мепакрина в ответ на стимуляцию. С другой стороны, у обоих детей с отсутствием изменений тромбоцитов до активации в ответ на стимуляцию были получены нормальные результаты.

Выводы. Таким образом, для получения достоверных данных о наличии или отсутствии морфологических и/или функциональных дефектов тромбоцитов и постановки точного диагноза необходимо проводить их активацию и измерение исследуемых параметров в сравнении с этими показателями у покоящихся тромбоцитов. Мы считаем необходимым проведение дальнейших исследований в области применения метода ФАТ у детей с кровоточивостью.

Значимость сцинтиграфии костей скелета с дифосфонатами после проведения исследования с метайодбензилгуанидином у детей с нейробластомой

В.В. Иванников, Ю.Н. Ликарь
ФГБУ ФНКЦ ДГО им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва

Актуальность. НБ – одна из самых частых экстра-крайиальных опухолей, встречающихся у детей. Сцинтиграфия с метайодбензилгуанидином (МЙБГ), мечен-

ным ^{123}I (^{123}I -МЙБГ), является высокочувствительным и специфичным методом диагностики первичных очагов и метастатического поражения при НБ. Исторический аспект, высокий процент метастатического поражения костей скелета и тот факт, что около 10 % пациентов с НБ негативны по накоплению ^{123}I -МЙБГ способствуют довольно широкому использованию сцинтиграфии костей скелета с меченными ^{99m}Tc дифосфонатами у пациентов с НБ.

Цели и задачи – оценить значимость сцинтиграфии костей скелета с ^{99m}Tc -дифосфонатами у пациентов с НБ после выполненного исследования с ^{123}I -МЙБГ.

Материалы и методы/пациенты. В ретроспективный анализ были включены 25 пациентов с гистологически верифицированным диагнозом «нейробластома». Всем пациентам на диагностическом этапе выполняли радиоизотопные исследования с ^{123}I -МЙБГ и ^{99m}Tc -дифосфонатами. Исследования выполнялись на аппарате Discovery NM/CT 670 GE Healthcare через 24 и 3 ч после внутривенного введения ^{123}I -МЙБГ и ^{99m}Tc -дифосфонатов соответственно.

Результаты и обсуждение. У 6 (24 %) из 25 больных не было выявлено очагов аномального накопления ^{123}I -МЙБГ. Из 6 пациентов, негативных по накоплению ^{123}I -МЙБГ, у 3 (12 %) не было выявлено накопления в первичном очаге, визуализируемом на КТ. У оставшихся 3 больных первичное образование было удалено до проведения сцинтиграфии с ^{123}I -МЙБГ. Все 6 пациентов, негативных по накоплению ^{123}I -МЙБГ, оказались негативными и при исследовании с ^{99m}Tc -дифосфонатами. Очаги гиперфиксации ^{99m}Tc -дифосфонатов в костях скелета были обнаружены у 7 (28 %) из 25 больных. Следует отметить, что у всех 7 пациентов количество выявленных очагов гиперфиксации с ^{99m}Tc -дифосфонатами было меньше или соответствовало количеству очагов накопления ^{123}I -МЙБГ. Ни у одного пациента не было выявлено очагов, накапливающих ^{99m}Tc -дифосфонаты, но не накапливающего ^{123}I -МЙБГ.

Выводы. Полученные результаты не показали дополнительной клинической значимости исследования с ^{99m}Tc -дифосфонатами у пациентов с НБ после сцинтиграфии с ^{123}I -МЙБГ. Для достоверности результата и определения показаний к сцинтиграфии с ^{99m}Tc -дифосфонатами у пациентов с НБ необходимо проведение дальнейшего анализа.

Определение скорости клубочковой фильтрации – какую методику использовать?

С.Н. Калмыков¹, Р.А. Алиев¹, Б.В. Егорова¹,
Т.А. Данилкина², Ю.Н. Ликарь³

¹ФГБОУ ВПО МГУ им. М.В. Ломоносова; ²ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва;
³ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва

Актуальность. Определение скорости клубочковой фильтрации (СКФ) имеет особое значение, так как позволяет судить о повреждении клубочков и является одним из основных ранних критериев, характеризующих функциональное состояние почек. К сожалению, широкодоступные методы определения СКФ не всегда демонстрируют достоверные результаты. Методики с использованием радиофармпрепараторов (РФП) позволяют выполнять оценку СКФ с меньшей погрешностью, но требуют несколько больших материальных, физических и временных затрат. Наличие метода, позволяющего с высокой точностью определять СКФ, имеет большое значение.

Цели и задачи – отработать протокол определения СКФ, используя РФП, меченный ^{99m}Tc , и сравнить с результатами СКФ по клиренсу эндогенного креатинина.

Материалы и методы/пациенты. Оценка СКФ путем внутривенного введения РФП с последующим забором образцов крови через 1, 2 и 3 ч после введения была выполнена у 15 пациентов. Восемь из 15 – это больные перед проведением ТГСК и 7 – пациенты после трансплантации почки. Для расчета СКФ использовали обменный объем и период половинного выведения РФП. Измерения скорости счета ^{99m}Tc в образцах плазмы объемом 100 мкл проводили гамма-спектрометрически двумя методами по линии 140 кэВ и методом жидкостно-сцинтиляционной спектрометрии, регистрируя конверсионные электроны. Полученные результаты сравнивали с результатами СКФ, полученных по клиренсу эндогенного креатинина и формулы Шварца.

Результаты и обсуждение. У всех пациентов биохимические показатели функции почек находились в пределах возрастной нормы. Отличия в полученных результатах СКФ у пациентов с использованием радионуклидной оценки и по клиренсу эндогенного креатинина составили до 27 %. Оба метода измерения активности (гамма-спектрометрический и жидкостно-сцинтиляционной спектрометрии) показали одинаковый результат по оценке СКФ.

Выводы. Предварительные результаты продемонстрировали некоторую разницу СКФ с использовани-

ем радионуклидной оценки и на основе уровня сывороточного креатинина. Проведение дальнейших исследований позволит выбрать наиболее точную методику. Использование метода жидкостно-сцинтиляционной спектрометрии представляется предпочтительным, так как он автоматизирован и дает меньшую погрешность, связанную с позиционированием препарата.

Динамика показателей обмена железа у детей с острым лимфобластным лейкозом

Н.Е. Лагутеева¹, Е.Д. Теплякова¹,
А.А. Сависько¹, А.В. Шестопалов²

¹ГБОУ ВПО «Ростовский государственный медицинский университет» Минздрава России, Ростов-на-Дону; ²ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва

Актуальность. Лабильное железо плазмы легко захватывается тканями, в которых катализирует образование активных форм кислорода, способных повреждать клеточные мембранны, нуклеиновые кислоты, а также влиять на продукцию цитокинов, вызывая процесс фиброзообразования.

Цели и задачи – исследование особенностей обмена железа у детей с ОЛЛ на этапах ПХТ.

Материалы и методы/пациенты. Обследованы дети с ОЛЛ стандартной и промежуточной групп риска в возрасте от 2 до 15 лет до начала ПХТ (группа 1а – 67 пациентов) и после окончания интенсивного курса ПХТ (группа 1б – 56 детей). Содержание железа в сыворотке крови определяли колориметрическим методом без депротеинизации с помощью набора реагентов «Железо-Витал», Витал Диагностикс, Россия. Концентрацию ферритина и гепсидина в сыворотке крови определяли с помощью тест-систем «Ферритин-ИФА-БЕСТ» (Россия) и «Нерцидин-25» (Peninsula Laboratories, США) соответственно методом твердофазного иммуноферментного анализа. Контрольную группу составили 35 детей 1-й и 2-й групп здоровья.

Результаты и обсуждение. При изучении метаболизма железа установлено повышение содержания железа, ферритина и гепсидина сыворотки крови на протяжении всей проводимой ПХТ у пациентов с ОЛЛ. Так, в дебюте заболевания выявлено достоверное повышение содержания железа в сыворотке крови до $26,06 \pm 2,19 \text{ мкМ/л}$, увеличение концентрации ферритина до $450,11 \pm 37,65 \text{ нг/мл}$ и гепсидина до $232,30 \pm 42,12 \text{ пг/мл}$ ($p < 0,05$). После окончания интенсивного курса ПХТ содержание железа сыворотки крови оставалось значительно ($p < 0,05$) повышенным по сравнению с контрольной группой. Уровень ферритина достоверно ($p < 0,001$) увеличен по сравнению с группой

контроля и с группой 1а, в среднем составляя $802,23 \pm 107,70$ нг/мл. Уровень гепсидина оставался повышенным в 10 раз по сравнению с группой контроля – $105,29 \pm 19,39$ пг/мл ($p < 0,001$). По-видимому, в начале заболевания основной причиной гиперпродукции ферритина и гепсидина являются инфекционные осложнения и прогрессия опухолевого клона. В дальнейшем, после выхода пациентов в ремиссию, уменьшения инфекционных осложнений и вторичных воспалительных заболеваний можно сказать, что повышенный синтез гепсидина и увеличение концентрации ферритина, вероятнее всего, обусловлены нарушением метаболизма железа.

Выводы. Целесообразно мониторировать у детей с ОЛЛ показатели обмена железа, а при необходимости проводить корригирующую терапию.

Применение метода когерентной фазовой микроскопии для исследования Т-лимфоцитов

О.Ю. Лисина, А.В. Кретушев,

В.Д. Звержховский, Т.В. Вышенская

ФГБОУ ВПО «Московский государственный университет информационных технологий, радиотехники и электроники»
Министерства образования и науки РФ, Москва

Актуальность. Диагностика морфофункционального состояния клетки является актуальной задачей микроскопии. Среди методов микроскопии, применяемых при исследовании биообъектов, фазовые методы отличает простора приготовления препарата и возможность прижизненного получения количественной информации о внутренних структурах клетки. В лаборатории когерентной фазовой микроскопии МГТУ МИРЭА разрабатываются уникальные методики анализа фазовых изображений (топограмм) с целью диагностики морфофункционального состояния на клеточном уровне. Для апробации разработанных методик было проведено сравнительное исследование фазовых изображений Т-лимфоцитов здоровых доноров и пациентов, больных рассеянным склерозом.

Цель работы – выявление значимых параметров фазовых изображений Т-лимфоцитов.

Материалы и методы/пациенты. Записи фазовых изображений (топограмм) Т-лимфоцитов проводились в лаборатории цитометрии ГБОУ ДПО РМАПО на разработанном в МГТУ МИРЭА когерентном фазовом микроскопе «Цитоскан». Фазовое изображение (топограмма) представляет собой двумерное распределение оптической толщины исследуемого объекта. Были записаны топограммы Т-лимфоцитов пациентов, больных рассеянным склерозом в стадиях обострения и ремиссии, а также здоровых доноров. Выделение

лимфоцитов из венозной крови проводили по общепринятому методу А. Воут в градиенте плотности фиколл-верографина (1,077). В выделенную суспензию Т-лимфоцитов добавлялся глицерин массовой долей 60 %. Для приготовления препарата использовалась модифицированная под когерентный фазовый микроскоп «Цитоскан» камера Горяева.

Результаты и обсуждение. Значимыми параметрами фазовых изображений Т-лимфоцитов являются: площадь клетки, рефрактерность ядра и степень энергизации клетки. Площадь Т-лимфоцитов составила: у здоровых доноров 75 ± 5 мкм², у больных рассеянным склерозом – 55 ± 3 мкм² (как в стадии обострения, так и в стадии ремиссии). Рефрактерность ядра составила: у здоровых доноров – $0,026 \pm 0,01$, у больных рассеянным склерозом в стадии обострения – $0,022 \pm 0,001$, а в стадии ремиссии – $0,032 \pm 0,002$. Степень энергизации Т-лимфоцитов во всех 3 состояниях составила $2,2 \pm 0,5$, при этом в состоянии рассеянного склероза появляется дополнительная группа со степенью энергизации $4,3 \pm 0,3$.

Выводы. Продемонстрирована новая методика исследования морфофункционального состояния клеток на примере Т-лимфоцитов с использованием таких параметров фазовых изображений, как площадь клетки, рефрактерность ядра и степень энергизации клетки.

Показатели функции внешнего дыхания у детей на этапах аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

О.Ф. Лукина, Т.Н. Петренец, В.М. Делягин

ФГБУ ФНКЦ ДГО им. Дмитрия Рогачева

Минздрава России, Москва

Актуальность. Легочные осложнения серьезно ограничивают эффективность ТГСК.

Цели и задачи – дать характеристику функции внешнего дыхания (ФВД) у детей с различными заболеваниями после ТГСК.

Материалы и методы/пациенты. Обследовано 169 человек в возрасте $11,33 \pm 0,06$ года с ОЛ (109 пациентов), анемиями (30 пациентов), другими онкологическими заболеваниями (30 пациентов). Всего сделано 540 исследований: до ТГСК – 121, через 30 дней после ТГСК – 97, через 80–100 дней – 111, через 100 дней – 6 мес – 108, спустя более 6 мес – 103.

Результаты и обсуждение. Исходно показатели спирометрии были нормальными во всех группах: средние значения были выше 95 % от должных величин. После ТГСК у детей с другими заболеваниями показатели

ФВД сохранялись на исходном уровне. При ОЛ, анемиях отмечены статистически значимые различия.

В сроки до 30 дней после ТГСК в группе ОЛ снижались легочные объемы: форсированная жизненная емкость легких (ФЖЕЛ), объем форсированного выдоха за первую секунду (ОФВ1) и зависящие от усилия пиковой скорости выдоха и МОС₂₅ (мгновенная объемная скорость после выдоха 25 % ФЖЕЛ, 25 % отсчитываются от начала выдоха) по отношению к исходным величинам и относительно показателей в группах анемий и других заболеваний. В период до 6 мес при ОЛ величина ФЖЕЛ сохранялась сниженной как относительно исходных значений, так и в сравнении с другими группами. На сроке более 6 мес после ТГСК различия по ФЖЕЛ исчезали, так как ФЖЕЛ при ОЛ возрастала.

Выводы. Таким образом, у детей с диагнозом «острый лейкоз» на ранних сроках ухудшается ФВД, период восстановления длится 6 мес после ТГСК.

Сравнительная клинико-лабораторная характеристика острого лимфобластного лейкоза с высокой гиперпloidией хромосом и острого лимфобластного лейкоза с нормальным кариотипом у детей

Д.В. Меркульев^{1,2}, О.Е. Никонова¹, О.В. Рыскаль¹,
М.В. Мушинская^{1,2}, Т.В. Агарышева¹

¹ГБУЗ ПК «Пермская краевая

детская клиническая больница»;

²ГБОУ ВПО «Пермский государственный медицинский университет им. акад. Е.А. Вагнера» Минздрава России

Актуальность. Высокогиперпloidные ОЛЛ (ВГ-ОЛЛ) с количеством хромосом 51–67 и ОЛЛ с нормальным кариотипом – одни из частых генетических вариантов В-линейных ОЛЛ у детей. Однако исследований, посвященных сравнительному анализу клинико-лабораторных особенностей этих вариантов, не проводилось.

Цели и задачи – сравнительная характеристика клинико-гематологических и иммунологических параметров ВГ-ОЛЛ и ОЛЛ с нормальным кариотипом у детей.

Материалы и методы/ пациенты. Сопоставлены клинико-лабораторные показатели 2 генетических вариантов В-линейного ОЛЛ у детей: ВГ-ОЛЛ (28 больных) и ОЛЛ с нормальным кариотипом (19 пациентов). Все пациенты лечились в Пермской краевой детской клинической больнице. При ОЛЛ с верифицированным цитогенетически нормальным кариотипом (анализ

15–20 метафаз) методом ПЦР с обратной транскрипцией было исключено наличие t(9;22), t(12;21), t(1;19), t(4;11).

Результаты и обсуждение. Отмечена тенденция к более раннему дебюту ВГ-ОЛЛ по отношению к ОЛЛ с нормальным кариотипом ($5,4 \pm 0,5$ и $6,8 \pm 0,9$ года соответственно; $p = 0,17$). Частоты клинических синдромов (интоксикационный, гиперпластиический, геморрагический, анемический) и симптомов (размеры печени, селезенки; инициальное вовлечение ЦНС, тестикул) в данных группах были сопоставимы. У детей с ВГ-ОЛЛ наблюдалось более низкое содержание лейкоцитов в периферической крови (медиана – $5,4 \times 10^9/\text{л}$), по сравнению с пациентами другой группы (медиана – $10,8 \times 10^9/\text{л}$) ($p = 0,12$). У 2/3 детей с ВГ-ОЛЛ уровень лейкоцитов в периферической крови был $\leq 10 \times 10^9/\text{л}$; у лиц с нормальным кариотипом только в 36,8 % случаев отмечалось такое содержание лейкоцитов ($p = 0,048$). Достоверных различий по абсолютному и относительному содержанию бластов в периферической крови не выявлено. Повышенный уровень лактатдегидрогеназы в крови у пациентов с нормальным кариотипом определялся в 89,5 % случаев, у детей с ВГ-ОЛЛ – в 42,9 % ($p < 0,01$). ВИ-иммунофенотип выявлен у 85,7 % детей с ВГ-ОЛЛ и у 57,9 % лиц сравниваемой группы ($p = 0,05$). Гиперпloidные бласты демонстрировали наличие коэкспрессии миелоидных антигенов в 7,1 % случаев, у детей с нормальным кариотипом такая коэкспрессия имела место у каждого 4-го больного ($p > 0,05$).

Выводы. У детей ВГ-ОЛЛ отличались от ОЛЛ с нормальным кариотипом более низким инициальным содержанием лейкоцитов, низким уровнем лактатдегидрогеназы, более частым наличием ВИ-иммунофенотипа.

Нейромышечные осложнения у детей с лейкозами и лимфомами

Е.А. Политова, А.Г. Румянцев, Н.Н. Заваденко,
В.М. Делягин, О.А. Сердюк
ФГБУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва

Актуальность. Нейромышечные поражения могут быть осложнением лечения.

Цели и задачи – определить частоту, характеристики и электрофизиологические проявления нейромышечного поражения у детей с лейкозами и лимфомами.

Материалы и методы/ пациенты. Обследовали 229 пациентов (возраст 2 месяца – 23 года). Лечение включало винкалкалоиды, кортикостероиды, интракротекальную терапию, бортезомиб, метотрексат, ингибиторы кальциневрина, аналоги пурина и радиотерапию.

ТГСК выполнена 95 пациентам, из них 71 получали терапию по поводу РТПХ. Тяжесть периферической нейропатии оценивали по шкале NCIC-СТС. Электро-нейрологические исследования выполнены у 17 детей.

Результаты и обсуждение. Нейропатия выявлена у 186 (81 %) больных: I степень – у 36 %, II – у 36 %, III – у 12,3 %, IV – у 3,4 %. Стероидная миопатия (СМ) была у 31,4 %. Регистрировали снижение сухожильных рефлексов (79,9 %), мышечную слабость в дистальных (38,4 %) и проксимальных (31,4 %) отделах, нарушения походки (54,5 %), сенсорный дефицит (41,5 %), крампи (8,3 %). Иммунная нейропатия развилась у 3 пациентов через 7–9 мес после трансплантации. Отсроченная пострадиационная миелопатия грудного отдела спинного мозга зарегистрирована у 1 больного через 9 мес после облучения. Электрофизиологически регистрировались смешанные поражения, преимущественно аксональные с превалированием демиелинизации, снижение амплитуды сенсорного и моторного потенциалов, удлинение времени проводимости по нерву, увеличение латентностей моторной, сенсорной и F-волны.

Выводы. Наиболее частыми нейромышечными поражениями у детей и подростков с лимфомами и ОЛ являются химиоиндуцированные периферические нейропатии и СМ. В редких случаях регистрируются аутоиммунные нейропатии и пострадиационные миелопатии.

Состояние нервно-мышечного аппарата у детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями по данным электрофункциональных и ультразвуковых исследований

Е.А. Политова, В.М. Делягин

ФГБУ ФНЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Минздрава России, Москва

Актуальность. СМ распространена у онкологических пациентов.

Цели и задачи – представить клиническое описание и эхографическую картину СМ у детей с онкогематологическими заболеваниями.

Материалы и методы/пациенты. Наблюдали 229 пациентов. УЗИ мышц выполнено у 25 детей.

Результаты и обсуждение. Хроническая СМ развилась у 36,5 % больных. До ТГСК миопатия выявлена у 35 пациентов с ОЛЛ, у 1 пациента с ОМЛ и 4 больных НХЛ. Семьдесят два пациента с миопатией имели и лекарственную полинейропатию. В посттрансплантационном периоде СМ развилась у 32 пациентов: ОЛЛ ($n = 11$), ОМЛ ($n = 17$), острый бифенотипический

лейкоз ($n = 2$) и НХЛ ($n = 2$). Без использования глюкокортикоидов миопатия регрессировала у 9 пациентов с ОЛЛ через 2–4 мес после ТГСК. При УЗИ из 10 детей с индексом мышечной слабости в 10 баллов у 2 картина мышцы не изменялась, у 8 выявлялась прерывистость рисунка. По мере прогрессирования мышечной слабости у 8 детей с индексом слабости 3–3,5 балла и у 4 с индексом 2 балла зарегистрированы утрата пептистики, неднородность структуры. У 2 детей с индексом мышечной слабости в 2 балла и у ребенка с индексом мышечной слабости в 1 балл эхоструктура мышцы была резко изменена, обычный рисунок совершенно не определялся, существенно повышалась акустическая плотность.

Выводы. СМ развилась более чем у 1/3 пациентов на этапах терапии. По данным УЗИ выявлены изменения структуры мышц, которые могут указывать на уменьшение мышечной массы, дистрофию.

Состояние глаз у детей с гематологическими и иммунологическими заболеваниями

Г.И. Серик, О.А. Богинская, Б.С. Першин,

А.Ю. Щербина, В.М. Делягин

ФГБУ ФНЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Минздрава России, Москва

Актуальность. За последние годы были достигнуты определенные успехи в лечении детей с тяжелыми иммунологическими заболеваниями, прежде всего за счет применения длительной иммуносупрессивной терапии. Однако у данного метода имеется и ряд осложнений, которые могут значимо ухудшать результаты терапии, сокращая продолжительность и качество жизни пациентов. Одним из грозных осложнений является развитие дислипидемий. Глаз является легкодоступным для диагностики органом, который может дать представление об изменениях организма, связанных с дислипидемией. К таким изменениям относятся патология сосудов сетчатки и катаракта.

Цели и задачи – представить изменения глаза у пациентов длительно получающих иммуносупрессивную терапию.

Материалы и методы/пациенты. Обследовано 186 пациентов. Медиана возраста – 8 (0–18) лет. С нейропатией – 44 пациента, иммунодефицитные состояния – 107 больных, ИТП – 17, системные заболевания – 16, нарушения свертывающей системы крови – 2.

Результаты и обсуждение. У 107 (57,5 %) пациентов выявлены значимые изменения глаз, не связанные с нарушением рефракции. Из них у 60 (32,3 %) больных отмечалось: полнокровие вен, изменение калибра вен и артерий, изменение хода вен и артерий. Нередко эти

изменения сочетались. У 7 пациентов обнаружена картаракта, у 2 – субконъюнктивальные кровоизлияния, у 1 – тромбоз вен сетчатки. Практически у всех пациентов – 98 (52,7 %) случаев – изменения глаз сочетались с дислипидемией.

Выводы. Наблюдение офтальмологом и контроль липидов у пациентов длительно принимающих иммуносупрессивную терапию необходимо для своевременного выявления и ранней терапии обменных нарушений патологии глаз.

Особенности течения и результаты лечения иммунной тромбоцитопении у детей

Т.В. Степанова^{1,2}, Г.В. Трубникова²,
Ю.С. Овчинникова², Е.А. Рябова², М.А. Соловьева²,
М.В. Белянская², Н.Б. Юдина²

¹ГБОУ ВПО ВГМА им. Н.Н. Бурденко Минздрава России;

²БУЗ ВО ВОДКБ № 1

Актуальность. В последние годы отмечена тенденция к увеличению числа пациентов с геморрагическим синдромом, обусловленным тромбоцитопенией. Изменилась терминология и трактовка ИТП в зависимости от ответа на терапию и длительности заболевания. Определенную озабоченность вызывает группа пациентов с персистирующей ИТП.

Цели и задачи – проанализировать клинические проявления и течение ИТП в зависимости от возраста и терапии.

Материалы и методы/пациенты. В исследование включены 40 пациентов с ИТП в возрасте от 1 года до 17 лет, наблюдавшихся в онкогематологическом отделении с 2000 по 2014 г. Проведен анализ геморрагического синдрома у детей с ИТП в зависимости от возраста и вида терапии. Соотношение мальчики: девочки – 16:24. Средний возраст пациентов составил 7,1 года.

Результаты и обсуждение. Геморрагический синдром присутствовал у 32 детей в виде кровотечений из слизистых ($n = 16$), носовых ($n = 15$), маточных ($n = 1$). В 27 случаях тромбоцитопения была ниже 50 тыс. ($10,9 \times 10^9 / \text{л}$). Всем пациентам проведена традиционная гемостатическая терапия. Двадцать четырех ребенка получили терапию 1-й линии – кортикостероиды, причем 10 из них потребовалось увеличение дозы гормона. Только ВВИГ с положительным объективным ответом получили 14 пациентов. Следует отметить, что в эту группу вошли преимущественно дети раннего возраста, показавшие положительные тесты на вирусы (парвовирус В₁₉, вирус Эпштейна–Барр (ВЭБ), цитомегаловирус (ЦМВ)) и паразитарные инфекции. Первичная ИТП была

диагностирована у 21, персистирующая – у 10, хроническая – у 9 пациентов. Полный ответ на терапию 1-й линии с повышением тромбоцитов от 120 до $334 \times 10^9 / \text{л}$ констатирован у 21 пациента, объективный ответ при тромбоцитах $90 \times 10^9 / \text{л}$ получен у 12, отсутствие ответа наблюдали у 7 пациентов (тромбоциты – $38,1 \times 10^9 / \text{л}$). Из 7 больных, не ответивших на терапию, 3 получали препараты 2-й линии, эти дети заболели в возрасте 2–3 лет и сформировали рефрактерную форму ИТП.

Выводы. Таким образом, основным видом лечения ИТП является терапия 1-й линии – кортикостероиды и иммуноглобулины. Фактором риска формирования хронической формы заболевания может быть дебют заболевания в раннем возрасте и отсутствие ответа на инициальную терапию.

Структура химерных генов с участием гена MLL при острых лейкозах у детей первого года жизни

Г.А. Цаур¹⁻³, С. Meyer⁴, Т.О. Ригер^{1,2},
А.М. Попов^{1,2}, О.М. Плеханова¹, А.М. Кустанович⁵,
Е.В. Волочник⁵, А.С. Демина^{1,2}, А.Е. Друй^{1,2},
Е.В. Флейшман⁶, О.И. Сокова⁶, Ю.В. Ольшанская⁷,
О.В. Стренева^{1,2}, Е.В. Шориков^{1,2}, Л.И. Савельев¹⁻³,
R. Marschalek⁴, Л.Г. Фечина^{1,2}

¹ГБУЗ СО ОДКБ № 1, Екатеринбург;

²ГБУЗСО ИМКТ, Екатеринбург; ³ГБОУ ВПО УГМУ Минздрава России, Екатеринбург; ⁴Diagnostic Center of Acute Leukemia, Institute of Pharmaceutical Biology/ZAFES, Goethe-

University of Frankfurt, Франкфурт-на-Майне, Германия;

⁵ГУ РНПЦ ДОГИ Министерства здравоохранения Республики Беларусь, Минск; ⁶ФГБНУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина», Москва

Актуальность. Определение точки разрыва в ДНК гена MLL находит свое применение как для исследования биологии ОЛ, так и для создания индивидуальных для каждого больного условий мониторирования МОБ.

Цели и задачи – изучение механизмов образования химерных генов с участием гена MLL у детей первого года жизни с ОЛ.

Материалы и методы/пациенты. В исследование были включены 72 пациента в возрасте от 1 дня до 11 месяцев, в том числе 52 с ОЛЛ, 19 с ОМЛ и 1 большой острым недифференцированным лейкозом, у которых было проведено исследование методом длинной инвертированной ПЦР (ДИ-ПЦР).

Результаты и обсуждение. При ОЛЛ наиболее частым химерным геном являлся MLL-AF4 (53,8 %), реже выявлялись MLL-MLLT1 (23,1 %), MLL-MLLT3 (13,5 %), MLL-EPS15 (7,7 %), MLL-AFF3 (1,9 %). При ОМЛ самым часто выявляемым химерным геном был

MLL-MLLT3 (36,8 %), реже (26,3 %) были найдены *MLL-MLLT10*, *MLL-MLLT11* и *MLL-MYO1F* (по 10,5 %), *MLL-AF4*, а также *MLL-SEPT6* и *MLL-SEPT9* (по 5,3 %). Наиболее частой зоной разрыва в ДНК гена *MLL* при ОЛЛ являлся 11-й инtron (48,1 % случаев), а при ОМЛ – это 9-й инtron (42,1 %). Пациенты с ОЛЛ, у которых точка разрыва располагалась в 11-м интроне, были младше всех остальных ($p = 0,025$). Не обнаружено связи между локализацией точек разрыва и полом больного, уровнем инициального лейкоцитоза и типом гена-партнера. Зоны разрыва в генах-партнерах *MLL* чаще всего затрагивали 1 или 2 интрана, за исключением генов *AF4* и *MLLT10*, в которых

зоны разрывов более протяженные. Самым частым механизмом образования химерных генов с участием *MLL* являлась реципрокная транслокация (73,6 %), реже – транс-сплайсинг (15,3 %) или инсерции (11,1 %). С помощью ДИ-ПЦР были найдены такие редкие гены-партнёры *MLL*, как *AFF3*, *MYO1F*, *SEPT6*, *SEPT9*, а также нетипичные локализации точек разрыва при наличии *MLL-AF4*: 7-й инtron гена *MLL* и 10-й инtron гена *AF4*, не выявляемые стандартной ПЦР с обратной транскрипцией.

Выводы. Таким образом, нами детально охарактеризована структура химерных генов с участием *MLL* в большой группе детей первого года жизни с ОЛ.

Раздел V

МУЛЬТИДИСЦИПЛИНАРНЫЕ ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ ОТДЕЛЬНЫХ ФОРМ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИХ И ОНКОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Протокол ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева «Массивное интраоперационное кровотечение»

Д.Ш. Биккулова

ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва

Актуальность. Интраоперационное кровотечение – жизнеугрожающее осложнение, которое возникает не только в связи с интраоперационным повреждением сосудов – вен и артерий, но и в связи с коагулопатиями. Приобретенная коагулопатия развивается, как следствие некорректного интраоперационного ведения пациента, на фоне гипотермии, нарушения кислотно-основного состояния плазмы крови. Врожденная коагулопатия сопровождает гематологические заболевания, такие как тромбоцитопения, дисфункция тромбоцитов, болезнь фон Виллебранда, гемофилия А и В, генетические предикторы риска кровотечения. При подготовке больного к хирургическому вмешательству важно предусмотреть весь комплекс мероприятий по профилактике интраоперационного кровотечения и ликвидации в кратчайшие сроки при его возникновении. Полный комплекс профилактических, диагностических, лечебных и организационных мероприятий должен быть единым для всего коллектива и изложен во внутрибольничном протоколе.

Цели и задачи Протокола – профилактика и эффективное устранение массивного интраоперационного кровотечения. А также перечисление причин массивной потери крови, клинических параметров экспресс-

диагностики, осложнений кровопотери и их профилактики; представление алгоритмов действия операционной бригады при развитии кровотечения и порядок привлечения к работе смежных специалистов отделения переливания крови и клинико-диагностической лаборатории.

Материалы и методы/пациенты. При составлении внутрибольничного протокола имели значение следующие параметры: контингент пациентов стационара, техническое оснащение операционной, техническое оснащение клинико-диагностической лаборатории, функциональные возможности отделения переливания крови по подготовке препаратов крови и перечень необходимых трансфузионных средств; уровень и качество подготовки анестезиологов, хирургов; алгоритм взаимодействия всех служб стационара при возникновении ситуации массивного интраоперационного кровотечения в операционной. В основу протокола вошли практический опыт авторов, материалы клинических рекомендаций ассоциации анестезиологов Европы и ряда зарубежных национальных ассоциаций, научные публикации после 2010 г.

Результаты и обсуждение. Протокол изложен на 6 страницах, в которые включены следующие разделы:

1. Причины кровотечения.
2. Клинические параметры пациента.
3. Осложнения.
4. Профилактика осложнений.
5. Коагулопатии приобретенные и врожденные.
6. Установленная коагулопатия.
7. Организация работы в операционной при массивном кровотечении.
8. Алгоритм во время кровотечения.

9. Алгоритм после остановки кровотечения.
10. Венозная тромбопрофилактика.
11. Коагулопатия разведения.
12. Коагулопатия потребления.
13. Антикоагулянты.
14. Интерпретация лабораторных данных.
15. Управление гемостазом.
16. Логистика трансфузии компонентов крови.
17. Чрезвычайная ситуация.
18. Библиография.

Выводы. Внутрибольничный протокол отражает обязательный минимум знаний, которыми должен владеть анестезиолог при планировании анестезии у пациента с/без заболеваний крови. Порядок принятия решений анестезиологом, согласованность действий в операционной должны обеспечить безопасность больного в интраоперационном периоде, профилактику и эффективное устранение последствий массивного интраоперационного кровотечения.

Современное состояние и организационные пути решения проблем центральных венозных катетеров

Д.Ш. Биккулова, Д.В. Литвинов
ФГБУ ФНЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва

Актуальность. В стационаре, обеспечивающем лечение детей с заболеваниями в гематологии/онкологии, большое значение имеет венозный доступ. Пациенты получают ХТ, гормонотерапию, как следствие имеют метаболические нарушения. Это приводит к утрате тургора тканей, иммуносупрессии. Пациенты находятся на 1-м месте по рискам развития КАИК. Используются катетеры всех видов и довольно продолжительное время. Эксплуатация ЦВК сопряжена с развитием осложнений. Известны 3 основные группы: сохранение целостности катетера, КАИК, тромбообразование. Профилактика осложнений, длительная эксплуатация катетера и безопасность пациента возможны, если организационные вопросы решаются комплексно и на постоянной основе.

Цель работы – длительная и безопасная эксплуатация ЦВК. Задачи работы – определить единые правила введения, эксплуатации и ухода за ЦВК. Установить правила асептических барьеров предосторожностей с учетом бюджета лечебного учреждения. Определить правила хорошей клинической практики и ручных навыков персонала. Объединить решение всех задач в единый комплекс организационных мероприятий.

Материалы и методы/пациенты. Для решения проблем были созданы и внедрены:

1. Внутрибольничные протоколы венозного доступа.
2. Клинические рекомендации по сосудистому доступу.
3. Образовательные программы для медперсонала: курс лекций по ЦВК, симуляционные занятия для анестезиологов и медсестер.
4. Ежегодная переаттестация персонала по уходу и эксплуатации ЦВК.
5. Заполнение контрольных карт для анестезиологов по введению ЦВК.
6. Рабочая группа ФНЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева по обсуждению узловых моментов протокола сосудистого доступа.
7. Инфекционный контроль всех ручных действий персонала стационара.

Результаты и обсуждение. Формирование пакета документов по сосудистому доступу обязательно. Принятие протоколов в лечебном учреждении – долгий и кропотливый процесс. Важно всех сотрудников центра с разным опытом работы в медицине, разными привычками привести к единому языку. Для этого необходимы: постоянное повышение знаний, обмен опытом, освоение новых технологий, дополнительные исследования, целенаправленные клинические наблюдения, поиск компромиссов. Настоящая работа должна проводиться на постоянной основе и планомерно. Это позволяет совершенствовать ручные навыки персонала, снижать количество осложнений у пациентов, оптимизировать затраты бюджета больницы на медикаменты и расходные материалы.

Выводы. От внутренней политики администрации лечебно-профилактического учреждения зависят безопасность пациента и эффективность работы персонала: необходимо соблюдение правил асептики на всех этапах эксплуатации ЦВК, выбор современных расходных материалов и технологий, организация и контроль над ежегодной переаттестацией ручных навыков сотрудников стационара.

Все современные технологии и новые расходные материалы – результат анализа и работы над ошибками большого числа коллег во всем мире. Всегда есть возможность не повторять чужих ошибок и не допускать своих.

Эпидемиология инвазивных легочных микозов у детей и подростков после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

А.Г. Волкова¹, М.О. Попова¹, К.А. Екушев¹,
И.Ю. Николаев¹, И.Р. Зиннатуллин¹,
М.Д. Владовская¹, О.Н. Пинегина¹,
О.В. Карамышева², Т.С. Богомолова²,
С.М. Игнатьева², Л.С. Зубаровская¹,
Н.Н. Климко², Б.В. Афанасьев¹

¹Научно-исследовательский институт детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой ГБОУ ВПО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова» Минздрава России; ²ГБОУ ВПО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России, Санкт-Петербург

Актуальность. Улучшение диагностики и внедрение новых лекарственных средств в терапию и профилактику инвазивных микозов (ИМ) у пациентов после алло-ТГСК привели к изменениям в структуре инвазивных грибковых инфекций (ИГИ).

Цели и задачи – проанализировать спектр возбудителей ИМ легких и время возникновения заболевания у детей и подростков после алло-ТГСК.

Материалы и методы/пациенты. С 2009 по 2014 г. в проспективное исследование включено 412 реципиентов алло-ТГСК в возрасте от 11 месяцев до 21 года, из них 237 (57 %) – дети до 14 лет. Диагностическая видеобронхоскопия с комплексным микробиологическим исследованием жидкости бронхоальвеолярного лаважа (БАЛ) проведена 183 (44 %) пациентам с различными изменениями на высокоразрешающей КТ органов грудной клетки. Всего проведено 299 бронхоскопий с использованием эндоскопической видеосистемы EVIS EXERA II Olympus с внешним диаметром дистального конца тубуса аппарата 3,6 мм и 4,9 мм по адаптированной для детей методике забора БАЛ. Полученный БАЛ исследовали в бактериологической, вирусологической и микологической лабораториях с использованием цитологических, микроскопических, культуральных, серологических и молекулярных методов диагностики.

Результаты и обсуждение. Вероятный и доказанный в соответствии с критериями EORTC/MCG 2008 г. ИМ легких был диагностирован у 88 (21 %) пациентов. Результаты теста на галактоманнан в БАЛ были положительными в 61 % образцов. Результаты посева или микроскопии БАЛ были положительными в 43 % случаев. Частота инвазивного аспергиллеза легких у детей до 14 лет составила 11 % ($n = 26$), у подростков – 29 % ($n = 51$) ($p < 0,05$). Частота мукормикоза легких у детей

до 14 лет составила 2 % ($n = 5$), у подростков – 1,7 % ($n = 3$). Пневмоцистную пневмонию диагностировали только у детей до 14 лет с частотой 1,3 % ($n = 3$). У 40 (45 %) пациентов диагноз «инвазивный микоз легких» был установлен спустя Д+100 после выполнения алло-ТГСК. Осложнений во время проведения бронхоскопии не отмечено.

Выводы. Частота ИМ легких у детей и подростков после алло-ТГСК составила 21 %. В первые 100 дней после алло-ТГСК возникает 55 % ИМ легких. Наиболее распространенным ИМ является инвазивный аспергиллез (частота у подростков достоверно выше, чем у детей), реже возникают мукормикоз, пневмоцистоз и др.

Пинеобластома и супратенториальная примитивная нейроэктомодермальная опухоль – сходство и различия

О.Г. Желудкова¹, М.В. Рыжова², А.Г. Коршунов²,
Ю.В. Кушель², А.Г. Меликян², Э.В. Кумирова³,
И.Д. Бородина³, С.С. Озеров³, А.В. Нечеснюк³,
О.И. Щербенок¹, В.И. Озерова², С.В. Горбатых⁴,
Л.В. Ольхова⁴, В.Е. Попов⁴, М.В. Мушинская⁵,
Н.А. Филатова⁶, С.В. Коваленко⁷, Р.З. Шаммасов⁸,
Е.Н. Гришина⁸, В.С. Иванов⁸, А.В. Шамин⁹,
Л.П. Привалова¹⁰, А.Г. Геворгян¹¹, Е.В. Инюшкина¹²,
Е.В. Шориков¹³, Г.Р. Шарапова¹⁴, Н.Б. Юдина¹⁵,
А.Г. Безнощенко¹⁶, С.Ю. Умнова¹⁷, Х.В. Цыренова¹⁸

¹ФГБУ «Российский научный центр рентгенорадиологии»
Минздрава России, Москва; ²ФГБНУ «Научно-исследовательский институт нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко», Москва; ³ФГБУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва;
⁴ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница» Департамента здравоохранения г. Москвы;
⁵ГБУЗ ПК ОДКБ, Пермь; ⁶ГБУЗ АО «Архангельская областная детская клиническая больница им. П.Г. Выжлецова»;
⁷ГБУЗ «Челябинская областная детская клиническая больница»; ⁸ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница» Министерства здравоохранения Республики Татарстан, Казань; ⁹ГБУЗ СО «Самарская городская детская клиническая больница № 1 им. Н.Н. Ивановой»;
¹⁰ГБУЗ НО «Нижегородская областная детская клиническая больница», Нижний Новгород; ¹¹НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой ГБОУ ВПО Первый СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова Минздрава России; ¹²ГБУЗ МО «Московский областной онкологический диспансер», Балашиха; ¹³ГБУЗ СО ОДКБ № 1, Екатеринбург; ¹⁴БУХМАО-ЮГРЫ «Нижневартовская окружная клиническая детская больница»;
¹⁵БУЗ ВО ВОДКБ № 1; ¹⁶ГБУ РО РОДКБ им. Н.В. Дмитриевой; ¹⁷ГБУЗ «Иркутская государственная областная детская клиническая больница»; ¹⁸ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница» Министерства здравоохранения Республики Бурятия, Улан-Удэ

Актуальность. Примитивные нейроэктомодермальные опухоли (ПНЭО) ЦНС относятся к редким опухолям и составляют 2–4 %. ПНЭО, локализованная в пинеальной области, называется пинеобластома (ПБЛ). ПНЭО и ПБЛ чаще встречаются у пациентов старшего возраста с медианой возраста 8 лет.

ПНЭО и ПБЛ объединены в одну группу на основании одинакового гистологического строения, частой встречаемости в детском возрасте и высокого риска метастазирования в пределах ЦНС.

Несмотря на общий гистогенез ПНЭО и ПБЛ различаются по исходу заболевания, прогнозу и течению.

В отличие от медуллобластомы (МБ) ПНЭО характеризуется более агрессивным течением, частота метастазирования для этой опухоли составляет около 50 %.

В лечении ПНЭО супратенториальной и пинеальной областей нет «золотого стандарта», используются программы лечения МБ.

Цели и задачи – выявить сходство и различия ПНЭО пинеальной и непинеальной области у детей.

Материалы и методы/пациенты. Проанализированы данные 31 больного ПБЛ и 59 пациентов с супратенториальной ПНЭО. Преобладали мальчики, все в возрасте старше 3 лет. Стадия M+ чаще встречалась у пациентов с ПБЛ в возрасте младше 3 лет. После удаления опухоли все пациенты получали химиолучевую терапию (ХЛТ) по протоколу ХИТ 2000/2008.

Результаты и обсуждение. Тотальное удаление опухоли чаще выполняли у пациентов с супратенториальной ПНЭО, по сравнению с ПБЛ.

На прогноз заболевания влияли возраст больного, гистологический вариант, M-стадия и объем операции. Пациенты со стадией M+ и младше 3 лет имели худший прогноз.

Лучшие показатели выживаемости получены у пациентов в возрасте старше 3 лет с ПБЛ по сравнению с ПНЭО, с отсутствием остаточной опухоли, M0-стадией, при выполнении ПХТ.

Лучевая терапия (ЛТ) с использованием краиноспинального облучения (КСО) влияет на эффект лечения больных ПНЭО и ПБЛ – выживаемость при включении ЛТ значительно выше, без облучения у всех пациентов отмечается прогрессирование заболевания.

При достижении непосредственного полного или частичного эффекта выживаемость при ПНЭО и ПБЛ выше, при отсутствии эффекта пациенты не доживали до 3 лет.

Выводы. ПНЭО пинеальной и непинеальной области у детей отличаются по частоте встречаемости и прогнозу. Лучшая выживаемость была у пациентов в возрасте старше 3 лет с ПБЛ M0-стадии.

Эффективность различных методов лечения анапластической эпендимомы у детей

О.Г. Желудкова¹, И.Д. Бородина², А.Г. Коршунов³,
Л.В. Шишкина⁴, М.В. Рыжова⁴, А.Н. Кисляков⁵,
А.Г. Меликян⁴, Ю.В. Кушель⁴, О.И. Щербенко¹,
Е.В. Аббасова¹, А.В. Нечеснюк², В.В. Емцова²,
С.В. Горбатых⁵, Л.В. Ольхова⁵, В.Е. Попов⁴,
Л.П. Привалова⁶, В.В. Земляниkin⁶, Х.В. Цыренова⁷,
М.В. Мушинская⁸, Н.Б. Юдина⁹, В.И. Озерова⁴,
С.В. Коваленко¹⁰, Н.А. Филатова¹¹, Е.В. Иношкина¹²,
Е.В. Шориков¹³, Г.Р. Шарапова¹⁴, А.Г. Безнощенко¹⁵

¹ФГБУ РНЦРР Минздрава России, Москва; ²ФГБУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва;

³DKFZ-Heidelberg, Department Neurooncology;

⁴ФГБНУ НИИХ им. акад. Н.Н. Бурденко, Москва;

⁵ГБУЗ Морозовская ДГКБ ДЗМ; ⁶ГБУЗ НО НОДКБ, Нижний Новгород; ⁷ГАУЗ ДРКБ Министерства здравоохранения Республики Бурятия, Улан-Удэ; ⁸ГБУЗ ПК ОДКБ, Пермь;

⁹БУЗ ВО ВОДКБ № 1; ¹⁰ГБУЗ ЧОДКБ; ¹¹ГБУЗ АО АОДКБ им. П.Г. Выжлецова; ¹²ГБУЗ МО МООД, Балашиха; ¹³ГБУЗ СО ОДКБ № 1, Екатеринбург; ¹⁴БУХМАО-ЮГРЫ Нижневартовская ОКДБ; ¹⁵ГБУРО РОДКБ им. Н.В. Дмитриевой

Актуальность. В настоящее время не существует стандарта лечения анапластической эпендимомы (АЭ).

Цели и задачи – оценить эффект хирургического лечения, ЛТ и ХТ.

Материалы и методы/пациенты. Мы оценили результаты лечения 169 пациентов с гистологически подтвержденной АЭ, которые наблюдались в 2004–2014 гг. Медиана возраста составила 4 (3–216 мес) года. Преобладали пациенты в возрасте старше 3 лет – 119 (70,4 %). Мальчиков было 104 (61,5 %), девочек – 65 (38,5 %). Инфратенториальная локализация выявлена у 81 (48 %), супратенториальная – у 82 (48,5 %), в спинном мозге – у 6 (3,5 %) больных.

Все пациенты получили хирургическое лечение. У 70 больных опухоль удалена totally, у 91 – субтотально, у 8 детей объем операции не оценивали. М0-стадия была у 118 (70 %) пациентов, у 14 (8 %) инициально выявлены метастазы или опухолевые клетки в ликворе (M1 – 4, M2 – 2, M3 – 8), у 37 (22 %) пациентов стадия не уточнена. ХЛТ по протоколу ХИТ 2000/2008 получили 78 (46 %) пациентов, только ЛТ – 57 (34 %), 25 (15 %) больных – только ПХТ и 9 (5 %) пациентам проведена только операция.

Результаты и обсуждение. Трехлетняя выживаемость без прогрессирования (ВБП) составила $0,47 \pm 0,05$; 5-летняя – $0,32 \pm 0,05$. Медиана прогрессирования – 17,5 (3–61) мес, медиана ВБП – 32 (2–134) мес. Трехлетняя выживаемость была лучше у больных старше 3 лет по сравнению пациентами младше 3 лет – 0,50 и 0,36 соответственно. Трехлетняя выживаемость у де-

вочек составила 0,36, у мальчиков – 0,22 ($p = 0,19$). ВБП была лучше при супратенториальной локализации по сравнению с инфратенториальной – 0,54 и 0,39 соответственно, при опухолях спинного мозга – 0,67 ($p = 0,19$).

Лучшая выживаемость была у пациентов с М0-стадией по сравнению со стадией М+ – 0,50 и 0,39 соответственно. При тотальном удалении опухоли 3-летняя выживаемость была выше по сравнению с субтотальной резекцией – 0,42 и 0,22 соответственно ($p = 0,044$). Трехлетняя ВБП не различалась у пациентов, получавших ХТ и ЛТ или только ЛТ – 0,53 и 0,50 соответственно. При проведении ХТ 3-летняя ВБП составила 0,19, после операции у всех больных отмечался рецидив ($p = 0,0002$).

Выводы. В лечении АЭ ХТ не улучшает результаты лечения, 3-летняя ВБП была одинаковой у пациентов, получивших ХЛТ и только ЛТ после удаления опухоли.

Эффект химио- и химиолучевой терапии медуллобластомы у детей младше 4 лет по протоколу ХИТ 2000/2008

О.Г. Желудкова¹, М.В. Рыжова², А.Г. Коршунов²,
Ю.В. Кушель², А.Г. Меликян², Э.В. Кумирова³,
И.Д. Бородина³, С.С. Озеров³, А.В. Нечеснюк³,
О.И. Щербенко¹, В.И. Озерова², С.В. Горбатых⁴,
В.Е. Попов⁴, М.В. Мушинская⁵, Н.А. Филатова⁶,
С.В. Коваленко⁷, Р.З. Шаммасов⁸, А.В. Шамин⁹,
Л.П. Привалова¹⁰, И.Б. Воротников¹¹,
Е.В. Иношкина¹², Е.В. Шориков¹³, Г.Р. Шарапова¹⁴,
Л.М. Минкина¹⁵, А.Г. Безнощенко¹⁶,
С.Ю. Умнова¹⁷, Х.В. Цыренова¹⁸

¹ФГБУ РНЦРР Минздрава России, Москва; ²ФГБНУ НИИХ им. акад. Н.Н. Бурденко, Москва; ³ФГБУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва;

⁴ГБУЗ Морозовская ДГКБ ДЗМ; ⁵ГБУЗ ПК ОДКБ, Пермь;

⁶ГБУЗ АО АОДКБ им. П.Г. Выжлецова; ⁷ГБУЗ ЧОДКБ;

⁸ГАУЗ ДРКБ Министерства здравоохранения Республики Татарстан, Казань; ⁹ГБУЗ СО СГДКБ № 1 им. Н.Н. Ивановой; ¹⁰ГБУЗ НО НОДКБ, Нижний Новгород;

¹¹ГБУЗ НСО «Государственная Новосибирская областная клиническая больница»; ¹²ГБУЗ МО МООД, Балашиха;

¹³ГБУЗ СО ОДКБ № 1, Екатеринбург; ¹⁴БУХМАО-ЮГРЫ НОДКБ; ¹⁵ГБУЗ «Краевая детская клиническая больница № 1», Владивосток; ¹⁶ГБУРО РОДКБ им. Н.В. Дмитриевой; ¹⁷ГБУЗ ИГОДКБ; ¹⁸ГАУЗ ДРКБ Министерства здравоохранения Республики Бурятия, Улан-Удэ

Актуальность. Традиционно выживаемость детей с МБ младше 4 лет считают значительно худшей по сравнению с пациентами старшего возраста. Связывают это с отсрочкой или исключением ЛТ.

Цели и задачи – оценить эффективность ПХТ и определить факторы, влияющие на выживаемость

Материалы и методы/пациенты. С 2009 по 2014 г. проанализированы данные 36 больных МБ младше 4 лет, которые после удаления опухоли получали ХТ или ХЛТ по протоколу ХИТ 2000/2008. Преобладали пациенты в возрасте старше 1 года: 3–12 месяцев – 5 (14 %) больных, 13–48 месяцев – 31 (86 %). Гистологический диагноз подтверждался в НИИНХ им. Н.Н. Бурденко или ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева. В зависимости от гистологического варианта МБ распределялись: DMB/MBEN – 16/3 (53 %), СМВ – 15 (41,5 %), LCA – 2 (5,5 %). М0-стадия диагностирована у 25 (69,5 %), М+ (M1–3) – у 9 больных (30,5 %). Среди пациентов с М0-стадией у 15 выполнена тотальная резекция (M0R0; 42 %), остаточная опухоль выявлена у 10 больных (M0R+; 28 %). ЛТ получали 19 (53 %) пациентов, 17 (47 %) – ПХТ. Метотрексат интракально/интравентрикулярно вводили 22 (61 %) пациентам, 12 – с DMB/MBEN.

Результаты и обсуждение. ВБП и ОВ составили $0,71 \pm 0,08$ и $0,86 \pm 0,06$. Медиана наблюдения – 24 мес, медиана прогрессирования – 17 мес. Рецидивы выявлены у 9 больных, 4 умерли от прогрессии. Лучшая ВБП/ОВ была у пациентов в возрасте 25–48 месяцев – 0,88/1,0; в возрасте 3–12 месяцев – 0,60/0,80; 13–24 месяца – 0,62/0,77 ($p = 0,052/0,66$). Различий ВБП/ОВ в зависимости от гистологического варианта МБ не выявлено: DMB/MBEN – 0,61/0,85, СМВ – 0,79/0,86, LCA – 1,0/1,0 ($p = 0,53/0,72$). У пациентов с М0-стадией ВБП/ОВ была достоверно лучше – 0,74/0,95, при стадиях М+ – 0,64/0,65 ($p = 0,32/0,049$). ВБП/ОВ у пациентов с M0R0 составила 0,64/0,92, M0R+ – 0,89/1,0 ($p = 0,27/0,19$). ВБП была выше у пациентов с интракальным/интравентрикулярным введением метотрексата – 0,79, без его введения – 0,63 ($p = 0,39$), в том числе при DMB/MBEN – 0,75 и 0,43 соответственно ($p = 0,017$). ВБП у пациентов, которые получили облучение, составила 0,67, без ЛТ – 0,76 ($p = 0,89$). ОВ была лучше у пациентов, которые облучались – 0,96 и 0,80 ($p = 0,19$).

Выводы. ПХТ эффективна у больных МБ в возрасте младше 4 лет. Низкие показатели выживаемости были у пациентов младше 1 года и у больных с метастазами. Объем операции не влиял на результаты лечения. Лучшая выживаемость была у пациентов, которые получали регионарное введение метотрексата, в том числе при DMB/MBEN.

^{131}I -МИБГ-терапия у пациентов с нейробластомой группы высокого риска: первый опыт межцентрового взаимодействия ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева и ФГБУ РНЦРР

Д.Ю. Качанов¹, Д.К. Фомин², Т.В. Шаманская¹,

Д.В. Шевцов¹, Ю.Н. Ликарь¹, М.А. Масchan¹,

О.Я. Барский³, Г.А. Новичкова¹, С.Р. Варфоломеева¹

¹ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва; ²ФГБУ РНЦРР Минздрава России, Москва;

³Innovative Treatment Systems Ltd., England

Актуальность. НБ является самой частой экстракраниальной опухолью у детей в возрасте от 0 до 14 лет. Терапия данного заболевания основана на риск-адаптированном подходе. У пациентов группы высокого риска прогноз является крайне неблагоприятным, 5-летняя выживаемость не превышает 40–50 %. Данное обстоятельство явилось поводом для поиска возможных опций для интенсификации терапии, одной из которых является терапия ^{131}I -МИБГ. Данная методика основана на способности клеток НБ захватывать ^{131}I -МИБГ, который, в свою очередь, оказывает выраженное цитотоксическое действие на клетки опухоли за счет бета-излучения радионуклида. Различные исследовательские группы в настоящее время пытаются определить роль МИБГ-терапии в 1-й линии лечения пациентов с НБ группы высокого риска.

Цели и задачи. В настоящей работе представлен первый опыт проведения ^{131}I -МИБГ-терапии в РФ у пациентов с НБ группы высокого риска на основе межцентрового взаимодействия ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева и ФГБУ РНЦРР.

Материалы и методы/пациенты. За период с 01.2012 по 02.2015 г. (37 мес) в ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева были обследованы и получили лечение 246 детей с НБ. Из них у 87 (35 %) была установлена 4-я стадия заболевания. Диагноз устанавливался на основании гистологического и клинико-лабораторного исследования. Система INSS (International Neuroblastoma Stage System) использовалась для оценки распространенности процесса. Пациенты стратифицировались на группы риска и получали лечение в рамках рекомендаций протокола NB-2004. МИБГ-терапия была рекомендована как терапевтическая опция у пациентов группы высокого риска. Показанием для проведения МИБГ-терапии было наличие МИБГ-позитивных очагов (первичная опухоль и/или метастазы) по данным диагностической сцинтиграфии с ^{123}I -МИБГ, выполняемой после этапа индукционной терапии (6 курсов ПХТ по схеме N5, N6 и хирургическое лечение). В течение недели перед проведением лечения прекраща-

лось введение лекарственных препаратов, обладающих симпатолитической или симпатомиметической активностью, а также выполнялась блокада щитовидной железы введением экзогенного йода – перорально или накожной аппликацией. Лечение проводилось в палате интенсивной терапии специализированного отделения радионуклидной терапии Клиники ядерной медицины РНЦРР, оборудованной дыхательной аппаратурой, аппаратурой для мониторинга артериального давления (АД) и видеонаблюдением. Непосредственно перед началом инфузии РФП выполнялась катетеризация мочевых путей катетером Фолея, устанавливавшаяся не менее 2 периферических венозных катетеров и начиналась непрерывная инфузия изотонических солевых растворов в дозировке 200 мл/кг веса пациента в первые сутки с целью создания гипергидратации и профилактики лучевого цистита и уретрита. РФП активностью 440 МБк/кг веса пациента вводился внутривенно капельно с помощью инфузомата под контролем АД. Начальная скорость инфузии рассчитывалась по формуле 73 МБк × кг веса ребенка в час и корректировалась по переносимости введения: снижалась при повышении АД более чем на 30 мм рт. ст., либо увеличении частоты пульса на 30 уд/мин от исходного, и увеличивалась при отсутствии вышеперечисленных изменений в показателях гемодинамики, но составляла не менее 2 ч. По окончании лечения выполнялась сцинтиграфия всего тела с целью контроля интенсивности захвата терапевтического РФП. Перевод в ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева проводился после выполнения радиометрии по снижению мощности дозы в метре от поверхности тела менее 20 мкЗв в час, согласно действующим нормам радиационной безопасности. Аутологичная ТГСК (авто-ТГСК) проводилась после МЙБГ-терапии.

Результаты и обсуждение. На этапе индукционной терапии МЙБГ-терапия с применением ^{131}I была проведена 3/87 (3,4 %) пациентам. Возраст больных составил 21, 18 и 46 месяцев. Во всех случаях диагноз звучал как «4-я стадия НБ с метастатическим поражением костного мозга и костей». У 1 пациента выявлена амплификация гена *MYCN* и делеция 1р, у 1 – делеция 11q и еще у 1 – *MYCN*, делеция 1р и делеция 11q. При проведении сцинтиграфии с МЙБГ после 6-го курса ПХТ у 3 пациентов выявлены метастатические очаги в костях скелета, что в рамках международных рекомендаций рассматривалось как частичный ответ. МЙБГ-терапия проводилась на +22, +34, +28-й дни от начала 6-го блока ПХТ. Побочные эффекты в виде эквивалентов катехоламинового криза (артериальная гипертензия, тахикардия) отмечались у 2 детей и купировались изменением скорости инфузии РФП. Состоятельность радионуклидной терапии доказана у всех пациентов наличием захвата радионуклида на посттерапевтических сцинтиграммах. Ауто-ТГСК выполнена на 12, 21,

13-е сутки соответственно. В настоящий момент у 1 пациента отмечена прогрессия заболевания (через 4,6 мес от даты проведения МЙБГ-терапии), 2-й находится на этапе дифференцировочной терапии 13-цистертиновой кислотой, 3-й – на этапе ауто-ТГСК. Длительность наблюдения составила 12; 9,1 и 6,4 мес соответственно.

Выводы. В своей работе мы продемонстрировали опыт первого применения МЙБГ-терапии в РФ в контексте мультимодального подхода, включающего индукционную терапию, хирургическое лечение, ауто-ТГСК и дифференцировочную терапию, для лечения пациентов с НБ 4-й стадии. Наш опыт показал, что наличие тесного взаимодействия между федеральными центрами, позволило внедрить новую методику терапии НБ на территории РФ, продемонстрировало переносимость и выполнимость данной лечебной опции с соблюдением тайминга ключевых элементов терапии. Показано отсутствие ранней токсичности МЙБГ-терапии. Требуется проведение тщательного наблюдения за пациентами, получившими данную опцию терапии, для выявления возможных отдаленных побочных эффектов и оценки влияния на общие результаты терапии. Необходимо подчеркнуть, что требуется определение строгих показаний для ее проведения и определение декретированных сроков, для того чтобы добиться максимальных результатов.

Неврологические проявления при нейробластоме у детей

Д.Ю. Качанов¹, Т.В. Шаманская¹, О.Б. Малевич¹,
С.П. Хомякова¹, Е.С. Ильина², Г.В. Терещенко¹,
В.Ю. Рощин¹, Е.С. Озеров¹, Г.М. Муфтахова¹,
А.Ю. Усычкина¹, М.В. Телешова¹, Р.А. Моисеенко¹,
Д.В. Шевцов¹, С.Р. Варфоломеева¹

¹ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва; ²ФГБУ «Российская детская клиническая больница» Минздрава России, Москва

Актуальность. НБ – самая частая экстракраниальная злокачественная опухоль детского возраста. Две трети пациентов имеют неврологические проблемы, связанные как с самой опухолью, так и с осложнениями ХТ. Неврологические проявления в дебюте заболевания могут быть обусловлены как локализацией основного процесса и метастатических очагов, так и проявлением паранеопластического синдрома.

Цели и задачи – оценить характер и частоту встречаемости неврологических проявлений в дебюте заболевания у пациентов детского возраста с НБ, получавших обследование и лечение в ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева.

Материалы и методы/пациенты. За период 01.2012–12.2014 г. (36 мес) в ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева был обследован и получил лечение 251 пациент с нейрогенными опухолями (НБ, ганглионейробластомой (ГНБ), ганглионейромой (ГН)). В анализ включено 244 пациента. Исключено из исследования 7/251 пациентов, в связи с недостаточной оценкой неврологического статуса в дебюте заболевания в стационарах по месту жительства. Диагноз нейрогенной опухоли был установлен на основании гистологического и клинико-лабораторного обследования. Стадирование НБ осуществлялось по системе INSS. Лечение во всех случаях – по протоколу NB-2004.

Результаты и обсуждение. Диагноз НБ и ГНБ был установлен у 236/244 (96,7 %) больных, ГН – у 8/244 (3,3 %). Медиана возраста на момент постановки диагноза составила 17,8 мес (разброс – 0,5–189,3 мес). Соотношение по полу мальчики : девочки = 1,1 : 1.

Распределение неврологических проявлений выглядело следующим образом. У 15 (6,1 %) пациентов выявлены симптомы эпидуральной компрессии (ЭК). Из них в 7/15 (46,7 %) случаях опухоль локализовалась забрюшинно и у 8/15 (53,3 %) больных – в заднем средостении. У 13 (5,3 %) пациентов выявлен синдром опсоклонус-миоклонус (ОМС). В 8 (3,3 %) случаях наблюдалось сегментарное нарушение вегетативной иннервации, проявляющееся в зависимости от протяженности вовлечения симпатического ствола как синдром Горнера; или в виде изолированного изменения температуры конечности, и как следствие похолодания конечности. В 6/8 случаях изолированно выявлен синдром Горнера, не связанный с проведением оперативного вмешательства. У 4/6 (66,6 %) пациентов первичная опухоль была локализована в заднем средостении, у 1/6 (16,7 %) – первично-множественная опухоль, у 1/6 (16,7 %) – в области шеи. У 2/8 больных выявлено сегментарное нарушение вегетативной иннервации. В 2/2 (100 %) случаях опухоль локализована в заднем средостении. У 3 (1,2 %) больных на момент постановки диагноза отмечалась потеря зрения в результате компрессии зрительного нерва метастатическими опухолевыми массами, локализованными в области орбиты. У 3 (1,2 %) пациентов выявлен парез периферических нервов в результате сдавления нервных корешков, стволов, сплетений опухолью. У 2 (0,8 %) больных отмечались сочетанные нарушения вегетативной иннервации. С первично-множественной локализацией опухоли 1/1 (50 %) больной и 1/2 (50 %) с локализацией опухоли в заднем средостении. В 1 (0,4 %) случае отмечалось сочетание неврологических проявлений в виде синдрома Горнера и ЭК у пациента с опухолью заднего средостения. У 1 (0,4 %) больного НБ правого надпочечника 4-й стадии, выявлено метастатическое поражение вещества головного мозга.

Выводы. У 46 (18,7 %) пациентов с диагнозом НБ, ГНБ и ГН были выявлены неврологические проявления на момент его постановки. Наиболее частыми были ЭК и ОМС. Высокая частота встречаемости неврологических симптомов при нейрогенных опухолях требует привлечения врачей смежных специальностей (например, невролога, нейрохирурга и т. д.) уже на начальных этапах терапии для выбора оптимальной тактики ведения (ПХТ, ламинэктомия, ЛТ, гормональная терапия при ЭК) таких сложных пациентов. Кроме того, подобные больные нуждаются в проведении реабилитационных мероприятий и длительном катамнестическом наблюдении.

Полинейропатии при дисплазиях соединительной ткани – фактор риска лекарственной токсичности

И.Р. Минулин, Е.В. Жуковская, Л.В. Сидоренко
Лечебно-реабилитационный научный центр «Русское поле»
ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Д. Рогачева
Минздрава России, Москва

Актуальность. Одним из препятствий успешного лечения больных онкологического и гематологического профиля является развитие лекарственной токсичности на фоне генетически детерминированных особенностей метаболизма. Терапия алкалоидами барвинка (VCR, VBL) может приводить к манифестиации врожденных форм нейропатий – болезни Шарко–Мари–Тута и др.

Цели и задачи – выявить нейропатии у реконвалесцентов ЗНО.

Материалы и методы/пациенты. За период с июня по декабрь 2014 г. в ЛРНЦ «Русское поле» среди пациентов с ОЛЛ анамнестически выявлена группа больных с тяжелой нейропатией на фоне терапии VCR, VBL ($n = 4$). Соотношение м : д = 1 : 1. Возраст детей от 6 до 9 лет, медиана возраста – 7,5 года. Ни один из пациентов не имел установленного ранее диагноза «нейропатия и/или дисплазия соединительной ткани».

Результаты и обсуждение. Из-за тяжести неврологических нарушений всем детям была редуцирована доза VCR. У 3 пациентов помимо симптомов нейропатии выявлялись признаки дисплазии соединительной ткани (астеническая конституция, гипермобильность суставов). У одного из больных проявилась тяжелая неврологическая реакция уже во время проведения индукционной терапии, при этом он не имел фенотипических признаков дисплазии соединительной ткани. К генетику был направлен 1 пациент с явлениями дисплазии соединительной ткани и отягощенным семейным анамнезом, у отца пациента также заподозрена

нейропатия. Пациенту был диагностирован нейропатия типа Шарко–Мари–Тута. Ведущим препятствием необходимого объема обследования являются причины материального характера.

Выводы. Таким образом, у 3 из 4 пациентов нейропатия входит в симптомокомплекс дисплазии соединительной ткани. Верификация наследственной нейропатии необходима для предупреждения нежелательных эффектов возможного использования лекарственных препаратов в будущем (фторхинолоны и др.), анестезиологического пособия.

Опыт лапаростомии у пациента с 4S стадией нейробластомы

Г.М. Муфтахова, Д.Ю. Качанов, Р.С. Оганесян,
Т.В. Шаманская, Н.С. Грачёв, Е.С. Андреев,

И.Г. Хамин, С.Р. Варфоломеева

ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Д. Рогачева

Минздрава России, Москва

Актуальность. Развитие абдоминального компартмент-синдрома (АКС), вызванного массивной гепатомегалией у пациентов с 4S стадией НБ, может являться жизнеугрожающим состоянием и требовать неотложных лечебных действий: ПХТ, ЛТ и/или хирургического вмешательства – наложения лапаростомы.

Цели и задачи – демонстрация опыта лечения пациента с НБ 4S стадии с использованием методики временной лапаростомии в связи с развитием клинической картины АКС.

Материалы и методы/пациенты. За период с 01.2012 по 01.2015 г. в ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева наблюдались и получали лечение 250 пациентов с НБ, из них 28 (11,2 %) с 4S стадией. Диагноз устанавливался на основании гистологического заключения или клинико-рентгенологических данных. Стадирование по INSS. Лечение по протоколу NB-2004.

Результаты и обсуждение. Ребенок заболел в возрасте 4 месяцев, когда родители впервые отметили выраженное вздутие живота, не проходящее после очистительной клизмы. УЗИ показало наличие гепатомегалии. Ребенок поступил в ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева через 10 дней от манифестации первых признаков в тяжелом состоянии за счет развития дыхательной недостаточности на фоне массивной гепатомегалии. Обращало на себя внимание значительное увеличение живота в размерах. По данным проведенного обследования выявлено мягкотканное объемное образование левого надпочечника размерами $37 \times 29 \times 35$ мм, значительное увеличение печени за счет всех долей с полностью замещенной паренхимой множественными округлыми узловыми мягкотканными образованиями разных размеров (максимально

до 30 мм). Уровень нейронспецифической енолазы (NSE) составлял 218,4 нг/мл (норма – до 17 нг/мл). На основании клинико-рентгенологических данных (типичное расположение опухоли и метастазов) установлен диагноз «НБ левого надпочечника, метастатическое поражение печени». Учитывая тяжелое состояние ребенка, обусловленное массивной гепатомегалией, наличие жизнеугрожающего состояния (ЖУС) в виде дыхательной недостаточности (тахипноэ $> 60/\text{мин}$, требующее дотации кислорода), снижение разового объема питания, начата ПХТ (доксорубицин, винкристин, циклофосфан) с расчетом дозы на кг массы тела.

На 6-й день 1-го курса ПХТ была отмечена отрицательная динамика в виде нарастания АКС, мониторируемого измерением окружности живота (увеличилась на 10 %) и уровнем внутрибрюшного давления (увеличилось до 24 мм рт. ст, что соответствует III степени). Это повлекло за собой усугубление дыхательной недостаточности, что потребовало интенсификации параметров искусственной вентиляции легких (ИВЛ); нарастание почечной недостаточности и отечного синдрома; снижение перфузии в кишечной стенке. По жизненным показаниям путем поперечной лапаротомии была выполнена операция – декомпрессионная лапаростомия с использованием полипропиленовой сетки, диастаз составил около 10,0 см. Помимо этого была выполнена биопсия печени. Гистологическое заключение: низкодифференцированная НБ с низким митоз-кариорексическим индексом. Молекулярно-генетическое заключение: амплификации гена *MYCN*, делеции 1p, 11q23 не обнаружено. Учитывая сохранение ЖУС, ребенку проведен 2-й курс ПХТ с положительной динамикой в виде сокращения размеров опухоли, уменьшения гепатомегалии и купирования ЖУС. Ребенок был оставлен под динамическим наблюдением. Послеоперационный период протекал гладко, мы не встретились с явлениями возвратного АКС. Несмотря на пересеченные мышцы передней брюшной стенки, ребенок развивался соответственно возрасту, обучился сидеть, стоять, ходить. В возрасте 11 месяцев (через 6,1 мес) ребенку было выполнено закрытие лапаростомы, абдоменопластика. В настоящее время ребенок жив без событий, длительность наблюдения – 7 мес.

Выводы. Успешный опыт хирургического вмешательства у пациента с 4S стадией НБ показал, что методика декомпрессионной лапаростомии является операцией спасения у пациентов с прогрессирующими АКС. Она позволяет стабилизировать состояние и благодаря этому начать или продолжить специфическое лечение.

Формирование профессионального сообщества специалистов паллиативной помощи в РФ – новые возможности

Д.В. Невзорова

ГКУЗ «Хоспис № 1 им. В.В. Милионщиковой» Департамента здравоохранения г. Москвы

Актуальность. Развитие паллиативной медицинской помощи (ПМП), в том числе детям, имеет исключительно важное значение для улучшения качества жизни, комфорта и человеческого достоинства неизлечимо больных граждан, являясь эффективной социально ориентированной услугой здравоохранения. Доступ к ПМП и основным лекарственным средствам, облегчающим боль и избавляющим от других тягостных симптомов, является одной из этических обязанностей системы здравоохранения в целом и долгом медицинских работников в частности.

Цели и задачи – осветить основные проблемы оказания ПМП при различных группах заболеваний детского возраста, отметить особенности этого вида медицинской помощи, усугубляющиеся отсутствием знаний в данной области среди медицинских работников всех уровней, а также отсутствием интеграции паллиативной помощи в систему здравоохранения и социального обеспечения.

Результаты и обсуждение. Особое внимание в ходе сообщения будет уделено актуальности непрерывного образования и адекватной подготовки для медицинских работников, оказывающих ПМП в амбулаторных и стационарных условиях, а также лиц, осуществляющих уход. Освещен вопрос мультидисциплинарного подхода к оказанию ПМП, основанного на командном взаимодействии лиц, а также благотворительных и волонтерских организаций, оказывающих медицинские услуги, социальную помощь, психологическую и духовную поддержку.

Выводы. Создание доступной ПМП всем группам населения является неотъемлемым компонентом гуманного и пациентоориентированного здравоохранения.

Мультидисциплинарный подход к диагностике и лечению солидных опухолей у детей первого года жизни

Ю.А. Нестерова, А.В. Корнеева, Т.А. Шароев,

Н.М. Иванова, С.Б. Бондаренко, А.А. Ишутин,

Г.Г. Прокопьев, О.В. Климчук, Р.И. Ротанова

ГБУЗ «Научно-практический центр медицинской помощи детям с пороками развития черепно-лицевой области и врожденными заболеваниями нервной системы»

Департамента здравоохранения г. Москвы

Актуальность. Изучение злокачественных солидных опухолей у детей первого года жизни является сложной мультидисциплинарной задачей, которая требует командного подхода и проведения терапии на базе многопрофильного лечебного учреждения

Цели и задачи – изучение комплексного подхода к диагностике и лечению пациентов в возрасте до 1 года жизни с солидными ЗНО в условиях специализированного многопрофильного медицинского учреждения.

Материалы и методы/пациенты. За период 2011–2014 гг. в исследование включено 64 (100 %) пациента в возрасте от 5 дней до 1 года. Мальчиков – 25 (39 %), девочек – 39 (61 %). Средний возраст – 7,3 месяца. Пациенты поступали для диагностики и лечения в онкологическое отделение, отделение патологии новорожденных и недоношенных детей, реанимации и интенсивной терапии, в том числе переводом из родильного дома. Комплексный подход в проведении обследования, постановке диагноза включает в себя участие детского онколога, неонатолога, клинического генетика, ортопеда, лучевого диагностика, педиатра, анестезиолога-реаниматолога, нейрохирурга, хирурга, в том числе и челюстно-лицевого, кардиолога, офтальмолога, оториноларинголога, радиолога, эндоскопического хирурга и диагностика, реабилитолога, патоморфолога, специалиста по лечебному питанию, лаборантов, психологов. Применение мультидисциплинарного подхода обусловлено необходимостью организации базового ухода за новорожденными и детьми грудного возраста, организацией питания, оценкой пограничных состояний неонатального периода и морфофункциональных особенностей у пациентов первого года жизни, контролем за физическим и психомоторным развитием, профилактикой заболеваний неонатального и грудного периодов, сопутствующих заболеваний, коррекции пороков развития, лечения осложнений от проведенного специализированного лечения.

Результаты и обсуждение. Срок постановки диагноза составил 3–5 сут. В 30 % случаев противоопухолевое лечение было начато по жизненным показаниям,

и проводилось в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии. Проведение противоопухолевого лечения у 100 % больных сочеталось с терапией сопутствующей патологии, которая проводилась с активным привлечением узких специалистов.

Выводы. Применение мультидисциплинарного подхода к диагностике и лечению злокачественных опухолей у детей первого года жизни в условиях специализированного многопрофильного медицинского учреждения является высокоэффективным и позволяет оптимизировать комплексное противоопухолевое лечение.

Опыт лечения злокачественных опухолей забрюшинного пространства у детей первого года жизни

Ю.А. Нестерова, А.В. Корнеева, А.В. Сухарев,
Д.К. Нишонов, К.Ф. Савлаев, Т.А. Шароев,
Н.М. Иванова, С.Б. Бондаренко, А.А. Ишутин

ГБУЗ НПЦ МПД с пороками развития черепно-лицевой области и врожденными заболеваниями нервной системы ДЗМ

Актуальность. Злокачественные опухоли забрюшинного пространства у детей первого года жизни в подавляющем большинстве случаев представлены нейрогенными опухолями и нефробластомой, которые требуют проведения программного противоопухолевого лечения, включая хирургический метод, приоритетным направлением которого является применение органосохраняющего лечения.

Цели и задачи – изучение результатов лечения пациентов первого года жизни с солидными злокачественными опухолями забрюшинного пространства.

Материалы и методы/пациенты. В исследование за период 2009–2014 гг. были включены 57 (100 %) пациентов со злокачественными опухолями забрюшинного пространства в возрасте от 5 дней до 1 года. Нейрогенные опухоли выявлены у 31 (54 %) пациента, нефробластома – у 26 (46 %). Локализованные стадии обнаружены у 39 (67,5 %) детей, генерализованные – у 18 (31,5 %), в том числе 12 (21 %) пациентов с БН. Пациенты получали программную терапию по протоколам SIOP-2001, NB-2004, HB-2010. Только хирургический этап лечения применен у 11 (19,2 %) пациентов при I стадии опухолевого процесса. Органосохраняющее лечение при опухолях почек проведено у 17 больных, в том числе с билатеральным поражением. Хирургический этап лечения проводился с применением инновационных технологий: водоструйная, плазменная, эндоскопическая хирургия. Комбинированное лечение с применением программной ПХТ проведено 46

(80,7 %) детям. У 4 (7 %) пациентов начальный этап ПХТ проведен в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии с учетом тяжести состояния.

Результаты и обсуждение. В настоящее время лечение завершено у 51 (89 %) пациента. Из этой группы живы без признаков заболевания со сроками наблюдения от 1 до 60 мес 44 (86,2 %) больных. Продолжают лечение 4 (7 %) пациента. На различных этапах лечения погибло 7 детей, в том числе 4 (7 %) – от генерализации опухолевого процесса, от различных видов осложнений – 3 (5,2 %). Из-под наблюдения выбыло 2 (3,5 %) ребенка.

Выводы. Таким образом, современные протоколы противоопухолевого лечения у детей первого года жизни с использованием инновационных хирургических методик являются высокоэффективными и могут более широко применяться на практике.

Опыт комплексного лечения детей с герминативно-клеточными опухолями головного мозга

Л.В. Ольхова¹, В.Е. Попов¹, К.Л. Кондратчик¹,
О.Б. Полушкина¹, С.В. Горбатых¹, А.Б. Карпов¹,
М.И. Лившиц¹, Е.В. Андреева¹, О.Г. Желудкова²

¹ГБУЗ Морозовская ДГКБ ДЗМ;

²ФГБУ РНЦРР Минздрава России, Москва

Актуальность. Герминативно-клеточные опухоли (ГКО) – типичные новообразования детского возраста. Источник этих опухолей – первичная половая клетка. Неправильная миграция примордиальных герминогенных клеток может стать причиной появления эктопических герминогенных клеток. В настоящее время частота встречаемости ГКО составляет 1–3 % всех опухолей головного мозга у детей.

Цели и задачи – оценить результаты лечения детей с ГКО ЦНС у детей в ретроспективном анализе.

Материалы и методы/пациенты. В отделениях нейрохирургии и клинической онкологии Морозовской ДГКБ получали лечение и наблюдались 35 пациентов с диагнозом ГКО ЦНС в возрасте от 4 до 16,5 года, медиана возраста – 12 лет. Соотношение по полу: 8 (23 %) девочек и 27 (77 %) мальчиков. У 18 (51 %) пациентов опухоль располагалась в pineальной области, у 9 (26 %) – в хиазмально-селлярной области, у 8 (23 %) больных опухоль занимала 2 и более анатомические области. У 24 пациентов диагноз был подтвержден гистологическим исследованием, у 11 – диагностически значимой секрецией онкомаркеров в анализах крови и/или ликвора. Гистологические диагнозы: в 8 случаях – тератобластома, в 3 – хориокарцинома, в 2 – синцитиотрофобластический вариант герминомы, 1 – смешанная ГКО, в остальных – герминома.

M0-стадия инициально была диагностирована у 17 (48 %) пациентов, стадия M1–3 – у 8 (23 %), стадия Mx – у 10 (29 %). Сроки от начала заболевания до установления диагноза составили от 1 мес до 8 лет. ХТ осуществлялась 34 пациентам: по протоколу SIOP CNS GCT 96 – 29 (85 %) пациентам, ГЕРМИНОМА – 2008 – 2 (6 %) больным, MAKEI 89 – 3 (9 %). ЛТ получили 32 (91 %) пациента: 13 – КСО 24–45 Гр, 17 – локальную ЛТ 40 Гр, 2 – 24 Гр на желудочковую систему. Хирургическое лечение проведено 24 (68 %) больным: тотальное удаление опухоли – у 5, субтотальное – у 3, частичное удаление – у 6, биопсия – у 10 пациентов. В проведении паллиативных операций нуждался 21 (60 %) пациент, из них у 11 выполнены шунтирующие операции, у 10 – нейроэндоскопическая перфорация дна 3-го желудочка.

Результаты и обсуждение. Медиана наблюдения 6 лет и 3 мес (от 6 мес до 16,5 года). Пятилетняя ОВ и ВБП составили 71 и 61 % соответственно, 10-летняя ОВ и ВБП – 65 и 61 % соответственно. Закончили лечение и находятся на динамическом наблюдении 25 пациентов (полный ответ имеет место у 22, частичный ответ – у 3), 7 пациентов умерли от прогрессирования болезни, 2 – от инфекционных осложнений на фоне гематологической токсичности IV степени по ВОЗ, 1 – от хронической сердечной недостаточности и кахексии. Прогрессирование заболевания наблюдалось у 13 пациентов. ВБП у мальчиков была ниже, чем у девочек (60 и 75 % соответственно), но достоверных различий не получено ($p = 0,4872$). Мы не наблюдали различий в ВБП у пациентов после проведения комплексной терапии (операция + ХЛТ) и после ХЛТ без хирургии (55 и 61 % соответственно; $p = 0,38$). У пациентов со стадией M1–3 ВБП была ниже, чем у больных с отсутствием метастазов: 42 и 75 % соответственно, но достоверных различий не было ($p = 0,57$). ОВ у пациентов с секрецией альфа-фетопротеина (АФП) была достоверно ниже, чем у пациентов с секрецией бета-хорионического гонадотропина человека или чем у пациентов с отсутствием секреции онкомаркеров ($p = 0,00648$). При катамнестическом обследовании отсутствие значимого неврологического дефицита было отмечено у 24 (69 %) больных, грубая инвалидизация – у 1 (3 %) ребенка, умерло 10 (28 %) детей.

Выводы. Первичное проведение оперативного вмешательства не улучшает прогноз у детей с ГКО ЦНС. Возраст, пол, первичная распространенность опухолевого процесса достоверно не влияют на ВБП. Максимальное обследование пациента, в том числе проведение МРТ всех отделов ЦНС, цитологическое исследование ликвора для определения М-стадии, является обязательным компонентом диагностического поиска перед началом проведения специального лечения. Секреция АФП достоверно влияет на ОВ больных.

Эффективность применения низкоинтенсивного лазерного излучения при некоторых осложнениях химиолучевого лечения у детей

Р.А. Пархоменко, О.И. Щербенко, Ф.Ф. Антоненко
ФГБУ РНЦРР Минздрава России, Москва

Актуальность. До настоящего времени ведется поиск путей улучшения терапии при осложнениях химиолучевого лечения у детей.

Цели и задачи – апробировать методики применения низкоинтенсивного лазерного излучения (НИЛИ) в практике отделения детской онкологии и радиотерапии.

Материалы и методы/пациенты. Материалом для настоящего исследования явилось клиническое наблюдение за 59 больными в возрасте от 2 до 17 лет (средний возраст составил 7 лет), получавшими лучевое или химиолучевое лечение в ФГБУ РНЦРР Минздрава России по поводу злокачественных опухолей различных локализаций (7 – ЛХ, 9 – рабдомиосаркомы, 43 – опухоли ЦНС).

Показаниями к проведению НИЛИ явились различные осложнения ЛТ и ХЛТ: эзофагиты, гастриты, лучевые эпидермиты, флебиты и воспаления кожи и подкожной клетчатки в месте экстравазации химиопрепаратов.

Для НИЛИ мы применяли аппарат Матрикс в 2-канальном варианте, излучающие головки КЛО3 (красный лазер с длиной волны 0,63 мкм) или ЛО3 (инфракрасный лазер с длиной волны 0,89 мкм).

Красный лазер использовали для лечения эпидермитов (мощность излучения от 6,5 до 12,5 мВт, расстояние до кожи 5–10 мм). Число участков воздействия («полей») зависело от площади поражения (например, 4–6 полей на 1 ушную раковину), время экспозиции колебалось от 30 до 120 с (в зависимости от выраженности реакции).

Инфракрасный лазер применяли для воздействия на глубоко расположенные очаги воспаления (лучевые эзофагиты, гастриты), частота от 80 до 1500 Гц (высокие частоты использовались при сильном болевом синдроме, низкие – с целью репарации слизистой), мощность 3–5 Вт. При этом воздействовали на зоны наибольшей болезненности, избегая направления пучка излучения в сторону локализации опухолевой ткани.

Результаты и обсуждение. Больные хорошо перенесли НИЛИ, не испытывали неприятных ощущений. Перед первыми сеансами самые младшие из них опасались нового неизвестного лечения, но, поняв его

безболезненность, при последующих сеансах охотно шли на эту процедуру.

Побочных действий или осложнений НИЛИ нами не отмечено.

Наибольший терапевтический эффект наблюдался при лучевых эзофагитах и гастритах. У 13 из 14 пациентов с этими осложнениями значительное уменьшение болей отмечалось уже после 1-го или 2-го сеанса НИЛИ, лишь у 1 больной явления эзофагита стали существенно ослабевать только к 5-му сеансу. Быстрое и успешное купирование проявлений эзофагита и гастрита, несомненно, улучшало состояние детей и позволяло продолжать ЛТ либо без перерыва, либо при минимальных паузах.

Выраженный эффект лечения лучевых эпидермитов (уменьшение или исчезновение участков влажного эпидермита, уменьшение эритемы, зуда) наблюдался у 24 (67 %) из 36 пациентов с данным осложнением, у 11 больных имела место стабилизация лучевой реакции кожи или незначительное улучшение, у 1 больной отмечено прогрессирование лучевой реакции, несмотря на НИЛИ и терапию мазями.

Значительный регресс проявлений флебитов или очагов воспаления после экстравазации химиопрепаратов наступал у всех пациентов с данным осложнением на 2–3-м сеансе НИЛИ.

Выводы. Наш опыт указывает на эффективность НИЛИ в терапии ряда осложнений химиолучевого лечения ЗНО у детей.

Возможности восстановительного лечения у детей со злокачественными опухолями опорно-двигательного аппарата

А.В. Петриченко, Е.А. Букреева,

Т.А. Шароев, Н.М. Иванова

ГБУЗ НПЦ МПД с пороками развития черепно-лицевой области и врожденными заболеваниями нервной системы ДЗМ

Актуальность. У детей, страдающих злокачественными опухолями, происходит снижение физической активности как во время специального лечения, так и после его окончания. Проведение агрессивной лекарственной терапии у детей и подростков приводит к развитию последствий, связанных с анатомо-физиологическими особенностями, с токсическим действием химиопрепаратов, применением имплантатов, обширными резекциями и повреждающим действием ионизирующего излучения.

Цели и задачи – изучение костно-мышечных последствий у детей с онкологическими заболеваниями, коррекция их и восстановление максимального

для остаточных способностей качества жизни пациента.

Материалы и методы/пациенты. В исследование были включены 38 детей со злокачественными опухолями опорно-двигательного аппарата в возрасте от 2 до 18 лет. Дети получали персонифицированное реабилитационное лечение на всех этапах специальной терапии. Реабилитационная программа включала: кинезиотерапию с использованием элементов методик Vojta, PNF, пассивно-активные комплексы лечебной гимнастики, дыхательную гимнастику, лимфодренажный массаж, гидромассаж, занятия лечебным плаванием в бассейне, механотерапию.

Результаты и обсуждение. Наиболее часто встречающимися последствиями ХЛТ и агрессивной хирургической тактики лечения были: мышечная рубцовая дистрофия – в 26 (68,4 %) случаях, нарушение костного метаболизма и остеопения – в 21 (55,3 %) случае, укорочение одной из конечностей, даже при наличии «растущего» эндопротеза – в 21 (55,3 %) случае. Статические и рубцовые сколиозы I–III степени наблюдались у 25 (65,8 %) детей. Ограничение движений в суставе наблюдалось в 24 (63,2 %) случаях. Тяжесть последствий оценивалась нами по международным критериям оценки тяжести неблагоприятных эффектов. Наиболее часто встречалась II степень.

Выводы. Восстановительная терапия в комплексном лечении детей, больных солидными злокачественными опухолями, позволяет существенно повысить как онкологический, так и ортопедический результат, что снижает инвалидизацию пациентов, повышает их социальную адаптацию и качество жизни.

Диагностика и лечение сосудистых образований печени у детей

А.В. Петрушин, С.Р. Варфоломеева, Д.Ю. Качанов,

Г.В. Терещенко, Е.В. Феоктистова

ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Минздрава России, Москва

Актуальность. До настоящего времени методы диагностики и лечения сосудистых образований печени у детей недостаточно изучены. Существуют разнотечения в терминологии, методах диагностики и подходах к лечению данной патологии.

Цели и задачи – улучшение качества медицинской помощи детям с сосудистыми образованиями печени.

Материалы и методы/пациенты. В 2012–2014 гг. на базе ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева проходили обследование и лечение 29 детей с сосудистыми опухолями печени, из них с гемангиомой – 24, с сосудистыми мальформациями – 3, с фокальной нодулярной гиперплазией – 2 пациента. Средний возраст боль-

ных – 3 месяца. Основные методы диагностики: ультразвуковая допплерография (УЗДГ) органов брюшной полости, рентгеновская КТ органов грудной клетки и брюшной полости, уровень АФП, NSE, β-хорионического гонадотропина человека, ферритина. Дополнительные методы диагностики: МРТ с промивистом, ангиография, гистологическое заключение. Гемангиомы определялись от небольших размеров ($7 \times 6 \times 5$ мм) до гигантских ($106 \times 94 \times 67$ мм). Биопсия была выполнена 8 пациентам (в дальнейшем мы от нее отказались), 16 больным диагноз был поставлен на основании клинического наблюдения. Большинство детей (20 из 24) имели монофокальную гемангиому, у 4 определялась мультифокальная. Среди методов лечения основное место занимает консервативное лечение пропранололом (19 из 24 детей), из них 3 пациентам была выполнена эндоваскулярная окклюзия гемангиомы. Доза пропранолола – 2 мг/кг/сут, длительность лечения от 1 до 14 мес. Контроль – УЗДГ, АФП ежемесячно.

Результаты и обсуждение. Среди детей, получающих пропранолол, у 11 из 16 объем гемангиомы уменьшился более чем на 50 %, у 1 пациента гемангиома купировалась. У всех 3 детей, которым одновременно с консервативной терапией выполнялась эндоваскулярная окклюзия, гемангиомы уменьшились в размерах значительно (более чем на 60 %). Данные исследования показали, что при наличии характерных признаков гемангиомы печени по данным УЗДГ, рентгеновской КТ, лабораторных показателей, можно отказаться от проведения биопсии печени. Это особенно актуально для детей первых месяцев жизни, для которых наиболее характерна гемангиома печени. Более того, проведение биопсии гиперваскулярного образования опасно из-за риска развития геморрагических осложнений. Очевидно, что терапия пропранололом оказывается эффективной при лечении гемангиом печени, а при применении эндоваскулярной окклюзии в сочетании с терапией бета-блокаторами она дает еще больший эффект.

Выводы. Таким образом, для диагностики гемангиом печени можно использовать данные УЗДГ, рентгеновской КТ, лабораторные показатели, при этом избегая проведения биопсии печени и связанных с ней осложнений у детей раннего возраста. В лечении гемангиом ведущее место занимает консервативная терапия бета-блокаторами. При эффективности лечения можно отказаться от хирургического вмешательства.

Клинико-лабораторная характеристика и результаты лечения пациентов группы наблюдения на протоколе NB-2004m в Республике Беларусь

И.В. Пролесковская, Е.В. Волочник,
Т.М. Михалевская, Д.В. Кочубинский
ГУ РНПЦ ДОГИ Министерства здравоохранения
Республики Беларусь, Минск

Актуальность. Выделение группы пациентов с НБ, способных к спонтанной регрессии и дифференцировке без терапевтического вмешательства либо с минимальным объемом терапии, уменьшает количество токсических и отдаленных эффектов ХТ на здоровье детей и экономические затраты на лечение.

Цели и задачи – оценить влияние расширения группы наблюдения и уменьшения объема ХТ на результаты лечения пациентов группы благоприятного прогноза.

Материалы и методы/пациенты. В исследование включены 54 (43,5 %) пациента группы наблюдения, получавшие лечение по протоколу NB-2004m в Республике Беларусь с 16.04.2008 по 21.01.2015. Из них мальчиков – 29 (53,7 %), девочек – 26 (48,3 %). Возраст от 1 месяца до 10 лет 8 месяцев (медиана – 7 месяцев).

Результаты и обсуждение. Распределение по стадиям было следующим: 1-я – 22 (40,7 %), 2-я – 10 (18,5 %), 3-я – 16 (29,6 %), 4S – 6 (11,1 %). Преобладали пациенты с благоприятными морфологическими чертами. Митоз-кариорексический индекс: низкий – 30 (55,5 %), благоприятный гистологический тип по H. Shimada – 43 (79,6 %). Цитогенетические характеристики опухоли: полиднотность кратная 3n – 27 (50 %), 2n – 17 (31,5 %), гетерогенные – 2 (3,7 %), в 7 (13 %) случаях данных нет. Два пациента имели –gain 17,1 делецию 11q. Оперативное лечение в 1-й линии получил 31 (57,4 %) пациент. Двадцать три (42,6 %) пациента – ХТ. Минимальное количество курсов – 1, максимальное – 6 (медиана – 4). Семь пациентов после установления диагноза наблюдались, либо получили 1 курс ХТ и далее наблюдались. Признаки регрессии опухоли отмечались минимум через 69 дней, максимум через 251 день, медиана – 120 дней. Пятилетняя ОВ на протоколе NB-2004m $98 \pm 2\%$ vs. $86 \pm 5\%$ на ранее применявшемся протоколах ($p = 0,11$); БСВ – $92 \pm 4\%$ vs. $81 \pm 6\%$ ($p = 0,19$).

Выводы. Расширение группы наблюдения и уменьшение объема терапии в рамках протокола NB-2004m привело к улучшению результатов лечения.

Метаболический синдром как фактор риска лекарственной токсичности

И.И. Спичак^{1,2}, М.В. Богачева², Е.В. Жуковская³

¹Областной онкогематологический центр для детей и подростков им. проф. В.И. Герайна ГБУЗ ЧОДКБ;

²кафедра госпитальной педиатрии, клинической иммунологии и аллергологии ГБОУ ВПО Южно-Уральский ГМУ Минздрава России, Челябинск; ³ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Метаболический синдром (МС) – собирательное понятие, которое означает одновременное наличие у пациента тканевой инсулинерезистентности, гиперинсулинемии, нарушения толерантности к глюкозе, первичной артериальной гипертензии, дислипидемии, абдоминального ожирения и гиперурикемии.

Целью исследования было выяснить, как влияет МС на выполнение программного лечения у детей с ОЛЛ.

Материалы и методы/пациенты. Объектами нашего исследования были 2 когорты. Первая – 173 ребенка с ОЛЛ. Это были все пациенты, лечившиеся в Областном онкогематологическом центре для детей и подростков им. В.И. Герайна ГБУЗ «Челябинская областная детская клиническая больница» по протоколам МВ за период с 01.01.2000 по 31.12.2012 с данным диагнозом.

Случаи стероидного диабета проанализированы за более длительный период – с 01.01.1994 по 31.12.2013. Это – вторая когорта, все пациенты с ОЛЛ, пролеченные в центре за 20 лет, общим числом 462 ребенка. В ней были больные, получавшие лечение по разным протоколам групп BFM и МВ.

Результаты и обсуждение. Из 173 детей с ОЛЛ за период с 01.01.2000 по 31.12.2012 у 57 (32,9 %) пациентов нами был диагностирован МС, у остальных 116 (67,1 %) его не обнаружили. За указанный период от прогрессирования основного заболевания или возникших в ходе лечения летальных осложнений погибли 35 (20,2 %) больных из 1-й когорты. Среди умерших пациентов с МС оказалось 25 (71,4 %), без него – 10 (18,6 %). Так, если пациенты с МС составляли только 1/3 всех пациентов когорты, то в группе больных с летальным исходом они составили уже более чем 2/3. При этом у пациентов без МС доля летальных исходов составила только 8,6 % (10 из 116), а у больных с МС – 43,8 % (25 из 57), что в 5 раз выше.

Стероидным сахарным диабетом за период с 01.01.1994 по 31.12.2013 лечение ОЛЛ осложнилось в 13 (2,8 %) случаях из 462, 12 (92,3 %) из которых пришлось на больных МС. Манифестации этого осложнения произошли в 12 (92,3 %) случаях при повторных курсах применения глюкокортикоидных препа-

ратов, при этом у 9 (69,2 %) пациентов – на противо-рецидивных программах, при значимой предлеченности.

Выводы. При лечении ОЛЛ у пациентов с МС значительно чаще возникают осложнения, приводящие к отклонениям от протокола ПХТ.

МС у пациентов с ОЛЛ необходимо расценивать как фактор, влияющий на ход и результаты программного лечения.

Злокачественные рабдоидные опухоли печени: опыт ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева и РНЦХ им. Б.В. Петровского

М.В. Телешова¹, Д.Ю. Качанов¹, А.Ю. Усычкина¹, Р.А. Моисеенко¹, Г.М. Муфтахова¹, Д.М. Коновалов¹, А.М. Митрофанова¹, С.Р. Талыпов¹, Г.В. Терещенко¹, А.В. Филин², Т.В. Шаманская¹, С.Р. Варфоломеева¹

¹ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва; ²ФГБНУ «Российский научный центр хирургии им. акад. Б.В. Петровского», Москва

Актуальность. Злокачественные рабдоидные опухоли (ЗРО) печени – крайне редкие высокоагрессивные новообразования раннего детского возраста.

Цели и задачи – анализ клинических данных и результатов терапии больных со ЗРО печени, получавших лечение в ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева и РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского.

Материалы и методы/пациенты. Шестнадцать пациентов с экстракраниальными ЗРО проходили лечение в ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева за период 01.2012–01.2015 гг. Из них у 4 (25 %) диагностированы ЗРО печени, эти пациенты были включены в анализ. Оценивались: возраст на момент постановки диагноза, уровень АФП, стадия заболевания (согласно критериям межгруппового исследования по изучению рабдомиосаркомы (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study, IRS)), наличие инициального разрыва капсулы опухоли и ответ на проводимую терапию. Во всех случаях диагноз был установлен на основании гистологического исследования и подтвержден отсутствием ядерной экспрессии INI1 при проведении иммуногистохимического исследования. Пациенты получали лечение согласно рекомендациям Европейского регистра рабдоидных опухолей (European Rhabdoid Registry, EU-RHAB).

Результаты и обсуждение. Всем 4 (100 %) пациентам диагноз был установлен на первом году жизни. Медiana возраста на момент постановки диагноза составила 6,75 (1–11) мес. Соотношение по полу – мальчики : девочки = 4 : 0. Ни в одном случае повышения

уровня АФП не было обнаружено. Только 1 (25 %) пациент на момент постановки диагноза имел локализованную стадию процесса, у 3 (75 %) больных были выявлены отдаленные метастазы. Локализация отдаленных метастазов включала легкие; легкие и противоположную долю печени; легкие, левый надпочечник и метастазы по брюшине. У 2 (50 %) пациентов инициально выявлен разрыв капсулы опухоли. Все больные имели IV клиническую группу в соответствии с IRS (в 3 случаях ввиду наличия отдаленных метастазов, в 1 – из-за разрыва капсулы опухоли). Оперативное вмешательство в объеме биопсии было проведено 2 (50 %) пациентам: в пределах R0-резекции ($n = 1$; 25 %); в пределах R1 и в дальнейшем R0-резекции ($n = 1$; 25 %). В 2 (50 %) случаях опухоль была нерезекtabельна.

Все пациенты получали дозоинтенсивную терапию согласно протоколу EU-RHAB – 9 альтернирующих курсов, включающих доксорубицин; ifosfamide, carboplatin, etoposide; vincristine, actinomycin D, cyclophosphamide. Интервал между курсами составлял 14 дней. Медиана количества проведенных курсов терапии составила 5,5 (от 4 до 9 курсов).

На фоне проводимой терапии у 3 (75 %) пациентов выявлена прогрессия заболевания: после 4, 5 и 6-го курсов ХТ соответственно. Один (25 %) пациент завершил программную терапию.

Исходы: 1 (25 %) пациент жив, без признаков рецидива заболевания, длительность наблюдения – 24 мес; 1 (25 %) пациент жив на фоне прогрессии, длительность наблюдения – 3 мес; 2 (50 %) пациента погибли. Медиана времени от момента постановки диагноза до момента гибели составила 3 (2–4) мес.

Выводы. Печень является одной из локализаций экстракраниальных экстравенальных ЗРО – группы высокоагрессивных опухолей, поражающих преимущественно детей первого года жизни и характеризующихся крайне плохим прогнозом для жизни. Распространенные стадии процесса на момент постановки диагноза, высокой инвазивной рост опухоли, затрудняющий проведение радикального хирургического вмешательства, а также ранняя прогрессия на фоне интенсивной ХТ ведут к неминуемому снижению продолжительности жизни у этой когорты пациентов. Тем не менее агрессивная хирургическая тактика в сочетании с дозоинтенсивной ХТ в некоторых случаях может способствовать улучшению прогноза.

Рабдоидная опухоль почки с доказанной герминалной мутацией гена *SMARCB1*. Представление клинического случая

М.В. Телешова¹, Д.Ю. Качанов¹, Д.М. Коновалов¹,
А.М. Митрофанова¹, Н.Г. Ускова¹, С.Р. Талыпов¹,
Г.В. Терещенко¹, Е.В. Райкина¹, В.О. Бобрынина¹,
Д.С. Михайлenco², И.В. Канивец³, Т.В. Шаманская¹,
С.Р. Варфоломеева¹

¹ФГБУ ФНКЦ ДГО им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва; ²«Научно-исследовательский институт урологии им. Н.А. Лопаткина» – филиал ФГБУ «Федеральный медицинский исследовательский центр им. П.А. Герцена» Минздрава России, Москва; ³ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», Москва

Актуальность. ЗРО – высокозлокачественные эмбриональные опухоли, встречающиеся крайне редко и поражающие детей преимущественно раннего возраста. ЗРО способны возникать практически в любой части организма и, несмотря на агрессивные комплексные подходы к терапии, имеют неблагоприятный долгосрочный прогноз. Большая часть ЗРО в основе имеет инактивирующую соматическую мутацию гена-супрессора опухолевого роста *SMARCB1*, представленную как большими аберрациями (делециями), так и точечными мутациями в пределах гена, расположенного в регионе 22q11.2. Выявление в 20 % случаев герминалных мутаций гена у членов одной семьи послужило основой для выделения синдрома предрасположенности к развитию рабдоидных опухолей (rhabdoid tumor predisposition syndrome).

Цели и задачи – представление клинического случая пациента со ЗРО почки с доказанной герминалной мутацией гена *SMARCB1*.

Материалы и методы/пациенты. Пациент – девочка от 2 здоровых родителей. Семейный анамнез не отягощен. При плановом обследовании в 1 месяц обнаружено объемное образование забрюшинного пространства. Проведено комплексное обследование, по результатам которого выявлено образование, исходящее из правой почки и имеющее размеры $41 \times 41 \times 43$ мм (37,5 см³). Метастатического распространения опухоли не обнаружено. Ребенку, согласно рекомендациям протокола SIOP 2001, на первом этапе было проведено оперативное вмешательство в объеме туморнефруретерэктомии справа. По данным гистологического исследования у ребенка имела место ЗРО правой почки, что подтверждалось полной утратой экспрессии белка INII всеми клетками образования (при наличии позитивного внутреннего контроля в эндотелии сосудов). Установлена локальная стадия II (учитывая инвазию ткани опухоли в почечный синус). Ребенку начата терапия согласно рекомендациямproto-

кола EU-RHAB. Проведено 9 альтернирующих блоков ХТ (DOX, ICE, VAC). В процессе лечения проведена ЛТ на ложе удаленной опухоли: разовая очаговая доза – 1,8 Гр; суммарная очаговая доза – 10,8 Гр. Контрольное обследование в объеме КТ органов брюшной полости после 2, 4, 6, 9-го курсов ПХТ данных за рецидив заболевания не показало. На данный момент пациентка находится под динамическим наблюдением. Длительность наблюдения составляет 7 мес.

Учитывая гистологический тип опухоли, был осуществлен поиск герминальных мутаций гена SMARCB1 путем прямого секвенирования продукта ПЦР 9 экзонов гена из выделенной ДНК образца периферической крови пациентки. ДНК из образцов крови пациента и его родителей была выделена по стандартному протоколу с использованием набора Ампли-Прайм ДНК-сorb-В. Поставлена ПЦР 9 экзонов гена с использованием праймеров, локализованных во фланговых инtronных последовательностях. Секвенирование очищенного продукта ПЦР проводилось при помощи BigDye® Terminator v1.1 Cycle Sequencing Kit и генетического анализатора 3130xl (Applied Biosystems) в соответствии с протоколами. Поиск мутаций секвенированных последовательностей осуществлялся при помощи программного обеспечения Sequencing Analysis v5.4 и Variant Reporter v1.1. ДНК из парафиновых блоков была выделена по стандартной методике. Проведен хромосомный микроматричный анализ ДНК ткани опухоли из FFPE блока с использованием микроматрицы OncoScan в соответствии с протоколом (Affymetrix). Анализ полученных данных проводился с помощью программы Chromosome Analysis Suite (ChAS).

Результаты и обсуждение. В экзоне 7 была выявлена одноклеточная замена с. 870 G-A в гетерозиготном состоянии, приводящая к формированию преждевременного стоп-кодона (нонсенс-мутация Trp290X). Данная мутация описана в литературе как ассоциированная с развитием синдрома предрасположенности к рабдомиозам.

Хромосомный микроматричный анализ ДНК ткани опухоли из парафинового блока показал делецию длинного плеча 22-й хромосомы в гетерозиготном состоянии, что в сочетании с точечной герминальной мутацией привело к потере 2 аллелей гена SMARCB1.

В крови родственников пациентки мутаций выявлено не было, что свидетельствует о возникновении данной мутации *de novo*.

Выводы. Проведение молекулярно-генетического исследования гена SMARCB1 показано всем пациентам, страдающим ЗРО, так как наличие герминальной мутации свидетельствует о предрасположенности к развитию ЗРО и является звеном формирования опухоли. Исследование образцов крови родственников пациентов показано в случае выявления герминальных мутаций и является немаловажным при дальнейшем планировании семьи, учитывая онкологическую настороженность в отношении ЗРО.

Инфантильная фиброзаркома: опыт ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

А.Ю. Усычкина, Д.Ю. Качанов, Н.А. Большаков,
Д.М. Коновалов, Н.С. Грачев, Ю.В. Ольшанская,
Г.В. Терещенко, Г.А. Новичкова, С.Р. Варфоломеева
ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва

Актуальность. Инфантильная фиброзаркома (ИФС) является одним из редких типов сарком мягких тканей.

Цели и задачи – анализ клинических данных и представление результатов лечения пациентов с ИФС в условиях ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева.

Материалы и методы/пациенты. За период с 01.2012 по 01.2015 г. лечение получили 94 пациента с саркомами мягких тканей. У 4 (4,3 %) больных установлен диагноз ИФС. Во всех случаях проводилось гистологическое и цитогенетическое исследование (FISH). Все пациенты получали терапию согласно рекомендациям протокола CWS-2009.

Результаты и обсуждение. Медиана возраста составила 39,7 (0,93–47,7) мес. Из 4 пациентов 3 (75 %) были младше 3 месяцев. Соотношение по полу мальчики: девочки составило 1:3. Соотношение клинических групп по IRS следующее: II (1), III (2), IV (1). Первичная опухоль располагалась на нижней конечности (2), на шее (1) и параменингеальной области (1). Среднее значение размеров первичной опухоли составило 173 (77,3–304) см³. У 1 пациента с локализацией первичной опухоли на шее инициально была выполнена R1-резекция с последующим хирургическим лечением в объеме R0-резекции. Специфическая адьювантная терапия не проводилась. Двое пациентов с локализацией первичной опухоли на нижней конечности получали неoadьювантную ХТ (винクリстин, актиномицин D (VA), 4 нед). Хирургическое лечение выполнено в объеме R0-резекции в 1 случае и R1-резекции – в другом. Адьювантная ХТ проводилась только пациенту с R1-резекцией (VA, 4 нед). У обоих пациентов отмечены осложнения, связанные с проводимой ХТ: веноокклюзационная болезнь печени и развитие синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови. Все 3 пациента живы без признаков заболевания, медиана времени наблюдения составила 7,4 (3,2–13,2) мес. У 1 пациента с рождения отмечался парез лицевого нерва и в возрасте 4 лет диагностирована опухоль параменингеальной локализации с наличием отдаленных метастазов (в легких, ЛУ, КМ). Несмотря на проводимую интенсивную ПХТ и ЛТ через 5 мес больной умер от прогрессирования заболевания.

Выводы. ИФС имеет благоприятный прогноз у детей младшего возраста. Основным методом лечения является хирургическое удаление опухоли. Необходи-

мо четко определять соотношение между интенсивностью терапии и эффективностью проводимого лечения и возможным развитием серьезных побочных осложнений.

Диагностика и коррекция гемостазиологических нарушений при оперативных вмешательствах с синдромом гематомезенхимальной дисплазии

Л.В. Фирсова¹, В.Г. Ступров²

¹ГБУЗ ИГОДКБ; ²ФГАОУ ВПО «Новосибирский национальный исследовательский государственный университет»

Актуальность. Необходимость выявления и обследования детей с геморрагическими гематомезенхимальными дисплазиями (ГМД) во избежание осложнений в различных периодах хирургического вмешательства.

Цели и задачи – улучшение результатов оперативного лечения детей с хирургическими болезнями на фоне ГМД путем коррекции гемостатических нарушений в периоперационные периоды. Выявление частоты и структуры расстройств в системе гемостаза у детей с хирургическими болезнями на фоне ГМД. Разработка алгоритма для диагностики гемостатических нарушений. Разработка комплекса лечебно-профилактических мероприятий для коррекции гемостатических нарушений в операционные периоды и оценка его эффективности.

Материалы и методы/пациенты. Проанализированы истории болезни 109 детей с ГМД, разделенных на 2 группы. В 1-ю группу вошли 53 пациента, получившие пред-, интра- и послеоперационную терапию нарушений системы гемостаза. Во 2-ю группу – 56 детей с интра- и послеоперационными гемостатическими осложнениями в анамнезе, в связи с недиагностированными на предоперационном этапе нарушениями системы гемостаза. Методы исследования системы гемостаза: количество тромбоцитов; определение агрегационной активности тромбоцитов (5 индукторов); активированное парциальное тромбопластиновое время; протромбиновое время; тромбиновое время; каолиновое время. Тесты: эхитоксовый, антистродоновый, лебетоксовый. Определение активности факторов свертывания II, V, VII, VIII, IX, X, XI, XII, XIII, Виллебранда, содержания фактора Виллебранда. ХПа-зависимый лизис эзглобулинов. Уровень фибриногена. Методы идентификации тромбофилий: активность антитромбина III, плазминогена; скрининг нарушений в системе протеина C; активность протеинов C, S, альфа-2-антiplазмина; уровень D-димера; АПС-рези-

стентность; наличие волчаночного антикоагулянта с использованием противовесных скрининговых и подтверждающих фосфолипид-зависимых тестов, генетических полиморфизмов (*FGB* 467, *FGB* 156, *F2*, *F5*, *F7*, *F13*, *ITGB3*, *ITGA2*, *GP1BA VNTR* 1234_1272, *GP1BA* 482, *PAI1*, *MTHFR* 667, *MTHFR* 1286, *MTR* 2756, *MTRR* 66); уровень гомоцистеина.

Результаты и обсуждение. Выявлены нарушения гемостаза: комбинированные дефекты тромбоцитарных дисфункций у 106 детей, сочетанные нарушения тромбоцитарного и коагуляционного гемостаза – у 58, тромбофильические нарушения и патология конечного этапа свертывания крови – у 30. Проведен комплекс лечебных мероприятий для коррекции гемостатических нарушений в периоперационные периоды. При оценке эффективности диагностических и лечебных мероприятий рассматривались: длительность оперативных вмешательств; геморрагические и тромботические осложнения, связанные с нарушениями в системе гемостаза; тяжесть анемического синдрома вследствие кровопотери; степень и наличие гипопротеинемии на фоне анемического синдрома; инфекционные осложнения; длительность койко-дня.

Выводы. Дети с ГМД в сочетании с хирургическими болезнями составляют группу риска по развитию геморрагических и тромботических осложнений. Предложенный диагностический алгоритм обеспечивает оценку гемостатических нарушений в 100 % случаев и позволяет профилактировать осложнения в периоперационных периодах. Использование направленных алгоритмов лечения статистически значительно улучшило результаты хирургического лечения, сопровождалось сокращением послеоперационных осложнений у 100 % больных и сокращением сроков лечения у 88 % детей.

Командный подход в проведении реабилитации пациентов детского возраста с опухолями центральной нервной системы

В.Г. Фомичёв, Б.В. Холодов, Е.В. Брынза,
Д.Д. Щеглова, А.В. Баербах, Д.В. Горковский,
Е.В. Жуковская, Л.В. Сидоренко
ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУФНКЦ ДГОИ
им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Опухоли ЦНС составляют около 20 % всех ЗНО детского возраста и представлены, главным образом, опухолями головного мозга. Заболеваемость новообразованиями ЦНС у детей от 0 до 17 лет составляет 3,5–4 на 100 тыс. детского населения. Ежегодно в РФ регистрируется около 1000–1200 новых

случаев опухолей ЦНС у детей. Важный этап лечения – комплекс реабилитационных мероприятий. Однако до настоящего времени не существует единого стандарта в подходе к его проведению.

Цели и задачи – увеличить эффективность комплексной ЛФК в реабилитации пациентов детского возраста с опухолями ЦНС.

Материалы и методы/пациенты. Во втором полугодии 2014 г. в ЛРНЦ «Русское поле» пролечено 90 детей с опухолями ЦНС. Из них у 60 пациентов имелись двигательные нарушения. Возраст – от 7 месяцев до 17 лет, средний – 7 лет. Мальчиков – 37, девочек – 23. В структуре диагнозов преобладали МБ, глиомы полушарий и мозжечка. Все дети находились на совместном с родителями проживании. Преимущественное значение имело включение различных схем ЛФК. Продолжительность лечения в отделении варьировалась от 14 до 21 дней; ребенок получал 10–20 процедур ЛФК по 30 мин. Использовались 3 основные программы ЛФК: 1) групповая («дыхание», «осанка», «плоскостопие», «хирургия», «травма», «запор», «лимфостаз»); 2) индивидуальная (назначалась детям младше 3 лет в тяжелом неврологическом дефиците с добавлением разработки суставов, механотерапии и метода биологической обратной связи) и 3) прикладная кинезиотерапия (методы Voigt, PNF, Кастильо–Моралес и баланс, микромануальная и мануальная терапия, наложение пластырей).

Результаты и обсуждение. Все дети были осмотрены неврологом и врачом ЛФК на 2-й день лечения. Особое внимание уделялось оценке двигательной функции (наличие двигательного дефицита, его характер и степень выраженности) с назначением программы реабилитации, в первую очередь ЛФК. Оценку эффективности проведенного лечения проводили невролог и врач ЛФК, также учитывалось мнение родителей. Выявлены трудности в проведении онкореабилитации, связанные в первую очередь с недостаточной специализированной «реабилитационной» подготовкой среднего медперсонала нового коллектива ЛРНЦ и пассивностью, иждивенческим настроем не менее 20 % родителей.

Выводы. По нашим наблюдениям, необходимо развивать и создавать командный принцип реабилитации детей с опухолями ЦНС, руководствуясь одной и главной задачей всего медицинского коллектива вместе с родителями пациентов – улучшение качества жизни ребенка. Перспективы развития лечебно-реабилитационной помощи в структуре комплексного лечения пациентов связаны с высокой эффективностью применения различных комплексных методик ЛФК, обучению им по возможности родителей и самих пациентов.

Эффективность комплексной лечебной физической культуры в реабилитации пациентов детского возраста с опухолями центральной нервной системы

В.Г. Фомичёв, Б.В. Холодов, Е.В. Брынза,
Д.Д. Щеглова, А.В. Баербах, Д.В. Горковский,
Е.В. Жуковская, Л.В. Сидоренко

ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУ ФНКЦ ДГОИ
им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Опухоли ЦНС занимают 2-е место по частоте в структуре ЗНО и 1-е место среди всех солидных опухолей детского возраста. Реабилитация детей после лечения опухолей ЦНС – важный этап в последовательной цепи медицинских мероприятий. Не менее 2/3 общего числа пролеченных пациентов нуждаются в восстановительном лечении. Главная задача онкореабилитации – улучшение качества жизни ребенка.

Цели и задачи – проанализировать эффективность комплексной ЛФК в реабилитации пациентов детского возраста с опухолями ЦНС.

Материалы и методы/пациенты. Во втором полугодии 2014 г. в ЛРНЦ «Русское поле» пролечено 90 детей с опухолями ЦНС. Из них у 60 пациентов имелись двигательные нарушения различного характера и степени выраженности. Возраст детей – от 7 месяцев до 17 лет, средний – 7 лет. Мальчиков – 37, девочек – 23. В структуре диагнозов преобладали МБ ($n = 22$), глиомы полушарий и мозжечка ($n = 23$), суммарно составившие половину исследуемой группы. Наряду с мероприятиями общего характера при проведении циклов комплексной реабилитации преимущественное значение имело включение различных схем ЛФК. Продолжительность лечения в отделении варьировалась от 14 до 21 дней; каждый ребенок получал 10–20 процедур ЛФК по 30 мин. Использовались 3 основные программы ЛФК: групповая, индивидуальная (назначалась, учитывая возраст (младше 3 лет) и тяжесть неврологического дефицита) и прикладная кинезиотерапия.

Результаты и обсуждение. Все дети были осмотрены неврологом и врачом ЛФК на 2-й день лечения. Особое внимание уделялось оценке двигательной функции (наличие двигательного дефицита, его характер и степень выраженности) с назначением программы ЛФК. Нарушения координации выявлены у 45 детей, одно- и двусторонняя пирамидная недостаточность – у 28. По степени выраженности двигательных нарушений пациенты разделены на 2 группы – с легкими (незначительные нарушения походки и координации, геми- и тетрапарезы до 3 баллов – 48 детей) и тяжелыми нарушениями (грубая стволово-мозжечковая атаксия,

геми- и тетрапарезы менее 3 баллов – 12 детей). Оценку эффективности проведенного лечения проводили невролог и врач ЛФК, также учитывалось мнение родителей. В группе с легкими нарушениями улучшение двигательной функции было более существенным. Все родители отметили улучшение психоэмоционального статуса, настройки и мотивации и по результатам заинтересованы в повторном лечении в ЛРНЦ.

Выводы. Наши наблюдения по эффективности ЛФК в реабилитации детей с опухолями ЦНС совпадают с мнением отечественных и зарубежных коллег. Перспективы развития лечебно-реабилитационной помощи в структуре комплексного лечения пациентов связаны с высокой эффективностью применения различных методик ЛФК.

Оценка физического развития у реабилитантов острого лимфобластного лейкоза

Е.В. Цветкова, Е.В. Жуковская,
О.Ю. Фукс, Л.В. Сидоренко

ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУФНКЦ ДГОИ
им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Оценка нутритивного статуса у пациентов, поступающих в ЛРНЦ для проведения курсов реабилитации, относится к категории значимых параметров, отражающих степень восстановления гомеостаза организма после перенесенного заболевания и лечения токсичными препаратами (M. Davies, 2005; Е.В. Швемер и соавт., 2013).

Цели и задачи – оценить физическое развитие у реабилитантов ОЛЛ.

Материалы и методы/пациенты. В 2014 г. в отделении онкогематологии ЛРНЦ проведено реабилитационное лечение 220 детей с ОЛ. Пациенты получили терапию по протоколам МБ-ОЛЛ, БФМ-ОЛЛ. Оценка физического развития проведена у 60 пациентов с ОЛЛ, находящихся в состоянии ремиссии. Возраст – от 3 до 16 лет. Мальчиков – 32, девочек – 28. Для оценки использовались следующие параметры: рост, вес, индекс массы тела (ИМТ). Определение центиелей и сигмальных отклонений проводилось в рамках программы ВОЗ AnthroPlus. Статистическая обработка проводилась с помощью пакета программ Statistica 6.0.

Результаты и обсуждение. В исследуемой группе 39 (65 %) пациентов имели средние значения роста. Отклонения в сторону как превышения, так и снижения наблюдались у 10 (16,7 %) и 11 (18,3 %) больных соответственно. Соотношение ИМТ/возраст имело следующее распределение: в среднем коридоре находились 29 (48,33 %) детей, в коридоре ниже среднего – 3 (5 %), с повышенной массой тела – 28 (46,7 %). Дети, полу-

чающие поддерживающую терапию на момент обследования ($n = 22$), имели средние значения ИМТ/возраст в 11 (50 %) случаях, ниже среднего – 2 (9,1 %), выше среднего – 8 (36,4 %), очень высокое – 1 (4,5 %). Среди детей, окончивших цитостатическую терапию ($n = 38$), средние значения имели 17 (44,74 %) пациентов, ниже среднего – 1 (2,63 %), значения выше среднего – 13 (34,2 %), высокие – 6 (15,8 %), очень высокие – 1 (2,6 %).

Выводы. Наиболее нестабильным параметром является ИМТ – отклонения наблюдаются более чем у 50 % детей. В подавляющем числе случаев это обусловлено развитием повышенной массы тела и ожирения. Отклонения параметров роста и веса у реконвалесцентов ЗНО, как показывает опыт сотрудников центра, являются основанием для проведения углубленного медицинского обследования, разработки индивидуальных программ реабилитации.

Инфантальная глиобластома: описание случая

Л.И. Шац^{1,2}, С.Д. Попов³, М.Б. Белогурова^{1,2}

¹Отделение детской онкологии и гематологии СПб ГБУЗ
ГКБ № 31, Санкт-Петербург; ²кафедра онкологии с курсом
лучевой диагностики и лучевой терапии ГБОУ ВПО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический
медицинский университет» Минздрава России;

³Divisions of Molecular Pathology and Cancer Therapeutics,
Institute of Cancer Research, Sutton, Surrey, United Kingdom

Актуальность. Глиобластома – редкая опухоль головного мозга у детей первого года жизни. Число описанных случаев невелико. Стандарта терапии не существует.

Цели и задачи – мы приводим наблюдение ребенка после комбинированного лечения глиобластомы.

Материалы и методы/пациенты. Общее время наблюдения составляет 26 мес. КТ была выполнена в связи с выявлением объемного образования при плановом УЗИ головного мозга в возрасте 6 месяцев. Общие и локальные симптомы у ребенка отсутствовали, психомоторное развитие соответствовало возрасту. В возрасте 7 месяцев выполнена резекция опухоли. Два независимых патолога диагностировали глиобластому. При иммуноhistохимическом исследовании была выявлена позитивная реакция с глиофибрillярным кислым белком (GFAP), десмином и виментином; негативная реакция с синаптофизином, эпителиальным мембранным антигеном, актином, S-100, CD34, нейрофибраментом. Экспрессия INI1 сохранена. Индекс пролиферативной активности Ki-67 – 15 %. При молекулярно-генетическом исследовании метилирования MGMT выявлено не было. За 12 мес проведено 16 курсов ПХТ согласно рекомендациям немецкой группы НИТ: циклофосфамид 800 мг/м² дни 1–3 и вин-

кристина 1,5 мг/м² день 1; метотрексат 5000 мг/м² день 1 и винクリстин 1,5 мг/м² день 1; карбоплатин 200 мг/м² дни 1–3 и этопозид 150 мг/м² дни 1–3. Интравентрикулярно метотрексат не вводился. Переносимость лечения была хорошей. После операции основным методом нейрорентгенографии была МРТ с контрастным усилением; в связи с имбибицией кровью краев послеоперационной кисты нельзя было исключить наличие остаточной опухоли, но в течение всего времени наблюдения картина была стабильной. В возрасте 1 года 4 месяцев пациенту была впервые выполнена позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ) с ¹¹C-метионином, участков захвата метионина выявлено не было. За все время наблюдения данные нейрорентгенографии при МРТ и ПЭТ остаются прежними. В связи с отсутствием остаточной опухоли и учитывая возраст пациента, ЛТ не проводилась. В настоящее время возраст пациента – 2 года 7 месяцев.

Результаты и обсуждение. ОВ и безрецидивная выживаемость (БРВ) составляют 25 мес.

Выводы. Данное наблюдение может иллюстрировать предположение ряда исследователей о других биологических свойствах младенческих злокачественных глиом, отметивших лучший прогноз у некоторых пациентов раннего возраста.

Результаты лечения опухоли Вильмса по рекомендациям ГРОН и SIOP. Опыт одного центра

Л.И. Шац^{1,2}, Н.В. Матченкова^{1,2}, В.Б. Силков^{1,2},
Т.Д. Викторович¹, Г.Г. Радулеску¹, Э.Д. Чавецова¹,
М.Б. Белогурова^{1,2}

¹Отделение детской онкологии и гематологии
СПб ГБУЗ ГКБ № 31, Санкт-Петербург;

²кафедра онкологии с курсом лучевой диагностики и лучевой терапии ГБОУ ВПО СПбГПМУ Минздрава России

Актуальность. Опухоль Вильмса – одна из самых частых детских солидных опухолей, сегодня она относится к наиболее курабельным ЗНО у детей. Однако хорошие результаты лечения достижимы только при координированной работе мультидисциплинарной команды, объединенной единым стандартом диагностики и лечения. В нашей стране не всегда ясна выполнимость зарубежных стандартов лечения, требующих таких условий.

Цели и задачи – оценить результаты комбинированного и комплексного лечения детей с нефроластомой, которое проводилось согласно рекомендациям Немецкого и Европейского обществ детских онкологов (ГРОН, SIOP).

Материалы и методы/пациенты. Ретроспективный анализ выживаемости пациентов с нефроластомой в отделении детской онкологии и гематологии

ГКБ № 31 согласно протоколам SIOP 93-01/GROH и SIOP WT 2001. За 15 лет (1999–2014 гг.) лечение проведено у 49 больных, у 4 пациентов поражение было билатеральным. В нашей группе девочки несколько преобладали – 28 больных. Медиана возраста составила 3 года (1 неделя – 8 лет). Аспирационная биопсия опухоли была выполнена в 23 случаях.

Результаты и обсуждение. БРВ за 5 лет для всех больных составила $82,6 \pm 5,6\%$, аналогичный показатель и у пациентов с локальным односторонним поражением – $94,4 \pm 3,8\%$. У детей с I и II стадией опухоли Вильмса выживаемость была 100% ($n = 23$). Пятилетняя БРВ при III стадии – $81,0 \pm 12,3\%$ ($n = 11$) и $58,3 \pm 16,1\%$ у больных с IV стадией ($n = 11$). После операции пациенты были стратифицированы на 3 группы риска. Наибольшей была группа промежуточного риска ($n = 37$), 5-летняя БРВ – $92,1 \pm 4,4\%$. Этот же показатель у больных высокого риска составил только $37,5 \pm 17,1\%$ ($n = 8$). Следует отметить, что в анализируемой группе зарегистрирована 1 смерть во время предоперационной ХТ (синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания) и 1 летальный исход в конце лечения в состоянии полной ремиссии от кишечной непроходимости. У 7 детей развился рецидив заболевания, 2 из них живы.

Выводы. Достигнуты высокие показатели БРВ, особенно в группе с локальным односторонним поражением, которые сопоставимы с результатами SIOP. Длительное использование единого стандарта диагностики и лечения координирует работу мультидисциплинарной команды и позволяет воспроизводить результаты европейского многоцентрового исследования.

Выраженность ажитации у детей младшего дошкольного возраста после общей анестезии севофлураном при проведении лучевой терапии

В.А. Якименко¹, В.В. Щукин^{1,2}, Е.А. Спиридонова^{1,3}

¹ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва; ²ГБОУ ВПО РНИМУ
им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва; ³ГБОУ ВПО
«Московский государственный медико-стоматологический
университет им. А.И. Евдокимова» Минздрава России

Актуальность. В настоящее время одним из важных методов лечения ЗНО и некоторых неопухолевых заболеваний является ЛТ. Однако требование неподвижности и изоляции пациента трудновыполнимо у детей младшего дошкольного возраста. Ингаляционная анестезия современными препаратами позволяет достичь оптимальных условий для проведения ЛТ. Одним из

таких анестетиков является севофлуран. К сожалению, отрицательной стороной его использования в педиатрической практике в виде моноанестезии является выраженный период постнаркозной ажитации. Одним из путей профилактики данного побочного эффекта является использование пропофола.

Цели и задачи – совершенствование протоколов анестезиологического сопровождения сеансов ЛТ и оценка путей профилактики периода постнаркозной ажитации.

Материалы и методы/пациенты. Общая анестезия севофлураном проводилась 38 детям (18 мальчиков, 20 девочек), чей средний возраст составлял 3,5 (от 3 до 4 лет) года, с индексом ASA III. Пациенты были разделены на 2 группы, сопоставимые по полу и возрасту. Первой группе (группа А) по окончании севофлурановой анестезии вводился внутривенно пропофол 1 % из

расчета 1 мг/кг. Во 2-й группе (группа Б) дополнительные адьюванты не применялись. Продолжительность ЛТ в каждой из групп составляла: 14 дней – у 15 детей, 5 дней – у 1 ребенка, 3 дня – у 1 ребенка, 10 дней – у 2 детей.

Результаты и обсуждение. Период пробуждения у всех детей 1-й группы после каждого сеанса ЛТ составлял в среднем 7–9 мин, у детей 2-й группы – 10–12 мин. По прошествии данного времени дети открывали глаза, были ориентированы в пространстве и времени, узнавали родителей. Постнаркозная ажитация отмечена у 2 детей из группы А, получавших курс 14-дневной ЛТ. Однако стоит отметить, что данным пациентам в этот день проводилась люмбальная пункция с введением химиопрепарата.

Выводы. Выполнение сеансов ЛТ возможно в условиях моносевофлурановой анестезии.

Раздел VI

ПРИНЦИПЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ В ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ-ОНКОЛОГИИ

Опыт хирургического лечения местнорасположенной нейробластомы торакоабdomинальной локализации у детей

Е.С. Андреев, М.Н. Сухов, Д.Ю. Качанов,
Т.В. Шаманская, Р.С. Оганесян, Н.Г. Ускова,
Г.В. Терещенко, С.Р. Тальпов,
С.Р. Варфоломеева, Н.С. Грачёв
ФГБУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва

Актуальность. Радикальное хирургическое лечение пациентов с местно-распространенной НБ представляет собой весьма непростую задачу в связи с частым вовлечением в патологический процесс жизненно важных анатомических структур, что требует взвешенных показаний и аналитической работы над полученными результатами.

Цели и задачи – структурный анализ результатов и оптимизация этапного хирургического лечения с целью предупреждения послеоперационных осложнений.

Материалы и методы/пациенты. За период с января 2012 по январь 2014 г. радикальное хирургическое лечение в объеме удаления или резекций НБ получили 154 пациента с гистологически подтвержденным диагнозом в возрасте от 1 месяца до 20 лет. Все пациенты наблюдались и получали лечение согласно протоколу NB-2004. Пациенты распределены по стадиям (INSS): 1-я – 39 (25,3 %) больных; 2-я – 25 (16,2 %); 3-я – 17 (11 %); 4-я – 63 (41 %); стадия 4S – 10 (6,5 %) детей. После комплексного предоперационного обследования, при отсутствии хирургических рисков по классификации IDRF, выполнялось оперативное вме-

шательство в объеме максимально радикального удаления опухоли. При наличии таковых – биопсия, а в дальнейшем с целью редукции опухоли в предоперационном периоде пациенты получали 4–6 блоков ПХТ.

Результаты и обсуждение. Макроскопически полное удаление опухоли выполнено у 86 (55,9 %) больных, удаление более 95 % объема опухоли – у 51 (33,1 %) пациента, субтотальное удаление – у 17 (11 %) больных. Эндохирургически радикально оперированы 39 (25,3 %) детей. Общее количество осложнений после всех оперативных вмешательств зафиксировано у 36 (23,3 %) пациентов, включая 3 (1,9 %) летальных исходов в послеоперационном периоде.

Выводы. Выявление в предоперационном периоде хирургических рисков по системе IDRF, по данным визуализации, позволяет определить тактику и этапность хирургического лечения. Общее количество осложнений остается на высоком уровне в связи со сложностью хирургического лечения и вовлечением в патологический процесс жизненно важных анатомических структур.

Трехлетний опыт применения эндохирургических операций при нейробластоме у детей

Е.С. Андреев, М.Н. Сухов, Д.Ю. Качанов,
Т.В. Шаманская, Р.С. Оганесян, Н.Г. Ускова,
Г.В. Терещенко, С.Р. Тальпов,
С.Р. Варфоломеева, Н.С. Грачёв
ФГБУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва

Актуальность. Малоинвазивное эндохирургическое лечение становится операцией выбора при локализованных формах НБ торакоабдоминальной области и позволяет выполнить оперативное вмешательство

радикально. Однако показания к данному виду лечения не определены, а полученный опыт требует аналитической работы.

Цели и задачи – оптимизация хирургического лечения и определение показаний к эндохирургическому лечению у детей с НБ торакоабдоминальной локализации.

Материалы и методы/пациенты. С января 2012 по январь 2015 г. хирургическое лечение в объеме удаления или резекции НБ получили 154 пациента. Малоинвазивное эндохирургическое лечение в объеме радикального удаления опухоли получили 39 (25,3 %) детей в возрасте от 1 месяца до 8 лет. Торакоскопическое удаление опухоли выполнено 13 (33,3 %) больным, лапароскопическая туморэктомия – 26 (66,7 %). Пациенты были распределены относительно стадий патологического процесса: стадия 1 – 22 (56,4 %) больных; стадия 2 – 7 (18 %); стадия 4 – 7 (18 %); стадия 4S – 3 (7,6 %) пациента. Медиана возраста – 22,3 мес, дети до 1 года – 15 (38,5 %). Все пациенты наблюдались и получали лечение согласно протоколу NB-2004. Всем больным проведено комплексное обследование, проводилась оценка хирургических рисков по системе IDRF, тактика хирургического лечения принималась на междисциплинарном обсуждении.

Результаты и обсуждение. У 28 (72 %) пациентов опухоль удалена макроскопически полностью, у 11 (28 %) больных – более 95 %. Размеры опухоли составили от 1 до 7 см в диаметре. В среднем продолжительность оперативного вмешательства составила 131 мин. Интраоперационно отмечено 2 (5 %) кровотечения, потребовавшие конверсии и гемостаза. У 1 (2,5 %) пациента в связи с трудностями выделения опухоли также выполнена конверсия. У 1 (2,5 %) пациентки ранний послеоперационный период осложнился сепсисом, у 4 (10,2 %) больных после торакоскопической туморэктомии выявлен синдром Горнера. У 1 (2,5 %) пациента развилась спаечная тонкокишечная непроходимость, потребовавшая повторного оперативного вмешательства. Ранний послеоперационный период после малоинвазивного лечения протекал значительно быстрее и легче: ранние сроки снятия с ИВЛ, менее выраженный болевой синдром, ранняя активизация, косметический эффект. Ни у одного пациента с начала внедрения методики локального рецидива не отмечено.

Выводы. Показанием к эндохирургическому лечению является отсутствие хирургических рисков по классификации IDRF, по данным визуализации, предыдущих оперативных вмешательств и ЛТ на область поражения, анатомически локализованная опухоль размерами не более 7 см в диаметре. Эндохирургическое лечение, в первую очередь, показано пациентам до 1 года жизни в связи с благоприятным прогнозом в этой возрастной группе.

Опыт эндопротезирования коленного сустава у детей и подростков с саркомами костей в ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Н.А. Большаков, С.Р. Талыпов, Н.С. Грачёв,
М.В. Тихонова, М.В. Телешова, С.Р. Варфоломеева
ФГБУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва

Актуальность. Около 80 % первичных костных опухолей приходится на возраст 10–25 лет. В современной онкоортопедии органосохраняющие операции – предпочтительный метод лечения опухолей костей в составе комплексного лечения.

Цели и задачи – описание собственного опыта применения модульных и «растущих» онкологических эндопротезов при замещении пострезекционных дефектов костей у пациентов детского и подросткового возраста.

Материалы и методы/пациенты. В период с июня 2012 по январь 2015 г. в отделении хирургии детей и подростков ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева проведено 20 эндопротезирований коленного сустава: 14 эндопротезирований дистального отдела бедренной кости и коленного сустава, из них 4 с использованием «растущего» неинвазивного эндопротеза; 6 эндопротезирований проксимального отдела большеберцовой кости и коленного сустава, из них 4 «растущим» неинвазивным эндопротезом. С диагнозом «остеосаркома» 18 пациентов, 1 больной саркомой Юинга, 1 пациент с эмбриональной рабдомиосаркомой. Средний возраст пациентов составил 12,8 (7–17) года.

Для оценки функционального результата использовалась международная шкала MusculoSkeletal Tumor Society (MSTS). Оценка проводилась через 3 мес с момента операции.

Результаты и обсуждение. При проведении эндопротезирования по поводу сарком дистального отдела бедренной кости у 14 пациентов диапазон объема замещения составил от 160 до 315 мм. При эндопротезировании проксимального отдела большеберцовой кости у 6 больных диапазон замещения составил 140–160 мм. Во всех случаях по результатам гистологического исследования края резекции проходили в пределах здоровых тканей, однако у 3 пациентов впоследствии диагностирована прогрессия заболевания. У 1 больного спустя 12 мес диагностирован локальный рецидив, что потребовало его удаления с выполнением ротационной пластики. Все пациенты начинали курс реабилитации с первых дней после операции. Наиходший функциональный результат по шкале MSTS спустя 3 мес составил 50 %, наилучший – 93 %. Средний показатель – 76 %.

Выводы. Органосохраняющие операции у детей с онкологическими заболеваниями опорно-двигательной системы являются предпочтительным методом лечения. Применение в детской и подростковой онкологической ортопедии современных систем для эндо-протезирования позволяет достичь хороших онкологических и функциональных результатов.

Применение порт-систем в детской онкологии

С.Б. Бондаренко, К.Ф. Савлаев,

Т.А. Шароев, Н.М. Иванова

ГБУЗ НПЦ МПД с пороками развития черепно-лицевой области и врожденными заболеваниями нервной системы ДЗМ

Актуальность. В лечении больных различной онкологической патологией важен длительный безопасный венозный доступ. Он должен быть надежным, простым в использовании, устанавливаться 1 раз на весь период лечения и иметь минимальные риски осложнений. Всем детям планируется длительная инфузационная и ХТ, сопроводительная терапия и необходимость лечения цитопении. Введение химиопрепаратов сопряжено с увеличивающимися с развитием науки дозами цитостатиков. Многие лекарственные препараты, применяемые при ХТ, наряду с противоопухолевой активностью вызывают токсические эффекты в месте введения.

Целью нашей работы является доказательство преимуществ и безопасности имплантируемых порт-систем.

Материалы и методы/пациенты. В нашей клинике за 2013–2014 гг. проведена имплантация 52 центральных порт-систем у детей в возрасте от 9 месяцев до 17 лет.

Все порты устанавливались методом открытой венепункции (оперативным). С контролем стояния катетера порта при помощи аппарата электронно-оптического преобразователя. Мы использовали порт-системы 2 стран-производителей: США – 22 (42 %) и Германия – 30 (58 %) случаев.

У 1 (2 %) пациента наблюдалась миграция камеры порта. Часто встречались тромбозы катетеров портов – 11 (21 %) больных. Фиброзирование катетера порта отмечалось у 2 (4 %) пациентов и потребовало удаления портов, как афункциональных.

Необходимо отметить, что условием для нормального функционирования порт-системы является регулярное заполнение ее составом, предотвращающим тромбирование. В качестве такого состава мы использовали раствор тауролидина. При состоявшемся тромбозе катетера мы использовали тауролидин в сочетании с урокиназой.

У 2 (4 %) детей развился разрыв катетера порта, данное осложнение потребовало рентгенэндоваскулярной хирургической операции. При установлении диагноза разрыва катетера порта рекомендуем экстренное оперативное вмешательство по удалению поврежденной порт-системы.

Результаты и обсуждение. Преимущества подкожного порта: уменьшает порою фатальный риск инфицирования – в наших исследованиях 0 %; обеспечивает сосудистый и венозный доступ с первых минут до нескольких лет; позволяет многократно вводить химиопрепараты; все препараты вводятся безболезненно; не требуются перевязки; позволяет проводить регулярные безболезненные заборы крови из вены для анализа; психологический комфорт для пациента, так как нет боязни частых и болезненных инъекций; после окончания инфузии и удаления иглы больной может вернуться к привычному образу жизни, без опасений принимать душ или ванну, плавать в бассейне или море.

После имплантации порт-системы можно начинать введение препаратов в первые же минуты по окончании операции. Продолжительность послеоперационного периода составляет 7 дней, что обусловлено заживлением послеоперационной раны.

Выводы. Полученные сведения позволяют рекомендовать имплантируемые порт-системы для широкого использования.

Применение пункционной гастростомии у детей

С.Б. Бондаренко, А.М. Котловский,

Т.А. Шароев, Н.М. Иванова

ГБУЗ НПЦ МПД с пороками развития черепно-лицевой области и врожденными заболеваниями нервной системы ДЗМ

Актуальность. Одной из важнейших проблем при лечении больных с нарушением глотания является сохранение или восстановление полноценного энтерального питания. Парентеральное питание является затратным и недостаточно эффективным способом поддержания нутритивного статуса и не может быть рекомендовано для длительного применения. Традиционно, для долгосрочного (месяцы и годы) обеспечения питания используется сохранение назогастрального зонда или стандартная хирургическая гастростома. Длительное использование зонда для питания может приводить к формированию хронического воспалительного процесса в носовых ходах, а также на сроках более 2 мес у 100 % пациентов формируются пролежни по ходу зонда и создаются благоприятные условия для арозивных кровотечений. Кроме того, стояние зонда усугубляет социальную дезадаптацию пациентов в связи с дополнительным косметическим дефектом.

Целью работы является доказательство преимуществ функциональной гастростомии.

Материалы и методы/пациенты. Всего за время исследования с сентября 2012 по март 2015 г. установлено 60 эндоскопически ассистированных гастростом. Возраст пациентов был от 7 месяцев до 17 лет.

В нашей клинике впервые была установлена гастростома pull-методом в сентябре 2012 г. По pull-методу произведено 48 операций.

По методике Russell нами установлено 12 гастростомических трубок.

Методика pull достаточно проста, занимает в своей реализации около 10–15 мин. Не имела хирургических осложнений. У всех пациентов отмечалось периодическое истечение желудочного сока по каналу стояния трубки, что настораживало ухаживающих. Одному пациенту гастростома установлена в нетипичном месте – справа. У пациента имел место выраженный сколиоз с нарушением топографии желудка. Пациенты начинали кормиться через сутки с 1/3 от суточного объема, с расширением на 1/3 за сутки. Матери пациентов проходили обучение уходу за гастростомой с первых суток, и им выдавалась памятка по данному процессу. Однако эстетический аспект стояния этой конструкции оставлял желать лучшего. Трубку достаточно сложно было спрятать под одежду. Изучая технологии гастростомии, используемые в мире, мы пришли к методике Russell. При ее использовании устанавливается трубка, незначительно возвышающаяся над поверхностью кожи и имеющая клапан, защищающий от заброса содержимого желудка во внешнюю среду.

В push-методике использовали расходные материалы американских производителей. В 2 случаях из-за увеличенной левой доли печени, прикрывающей желудок, и выраженного сколиоза, изменяющего топографию желудка, смешая его влево, стандартная методика была дополнена лапароскопией, что защитило пациентов от осложнений. В ситуации, когда наблюдается измененная анатомия желудка, применение лапароскопии считаем обязательным. Гастростомические трубки этим пациентам были установлены в нетипичных местах. Баллонные трубки из наборов для методики Russell мы также меняли пациентам, у которых гастростомия производилась ранее по другим методикам – 10 больных. Во всех случаях осложнений нами не отмечалось. В сети Интернет имеется сайт поддержки пациентов и их родителей с подробными инструкциями по уходу. Матери отмечают значительное облегчение в уходе и повышение качества жизни больных.

Результаты и обсуждение. Для обеих методик характерны следующие преимущества:

- возможность выполнения у пациентов с высоким операционным риском;

- требуется только минимальная седация (нет необходимости в общем наркозе);

- могут быть произведены в течение 15–30 мин;

- возможность проведения процедуры у постели больного;

- имеют меньшую стоимость, чем гастростомии из лапаротомного доступа;

- уход за гастростомой, наложенной эндоскопическим методом, не требует никаких дополнительных мероприятий, он прост и безопасен для больного.

Недостатки:

- невозможность выполнения при выраженных нарушениях проходимости ротовоглотки и пищевода;

- необходимость совместить переднюю стенку желудка с передней брюшной стенкой, что затруднительно у пациентов с предшествующей субтотальной гастроэктомией, асцитом или значительной гепатомегалией, а также при выраженном ожирении.

Обе конструкции гастростомических трубок требуют смены с периодичностью 6–8 мес, но могут стоять и до 2 лет. По 2-й методике данный процесс может быть осуществлен на дому, в то время как для реализации 1-й методики необходимо госпитализировать ребенка в дневной стационар.

Занимаясь вопросами гастростомии, мы пришли к выводу, что единственным относительным противопоказанием является частая судорожная активность, поскольку в послеоперационном периоде это может привести к внутрибрюшным осложнениям за счет риска перитонита на фоне подвижности тканей в области вмешательства вследствие высокого риска прорезывания фиксаторов.

Выводы. Обе методики рекомендуются в широкой практике использования, как достаточно простые и надежные. Методика Russell имеет преимущество за счет повышения качества жизни пациентов и простоты ухода за гастростомическим трубками.

Применение малоинвазивной функциональной гастростомии у детей с солидными опухолями

И.В. Захаров, А.В. Титов, Д.Ю. Качанов,
Т.В. Шаманская, Н.С. Грачев, С.Р. Варфоломеева
ФГБУ ФНКЦ ДГО им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва

Актуальность. Одной из важных проблем при лечении больных солидными образованиями детского возраста является сохранение или восстановление полноценного энтерального питания. Для длительного обеспечения питания (месяцы и годы) используются назогастральный зонд или стандартная хирургическая гастростома (по Кадеру и Витцелю). Долгосрочное ис-

пользование зонда для питания может приводить к формированию различных видов патологии верхних отделов желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) (пролежни по ходу зонда, эрозивное кровотечение и т. д.). Кроме того, длительное стояние зонда усугубляет социальную дезадаптацию пациентов в связи с дополнительным косметическим дефектом. Недостатки традиционной хирургической гастростомии состоят в следующем: она является инвазивным хирургическим вмешательством с изначально повышенным риском жизнеугрожающих осложнений (4–6 %) и летальности (1,3 %); после вмешательства у больных более выраженый болевой синдром и более длительный послеоперационный период восстановления.

Цели и задачи – оптимизация метода малоинвазивной пункционной гастростомии (МПГ) и внедрение его в клиническую практику у пациентов со ЗНО.

Материалы и методы/пациенты. Впервые в РФ на базе нашей клиники за период с 2013 по 2015 г. выполнена МПГ с использованием наборов Kimberly-Clark у 20 больных в возрасте от 6 месяцев до 16 лет. Во всех случаях пациент получал энтеральное питание в первые сутки. В 1 случае отмечалось осложнение в отдаленном послеоперационном периоде.

Результаты и обсуждение. Преимущество нашего метода состоит в малой инвазивности, раннем восстановлении энтерального питания, возможности в момент оперативного вмешательства не прекращать ХЛТ.

Выводы. По предварительным результатам начатого нами исследования мы можем говорить о том, что методика МПГ имеет ряд преимуществ по сравнению со стандартной хирургической гастростомой. Это позволяет рекомендовать данную методику в хирургическом лечении у больных солидными опухолями.

Биопсии в детской онкологии, гематологии и иммунологии

Н.Н. Иванова¹, В.Е. Рачков², Д.Ю. Качанов¹,
Н.С. Грачёв¹, С.Р. Талыпов¹, Е.С. Андреев¹,
Р.С. Оганесян¹, Н.Г. Ускова¹, Н.Н. Меркулов¹,
И.Н. Ворожцов¹, М.П. Калинина¹,
В.Ю. Рошин¹, А.М. Митрофанова¹

¹ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Минздрава России, Москва; ²Европейский медицинский центр (ЗАО «Юропиан Медикал Сентер»)

Актуальность. В детской онкологии, гематологии и иммунологии гистологическое заключение определяет тактику лечения пациента как при первичной диагностике, так и при стадировании заболевания. Целью биопсии является получение достаточного количества информативного материала, минимальная травматизация. Развитие малоинвазивных технологий

часто позволяет заменить более травматичные открытые варианты биопсии.

Цели и задачи – улучшение диагностики заболеваний в онкологии, гематологии и иммунологии детского возраста, использование малоинвазивных и эффективных методик биопсии.

Материалы и методы/пациенты. В отделении хирургии детей и подростков ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева за 2013–2014 гг. было выполнено 267 оперативных вмешательств с целью биопсии образований торакоабдоминальной локализации, мягких тканей туловища, конечностей, ЛУ. Из них пункционных биопсий – 49 (при НБ – 14, гепатобластоме – 9, при других опухолях – 26), открытых – 158 (при лимфомах – 40, при НБ – 19, при саркомах – 13, при других опухолях – 57). Эндосякопических биопсий выполнено 60, из них лапароскопических – 25 (при лимфоме – 9, НБ – 2, при других опухолях – 9), торакоскопических биопсий проведено 35 (при первичных иммунодефицитах с поражением легких – 15, лимфомах – 5, при НБ – 2, при других образованиях – 6).

Все биопсии проводились под общим обезболиванием, острым путем, с помощью моно- и биполярной коагуляции, биопсийных щипцов, ножниц, петли Редера, сшивающего аппарата EndoGia, ультразвукового скальпеля. Во время процедуры в качестве методов визуализации использовались УЗИ и ангиография.

Результаты и обсуждение. Малоинвазивные методики биопсии (пункционные, эндосякопические) составили 40 % общего количества манипуляций.

Время операции составило в среднем: пункционные – 32 мин, открытые – 48 мин, эндосякопические – 73 мин.

Кровопотеря во время операции в среднем составила: пункционные – 6 мл, открытые – 14 мл, эндосякопические – 12,8 мл.

Интраоперационные осложнения при различных видах биопсии были следующими. При пункционных биопсиях: кровотечение – 2 (4%) случая, подкапсульная гематома почки – 1 (2 %), ранение почечной лоханки – 1 (2 %). При открытых биопсиях: кровотечение – 6 (3,8 %) случаев, пневмоторакс – 1 (0,6 %), пересечение мочеточника с последующим заживлением на стенте – 1 (0,6 %). При эндосякопических биопсиях: ожог стенки толстой кишки – 2 (3,3 %) наблюдения.

Конверсия проведена в 1 случае при пункционной биопсии образования печени (кровотечение из ткани опухоли).

Послеоперационные осложнения при открытых биопсиях были следующими: перфорация кишечника, перитонит – 1 (0,6 %) случай. При эндосякопических: перфорация кишечника, перитонит – 1 (0,6 %) случай, дыхательная недостаточность – 4 (6,6 %), гидроторакс – 2 (3,3 %), пневмоторакс – 1 (0,6 %). При пункционных биопсиях: травма почечной лоханки – 1 (2 %).

Информативность при функциональных биопсиях составила 87,7 %, при открытых – 98 %, при эндоскопических – 96,6 %.

Выводы. Таким образом, использование малоинвазивных методик в детской онкологии и гематологии достаточно эффективно и безопасно, однако для выбора методики биопсии необходим междисциплинарный подход с учетом хирургических рисков и онкологических принципов.

Опыт проведения трахеостомий у детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями

М.П. Калинина, Н.С. Грачёв,
О.К. Тимофеева, И.Н. Ворожцов
ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва

Актуальность. Цитопения может быть как следствием самого опухолевого процесса, так и осложнением специфического лечения онкологических и гематологических заболеваний. При использовании современных программ ХТ у детей панцитопения (снижение уровня эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов) различной степени выраженности встречается у каждого пациента.

Тяжелая степень агранулоцитоза (снижение уровня нейтрофилов менее $0,5 \times 10^9/\text{л}$) повышает риск инфекционных осложнений и частоту оппортунистических инфекций. Септический шок, тяжелые пневмонии различной этиологии на фоне индуцированной аплазии кроветворения с проявлением дыхательной недостаточности – основная причина ИВЛ. Тромбоцитопения является серьезной клинической проблемой, так как обуславливает возникновение геморрагических осложнений, ограничивает проведение инвазивных вмешательств у онкогематологических пациентов.

Длительная ИВЛ, необходимая для коррекции дыхательной недостаточности, особенно при течении пневмонии является показанием для трахеотомии, целью которой служит санация трахеобронхиального дерева и профилактика постинтубационных осложнений. Особенности онкогематологических пациентов заставляют пересмотреть вопрос ведения пациентов, нуждающихся в трахеотомии.

Цели и задачи – изучение особенностей пред-, интра- и послеоперационного ведения пациентов с гематологическими и онкологическими заболеваниями, которым показано выполнение трахеостомии, с сопутствующей панцитопенией, коагулопатией.

Материалы и методы/пациенты. За период 2013–2014 гг. в ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева выполнено 25 трахеотомий пациентам в возрасте от 20 дней

до 18 лет. В основную группу вошли 12 детей с онкологическими и злокачественными заболеваниями крови, имеющие панцитопению. Группу сравнения составили 13 пациентов без патологических изменений в гемограмме. Всем больным выполнялся общий анализ крови с дифференциальным подсчетом нейтрофилов, коагулограмма (определение АЧТВ, уровня фибриногена, протромбина, протромбинового индекса, анти-тромбина III). Учитывались препараты и дозы заместительной гемостатической терапии. Операции проводились по стандартной методике: использование горизонтального разреза кожи и подкожно-жировой клетчатки и вертикального разреза трахеи. Кожный разрез и вскрытие трахеи выполнялись при помощи скальпеля, процедура скелетизации трахеи и гемостаз проводились при помощи bipolarного коагулятора. Чрескожная функциональная трахеотомия (ЧПТ) выполнялась с помощью набора "Portex". Определялись общее время операции, длительность и выраженность кровотечения, величина кровопотери. В послеоперационном периоде оценивались репартивные способности тканей (сроки снятия швов, первичное заживание, расхождение швов и заживание посредством вторичного натяжения).

Результаты и обсуждение. У 12 больных основной группы отмечалась различная степень выраженности панцитопении (анемия, тромбоцитопения, нейтропения), а также гипокоагуляция. В группе контроля вышеописанных изменений не было. В обеих группах показаниями к проведению трахеотомии была продленная ИВЛ ($n = 19$), обеспечение проходимости верхних дыхательных путей ($n = 6$). По данным клинико-лабораторного дообследования, у всех 12 пациентов основной группы отмечалась индуцированная аплазия кроветворения (нейтропения, анемия, тромбоцитопения), гипокоагуляция разной степени выраженности, в том числе и на фоне применения антикоагулянтов при почечно-заместительной терапии. В основной группе у 6 (50 %) детей трахеотомия проводилась при показателях ниже рекомендованного безопасного уровня тромбоцитов для выполнения малых хирургических вмешательств (ниже $50 \times 10^9/\text{л}$). Тромбоцитопения корректировалась тромбоцитарной взвесью до вмешательства, при невозможности достижения целевого уровня интраоперационно, и ситуационно в послеоперационном периоде. Коррекция коагулопатии требовала переливания свежезамороженной плазмы и препаратов генно-инженерных факторов свертывания (НовоСэвен, Протромплекс), отмены антикоагулянтов за 12 ч до вмешательства. Коррекция гематологических показателей в предоперационном периоде проводилась всем 12 (100 %) больным основной группы, интраоперационно она потребовалась 4 (33,3 %) пациентам. По технике проведения: в основной группе выполнены нижняя трахеостомия ($n = 10$), ЧПТ ($n = 1$), нижняя

трахеотомия при неэффективной попытке ЧПТ на фоне синдрома сдавления верхней полой вены (ВПВ) ($n = 1$). В группе сравнения выполнялась нижняя трахеотомия у всех 13 пациентов. Среднее время вмешательства составило в основной группе 22 мин, исключением была неудачная попытка ЧПТ – около 57 мин; в группе сравнения – 25 мин.

У 10 (83,3 %) пациентов основной группы не отмечалось значимого кровотечения из области трахеостомы, объем кровопотери не превышал 15 мл. Значимое кровотечение возникло у 2 детей при проведении ЧПТ: у ребенка с синдромом сдавления ВПВ и пациента с уже имеющимся кровотечением из рото- и гортаноглотки на фоне заболевания. В группе контроля не наблюдалось кровопотери более 15 мл.

Учитывая выраженную цитопению у всех пациентов в основной группе, реактивные явления в послеоперационной области были выражены в большей степени, чем в контрольной группе. Первичное заживление и снятие швов производилось в более поздние сроки – на 15-е сутки. В группе сравнения снятие швов обычно проводилось на 12-е сутки. Рассохжение швов и заживление посредством вторичного натяжения – у 4 больных из основной группы.

Выводы. При планировании проведения трахеотомии у детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями в состоянии панцитопении, нейтропении или тромбоцитопении требуется клинико-лабораторное обследование. Все пациенты нуждаются в заместительной терапии, при неэффективности последней необходима интраоперационная коррекция. Проведение манипуляции при уровне тромбоцитов менее $50 \times 10^9/\text{л}$ возможно только при интраоперационной заместительной терапии. Длительность заживления послеоперационной раны увеличивается у детей с нейтропенией, что требует снятия швов в более поздние послеоперационные сутки.

Применение погружного якорного шва для фиксации долгосрочных центральных венозных катетеров

А.Н. Константинова¹, В.В. Щукин^{1,2},

Е.А. Спирионова^{1,3}, А.В. Харькин⁴,

В.А. Смансер¹, Ю.Г. Овсянников¹

¹ФГБУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Минздрава России, Москва; ²ГБОУ ВПО РНИМУ

им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва;

³ГБОУ ВПО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России;

⁴ФГБНУ «Научный центр здоровья детей», Москва

Актуальность. Лечение пациентов онкогематологического профиля требует долговременного центрального венозного доступа. Одним из вариантов его обес-

печения является туннелируемый катетер типа Broviac, имеющий дакроновую манжету, которая препятствует распространению инфекции от кожи вдоль катетера и играет дополнительную фиксирующую роль. Процесс «врастания» манжеты занимает около месяца и для его эффективного завершения требуется неподвижное положение манжеты за все время «врастания». Для обеспечения неподвижности манжеты ранее предложены различные варианты якорных швов, но они требуют дополнительных разрезов кожи.

Нами был предложен погружной якорный шов для фиксации манжеты без дополнительных разрезов на коже.

Цели и задачи – оценить эффективность и функциональность погружного якорного шва.

Материалы и методы/пациенты. Исследование проводилось в период с января 2013 по февраль 2015 г. Туннелируемые катетеры устанавливались детям в возрасте от 3 месяцев до 17 лет. До 01.03.2014 установка туннелируемых катетеров не сопровождалась дополнительной фиксацией манжеты – было установлено 206 катетеров. В период с 01.03.2014 манжета всех катетеров дополнительно фиксировалась погружным якорным швом. Подобным образом установили 255 катетеров.

Результаты и обсуждение. До начала фиксации манжеты в течение первых 2 мес эксплуатации было случайно полностью удалено 10 катетеров, что составило 4,8 %. Кроме этого, у 23 (11,1 %) пациентов катетер в процессе эксплуатации был подтянут до появления манжеты у места входа катетера. После начала фиксации манжеты катетера случайно было полностью удалено 6 катетеров, что составило 2,3 %. В 1 (0,39 %) случае отмечалось смещение катетера до появления манжеты у места входа катетера.

Выводы. В группе пациентов в возрасте от 3 месяцев до 17 лет применение погружного якорного шва позволило в 2 раза снизить частоту случайного удаления катетера в первые месяцы эксплуатации и более чем в 10 раз уменьшить возможность смещения катетера.

Оптимизация оценки состояния детей с острым лимфобластным лейкозом при планировании анестезиологического обеспечения

А.В. Курьлкин, Г.Я. Цейтлин, Е.А. Спирионова

ФГБУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Минздрава России, Москва

Актуальность. Протоколы лечения ОЛЛ включают выполнение лечебных и диагностических манипуляций – установку временного и постоянного венозного

доступа, костномозговые и люмбальные пункции, трепанобиопсию, установку резервуара Оммайя, КТ и МРТ, ЛТ и др., требующих анестезиологического обеспечения длительностью до 1,5–2 ч. Оценка тканевого состава тела позволяет оптимизировать анестезиологическое пособие, повысить его безопасность для больных с высоким анестезиологическим риском.

Цели и задачи – совершенствование методики оценки состояния ребенка с ОЛЛ в комплексе анестезиологического обследования.

Материалы и методы/пациенты. Обследован 41 пациент с диагнозом ОЛЛ (17 мальчиков, 24 девочки) в возрасте 5–19 лет, средний возраст – 11 лет.

Соматометрия: измеряли массу тела (кг) и рост (м); ИМТ вычисляли следующим образом – Масса тела (кг)/Рост² (м²). Нутритивный статус оценивали по центильным значениям ИМТ.

Биоимпедансное исследование (БИА) выполняли с использованием анализатора ABC-01 Медасс (Москва); программа ABC01-0362. Оценивали фазовый угол (ФУ); величина ФУ коррелирует с содержанием в организме метаболически активных тканей, характеризует функциональные резервы организма; низкие значения ФУ интерпретируют как нарушение нутритивного статуса.

Результаты и обсуждение. Тяжелая нутритивная недостаточность (ИМТ < 5 перц.) – у 16 (39 %), умеренная нутритивная недостаточность (ИМТ 5–15 перц.) – у 8 (20 %); нормальный нутритивный статус (ИМТ 16–84 перц.) – у 9 (23 %), избыточный вес (ИМТ 85–94 перц.) – у 6 (16 %); ожирение (ИМТ > 94 перц.) – у 2 (5 %) детей.

Низкие значения ФУ выявлены у 37 (90 %) больных, у 35 (85 %) пациентов низкий ФУ (< 4,4°) сочетался с нутритивной недостаточностью, избыточным весом или ожирением.

Выводы. 1. В исследуемой группе у 85 % пациентов отмечено нарушение питания.

2. БИА дает дополнительную важную информацию, необходимую для планирования анестезиологического пособия и обеспечения профилактики анестезиологических осложнений.

Собственный опыт хирургического лечения билатеральных нефробластом

Н.Н. Меркулов¹, С.Р. Талыпов¹, Д.Ю. Качанов¹,
Н.С. Грачёв¹, М.Н. Сухов^{1,2}, Е.С. Андреев¹,

Р.С. Оганесян¹, С.Р. Варфоломеева¹

¹ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва;

²ФГБУ РДКБ Минздрава России, Москва

Актуальность. Несмотря на успехи, достигнутые при лечении монолатеральной нефробластомы, двустороннее поражение почек опухолью Вильмса вызывает целый ряд трудностей у педиатров-онкологов на этапах диагностики и в особенности при выборе стратегии и тактики противоопухолевой терапии. БН составляет до 10 % общего числа злокачественных опухолей почек у детей.

Целью настоящего исследования явилось определение тактики хирургического лечения, а также диагностики пациентов с БН.

Материалы и методы/пациенты. За 3 года в нашем центре был прооперирован 61 пациент с разными формами опухолевых поражений почек (из них злокачественной природы – 58, доброкачественной – 3). У 53 детей с опухолевыми поражениями отмечалось унилатеральное поражение почки, в 5 случаях было билатеральное поражение. Начальное диагностическое обследование включало проведение КТ, МРТ, сцинтиграфии костей скелета, УЗИ. Все пациенты получали лечение согласно протоколу SIOP-2001. В 85 % случаях на фоне проведенной предоперационной ПХТ мы наблюдали существенное сокращение опухоли.

Результаты и обсуждение. Выполнено 66 оперативных вмешательств у 61 ребенка. В 56 случаях была проведена туморнефруретерэктомия, у 3 пациентов с БН на первом этапе выполнена туморнефруретерэктомия наиболее пораженной почки, в дальнейшем – резекция очагов наименее пораженной почки; в 1 случае выполнено одновременное удаление наиболее пораженной почки и резекция опухолевых очагов наименее пораженной почки; еще в 1 случае выполнена двусторонняя органосохраняющая операция.

В 2 случаях наблюдались осложнения в послеоперационном периоде у пациентов с БН: после резекции наименее пораженной почки – мочевой затек, что потребовало повторного оперативного вмешательства (ушивания капсулы почки, постановки пиелостомы).

В дальнейшем мы стали выполнять обязательное предоперационное стентирование мочеточников эндоскопическим путем при органосохраняющих операциях. После чего вышеописанных осложнений мы не наблюдали.

Выводы. Принципы диагностики БН, успехи, достигнутые в лечении злокачественных опухолей у детей, обусловлены совершенствованием отдельных компонентов терапии, созданием эффективных схем комплексного лечения с учетом прогностических факторов, улучшением техники выполнения оперативных вмешательств, развитием новых форм лучевого и лекарственного лечения. Однако решающую роль в излечении детей со ЗНО играет своевременная диагностика на ранних этапах развития опухолевого процесса. Результаты лечения ЗНО у детей находятся в прямой зависимости от стадии опухолевого процесса, т. е. от сроков установления диагноза.

Особенности хирургии яичников у девочек с онкогематологическими заболеваниями

Р.С. Оганесян¹, М.Н. Сухов^{1,2}, Д.А. Бижанова^{1,2},

С.Р. Тальпов¹, Е.С. Андреев¹, Н.Г. Ускова¹

¹ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Минздрава России, Москва;

²ФГБУ РДКБ Минздрава России, Москва

Актуальность. Частота встречаемости образований яичников у девочек, по данным различных авторов, колеблется от 1 до 4,6 %.

Цели и задачи – оценить спектр хирургических вмешательств на яичниках у девочек в условиях онкогематологического стационара.

Материалы и методы/пациенты. За период 2012–2014 гг. в нашей клинике было выполнено 27 вмешательств на яичниках (4,4 % всех абдоминальных операций). Из них 10 односторонних тумораднексэктомий (7 – ЗНО, 3 – доброкачественных новообразования яичников), 6 заборов яичниковой ткани с целью криоконсервации. Специфической операцией на яичниках в условиях онкогематологического стационара является овариопексия перед планируемой ЛТ на область малого таза или брюшной полости (6 случаев). Остальные 5 операций проводились с целью биопсии образований брюшной полости неясного генеза, а также с ревизионной целью.

При удалении злокачественных образований яичников мы придерживаемся выполнения нескольких ключевых этапов.

1. Удаление придатков матки со стороны поражения с опухолью единым блоком без повреждения капсулы.

2. Биопсия контралатерального яичника.

3. Резекция сальника.

4. Ревизия забрюшинного пространства, удаление измененных ЛУ. Забор яичниковой ткани с целью криоконсервации проводился лапароскопически после

предварительной консультации гинеколога-репродуктолога.

Овариопексия выполнялась как самостоятельная операция, так и отдельным этапом при операциях на органах малого таза у девочек.

Результаты и обсуждение. При гистологической верификации злокачественности образования яичника назначалось специфическое лечение в рамках протокола MAKEI-96.

У 1 девочки через 2 мес после лапаротомии, тумораднексэктомии, выполненной в возрасте 10 месяцев, случилась острая кишечная непроходимость, потребовавшая резекции участка тонкой кишки.

После овариопексий и заборов яичниковой ткани осложнения не отмечались.

В настоящий момент, по данным динамического наблюдения, БСВ девочек со злокачественными новообразованиями яичников составляет от 6 мес до 1,5 года.

Выводы. Необходимо отметить, что спектр операций на яичниках в условиях онкогематологического стационара не ограничивается органоуносящими операциями и требует междисциплинарного подхода.

Применение аргоноплазменной коагуляции в хирургии лимфангиом области головы и шеи у детей

Р.С. Оганесян, Н.С. Грачёв, А.В. Петрушин,

И.Н. Ворожцов, М.П. Калинина

ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Минздрава России, Москва

Актуальность. Область головы и шеи является самой частой локализацией лимфангиом у детей. При больших размерах доброкачественные по своей природе лимфангиомы могут расти, распространяясь в средостение, оттеснять дыхательные пути с возможным развитием жизнеугрожающих состояний.

Цели и задачи – разработка и внедрение методики применения аргоноплазменной коагуляции в хирургическом лечении обширных лимфангиом области головы и шеи у детей.

Материалы и методы/пациенты. В нашей клинике в зависимости от исходных результатов различных методов визуализации (УЗИ, МРТ) для лечения обширных лимфангиом области головы и шеи применялось как консервативное (склеротерапия), так и хирургическое лечение.

Склеротерапия проводилась этоксисклеролом или пицибанилом. Хирургическое лечение было одноэтапным или многоэтапным, заключалось только в иссечении опухоли или завершалось обработкой ложа удаленной лимфангиомы при помощи аргоноплазменного коагулятора фирм Soring и Erbe,

завершалось простым ушиванием раны или кожной пластикой.

За период 2013–2014 гг. в нашей клинике было прооперировано 11 детей с обширными лимфангиомами головы и шеи. Мы разделили этих пациентов на 2 группы. В 1-ю группу вошли пациенты без специальной обработки ложа удаленной лимфангиомы, во 2-ю – с обработкой ложа опухоли с помощью аргоновой плазмы. Суммарно было выполнено 17 операций, так как обширные лимфангиомы головы и шеи требуют многоэтапного подхода, из них 9 с применением аргоноплазменной коагуляции.

Результаты и обсуждение. Оценивались объем и длительность послеоперационной лимфореи, сроки удаления страховочных дренажей, послеоперационные осложнения, длительность послеоперационного койко-дня. Все показатели оказались ниже во 2-й группе пациентов.

Выводы. По предварительным результатам начатого нами исследования мы можем говорить, что методика обработки послеоперационного поля аргоноплазменной коагуляцией в хирургии обширных лимфангиом головы и шеи имеет ряд преимуществ по сравнению с простым их удалением.

Использование навигационной станции в хирургии головного мозга, основания черепа и околоносовых синусов

С.С. Озеров¹, Н.С. Грачёв¹, И.Н. Ворожцов¹,
М.П. Калинина¹, А.Е. Самарин¹, Г.В. Терещенко¹,
А.В. Мельников², А.Ю. Григорьев³

¹ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Минздрава России, Москва; ²Научно-исследовательский институт неотложной детской хирургии и травматологии Департамента здравоохранения г. Москвы;

³ФГБУ «Эндокринологический научный центр»

Минздрава России, Москва

Актуальность. Операции на головном мозге, основании черепа и придаточных пазухах носа с использованием навигационного контроля являются современными и высокотехнологичными разделами нейрохирургии и хирургии головы и шеи.

Цели и задачи – отработка методики и уточнение показаний к использованию навигационного контроля при операциях на головном мозге, черепе и придаточных пазухах носа.

Материалы и методы/пациенты. С 2012 по 2015 г. в ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева активно используется навигационная станция Cart-II компании Stryker. Станция Cart-II относится к оптическим нави-

гационным системам активного типа. Точность навигации при соблюдении правильной техники может достигать 1–2 мм. Всего за указанный период было выполнено 100 хирургических вмешательств под контролем навигации (из них 40 установок резервуара Оммайя, 20 – удаление опухолей головного мозга, 16 – удаление опухолей основания черепа и аденом гипофиза, 11 – операции на придаточных пазухах носа, 4 – стереотаксическая биопсия (СТБ) и 9 – другие операции).

Результаты и обсуждение. Навигация помогает минимизировать хирургический доступ, дает хирургу большую уверенность при выполнении вмешательства, дает возможность более радикально удалить патологический очаг без риска повреждения окружающих структур головного мозга и основания черепа. Навигационный контроль существенно расширяет и дополняет возможности эндоскопических методов операций на основании черепа.

Выводы. Таким образом, применение навигации позволяет выполнить все виды стереотаксических вмешательств на головном мозге без использования стереотаксической рамы (СТБ, установка резервуаров Оммайя и вентрикулярных катетеров), дает возможность точной локализации и быстрого поиска небольших по размеру патологических образований в головном мозге, помогает локализации сложных очагов костей свода черепа, существенно ускоряет доступ к образованиям основания черепа, особенно в условиях измененной анатомии, позволяет более целенаправленно и полноценно ревизовать и оперировать околоносовые пазухи.

Опыт использования венозных порт-систем у детей с онкологическими заболеваниями

Л.В. Ольхова, В.Е. Попов, К.Л. Кондратчик,
А.Б. Карпов, М.Ж. Чигибаев, Э.Т. Герасимов
ГБУЗ Морозовская ДГКБ ДЗМ

Актуальность. Проблема обеспечения адекватного венозного доступа у детей с нейроонкологической патологией в настоящее время становится все более актуальной. Это обусловлено тем, что одним из важнейших и наиболее продолжительным методом лечения нейроонкологических заболеваний является ХТ, которая с каждым годом становится все более интенсивной и агрессивной и требует длительной инфузционной, дезинтоксикационной, сопроводительной и симптоматической терапии.

Цели и задачи – оценить возможность и риски применения имплантируемых порт-систем для обеспечения адекватного венозного доступа у детей со ЗНО.

Материалы и методы/пациенты. С 2004 по 2014 г. в Морозовской детской городской клинической больнице в отделении нейрохирургии произведено 167 имплантаций подкожных венозных порт-систем пациентам с нейроонкологической патологией в возрасте от 2 месяцев до 17,5 года (средний возраст пациентов – 4 года). Из них девочек – 83, мальчиков – 84 (примерное соотношение – 1 : 1). Во всех случаях имплантация венозных порт-систем проводилась в асептических условиях операционной, с применением общей анестезии и электронно-оптического преобразователя. Большинство порт-систем было установлено функционно, и лишь малая часть (около 2 %) открытым способом путем венесекции. Наиболее часто использовались инфузионные порт-системы Celsite фирмы BBraun, а также Sitimplant фирмы Vygon и C-порт фирмы PHS Medical. Правильность постановки порт-систем контролировалась интраоперационно с помощью электронно-оптического преобразователя либо в раннем постоперационном периоде с использованием рентгенологического исследования грудной клетки.

Результаты и обсуждение. Сроки, на которые устанавливались порт-системы, зависели от проводимых курсов ПХТ и длительности лечения пациентов и составили в среднем 12 мес. Среди осложнений у 18 (10 %) пациентов преобладали местные воспалительные изменения мягких тканей и инфицирование. В средах обогащения отмечен рост культур: *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Chryseomonas luteola*, *Enterobacter cloacae*, *Burkholderia cepacia*, *Rothia dentocariosa*, *Acinetobacter*, *Achromobacter xylosoxidans*, *Staphylococcus epidermidis*. Эти пациенты перенесли тяжелые цитопении (IV степени). Механические повреждения у 1 пациентки – расстыковка порта от венозного катетера.

Выводы. Широкое использование имплантируемых венозных порт-систем обеспечивает постоянный адекватный доступ к сосудистому руслу пациентов, которые нуждаются в проведении интенсивной терапии. Развитие тяжелой цитопении в раннем послеоперационном периоде после имплантации венозного порта повышает риск его инфицирования.

Цитомегаловирусный ретинит у пациента, перенесшего 2 аллогенные трансплантации костного мозга (клинический случай)

Б.С. Першин, О.А. Богинская, А.Б. Смирнова
ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва

Актуальность. ЦМВ-ретинит – воспаление сетчатой оболочки, наиболее часто встречающееся у пациентов со снижением иммунитета. Существуют 2 клинические разновидности данного заболевания. Первая из них – это вялотекущий ЦМВ-ретинит, который характеризуется образованием небольших, расположенных по периферии сетчатки, гранулярных очагов. При данной форме заболевание развивается медленно и хорошо регрессирует под воздействием внутривенного введения противовирусных препаратов. Второй клинической разновидностью является быстротекущий ЦМВ-ретинит. Для последнего характерны плотные белые очаги, расположенные вокруг сосудов сетчатки. Данная разновидность характеризуется молниеносным течением и выраженным поражением сетчатой оболочки и диска зрительного нерва, что в большинстве случаев приводит к необратимой слепоте.

Цели и задачи – представить клинический случай ЦМВ-ретинита у пациента, страдающего трехростковой апластической анемией, после 2 алло-ТКМ.

Материалы и методы/пациенты. *Мужчина М., 19 лет, страдающий трехростковой апластической анемией, после 2 алло-ТКМ, перенес ЦМВ, осложненную двусторонним вялотекущим ЦМВ-ретинитом (2011 г., на момент описанного случая, стойкая ремиссия), лекарственной катарактой OS и тракционной отслойкой сетчатки OS.*

06.02.2014 на левом глазу пациенту была проведена комбинированная операция – факоэмульсификация катаракты с имплантацией интраокулярной линзы и субтотальная трехпортовая 25G-вitrektomия. Для более тщательного удаления задней гиалиндной мембранны она была окрашена раствором дипроспана. Послеоперационный период протекал без особенностей, острота зрения OS на 7-й день после операции составила 0,4.

25.02.2014 на фоне выраженного снижения количества лимфоцитов пациент стал предъявлять жалобы на снижение остроты зрения правого (не оперированного) глаза. На момент осмотра больной смог определить только движение руки у лица. При осмотре глазного дна с медикаментозным мидриазом выявлено: диск зрительного нерва бледно-розовый, границы четкие, выраженный отек макулярной области, периваскулярный выпот белого цвета по ходу всех магистральных сосудов сетчатой

оболочки, артериол и венул 2-го порядка, особо сильный вокруг фовеальной безсосудистой зоны, застойные явления с массивовыми ретинальными геморрагиями в бассейнах верхней и нижней височных вен сетчатки. В первые сутки после возникновения жалоб пациенту было проведено интравитреальное введение 0,4 мг дексаметазона в 0,1 мл. Через 2 ч после манипуляции отек макулы регрессировал, острота зрения повысилась до 0,05. Проведенная флуоресцентная ангиография глазного дна показала проходимость большинства ретинальных сосудов. По офтальмоскопической картине с учетом данных анамнеза пациента был установлен диагноз «цитомегаловирусный ретинит правого глаза».

Патогенетическая терапия проводилась в течение 2 мес: по 1 интравитреальному введению 2,0 мг ганцикловира в 0,1 мл физиологического раствора каждые 7 дней. Всего проведено 8 инъекций. В течение всего курса лечения определялась выраженная положительная динамика: периваскулярный выпот стабильно уменьшался и перестал определяться после 5 выполненных инъекций. На фоне рассасывания ретинальных геморрагий в бассейне верхневисочной вены сетчатки стали видны очаги белого цвета, диаметром менее 0,1 мм каждый. 24.03.2014 в макулярной зоне OD был обнаружен округлый очаг белого цвета диаметром 0,7 мм. 27.03.2014 при осмотре было выявлено двукратное уменьшение диаметра очага и его частичное смещение в сторону витреальной полости. 29.03.2014 очаг отслоился от сетчатой оболочки, оставшись в свободном положении в толще гиалиндной мембранны, а дефект сетчатки в макулярной зоне продолжил уменьшаться. Оптическая когерентная томография показала сквозное макулярное отверстие диаметром 0,2 мм, заполненное неизвестным детритом. После 8 интравитреальных инъекций воспалительные очаги полностью регрессировали, дефект в макулярной зоне самопроизвольно закрылся. Острота зрения при осмотре 03.05.2014 составила 0,3.

Результаты и обсуждение. Пациенты с заболеваниями крови, перенесшие ТКМ, составляют группу высокого риска развития ЦМВ из-за иммуносупрессии, проводимой с целью предупреждения отторжения трансплантата или развития РТПХ. Больные, страдающие апластической анемией, еще больше подвержены риску развития ЦМВ-инфекции, так как лечение их заболевания обязательно включает иммуносупрессивную терапию.

Данный клинический случай породил в нас вопросы больше, чем дал ответов. Главный из них – почему рецидив ЦМВ-ретинита произошел именно в не оперированном глазу? Явилось ли использование дипропрана для окраски гиалиоида своеобразной профилактикой воспаления, или развитие воспалительной реакции у данного пациента на левом глазу оказалось невозможным в условиях отсутствия стекловидного тела, или же роль сыграли какие-то другие факторы, пока остается неизвестным.

Также очень интересно, почему очаг возник в макулярной зоне на фоне стабильно положительной динамики, и самое главное, почему он самостоятельно регрессировал, и что наиболее интересно для изучения витреоретинальной патологии: какие механизмы привели к полному закрытию макулярного отверстия?

Примечательным является тот факт, что в течение всего заболевания пациенту каждую неделю проводили анализ крови для выявления копий ЦМВ и ни разу в течение данного рецидива копий в крови определено не было.

Выводы. Поставленные вопросы нуждаются в ответах, а потому данная группа пациентов нуждается в более подробном наблюдении.

Эффективность фотодинамической терапии с фотосенсибилизаторами хлоринового ряда в лечении рецидивных солидных опухолей у детей

Н.М. Ростовцев^{1,2}, В.Г. Поляков², И.И. Спичак^{1,3},

А.Н. Котляров³, С.Г. Коваленко¹

¹ГБУЗ ЧОДКБ; ²НИИ ДОГ ФГБНУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина», Москва; ³ГБОУ ВПО Южно-Уральский ГМУ Минздрава России, Челябинск

Цели и задачи – оценить непосредственные клинические, рентгенологические и результаты мультиспиральной КТ (МСКТ) после фотодинамической терапии (ФДТ) с фотосенсибилизаторами хлоринового ряда у больных детей с солидными опухолями.

Материалы и методы/пациенты. В детском хирургическом отделении ГБУЗ ЧОДКБ лечение методом ФДТ проведено 9 пациентам с рецидивами солидных опухолей (нефроластома, НБ, герминогенные опухоли) с III–IV стадиями заболевания.

Преобладали больные НБ – 41,2 %. Средний возраст всей группы составил 1,8 года. ФДТ проводилась интраоперационно после удаления опухоли. Использовали лазерную установку Лахта Милон (Россия). Выходная мощность лазера – 2,5 Вт. Во время лечения плотность мощности излучения была от 0,1 до 0,8 Вт/см². Использовали различные дозы световой энергии – от 300 до 400 Дж/см² и при опухолях с глубоким инфильтративным ростом – до 500 Дж/см².

Доза вводимого фотосенсибилизатора составляла 0,6–0,8 мг/кг массы тела пациента. Длительность облучения зависела от размера опухоли и составляла от 10 до 30 мин. Для облучения опухолей использовали световод с микролинзой на конце.

Результаты и обсуждение. Оценка эффективности ФДТ проводилась по следующим критериям: полное

отсутствие локального рецидива опухоли; отсутствие визуальных (по данным УЗИ) и пальпаторных признаков опухолевого роста; локальный рецидив через 6 мес; без эффекта – продолженный рост опухоли в ближайшем послеоперационном периоде по данным УЗИ. Оценка непосредственных результатов ФДТ производилась в течение 6 мес.

Отсутствие рецидива опухоли констатировано у 7 (77,7 %) больных детей, рецидив – у 2 (22,3 %) пациентов с нефробластомой и НБ. Повторные курсы ФДТ не проводились из-за распространенности опухоли. При диспансерном наблюдении 7 больных в сроки от 6 мес до 3 лет рецидивов заболевания не наблюдалось.

Выводы. Исследование демонстрирует высокую терапевтическую эффективность ФДТ при солидных опухолях у детей на поздних стадиях развития. При этом у 82,4 % детей отмечено отсутствие рецидива опухоли в течение 3 лет наблюдения.

Опыт хирургического лечения детей с гематологическими заболеваниями

С.Р. Талыпов¹, М.Н. Сухов^{1,2}, Н.Г. Ускова¹,
Н.Н. Меркулов¹, Е.С. Андреев¹,
Р.С. Оганесян¹, Н.Н. Иванова¹

¹ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва; ²ФГБУ РДКБ Минздрава России, Москва

Актуальность. Сplenэктомия – достаточно распространенная операция у детей с различными гематологическими заболеваниями. К ней прибегают при неэффективности консервативной терапии, возникающей вследствие рефрактерного течения заболевания, проявляющегося глубокой и продолжительной панцитопенией. В настоящее время все большее место в хирургии селезенки занимают лапароскопические операции.

Целью настоящего исследования явилось обобщение собственного опыта хирургического лечения и послеоперационного ведения пациентов с гематологическими заболеваниями.

Материалы и методы/пациенты. В отделении хирургии ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева с 2012 г. выполнено 37 спленэктомий у соответствующего числа детей с врожденными анемиями и патологией гемостаза. Кроме того, 1 ребенок оперирован с абсцессом селезенки, развившимся на фоне синдрома приобретенного иммунодефицита, еще 1 ребенок – по поводу кисты селезенки. В структуре гематологических заболеваний преобладал наследственный сфероцитоз – 22 (57,9 %) пациента, ИТП – 4 (10,5 %), бета-талассемия – 2 (5,3 %), 9 пациентов – единичные случаи серповидно-клеточной анемии, волосатоклеточного лейкоза, гепатолиенальной лимфомы и др. Одномоментно

6 пациентам симultanно выполнялись холецистэктомия/холецистотомия, 3 – биопсии печени и 1 – биопсия ЛУ брюшной полости.

Большинство оперативных вмешательств начинали с лапароскопии – 33 (из них 6 – конверсия), в 6 случаях начинали сразу с лапаротомии. Выбор способа выполнения спленэктомии определялся размерами селезенки и тяжестью состояния пациента. Окончательно вопрос о доступе обсуждался и решался совместно с участием гематолога, оперирующего хирурга, анестезиолога.

Результаты и обсуждение. Большинство оперативных вмешательств начинали с лапароскопии – 33 (из них 6 – конверсия), в 6 случаях – сразу выполняли лапаротомию. Выбор способа выполнения спленэктомии определялся размерами селезенки и тяжестью состояния пациента. Окончательно вопрос о доступе обсуждался и решался совместно с участием гематолога, оперирующего хирурга, анестезиолога.

Лапароскопическое оперативное вмешательство выполнялось с применением 4-траакарного доступа. Селезенку мобилизовывали классическим способом, различались только способы обработки ее ножки: у 17 пациентов поочередно клипировали вену и артерию, у 6 – сосуды лигировались с помощью аппарата Ligasure, у 5 использовался сшивающий аппарат. Выбор способа обработки ножки селезенки определялся размерами селезенки и диаметром ее сосудов. После удаления селезенку погружали в эндоскопический мешок, извлекали путем фрагментации. Из интраоперационных осложнений, повлекших за собой конверсию, имело место ранение коротких сосудов желудка (2 случая), ранение желудка (1 случай), в остальных наблюдениях к конверсии прибегли по техническим причинам.

Выбор способа лапаротомии также диктовался размерами селезенки и конституцией больного: 4 случая – срединная лапаротомия, 2 – косой разрез в левом подреберье.

Осложнения: в 2 случаях отмечалось развитие тяжелого панкреатита, обусловленного интраоперационной травмой поджелудочной железы (пострезекционный панкреатит), в 2 случаях сформировался поддиафрагмальный абсцесс, разрешившийся после повторной лапароскопии и санации. У 2 пациентов в сроки 5 и 14 дней после операции отмечалось развитие транзиторных микроциркуляторных мозговых нарушений, проявившихся слабостью, потерей сознания, дискоординацией. При проведении КТ, МРТ головного мозга и ЭЭГ данных за острое нарушение мозгового кровообращения выявлено не было.

Выводы. Таким образом, спленэктомия является достаточно сложным оперативным вмешательством, что обусловлено тяжестью анемического синдрома, цитопенией, размерами селезенки, а также компенса-

торными возможностями организма, однако в большинстве случаев операция может быть выполнена лапароскопически. При этом крайне важен мультидисциплинарный подход для предоперационного планирования и тщательного мониторинга состояния этих пациентов в послеоперационном периоде, что может помочь избежать развития тяжелых послеоперационных осложнений.

Эндохирургические операции на брюшной полости у детей с онкологическими, онкогематологическими и иммунологическими заболеваниями (3-летний опыт ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева)

Н.Г. Ускова¹, Н.С. Грачёв¹, С.Р. Талыпов¹,
М.Н. Сухов^{1,2}, Е.С. Андреев¹, Р.С. Оганесян¹

¹ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва; ²ФГБУ РДКБ Минздрава России, Москва

Актуальность. Минимально инвазивные оперативные вмешательства являются приоритетом в детской хирургической практике. В последние годы эндохирургические методы диагностики и лечения находят все более широкое применение в таких узких областях, как детская онкология, онкогематология и иммунология.

Целью настоящего исследования явилось определение места лапароскопической хирургии в диагностике и лечении пациентов с онкологическими заболеваниями, лимфопролиферативными процессами и первичными иммунодефицитными состояниями.

Материалы и методы/пациенты. За период с января 2012 по декабрь 2014 г. в отделении хирургии детей и подростков ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева было выполнено 2514 оперативных вмешательств, из них – 163 (6,5 %) лапароскопических операции пациентам в возрасте от 2 месяцев до 21 года. Операции включали 36 (22,1 %) биопсий ЛУ и объемных образований брюшной полости и забрюшинного пространства, 48 (29,4 %) операций по удалению объемных образований и 79 (48,5 %) операций общего хирургического профиля. В 14,1 % случаев проведена конверсия на лапаротомию.

Результаты и обсуждение. Выполнено 163 операции у 159 пациентов, из них 133 в плановом и 30 в экстренном порядке. В 23 случаях проведена конверсия на открытое вмешательство. Сто сорок операций завершены полностью лапароскопически. В 8 (4,9 %) случаях мы наблюдали интраоперационные осложнения. В послеоперационном периоде отмечено 2 (1,2 %) осложне-

ния. Ни в одном случае не было летальных исходов. В 94,4 % случаев морфологическая верификация диагноза проводилась по первичной биопсии. В 2 случаях потребовалось проведение повторной биопсии. Средняя длительность оперативных вмешательств составила 90 мин. Средние сроки дренирования плевральной полости составили 3,5 сут.

Выводы. Лапароскопические вмешательства в детской онкологической, онкогематологической и иммунологической практике, выполняемые по показаниям, безопасны, эффективны и имеют ряд преимуществ перед вмешательствами из открытого доступа.

Особенности предоперационной оценки риска развития острой недостаточности кровообращения в детской онкохирургии

А.В. Харькина¹, В.В. Щукин^{1,2}, В.В. Лазарев²,
Е.А. Спиридонова¹, А.В. Харькин³

¹ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва; ²ГБОУ ВПО РНИМУ
им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва;

³ФГБНУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии
им. А.Н. Бакулева», Москва

Актуальность. Острая недостаточность кровообращения является нередким осложнением операции и анестезии в детской онкохирургии. Это связано как с особенностями коморбидного фона (кардиотоксическое действие препаратов для ХТ, истощение, гидроперикард, асцит, водно-электролитные нарушения, сдавление опухолевыми массами полых вен с выраженной редукцией венозного возврата и т. п.), так и с особенностями выполнения вмешательств (риск смещения органов средостения, повышение внутрибрюшного давления в ходе лапароскопии, артериальная гипоксемия при однолегочной ИВЛ, пересечение крупных сосудов и т. д.). Прогнозирование риска развития острой сердечной недостаточности на дооперационном этапе может позволить заранее подготовиться к более детальному интраоперационному мониторингу (PICCO, чреспищеводная эхокардиография, катетер Сван-Ганца) и лечению (превентивное назначение катехоламинов, использование левосимендана, вазодилататоров, систем вспомогательного кровообращения).

Цели и задачи – определить диагностическую ценность шкалы оценки анестезиологического риска Американской ассоциации анестезиологов (ASA) в плане прогнозирования нарушений гемодинамики у детей со злокачественными опухолями.

Материалы и методы/пациенты. В 2014 г. в ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева было выполнено

1139 оперативных вмешательств по поводу ЗНО у детей. При оценке риска по ASA пациенты были распределены следующим образом: ASA I – 15 % ($n = 171$); ASA II – 15 % ($n = 171$); ASA III – 40 % ($n = 456$); ASA IV – 30 % ($n = 342$).

Результаты и обсуждение. Нарушения гемодинамики, потребовавшие интраоперационной инфузии катехоламинов, развились у 52 пациентов (с риском ASA I – 15 % ($n = 8$); ASA II – 15 % ($n = 8$); ASA III – 32 % ($n = 16$); ASA IV – 38 % ($n = 20$)).

Выводы. С практической точки зрения оценка риска по шкале ASA не позволяет анестезиологу заранее оценить вид и глубину нарушений гемодинамики и целенаправленно подготовиться к их купированию. Целесообразны дальнейшие исследования практической ценности более «кардиотропных» биохимических (мозговой натрийуретический пептид, тропонин, активность сывороточной креатинфосфоркиназы и ее изофермента MB-фракции и т. д.) и ультразвуковых (фракция выброса и ударный индекс каждого из желудочков, давление в легочных артериях, скоростные характеристики кровотока по аорте, легочным артериям и полым венам и т. п.) методов исследования.

операции, а в перспективе данный метод возможен к применению чрескожно. Ранее данная методика лечения солидных опухолей печени и почек у детей не применялась.

Выводы. Рекомендуется к широкому использованию среди хирургов-онкологов.

Использование высокочастотной термоабляции в онкохирургии у детей

Т.А. Шароев, С.Б. Бондаренко, Н.М. Иванова

ГБУЗ НПЦ МПД с пороками развития

черепно-лицевой области

и врожденными заболеваниями нервной системы ДЗМ

Актуальность. Развитие хирургической науки и технологий направляет врачей всех специальностей на поиск новых методов лечения как интраоперационных, так и малоинвазивных.

Цели и задачи – выявить наиболее отвечающий всем требованиям хирургической онкологии метод удаления опухолей на основе инновационных технологий, предлагаемых в мире.

Материалы и методы/пациенты. В нашей клинике пролечены 9 пациентов с применением технологии термоабляции. Опухоли у пациентов локализовались в печени – 8 случаев и 1 пациент был с опухолью почки. Исследованы режимы воздействия высокочастотной термоабляции, поскольку ранее у детей данная методика не применялась. Проведено гистологическое исследование препаратов опухолей, подвергнувшихся термоабляции, доказаны эффективные температурные режимы.

Результаты и обсуждение. Метод позволяет получить высокую степень аблостики и гемостаза во время

Раздел VII

МЕДИКО-СОЦИАЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ, ПСИХОЛОГИЯ И ПСИХИАТРИЯ В ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ-ОНКОЛОГИИ

Дифференцированный подход к выбору объема и методов психолого-педагогической поддержки детей, поступающих в онкогематологические отделения

И.Б. Агеева-Подобед¹, Г.Н. Киреева¹, И.И. Сничак²

¹ГБУЗ ЧОДКБ ²Областной онкогематологический центр
для детей и подростков им. проф. В.И. Герайна ГБУЗ ЧОДКБ

Актуальность. Аспект социокультурного влияния на ребенка усиливает медикаментозное воздействие.

Цели и задачи – подтвердить валидность шкал социально-культурной адаптации детей с гематологическими и онкологическими заболеваниями к условиям стационарного лечения.

Материалы и методы/пациенты. Матрица оценки социально-культурной адаптации детей в период госпитализации позволила выявить следующее. При низком уровне социально-культурной адаптации ребенка сформированы лишь отдельные элементы готовности пациента и его родственников к сотрудничеству, ориентация на здоровье находится в зачаточном состоянии.

Средний и высокий уровни адаптации определяют готовность пациента и его родителей к сотрудничеству; ориентация на здоровье находится в стадии формирования или устойчивости.

Результаты и обсуждение. В ходе исследования психологической адаптации детей к стационару с онкогематологическими заболеваниями мы убедились, что есть необходимость расширить границы адаптации в сферу социально-культурной среды. Тем самым, структурирование трехуровневой оценки адаптационных ресурсов пациентов позволяет дифференцированно подходить к выбору методик и психологической помощи пациенту.

Выводы. В ходе исследования определились 3 стадии социально-культурной адаптации: начальная; стадия формирования; устойчивая. Выделенные стадии демонстрируют высокий комплаенс к традиционно применяющимся оценкам адаптации ребенка.

Медико-социальная работа по охране репродуктивного здоровья детей и подростков с онкологическими заболеваниями

Е.С. Воробцова

ГАОУ ВПО «Московский городской университет управления
Правительства Москвы»

Актуальность. Проблема охраны репродуктивного здоровья детей и подростков в РФ не теряет своей актуальности в течение последних десятилетий в связи со сложившейся в стране сложной демографической ситуацией. Необходимость реализации комплексного подхода в охране репродуктивного здоровья данной группы населения требует участия в ней специалистов различных профилей, включая специалистов социальной работы. Успехи в лечении детей и подростков с онкологической патологией существенно увеличивают среди них долю излеченных, которые в дальнейшем имеют аналогичные здоровым сверстникам возможности для создания семьи, рождения детей. Охрана репродуктивного здоровья детей и подростков может осуществляться в рамках медико-социальной работы (MCP) как отдельного направления социальной работы в сфере охраны здоровья населения, разработка содержательной части и технологий которой с последующим их внедрением в деятельность медицинских организаций представляет научный интерес и имеет практическую значимость.

Целью MCP в сфере охраны репродуктивного здоровья детей и подростков, перенесших онкологическое заболевание, является достижение максимально возможного уровня их репродуктивного здоровья. Основные задачи для ее достижения: повышение информированности детей и подростков по вопросам пола, семейных отношений; формирование безопасного и ответственного сексуального поведения; содействие в получении необходимой медико-социальной помощи (МСП); организация социально-педагогической, социально-психологической и социально-правовой помощи по данному кругу вопросов и проблем.

Материалы и методы/ пациенты. Технологии MCP с детьми и подростками в данной сфере многообразны и включают социальную диагностику, консультирование, социальную поддержку, социальную адаптацию, медико-социальную реабилитацию, социальный патронаж, социальное сопровождение, социальное посредничество, а также половое воспитание, сексуальное просвещение и образование и др. Организация данной деятельности должна строиться с учетом основных ее принципов путем реализации индивидуального подхода с учетом возраста, особенностей и прогноза заболевания, потребностей и уровня информированности ребенка по вопросам пола, а также его национальных, семейных и культурных особенностей. Программы сексуального просвещения и образования могут быть включены в программы обучения детей и подростков, реализуемые педагогами в медицинских организациях в процессе лечения. Помимо самого ребенка объектом MCP являются родители ребенка. MCP может быть организована и успешно осуществлена во всех медицинских организациях, задействованных в оказании МСП, на всех этапах лечения и реабилитации таких детей. Особая роль при этом принадлежит реабилитационным отделениям (центрам).

Результаты и обсуждение. Активное участие специалиста социальной работы в системе организации онкологической помощи детям и подросткам посредством использования различных технологий MCP, в том инновационных, позволит существенно повысить ее качество. Социальная адаптация, социальная реабилитация как механизмы социальной интеграции данной категории детей и подростков, важное место в которой принадлежит их подготовке к будущей семейной жизни, рождению и воспитанию детей, сегодня невозможна без MCP, осуществляющей специалистами социальной работы в медицинских организациях онкологического профиля.

Выводы. 1. MCP в сфере охраны репродуктивного здоровья детей и подростков с онкологическими заболеваниями имеет медицинскую, психолого-педагогическую и социально-правовую направленность.

2. Объектами MCP в данной сфере являются дети и подростки, а также их родители и ближайшее окружение.

3. В рамках MCP используются как традиционные, так и инновационные технологии.

4. MCP по охране репродуктивного здоровья детей и подростков с онкопатологией может осуществляться на различных этапах их лечения и реабилитации в медицинских организациях, учреждениях образования и социального обслуживания.

5. Повышению ее эффективности будет способствовать совершенствование нормативной правовой базы, включение специалистов социальной работы в полипрофессиональную бригаду специалистов, осуществляющих диагностику, лечение и медико-социальную реабилитацию данной категории детей, а также широкое информирование специалистов-медиков о возможностях MCP в данной сфере.

Особенности психологической поддержки детей с онкологическими заболеваниями и здоровых сиблингов на госпитальном и диспансерном этапах лечения.

Проблемы и результаты

М.А. Гусева, Е.Т. Барчина
НОУ «Институт Практической Психологии
и Психоанализа», Москва

Актуальность. В отечественной литературе мало изучены проблемы детей с онкологическими заболеваниями, не изучены проблемы сиблингов. В докладе представлена специфика и результаты психотерапевтической работы с этой группой пациентов.

Цели и задачи – разработать методику психотерапевтического сопровождения больных детей и здоровых сиблингов на госпитальном и диспансерном этапах, исследовать психологические проблемы этих детей; изучить особенности работы в клиническом отделении, лагере, клубе.

Материалы и методы/ пациенты. В Морозовской детской городской клинической больнице психотерапия проводилась с детьми в возрасте от 3 до 17 лет. Основные методы психотерапии: песочная терапия, символдрама. В реабилитационном лагере и городском семейном клубе «Липки» психотерапия проводилась с детьми в возрасте от 7 до 17 лет, находящимися в ремиссии. На диспансерном этапе используется более широкий спектр психотерапевтических и диагностических методов. С 2012 г. в терапии находятся 69 детей из 43 семей, из них 26 здоровых сиблингов; 18 детей переживают утрату значимого близкого.

Результаты и обсуждение. Специфика работы в клинике: отсутствие возможности соблюдения сеттинга; строгие правила асептики; не включенность психолога в лечебную команду; отсутствие инфраструктуры; краткосрочность; присутствие на сессии родителей, что важно для диагностики и коррекции детско-родительских отношений. Специфика диспансерного этапа: возможность соблюдения сеттинга; ребенок без родителей; возможность психотерапии здоровых сиблиングов; организация занятий в группе. В результате терапии у детей формируются адекватные копинг-механизмы, конструктивное взаимодействие с родителями и медицинским персоналом, более адаптивное поведение, повышается мотивация к выздоровлению, выстраивается адекватная внутренняя картина болезни, развивается внутренний локус контроля – важные условия эффективного лечения.

Выводы. Изучены психологические проблемы больных детей и сиблингов. Сиблинги являются психологически более уязвимой группой детей, чем их больные братья и сестры. Значительная часть детей переживает множественную психическую травму, поэтому необходимыми условиями оказания психологической помощи этой группе являются практические навыки психолога по работе с травмой, утратой, постстрессовыми расстройствами, кризисными состояниями. Психологу необходима постоянная супервизия и личная терапия.

Динамическая оценка медицинских и социальных факторов при лечении острого лимфобластного лейкоза у детей

А.А. Зборовская

ГУ РНПЦ ДОГИ Министерства здравоохранения Республики Беларусь, Минск

Актуальность. ОЛЛ – самая частая опухоль детского возраста с высокими показателями выживаемости и наличием определенного спектра отдаленных последствий проведенной терапии.

Цели и задачи – оценить клинико-функциональный и медико-социальный статус детей, находящихся на различных этапах лечения ОЛЛ и после его окончания с использованием доменов Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья (МКФ).

Материалы и методы/пациенты. Обследовано 136 детей с ОЛЛ: 72 пациента находились на различных этапах лечения основного заболевания, 64 на момент обследования закончили терапию (у 22 из них прошло 5 и более лет после окончания лечения ОЛЛ). Распре-

деление по возрасту и этапу лечения было следующим: 0–4 года – 45 пациентов (40 на лечении, 5 после его окончания); 5–9 лет – 49 (18 на лечении, 31 после его окончания); 10–14 лет – 34 (10 на лечении, 24 после его окончания); 15–17 лет – 8 человек (4 на лечении, 4 после его окончания).

Результаты и обсуждение. Функции (домен b МКФ) и структуры (домен s МКФ) организма были нарушены у 100 % детей при прохождении лечения, из них у 66,7 % и 79,2 % были нарушены соответственно 2 и более параметров, что было достоверно выше, чем в группе закончивших лечение (17,2 % и 53,1 % соответственно; $p = 0,0001$). Анализ облегчающего влияния факторов окружающей среды, служб и административных систем (домен e МКФ) свидетельствовал о наличии облегчающих факторов у 62,5 % пациентов, находящихся на лечении, из них в 22,2 % случаев имелось 2 и более факторов, и у 75 % после лечения, из них у 53,1 % имелось 2 и более факторов ($p = 0,002$). Данные для детей, у которых прошло 5 и более лет после окончания лечения, достоверно не отличались от всей группы детей, закончивших терапию ($p > 0,05$).

Выводы. У детей с ОЛЛ после окончания лечения имеет место достоверное уменьшение частоты клинико-функциональных и структурных нарушений (медицинская составляющая) и достоверный рост социальной составляющей.

Система арт-терапии в реабилитации детей с онкологическими заболеваниями

Э.В. Иванова¹, О.Е. Никонова²

¹Детский онкогематологический центр им. доктора Ф.П. Гааза ГБУЗ ПК ПКДКБ; ²Некоммерческая организация Благотворительный Фонд «Берегиня», Пермь

Актуальность. Ежегодно в Пермском крае онкопатологией заболевает 80–92 ребенка. Ограничения, связанные с заболеванием, сказываются на дальнейшей их жизни, они лишаются привычного общения, замедляется развитие качеств и умений для социализации. Система арт-терапии создает условия для удовлетворения запросов, развития потенциала детей с онкологическими заболеваниями, находящихся на лечении в стационаре.

Цели и задачи – определить роль системы арт-терапии в реабилитации детей с онкологическими заболеваниями.

Материалы и методы/пациенты. Работа проведена на базе Пермского детского онкогематологического центра им. доктора Ф.П. Гааза с пациентами в возрасте от 4 до 17 лет (41 ребенок и 37 мам).

Результаты и обсуждение. Система арт-терапии – совокупность направлений художественной деятельности, посредством которой ребенок познает окружающую действительность и проявляет себя в ней как человек творческий. Работа по реабилитации начинается сразу при поступлении ребенка в отделение. В ходе беседы психолог узнает интересы ребенка, на основании которых выстраивается этапность включения пациента в систему арт-терапии. Система включает проекты с: 1) Пермским театром оперы и балета: «Я живу. Театр». Фотосъемка детьми закулисья театра, экскурсии, посещение генеральных прогонов спектаклей и концертов. «Мамы в театре» – изменение образов мам с помощью театральных гримеров и костюмеров, фотосессии в театре. «Театр. Люди. Лица» – знакомство детей с театральными профессиями, интервьюирование детьми сотрудников театра, фотосъемка рабочих мест сотрудников; 2) Пермской художественной галереей: «Музей идет в больницу» – размещение в отделении репродукций и экспозиций, проведение экскурсий, мастер-классы по теме экспозиций; 3) мастер классы пальчиковой живописи с Ниной Горлановой; 4) занятие фотодеятельностью в фото-классе отделения; 5) участие в краевых и городских выставках и конкурсах.

Выводы. Система арт-терапии развивает социальную активность, познавательный интерес к окружающему миру, первичные профессиональные интересы и склонности детей с тяжелыми заболеваниями.

Нейрокогнитивные и психотерапевтические аспекты реабилитации в детской онкологии и гематологии

В.Н. Касаткин, Р.Б. Мирошкин,
А.Д. Кирпикова, Е.В. Миронова
ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУФНКЦ ДГОИ
им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. В последнее десятилетие произошло существенное повышение выживаемости больных онкологическими и онкогематологическими заболеваниями. У большинства детей, их перенесших, отмечаются нейрокогнитивные нарушения и психологические проблемы. Недостаточно изучен вопрос, как соотносятся нейрокогнитивные нарушения с личностными расстройствами и социально-психологической адаптацией в детском коллективе.

Цели и задачи – определение соотношения нейрокогнитивных и личностных расстройств у детей, перенесших онкологические и онкогематологические заболевания.

Материалы и методы/ пациенты. Дети в возрасте 6–17 лет, перенесшие ОЛЛ, нейроонкологическое заболевание головного мозга. Батарея клинических психологических методик, направленных на исследование нейрокогнитивных функций, тест Ровена, личностный опросник Т. Ахенбаха.

Результаты и обсуждение. По результатам исследований отмечается ухудшение нейрокогнитивных функций, которые имеют отношение к исполнительным, в частности, рабочая память, переключаемость и гибкость. Эти изменения находятся в прямой связи с объемом повреждения ткани головного мозга, тяжестью после времени, прошедшего после активной фазы лечения и возрастом, на которое пришелся процесс лечения. Изменения исполнительных функций сопровождаются трудностями в социальной адаптации и академической неуспешностью.

Выводы. Психологическая реабилитация должна включать в себя комплекс мероприятий, направленных на улучшение исполнительных функций и одновременно решать практические вопросы социальной адаптации методами когнитивно-поведенческой психотерапии.

Особенности и опыт медико- социальной работы в Лечебно- реабилитационном научном центре «Русское поле»

М.Е. Кокорева, О.Ю. Баранова, Г.Я. Цейтлин
ФГБУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва

Актуальность. Реабилитация детей с онкологическими заболеваниями требует организации МСР, которая в отечественных лечебно-профилактических учреждениях находится в самом начале становления.

Цели и задачи – описать организацию и опыт работы медико-социальной службы в ЛРНЦ «Русское поле».

Материалы и методы/ пациенты. Материал доклада основан на анализе МСР в Центре.

Результаты и обсуждение. Представлен опыт, трудности и перспективы развития МСР в ЛРНЦ «Русское поле». В Центр, кроме детей с профильными заболеваниями, госпитализируются родители и сиблинги. Группа МСР входит в состав Психолого-социальной службы (ПСС) Центра. В настоящее время в группе заняты 3 специалиста по социальной работе с высшим образованием (4 ставки вакантны). Цель функционирования Группы – социальное сопровождение больных детей и членов их семей. Специалисты по социальной работе прикомандированы к штату отделений, образуя

вместе с медицинским персоналом и психологами мультидисциплинарные команды. Направления МСР: социально-бытовая адаптация; социально-средовая ориентация; социокультурная реабилитация; юридическая помощь. Задачи: анализ социальных, психологических, правовых и др. проблем пациентов и родителей, помочь в их решении; информирование членов команды об этих проблемах; коррекция неадекватных установок родителей относительно прогноза заболевания (профилактика отказов от лечения). Около 90 % семей, имеющих детей-инвалидов, не знают своих прав, льгот, не могут их правильно оформить, поэтому проводятся консультации по юридическим вопросам, правам ребенка-инвалида и его семьи, по вопросам соцзащиты и др. Идет работа с семьями по формированию культуры здорового образа жизни. Более 80 % пациентов приезжают из других регионов, поэтому важное направление работы – изучение проблем по месту жительства семьи и организация помощи по их решению. По каждому региону сформированы базы данных об администрациях, органах здравоохранения, соцзащиты, образования, региональных бюро медико-социальной экспертизы, благотворительных организациях с именами и контактными данными руководителей. Для решения конкретных проблем наши специалисты связываются с соответствующими местными органами.

Выводы. Наш опыт показывает необходимость организации МСР в реабилитационных центрах.

Содержание и технологии медико-социальной работы в детской онкологии и гематологии

А.В. Мартыненко, Е.С. Воробцова
ГБОУ ВПО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России

Актуальность. В последние годы в России успешно развивается МСР как направление социальной работы в сфере охраны здоровья населения. К настоящему времени разработана отечественная концепция МСР, определившая ее цель и задачи, объект и предмет, принципы, направления, формы и методы, базовую модель, а также модель специалиста, осуществляющего данный вид профессиональной деятельности, и ее правовые основы. Среди различных сфер охраны здоровья, в которых в настоящее время осуществляется МСР, особое место занимает детская онкология и гематология. Дальнейшее совершенствование нормативно-правовой базы, а также содержательной и технологической составляющей МСР, определяющее актуальность научных исследований в данной сфере, позволит улучшить качество оказания МСР детям с онкопатологией и их семьям.

Цели и задачи. Целью МСР в детской онкологии и гематологии является достижение максимально высокого уровня физического здоровья, психологического комфорта и социального благополучия детей с онкопатологией. Задачи по достижению указанной цели направлены на профилактику онкологических заболеваний и их осложнений, содействие в получении медицинской, психолого-педагогической, правовой помощи и социальной поддержки больного ребенка, членам его семьи и ближайшему окружению. Реализации указанной цели и задач способствует соблюдение основных принципов МСР: экосистемности, полимодальности, солидарности, континуальности и конструктивной стимуляции. Среди технологий МСР, применяемых в данной сфере, следует особо выделить социальную диагностику, содействие в оказании различных видов МСР, социальную адаптацию и социальную реабилитацию, психологическое и правовое консультирование, социальное сопровождение, социальную поддержку, социальное посредничество и др. При этом формы МСР с различными группами клиентов дифференцированы в зависимости от характера проблем, имеющихся у больного ребенка, а также членов его семьи и ближайшего окружения. МСР может осуществляться на всех этапах диагностики, лечения и реабилитации данной категории детей. При этом ее содержание будет соответствовать сути имеющихся проблем, и зависеть от решаемых на каждом этапе задач. Важно отметить, что включение специалистов социальной работы в полипрофессиональную бригаду специалистов, осуществляющих комплекс мероприятий в рамках оказания МСР больному ребенку и его семье, будет способствовать восстановлению его здоровья, а также социальной интеграции по завершении лечебного и реабилитационного процессов.

Материалы и методы/пациенты. Тяжелое заболевание ребенка, как правило, сопровождается появлением не только медицинских, но и социальных, психологических и иных проблем, взаимно потенцирующих и утяжеляющих состояние ребенка, решение которых затруднительно в рамках только медицинской деятельности. Именно поэтому участие специалистов социальной работы, начиная с момента установления диагноза и до завершения реабилитационного процесса, позволит в рамках МСР содействовать решению комплекса имеющихся проблем. Так, на этапе диагностики заболевания специалист социальной работы, проводя социальную диагностику ребенка и его семьи, способствует выявлению проблем и содействует их решению. На этапе лечения социальный работник содействует оказанию медицинской помощи, включая высокотехнологичные ее виды, осуществляет социально-психологическую поддержку ребенка и его семьи, оказывает правовую помощь, а также содействует организации мер социальной защиты и поддержки.

Сложно переоценить роль социального работника в осуществлении комплексной реабилитации ребенка с онкопатологией, начиная с его участия в разработке индивидуальной программы реабилитации и заканчивая содействием в организации, проведении и оценке результатов медико-социальной реабилитации, осуществляющейся в специализированных реабилитационных учреждениях.

Результаты и обсуждение. Активное участие специалиста социальной работы в организации онкологической помощи детям на различных этапах ее оказания посредством использования различных технологий, форм и методов, в том числе инновационных, позволит существенно повысить ее эффективность, тем самым способствуя повышению качества жизни детей с онкопатологией и их семей.

Выводы. 1. MCP в детской онкологии и гематологии строится с учетом базовой модели и имеет профилактическую и патогенетическую направленность.

2. Объектами MCP в данной сфере являются дети с онкопатологией, а также их семьи и ближайшее окружение.

3 Использование различных технологий, форм и методов MCP будет способствовать успешному решению медико-социальных и иных проблем, возникающих у детей с данной группой заболеваний.

4. MCP в детской онкологии и гематологии должна осуществляться на различных этапах их лечения и реабилитации в медицинских организациях, учреждениях образования и социального обслуживания.

5. Повышению ее эффективности будет способствовать совершенствование нормативной правовой базы, участие специалистов социальной работы в деятельности полипрофессиональных бригад специалистов, осуществляющих диагностику, лечение и медико-социальную реабилитацию данной категории детей. Успешному внедрению MCP в деятельность медицинских организаций онкологического профиля будет также содействовать повышение информированности специалистов, участвующих в оказании МСП данной категории детей, о месте и роли MCP в данной сфере.

Значимость экзогенных факторов в развитии высокогиперплазидного острого лимфобластного лейкоза у детей в Пермском крае

**Д.В. Меркурьев^{1,2}, О.Е. Никонова¹, Н.Б. Мерзлова²,
О.В. Рыскаль¹, М.В. Мушинская^{1,2}, Т.В. Агарышева¹**

¹ГБУЗ ПК ПКДКБ;

²ГБОУ ВПО ПГМУ им. акад. Е.А. Вагнера Минздрава России

Актуальность. К настоящему времени накоплены данные, свидетельствующие о внутриутробном возникновении ВГ-ОЛЛ у детей, однако их этиология остается малоизученной.

Цели и задачи – выявить факторы, которые могут оказать влияние на возникновение ВГ-ОЛЛ у детей.

Материалы и методы/пациенты. Изучен анамнез жизни у 35 детей с ВГ-ОЛЛ в возрасте 2–15 лет (медиана – 4,5 года), проходивших лечение в Пермской краевой детской клинической больнице в 2007–2014 гг. Охарактеризованы частота и спектр экзогенных факторов, действовавших на родителей больных детей в течение не менее 2 лет до наступления беременности и в течение данной беременности (на протяжении минимум одного триместра).

Результаты и обсуждение. Около 2/3 заболевших детей (65,7 %) были жителями городов, остальные (34,3 %) проживали в сельской местности. При этом в городах, являющихся крупнейшими промышленными центрами Пермского края, проживало 40 % больных. Активное курение матери отмечено в 34,3 % случаев, курение отца в близком присутствии матери – в 71,4 %, одновременное курение матери и отца – в 28,6 %. Факт периодического употребления алкогольных напитков выявлен у 8,6 % матерей и 42,8 % отцов. Наличие профвредности имело место со стороны отца в каждом 5-м случае, со стороны матери – у 5,7 %. По 1 случаю были зафиксированы: употребление матерью и отцом наркотических веществ (героин) до и во время беременности; однократное флюорографическое обследование женщины в I триместре беременности; длительное проживание в непосредственной близости от высоковольтной линии. Отягощенный онкологический анамнез зарегистрирован у 54,3 % больных, при этом в 1 случае имело место развитие ОЛ у дяди больного ребенка.

Выводы. Учитывая, что в Пермском крае около 2/3 детского населения проживает в городах, можно сделать заключение об одинаковой частоте развития болезни у детей, проживающих в городе и на селе. Пренатальная экспозиция к табаку, связанная с активным или пассивным курением матери до или во время беременности, что наблюдалось в 71 % семей, явилась наиболее частым экзогенным фактором, который мог способствовать развитию ВГ-ОЛЛ у потомства.

Нейрореабилитация в детской онкологии и гематологии

Е.В. Миронова

ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУФНКЦ ДГОИ
им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Качество жизни пациентов с онкологическими и гематологическими заболеваниями определяется как самим течением патологического процесса, так и совокупностью тех осложнений, которые возникают в ходе данного заболевания. Также сами современные способы лечения онкологических и гематологических заболеваний оказывают негативное влияние на органы и системы организма. Нервная система очень чувствительно откликается на любые неблагополучия в организме человека, поэтому сразу же вовлекается в патологический процесс при других болезнях.

Цели и задачи – выявление, профилактика и коррекция неврологических нарушений у пациентов с онкологическими и гематологическими заболеваниями.

Материалы и методы/пациенты. Обследование детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями проводилось с использованием стандартной схемы неврологического осмотра, оценки неврологического статуса по шкалам EDSS, ATAXIA. При этом были определены возможности коррекции нарушений.

Результаты и обсуждение. В ходе осмотра и динамического наблюдения пациентов с онкологическими и гематологическими заболеваниями отмечено, что поражение мозга в детском возрасте очень часто формирует поведенческие и нейрокогнитивные нарушения. Также выявлены поражение периферической нервной системы в виде полинейропатий, нарушения в координаторной и двигательной сферах, определяются синдром вегетативной дисфункции и диссомнии. Данный симптомокомплекс нарушений доказывает необходимость и значимость проведения нейрореабилитации у этих пациентов.

Выводы. Своевременное выявление нарушений со стороны нервной системы и их комплексная коррекция являются неотъемлемой частью комплексной реабилитации детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями.

Нарушения мышления у детей с диагнозом «лейкоз», прошедших лечение по протоколу МВ-2008

Р.Б. Мирошкин

ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУФНКЦ ДГОИ
им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Совершенствование методов лечения онкогематологических заболеваний у детей и увеличение выживаемости влечет за собой задачу всесторонней реабилитации после перенесенного заболевания. Высокотоксичное лечение чревато нарушениями высших психических функций у пациентов. Длительная госпитальная изоляция и психологическая и социальная депривация детей затрудняют реализацию возрастных задач, тормозят формирование навыков. Это относится и к созреванию способности к мыслительным операциям, систематизации полученной информации, выработке логичных умозаключений. В связи с этим нарушения мышления у детей с диагнозом «лейкоз» нуждаются в исследовании и последующей коррекции.

Целью исследования является определение характера и частоты встречаемости нарушений мышления у детей с диагнозом «лейкоз», прошедших лечение по протоколу МВ-2008. Задачи: описание нарушений мышления; выявление зависимости нарушений мышления от сопутствующих лечению факторов – длительность госпитализации; возрастной период, на который пришлось лечение; выработка методов коррекции нарушений мышления.

Материалы и методы/пациенты. Использовались методики нейропсихологического исследования; батарея компьютерных тестов; цветные матрицы Равена; опросник родительского отношения (А.Я. Варга, В.В. Столин).

Результаты и обсуждение. Выделены нарушения мышления у данной категории детей. Наблюдается ригидность при осуществлении мыслительных операций. Наиболее часто повреждены операции анализа и синтеза, абстракции, индукции и дедукции. Отмечается невысокий уровень творческого мышления. Токсичное лечение, особенно приходящееся на сензитивные периоды развития, искажает формирование функций. Недостаток впечатлений и травматический опыт препятствуют развитию творческого мышления. В качестве неблагоприятных факторов воздействия на функцию мышления отмечаются авторитарный, гипопротективный, отвергающий, симбиотический стиль родительства. Склонность к инвалидизации ребенка родителем также коррелирует с нарушениями мышления.

Выводы. Требуется комплексный подход в коррекции нарушений мышления: нейропсихологические

занятия, восполнение упущенного опыта возрастного периода, пришедшегося на госпитализацию; коррекция детско-родительских отношений.

Реабилитация детей с онкологическими заболеваниями

Л.В. Сидоренко, Г.Я. Цейтлин, Н.Н. Володин
ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУФНКЦ ДГОИ
им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Поручением Президента РФ В.В. Путина от 21 июня 2014 г. предусмотрено формирование государственной системы реабилитации детей с онкологическими заболеваниями путем создания реабилитационных центров в субъектах РФ. Чрезвычайная значимость поставленной задачи обусловлена, с одной стороны, увеличением частоты выявления злокачественных опухолей у детей, в том числе раннего возраста, с другой, блестящими результатами высокотехнологичного лечения, позволяющего сохранить жизнь более 75 % пациентов. Значительная часть этих заболеваний перешла из категории фатальных в разряд хронически протекающих и излечиваемых. Однако, вследствие агрессивной терапии практически у 100 % детей, находящихся в состоянии ремиссии, диагностируются нарушения функции жизненно важных органов и систем, выявляется психологическая и социальная дезадаптация, так же как и у родителей, сиблингов и семьи в целом. Особого внимания заслуживают дети раннего возраста, у которых отмечаются отставание в физическом и ментальном развитии, нарушения формирования речи, сенсорной, двигательной активности. Оценка и коррекция нейрокогнитивных функций существенно повышает эффективность реабилитации пациентов с опухолями ЦНС. По данным европейского онкорегистра, недостаточность питания отмечается у 60 % пациентов при поступлении в стационар, а в процессе ХТ – у 80 %. Обеспечение адекватного питания снижает риск осложнений, увеличивает частоту и продолжительность ремиссий, сокращает сроки госпитализации, снижает стоимость лечения. Все вышеизложенное свидетельствует о необходимости комплексного подхода в проведении реабилитации, включающей медицинскую, психологическую, социальную и педагогическую помощь. Этапность – важнейший принцип организации реабилитации: I этап – в период стационарного лечения; II этап – в профильном лечебно-реабилитационном центре; III этап – амбулаторно-поликлинический (диспансерный). В настоящее время в нашей стране созданы условия для проведения научных исследований по внедрению в практическую медицину программ комплексной реабилитации детей с онкологическими заболеваниями.

Содержание и технологии медико-социальной работы с детьми, больными онкологическими заболеваниями, и их семьями

М.А. Сидорова
ГБОУ ВПО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России

Актуальность. На сегодняшний день в России ежегодно у 4,5–6,5 тыс. детей выявляются онкологические заболевания. Особенности течения, лечения и прогноза ЗНО влекут за собой необходимость проведения медико-социальных и психолого-педагогических реабилитационных мероприятий. Дети с онкологическими и гематологическими заболеваниями и их семьи нуждаются в различных видах социальной помощи, в том числе путем социального обслуживания согласно Федеральному закону № 184-ФЗ от 24.11.1995 «О социальной защите инвалидов в РФ» и Федеральному закону № 442-ФЗ от 28.12.2013 «Об основах социального обслуживания граждан в Российской Федерации». Это определяет актуальность МСР в системе онкологической помощи детскому населению и необходимость разработки технологий МСР с данной категорией детей и их семей при активном участии специалистов социальной работы.

Цели и задачи. Целью МСР в детской онкологии является достижение максимально возможного уровня здоровья, функционирования, психолого-педагогической и социальной адаптации детей с онкологическими заболеваниями. Задачами специалиста социальной работы в системе онкологической помощи детям с данной группой заболеваний являются: проведение профилактических мероприятий, направленных на предотвращение возникновения обстоятельств, которые могут ухудшить условия жизнедеятельности пациента, членов его семьи и ближайшего окружения, связанных с имеющимся заболеванием; организация эффективной комплексной реабилитации, направленной на повышение уровня и качества жизни детей на всех этапах лечения, реабилитации и дальнейшего диспансерного наблюдения.

Материалы и методы/пациенты. Основываясь на особенностях течения болезни, результатах лечения, прогнозе, учитывая индивидуальные особенности и потребности каждого ребенка, специалист социальной работы содействует и участвует в проведении комплекса мероприятий, способствующих решению социальных, педагогических и психоэмоциональных проблем. При этом специалист использует различные технологии МСР: проводит социальную диагностику, тем самым определяя виды и формы необходимой ребенку и его семье медико-социальной помощи и соци-

альных услуг; осуществляет консультативный патронаж, основанный на социальном посредничестве и межведомственном взаимодействии. Посредством постоянной коммуникации с ребенком и его семьей специалист социальной работы способствует социальной адаптации ребенка: включает его в образовательный процесс, организует досуг. В рамках социально-средовой адаптации помогает ребенку обеспечить новые жизненные потребности в силу имеющегося заболевания: обучает самообслуживанию, предпринимает меры по организации временного или постоянного ухода, содействует в адаптации жилья. В рамках психолого-социальной адаптации и реабилитации занимается проблемами адаптации детей и родителей к лечению в условиях стационара; сохранения родительско-детских отношений, профилактикой конфликтов со здоровыми братьями и сестрами, другими членами семьи и ближайшим окружением, способствует сохранению взаимоотношений с друзьями и сверстниками, а также работает над профилактикой психологического дискомфорта, отягощающего процессы и результаты лечения, адаптации и реабилитации пациента.

В рамках оказания медико-социальной помощи ребенку и его семье, специалист социальной работы занимается вопросами профилактики и ликвидации малообеспеченности (пенсия по инвалидности, пособия и выплаты), содействует решению проблем по улучшению жилищных условий, информирует и содействует получению социальной помощи, при необходимости – организации социального обслуживания, медицинской, в том числе паллиативной, протезно-ортопедической, фармацевтической, юридической и других необходимых видов помощи.

В целях профилактики и ликвидации стигматизации, страдающих онкозаболеваниями детей и их семей, повышения уровня толерантности общества к таким детям осуществляется взаимодействие со СМИ, благотворительными организациями и фондами, некоммерческими организациями; содействует созданию и деятельности общественных организаций родителей детей, страдающих онкозаболеваниями.

Результаты и обсуждение. Анализ цели, задач, содержания и технологий MCP с детьми, страдающими онкологическими заболеваниями, и их семьями, позволяет дифференцированно строить такую работу с учетом особенностей медицинского статуса больного ребенка (характера, тяжести, стадии, прогноза заболевания и др.), имеющихся социально-психологических и социально-педагогических проблем ребенка и его семьи, а также создавать единое реабилитационное пространство путем взаимосогласованной последовательной деятельности полипрофессиональных бригад специалистов в медицинских организациях, реабилитационных центрах, учреждениях социального обслу-

живания и образования, тем самым реализуя на практике принципы полимодальности, солидарности и континуальности MCP.

Выводы. Активное участие специалиста социальной работы в системе онкологической помощи детям необходимо как механизм реализации новых социальных технологий, которые обеспечат детям с онкологическими и гематологическими заболеваниями, членам их семей и ближайшему окружению комплексные социальные услуги. Спектр услуг специалиста социальной работы содействует обеспечению гарантированных прав детей, оказывает влияние на формирование толерантного отношения к онкологическим заболеваниям, онкологическим больным в обществе в целом. Деятельность специалиста социальной работы является также профилактикой полного или частичного социального сиротства, снижает риск социальной изоляции онкобольных детей.

Психологические аспекты деятельности коллектива врачей онкогематологического отделения

Т.В. Степанова^{1,2}

¹ГБОУ ВПО ВГМА им. Н.Н. Бурденко Минздрава России;

²БУЗ ВО ВОДКБ № 1

Актуальность. В работе проведено исследование психологических параметров врачебного коллектива отделения онкогематологии.

Цели и задачи – определить сформированность врачебного коллектива и готовность его к стабильной профессиональной деятельности.

Материалы и методы/ пациенты. Исследованы психологические особенности врачебного коллектива детского онкогематологического отделения г. Воронежа в период с 1995 по 2012 г. Обследовано 14 врачей: 8 женщин, 2 мужчин в возрасте от 30 до 50 лет (стаж совместной работы от 10 до 25 лет); 4 женщины в возрасте 26–28 лет со стажем работы 2–6 лет. Для оценки сформированности врачебного коллектива использованы стандартные карты-схемы, для оценки управляемости и эффективности работы – тест «Групповые роли». Количественные показатели определяли суммой баллов по каждому параметру.

Результаты и обсуждение. Анализ карты-схемы показал выраженность таких психологических параметров, как направленность деятельности; организационное и психологическое единство. По установленным критериям направленность деятельности врачебного коллектива оценена в 5,5–9,3 балла (средний балл – 7,8), что свидетельствует о высокой степени выраженности этого параметра. Организационное единство – 5,0–9,2 балла (средний балл – 6,8), что соответствует

средней степени. Высокой степенью выраженности оценено психологическое единство (6,0–10 баллов, средний балл – 8,6).

По результатам теста выделены те роли, где набраны наибольшие суммы баллов. Согласно описанию ролей 2 человека выполняют руководящие роли – председателя и организатора работы. Они высушивают все возможные мнения, принимают решения и фактически являются руководителями подразделений. Другие члены коллектива выполняют следующие роли: интеллектуального, эрудированного, рассудительного оценщика идей и динамичного, решительного, формирователя. Два члена коллектива выполняют двойные роли генератора идей и исследователя ресурсов. Роль генератора идей и завершителя выполняет 1 человек. Тест «Распределение ролей» показал, что врачи отделения составляют стабильную сформированную команду, где целесообразно распределены все роли.

Выводы. Таким образом, во врачебном коллективе развиты все виды психологического единства: интеллектуального, эмоционального, волевого. Выявленное соотношение ролей способствует эффективной профессиональной деятельности.

Особенности дистресса детей и ухаживающих взрослых во время лечения онкологических заболеваний

Е.А. Стефаненко, Н.С. Никольская, А.Е. Хайн,
Н.В. Клипинина, М.А. Евдокимова,
А.Б. Орлов, А.А. Оксимец, А.Ю. Смирнов
ФГБУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва

Актуальность. Онкологические заболевания и их лечение могут приводить к ряду эмоциональных и поведенческих проблем (дистрессу), связанных с длительной госпитализацией и тяжелым лечением. Современный подход к помощи детям, страдающим онкологическими заболеваниями, подразумевает их своевременное обнаружение и профилактику для большей эффективности лечения основного заболевания.

Цель и задачи – изучение особенностей проявления состояний дистресса пациентов и их родителей/опекунов, получающих лечение от онкологических заболеваний; изучение чувствительности взрослых (родителей/врачей) к уровню дистресса пациентов, а также врачей к состоянию родителей; анализ возрастных особенностей дистресса.

Материалы и методы. Исследовались особенности психоэмоционального состояния пациентов 2 возрастных групп (I – 2–4 года, N = 48; II – 7–17 лет, N = 37), их родителей (19–60 лет, M = 37 ± 6,9; N = 48), а также оценка дистресса детей и родителей врачами (N = 44).

Методики. 1. Термометр дистресса – создан русскоязычный вариант, проходящий апробацию, показавший валидность по данным пилотного исследования: а) самоопросник для детей I и II групп; б) опросник самооценки и оценки дистресса детей для родителей; в) опросник оценки дистресса детей и родителей для врачей.

2. Шкала депрессии (Шкала детской депрессии M. Kovacs для детей с 7 лет; SCL-90 R для родителей).

Результаты. В целом родители и врачи чувствительны к детскому дистрессу. Однако как родители способны более верно оценить психоэмоциональное состояние детей старшего возраста ($r = 0,75^{**}$), чем младшего ($r = 0,53^*$), так и врачи достоверно лучше оценивают дистресс подростков ($r = 0,44^*$). Психические особенности детей младшего возраста характеризуются большей недифференцированностью, соматовегетативным характером реакций, затрудняя диагностику психоэмоциональных состояний ребенка на фоне заболевания. Субъективно высокий уровень дистресса родителей коррелирует с повышением тревожно-фобической и депрессивной симптоматики со склонностью к соматизации аффекта ($r = 0,59^{**}; 0,32^{**}; 0,58^{**}; 0,54^{**}$).

Увеличение дистресса по самооценке подростков коррелирует с нарастанием ангедонии при шкалировании уровня депрессии ($r = 0,46^*$). Родители подростков связывают высокий дистресс с поведенческими проблемами: «сопротивлением» ($r = 0,47^{**}$) и «несогласием» ($r = 0,39^{**}$), среди психологических причин отмечают «потерю веры» ($r = 0,37^*$). Врачи же отмечают тревожно-дисфорические проявления дистресса подростков: «страх» ($r = 0,46^*$), «раздражение» ($r = 0,44^*$). Чем меньше возраст ребенка, тем больше родители склонны видеть проявления дистресса в эмоциональных реакциях тревожно-дисфорического спектра («страх», $r = 0,67^{**}$; «раздражение», $r = 0,58^{**}$), а врачи – тревожно-апатического спектра («грусть», $r = 0,65^{**}$; «беспокойстве», $r = 0,76^{**}$).

Выводы. В результате проведенного исследования установлена связь между чувствительностью взрослых (родителей и врачей) к психоэмоциональному состоянию детей и более страшим возрастом пациентов. Обнаружены и описаны качественные различия в проявлениях дистресса в зависимости от возраста пациентов. Подтверждена необходимость использования валидного инструмента оценки дистресса детей младшего возраста, еще не способных к вербализации своего состояния и самоотчету в связи с трудностью объективной оценки.

* – уровень значимости $p < 0,05$;

** – уровень значимости $p < 0,01$.

Психотерапия как составной элемент сопроводительного лечения опухолей у детей

Л.А. Теммоева, Ж.Х. Кумыкова, Ф.К. Амшокова

ГБУЗ «Республиканская детская клиническая больница»
Министерства здравоохранения Кабардино-Балкарской
Республики, Нальчик

Актуальность. Современные медицинские технологии радикально изменили ситуацию в онкопедиатрии. Сложность, тяжесть, продолжительность лечения, связанные с этим ограничения жизнедеятельности пациентов и их родителей, требуют адекватного психологического сопровождения. Поиск наиболее оптимальных методик психотерапии для обеспечения комфорtnого состояния пациента во время травматичного лечения имеет большое значение как для успеха лечения, так и для последующей реабилитации.

Целью настоящей работы является оценка психологического состояния ребенка, получающего лечение по поводу онкологического заболевания, до и после использования психотерапевтических методик.

Материалы и методы/пациенты. Психологическое обследование на фоне программного лечения по поводу онкологического заболевания проведено 78 пациентам в возрасте от 3 до 17 лет. Для изучения психологического состояния пациентов использованы личностный опросник Айзенка, проективный метод «Детский рисунок», беседы с родителями. В комплексе психологической коррекции использовались арт-терапия, аутотренинг с установкой на выздоровление, индивидуальные и групповые беседы.

Результаты и обсуждение. Депрессивное состояние различной степени выраженности отмечено у 60 (76,9 %) пациентов, повышенный уровень тревожности – у 67 (85,8 %), агрессивное поведение обнаружили 18 (23 %) больных. При этом для подростков старше 12 лет характерны тревожное поведение, замкнутость, недоверие, апатия. Для пациентов младшей группы наиболее часты проявления агрессии. Все больные обнаруживали признаки чувства собственной неполноценности и проявляли эмоциональную лабильность.

Большинство опрошенных родителей (75 (96,2 %)) отметили улучшение контакта с ребенком, уменьшение негативных реакций в ходе лечебного процесса. Во всех случаях осуществления психологического сопровождения отмечено повышение приверженности лечению как со стороны пациента, так и со стороны родителей, облегчение эффективного контакта пациента и лечащего врача. Дополнительная медикаментозная коррекция потребовалась 1 пациенту с агрессивным поведением.

В онкологическом отделении при осуществлении психологического сопровождения создана обстановка доброжелательности и спокойствия, что способствует эффективному проведению лечебных мероприятий, снижению негативизма со стороны младших и повышению доверия со стороны более старших пациентов, повышению социальной активности пациентов и их родителей.

Выводы. Психологическое сопровождение необходимо для пациентов, которым требуется длительное и травматичное лечение. Психотерапия повышает степень приверженности пациента лечению, снижает травматизацию личности в результате длительной изоляции из привычного социального круга. В дальнейшем можно рассчитывать на эффективную социализацию пациентов после окончания противоопухолевого лечения.

Трансгенерационный подход в диагностике и коррекции дисфункций семьи ребенка, перенесшего онкологическое заболевание

Е.В. Фисун, Е.В. Жуковская

ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУФНКЦ ДГОИ
им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Мероприятия по психологической реабилитации ребенка, перенесшего онкозаболевание, должны охватывать и его родителей, и сиблингов. Именно они создают для ребенка ближайшую и самую значимую среду для восстановления и развития. Родители должны передать детям оптимальную стратегию совладания с перенесенным стрессом, перестроить внутрисемейные отношения в соответствии с актуальностью периода. Очевидно, что степень гибкости и адаптивности у всех семей разная. И данная неоднородность сформировалась, по всей видимости, задолго до начала серьезного заболевания у ребенка.

Возникает необходимость в ретроспективном исследовании функциональности семьи для формирования оптимальной схемы психореабилитационных мероприятий.

Цели и задачи – исследование семейных систем детей, перенесших онкозаболевание, для понимания ресурсов их восстановления.

Разработка стратегии психологической реабилитации с учетом их потенциала адаптивности и характера дисфункции.

Материалы и методы/пациенты. Метод исследования предлагает трансгенерационный подход Мюррея Боуэна, рассматривающий в исторической перспекти-

ве как формируется дифференцированность семьи, какие паттерны используются и передаются через поколения, какой присутствует базовый уровень семейной тревоги. Таким образом, вычленяются дисфункциональные паттерны, мешающие адаптации; определяется, являются ли, например, нарушения детско-родительского взаимодействия результатом этапа болезни или были сформированы задолго до этого. Основным инструментом служит составление генограммы, отражающей родственные и эмоциональные связи в поколениях, содержащей информацию о значковых событиях расширенной семьи, перенесенных болезнях, имеющихся семейных дисфункциях.

Результаты и обсуждение. Анализ генограмм семей с детьми, перенесшими онкозаболевание, показывает, что многие семейные истории имеют отчетливую склонность к триангуляции детей. Сильна проекция на детей; отмечается соматизация ими принятых «взрослых» проблем; присутствуют затруднения сепарационных процессов. Также обращает на себя внимание тенденция к самоповреждающему поведению у родственников – от алкоголизма до суицидов.

Выводы. Представляется целесообразным включить в психореабилитационные мероприятия работу на осознание и трансформацию «унаследованных» паттернов, перестройку актуальных отношений в семье, включая расширенную.

К постановке проблемы исследования психологических аспектов трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у детей

А.Е. Хайн¹, А.Б. Холмогорова²

¹ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва; ²ГБОУ ВПО «Московский
городской психолого-педагогический университет»

Актуальность. ТГСК является высокоспецифичным видом лечения, предъявляющим высокие требования к адаптационным способностям как пациентов, так и членов их семьи. В связи с активным развитием данного вида терапии возрастает потребность в осмыслении влияния уникальных условий ТГСК на психологическое состояние и дальнейшее развитие ребенка, а также в разработке обоснованных рекомендаций по психологическому сопровождению и реабилитации пациентов и их семей. Тем не менее, анализ литературы говорит об отсутствии психологических исследований данной группы пациентов в России, а также о дефиците комплексных исследований специфики психологической адаптации к ТГСК за рубежом.

Цели и задачи – обзор основных направлений существующих исследований. Анализ методологических основ и проблем исследований в данной области, обсуждение перспективных задач и рекомендаций для будущих исследований.

Материалы и методы/пациенты. Данные литературы, освещающие результаты исследований различных аспектов психологической адаптации детей к ТГСК.

Результаты и обсуждение. A.F. Patenaude et al. (2005) обозначают существующие методологические трудности проведения исследований как в данной области, так и в психоонкологии в целом: объективные ограничения выборки, вопросы включения пациентов в исследование из-за трудности контроля большого числа факторов, трудности выбора контрольной группы, а также недостаток используемых методов исследования. Большинство психологических исследований пациентов после ТГСК и членов их семей в основном касаются исследований психологического дистресса, а также качества жизни данной группы на разных этапах лечения (H.S. Jim, K.L. Syrjala, D. Rizzo et al., 2012; C.M. Vrijmoet-Wiersma, R.M. Egeler, H.M. Koopman et al., 2009; M.A. Andrykowski, C.B. Greiner, 1995). Среди методологических проблем отмечаются недостаточное внимание и учет вопросов развития и системного подхода в целом (J. Marcus, 2012; R. Maloney, D.L. Clay, 2005). Использование авторами в основном количественных, опросниковых методов, делающих акцент на самоотчете пациента, дефицит работ, исследующих выделенные факторы с точек зрения различных участников лечебного процесса (пациент, родитель, персонал), приводит к накоплению противоречивых результатов и также не позволяет более глубоко и всесторонне проанализировать взаимосвязь исследуемых факторов.

Выводы. Таким образом, при наличии значительного прогресса в развитии медицинских подходов к ТГСК, росте числа пациентов с ТГСК, психологические аспекты адаптации к процессу лечения, а также его влияние на дальнейшее психологическое развитие ребенка, качество жизни его семьи остаются недостаточно изученными. Будущие исследования должны стараться сочетать как количественные, так и качественные методы, а также использовать комплексный, интегративный подход к анализу взаимосвязи различных факторов адаптации. Перспективным будет изучение не только факторов риска дезадаптации, но личностных и семейных ресурсов совладания.

Некоторые нерешенные проблемы комплексной реабилитации в детской онкологии/гематологии

Г.Я. Цейтлин, Н.Н. Володин, А.Г. Румянцев

ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Минздрава России, Москва

В настоящее время актуален анализ проблем, тормозящих развитие реабилитации в детской онкологии.

После окончания лечения у 100 % детей диагностируются последствия заболевания и лечения – весь спектр соматической и нейропсихической патологии детского возраста, а также социальная дезадаптация. Важнейшая задача реабилитационной работы на всех этапах специальной помощи – мобилизация внутренних (физический и психологический статус) и внешних (помощь близкого окружения, государственных и общественных институтов) ресурсов ребенка и его семьи. Физическая реабилитация (ФР) играет исключительную роль, так как госпитализация сопряжена с длительной гиподинамией, а движение лежит в основе развития физических и ментальных способностей ребенка. ФР на госпитальном этапе практически нет из-за отсутствия инфраструктуры, штата специалистов и непонимания ее значения в административных структурах, несмотря на данные о снижении токсичности ХТ и повышении иммунитета у пациентов под влиянием физических упражнений. Практически «провалена» задача организации клинического питания – важнейшая для успешного лечения онкологических пациентов. Недостаточность питания отмечена у 75–80 % детей в процессе ПХТ, после ТГСК – у 100 %. Адекватное питание снижает риск летальных осложнений ПХТ и ТГСК, сокращает сроки госпитализации, снижает стоимость лечения. В зачаточном состоянии находится МСР. Это значительно снижает эффективность реабилитации, поскольку онкологическое заболевание ассоциировано с комплексом медико-социальных проблем, что требует привлечения большого числа специалистов по социальной работе и поиск рациональных форм организации МСР. Также требует безотлагательного решения задача подготовки психологов, психотерапевтов, арт-терапевтов, специалистов-нейропсихологов для работы в онкопедиатрических клиниках. В плане психолого-социальной реабилитации необходимо всемерно развивать коррекцию нейропсихологических функций у детей с нейроонкологическими заболеваниями и с постлучевыми поражениями ЦНС. В докладе обсуждается опыт решения этих проблем в ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева.

Организация Психолого-социальной службы в Лечебно-реабилитационном научном центре «Русское поле»

Г.Я. Цейтлин, М.Е. Кокорева, Н.Н. Володин

ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Минздрава России, Москва

Актуальность. Успехи лечения онкологических заболеваний у детей актуализировали проблему реабилитации, объектом/субъектом которой являются пациенты, сиблинги, родители, семья. Онкологическое заболевание у ребенка ассоциировано с комплексом медико-социальных проблем, поэтому проведение реабилитации в детской онкологии требует включения специалистов по социальной работе в лечебные команды. Актуален поиск новых форм организации МСР.

Цели и задачи – трансляция опыта МСР в Лечебно-реабилитационном научном центре «Русское поле».

Материалы и методы/пациенты. Проведен анализ опыта организации МСР в Центре.

Результаты и обсуждение. Реабилитационная работа основана на комплексном применении медицинских, психолого-педагогических и медико-социальных технологий. Учитывая тесную связь медико-социальных и психологических проблем, мы объединили специалистов по социальной работе и психологов в единую структуру – ПСС, что создает условия для междисциплинарного взаимодействия и реализации комплексного подхода в реабилитации пациентов и их семей. Основная цель работы ПСС – психологическое и медико-социальное сопровождение больных детей и членов их семей. Структура ПСС: группа МСР – 3 специалиста по социальной работе; психологическая группа – 4 психолога; педагогическая группа – 8 педагогов. Специалисты по социальной работе и психологии, являясь сотрудниками ПСС, прикомандированы к конкретным отделениям, образуя вместе с медицинским персоналом многопрофильные команды. Специалист по социальной работе, владеющий необходимыми знаниями в смежных областях (соцзащита, педагогика, психология, право), обеспечивает реальную помощь и защиту пациентам и членам их семей, оказавшимся в сложной жизненной ситуации. ПСС – ключевая структура, обеспечивающая решение широкого круга проблем – медицинских, медико-социальных, психологических, ассоциированных с онкологическим заболеванием ребенка, и обеспечивающая преемственность реабилитационной работы на разных этапах. В докладе обсуждается реальный опыт работы ПСС в Центре.

Выводы. Наш опыт показывает необходимость организации ПСС в федеральных центрах и лечебно-профилактических учреждениях для решения реабилита-

ционных и лечебных задач на всех этапах специальной помощи детям с онкологическими и другими тяжелыми заболеваниями.

Прогностическое значение показателей нутритивного статуса в отношении риска развития тяжелых осложнений у детей в раннем периоде после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

Г.Я. Цейтлин, А.Ю. Вашура, Д.Н. Балашов

ФГБУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Минздрава России, Москва

Актуальность. С учетом данных о влиянии нарушений нутритивного статуса на состояние онкологических пациентов важно определить нутритивные предикторы посттрансплантационных осложнений.

Цели и задачи – определить прогностическое значение биоимпедансных и соматометрических маркеров состояния питания в отношении риска развития тяжелых осложнений после ТГСК.

Материалы и методы/пациенты. До кондиционирования и в различные сроки после ТГСК обследован 101 пациент в возрасте 6 месяцев – 17 лет с онкологическими и неонкологическими заболеваниями. Методы исследования: антропометрия (вес, рост, ИМТ, окружность мышц плеча (ОМП), кожножировая складка трицепса) и БИА состава тела.

Результаты и обсуждение. Показано прогностическое значение 2 показателей БИА – ФУ и отношения активной клеточной массы к тощей массе тела (АКМ/ТМ), а так же соматометрического показателя – ОМП. При низких значениях ФУ ($\leq 4^\circ$) и АКМ/ТМ ($< 0,45$) до кондиционирования отмечалась более высокая частота развития тяжелых осложнений в раннем посттрансплантационном периоде ($p < 0,05$). У пациентов с высоким значением ОМП (> 10 -го перцентиля) не было тяжелых осложнений после ТГСК, а при низких значениях ОМП (≤ 10 -го перцентиля) в 81,4 % случаев отмечены тяжелые осложнения; $p < 0,001$. У пациентов со значениями ОМП > 10 -го перцентиля 5-летняя БСВ после ТГСК составила 76 % против 42 % при ОМП ≤ 10 ($p = 0,002$), а трансплантат-ассоциированная летальность была соответственно ниже – 14 % против 37 % ($p < 0,01$). В докладе обсуждаются возможные механизмы этих зависимостей.

Выводы. В стандарт обследования детей перед ТГСК должен быть включен БИА тканевого состава тела и определение ОМП. Необходимо максимально возможное улучшение нутритивного статуса детей при подготовке к ТГСК.

Раздел VIII

НОВЫЕ НАПРАВЛЕНИЯ В ЛЕЧЕНИИ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИХ И ОНКОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ

Результаты аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток с режимом кондиционирования сниженной интенсивности доз у детей с болезнями накопления

А.С. Боровкова, Н.В. Станчева, П.В. Кожокарь,
С.В. Разумова, О.В. Паина,

Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев

НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой ГБОУ ВПО Первый СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова Минздрава России

Актуальность. Алло-ТГСК является эффективным методом лечения некоторых болезней накопления. Миелоаблативные режимы кондиционирования (МАК) ассоциированы с высокой частотой токсических осложнений, что ограничивает их применение у пациентов с мультисистемным поражением. Отдаленные осложнения МАК, такие как бесплодие, задержка роста, ухудшают качество жизни пациентов. Режимы кондиционирования сниженной интенсивности доз (РКСИД) более привлекательны у пациентов с БН ввиду наличия у них мультисистемного вовлечения.

Цели и задачи – оценить ОВ, частоту неприживления трансплантата, характер осложнений в раннем посттрансплантационном периоде, причины смерти пациентов с БН после РКСИД.

Материалы и методы/пациенты. В исследование включено 16 пациентов с БН (синдром Гурлер – 8, болезнь Краббе – 3, метахроматическая лейкодистрофия – 1, X-цепленная адренолейкодистрофия – 1, аутосомно-рецессивный остеопетроз – 2, дефицит аденоzindezaminазы – 1, болезнь Фарбера II типа – 1). Всем пациентам проводилась алло-ТГСК от неродст-

венного HLA-совместимого ($n = 10$) или частично совместимого (8–9/10) ($n = 6$) донора. Медиана возраста на момент ТКМ – 34 мес (3 мес – 15 лет). В качестве предтрансплантационной подготовки использовали РКСИД: флударабин 150 мг/м² + мелфалан 140 мг/м² + АТГАМ (60 мг/кг); профилактика РТПХ: циклоспорин А ± МТХ ± ММФ.

Результаты и обсуждение. ОВ – 71 %, 12 пациентов живы (срок наблюдения – 17 мес (1–101 мес)). У 16 (94 %) зафиксировано приживление трансплантата с достижением полного донорского химеризма к 30-му дню. В 4 случаях наблюдалось снижение химеризма с 40-го по 180-й дни. Трем пациентам выполнено введение донорских лимфоцитов. У 1 больного достигнуто восстановление полного донорского химеризма. У 3 сохраняется смешанный химеризм без признаков прогрессии заболевания. Осложнения: веноокклюзионная болезнь легких – 1, мукозит III степени – 1. Других тяжелых токсических осложнений не зарегистрировано. Острая РТПХ III–IV степени развилась у 4 пациентов. Причины смерти: острая РТПХ IV степени – 2, TRALI-синдром – 1. Прогрессия заболевания – у 1 больного.

Выводы. РКСИД у детей с БН достаточно эффективны, обладают относительно хорошей переносимостью и низкой токсичностью.

Трансназальная хирургия новообразований околоносовых пазух и основания черепа у детей

Н.С. Грачёв, И.Н. Ворожцов, А.Н. Наседкин,

М.П. Калинина, С.С. Озеров

ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Минздрава России, Москва

Актуальность. Стремительное развитие медицинских технологий и их внедрение в хирургическую практику в последнее время стало неотъемлемой частью квалифицированного лечения. Совместное использование методов функциональной эндоскопической риносинусхирургии (FESS) и навигационных систем (IGS) значительно повышает точность хирургических вмешательств.

Учитывая незначительные размеры анатомических полостей и близость жизненно важных анатомических структур, навигационная система оказывает неоценимую помощь хирургу при проведении FESS-операций у детей.

Цели и задачи – повышение эффективности эндо-назального эндоскопического хирургического лечения детей с применением КТ-навигационных систем.

Материалы и методы/пациенты. В нашем центре было проведено обследование и лечение 24 пациентов в возрасте от 22 дней до 18 лет (14 мальчиков и 10 девочек) с различными патологиями полости носа, околоносовых пазух и основания черепа за 2012–2014 гг. Лечение проводилось в отделении хирургии детей и подростков (отдел патологии головы-шеи с реконструктивно-пластической хирургией) ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева. По характеру заболевания, потребовавшего проведения эндоскопической хирургии под контролем навигации, больные распределились следующим образом: хронический полипозный риносинусит ($N = 2$); киста клиновидной пазухи ($N = 2$); киста гайморовой пазухи ($N = 1$); мукоцеле клиновидной пазухи ($N = 2$); пиоцеле клеток решетчатого лабиринта ($N = 2$); мукоромикоз околоносовых пазух и основания черепа ($N = 1$); назальная глиома ($N = 1$); оссифицирующая фиброма полости носа и околоносовых пазух справа ($N = 1$); хирургическое взятие биопсии при опухолевых заболеваниях полости носа и основания черепа ($N = 3$, при этом у 2 из них ранее по месту жительства уже проводилась биопсия, оказавшаяся неинформативной); ангиофиброма носоглотки ($N = 5$);adenома гипофиза ($N = 4$). Всем пациентам перед хирургическим лечением накануне выполнялась КТ-разметка. Хирургическое лечение проводили под общей анестезией, используя ринохирургические инструменты из набора Karl Storz с использованием навигационной системы Cart II компании Stryker (США).

Результаты и обсуждение. Пациентам описываемой группы были выполнены следующие оперативные вмешательства: полисинусотомия – 3, сfenотомия – 4, гайморотомия с удалением кисты – 1, вскрытие пиоцеле решетчатого лабиринта – 2, взятие биопсии при опухолевых заболеваниях полости носа и носоглотки – 3, удаление ангиофибромы носоглотки – 5, удаление назальной глиомы носоглотки – 1, удаление adenомы гипофиза – 4, удаление оссифицирующей фибромы клеток решетчатого лабиринта с пластикой орбиты титановой сеткой – 1.

Основная особенность подобных операций у детей заключается в небольших размерах анатомических структур и опасности повреждения жизненно важных анатомических структур. Во время проведения таких операций нами были выявлены индивидуальные анатомические особенности: близкое расположение внутренней сонной артерии (1 случай), истончение медиальной стенки орбиты (1 случай), разрушение костей основания черепа (2 случая).

Через год КТ околоносовых синусов выполнили 20 пациентов, данных за рецидивирование различных форм синусита и ангиофибром носоглотки не получено. Это свидетельствует о том, что операции были выполнены в полном объеме, несмотря на малый размер пораженных синусов и близость расположения жизненно важных анатомических структур.

Средняя продолжительность предоперационной подготовки КТ-навигационного оборудования с освоением методики уменьшалась и в среднем составляла 20 и 30 мин соответственно.

Во время проведения нами 24 оперативных вмешательств под контролем навигации серьезных осложнений не возникло.

Выводы. Интраоперационные КТ-навигационные системы позволяют планировать и контролировать ход операции, осуществлять точную биопсию в заинтересованной зоне, обеспечивая малоинвазивный подход, минимальную кровопотерю, снижая количество возможных хирургических интраоперационных и послепроперационных осложнений. Именно это приводит к сокращению времени операции и анестезии, более ранней реабилитации пациентов, высоким хирургическим результатам, что имеет особо важное значение у детей!

Овариальная гонадопротекция у девочек подросткового возраста с онкологической патологией

Ю.В. Диникина^{1,2}, М.Б. Белогурова^{1,3},
Г.Г. Радулеску³, Л.И. Шац^{1,3}, Т.Д. Викторович³,
Э.Д. Чавецова³, Н.В. Матченкова^{1,3}
¹ГБОУ ВПО СПбГПМУ Минздрава России;
²ФГБУ «Северо-Западный федеральный медицинский
исследовательский центр» Минздрава России,
Санкт-Петербург; ³детское онкологическое отделение
СПб ГБУЗ ГКБ № 31, Санкт-Петербург

Актуальность. На сегодняшний день благодаря значительным достижениям в области детской онкологии и улучшению показателей выживаемости детей со ЗНО, все большее внимание посвящается качеству жизни излеченных пациентов. Вопросы сохранения будущей фертильности являются одним из направлений по профилактике отдаленных последствий противоопухолевой терапии и в мировой литературе остаются спорными в отношении девочек пубертатного возраста.

Цели и задачи – суммировать имеющиеся международные данные и личный опыт использования аналога гонадотропин-рилизинг гормона с целью профилактики меноррагий у девочек пубертатного возраста в период проведения противоопухолевого лечения. Акцентировать внимание на актуальности вопроса сохранения фертильности у девочек-подростков со ЗНО.

Материалы и методы/пациенты. За период с сентября 2010 г. по сентябрь 2014 г. 15 пациенткам со ЗНО проводилась противоопухолевая терапия в комбинации с препаратом Бусерелин-депо. Препарат вводился перед началом ХТ, внутримышечно, в дозе 3,75 мг, ежемесячно. Средний возраст больных составил 13,9 (12–19) года. Средняя длительность терапии Бусерелином-депо составила 4,3 мес, минимальная длительность – 2 мес, максимальная – 6 мес.

Результаты и обсуждение. На фоне проведения лечения в первые 10 дней у 2 пациенток имели место менструально-подобные кровотечения, не обильные, кратковременные, не требовали гемостатической терапии, купировались самостоятельно. Других побочных эффектов на фоне всего периода проведения гормонотерапии выявлено не было. Оценка по определению овариального резерва у пациенток данной группы до настоящего времени не проводилась, ввиду слишком короткого срока наблюдения после завершения противоопухолевой терапии.

Выводы. Опираясь на международные данные и опыт нашего отделения, аналоги гонадотропин-рилизинг гормона являются высокоэффективным и безопасным методом профилактики меноррагий, в пери-

од тромбоцитопении, ассоциированной с проведением ХТ. Согласно данным ряда зарубежных исследований препараты данной группы могут быть эффективны для сохранения овариальной функции и будущей фертильности у данной когорты больных.

Влияние экстракорпорального фотофереза при лечении острой реакции «трансплантат против хозяйна» на частоту рецидивов основного заболевания

А.В. Козлов, Т.А. Быкова, Ю.Г. Федюкова,
Н.В. Станчева, М.А. Эстр이나, И.И. Кулагина,
Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев
НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии
им. Р.М. Горбачевой ГБОУ ВПО Первый СПбГМУ
им. акад. И.П. Павлова Минздрава России

Актуальность. Экстракорпоральный фотоферез (ЭКФ) используется для лечения острой РТПХ в 17 % и для лечения хронической РТПХ в 53 % трансплантационных центров Европы. Тем не менее, до сих пор не установлено влияние ЭКФ на частоту развития рецидива онкогематологического или онкологического заболевания.

Цели и задачи – сравнить частоту развития рецидива основного заболевания у пациентов со стероид-рефрактерной (СР) острой РТПХ после алло-ТГСК в зависимости от проводимой терапии (ЭКФ vs. антицитокиновая терапия или алемтузумаб).

Материалы и методы/пациенты. В исследование было включено 137 пациентов со СР острой РТПХ II–IV стадии, развившейся после алло-ТГСК. Медиана возраста пациентов составила 18 (1–59) лет, из них детей – 59 (43 %) человек. СР считалась острой РТПХ при отсутствии ответа на метилпреднизолон в дозе 2 мг/кг/сут в течение 3 дней или при обострении острой РТПХ на фоне снижения дозы стероидов. Пациенты со СР острой РТПХ были разделены на 2 группы: группа с ЭКФ ($n = 66$; 48 %) и группа без ЭКФ ($n = 71$; 52 %). В группе без ЭКФ у 61 (86 %) пациента для терапии применялись препараты с антицитокиновой активностью, у 10 (14 %) пациентов использовался алемтузумаб. Даклизумаб применялся у 18 больных, инфликсимаб использовался у 19 и этанерцепт – у 24 пациентов. Пациенты в обеих группах были гомогенны с точки зрения онкологического заболевания и статуса заболевания.

Результаты и обсуждение. В группе с ЭКФ кумулятивная частота рецидива за 5 лет составила 12,9 % (95 % ДИ 5,6–23,5), в то время как в группе пациентов без ЭКФ – 15,5 % (95 % ДИ 7,9–25,5) ($p = 0,52$). В це-

лом низкая кумулятивная частота рецидива основного заболевания в обеих группах может быть обусловлена возможным наличием сопутствующей реакции «трансплантат против опухоли» у пациентов, страдающих СР формой острой РТПХ.

Выводы. Применение ЭКФ при лечении острой РТПХ после алло-ТГСК не приводит к увеличению частоты рецидива основного заболевания.

Профилактика инвазивных грибковых инфекций у иммунокомпрометированных пациентов детского возраста

С.Л. Кондаурова, О.В. Алейникова

ГУ РНПЦ ДОГИ Министерства здравоохранения Республики Беларусь, Минск

Актуальность. ИГИ – распространенные инфекционные осложнения у пациентов с тяжелыми заболеваниями, которые находятся в отделениях реанимации и интенсивной терапии, у онкогематологических пациентов и пациентов после трансплантации внутренних органов и ТГСК.

Цели и задачи – изучение и внедрение в клиническую практику наиболее оптимальных стратегий профилактики ИГИ у пациентов группы высокого риска развития ИГИ.

Материалы и методы/пациенты. В исследование вошли пациенты с онкогематологическими заболеваниями в возрасте от 1 года 11 месяцев до 18 лет 11 месяцев ($n = 57$), из них 24 (42%) были реципиентами алло-ТГСК. Пациенты рандомизировались на 2 ветви противогрибковой профилактики: одна группа (A; $n = 29$) получала флуконазол совместно с ингаляциями липосомальной формы амфотерицина B (амбизом), другая группа (B; $n = 28$) получала вориконазол в профилактической дозе. Наблюдение длилось в течение 3 мес. В случаях появления за исследуемый период признаков вероятной или доказанной ИГИ профилактика считалась неэффективной.

Результаты и обсуждение. В общей группе пациентов не было обнаружено статистически достоверной разницы в вероятности возникновения ИГИ в зависимости от способа профилактики ($p = 0,3220$). Побочные действия в виде умеренного повышения печеночных трансаминаз наблюдались в группе B у 2 пациентов. В группе A чаще отмечался кашель. Ни один пациент не был исключен из исследования по причине прекращения приема лекарств из-за побочных действий. У 21 (37 %) больного наблюдались признаки доказанной или вероятной ИГИ. Медиана возникновения инфекции составила 25 дней. В группе

пациентов без ТКМ ($n = 33$) достоверно эффективнее была противогрибковая профилактика с использованием вориконазола (группа A: $n = 18/11$ инф. [$64 \pm 12\%$]; группа B: $n = 15/3$ [$20 \pm 10\%$]); $p = 0,0130$. В группе пациентов-реципиентов алло-ТГСК ($n = 24$) ИГИ реже развивались при профилактике с использованием ингаляционного амбизома и флуконазола (группа A: $n = 11/1$ инф. [$9 \pm 9\%$]; группа B: $n = 13/6$ инф. [$46 \pm 14\%$]), $p = 0,0757$, без статистически достоверной разницы.

ИГИ, как непосредственная причина смерти, не была зарегистрирована ни у одного наблюдаемого пациента.

Выводы. При использовании противогрибковой профилактики у онкогематологических пациентов высокой группы риска было отмечено снижение летальности от ИГИ, как непосредственной причины смерти.

В группе пациентов без ТКМ статистически достоверно эффективнее была противогрибковая профилактика с использованием триазолов (вориконазол).

Применение концентратов факторов протромбинового комплекса для профилактики и лечения кровотечений

И.Б. Кумукова, П.А. Жарков, П.Е. Трахтман

ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Минздрава России, Москва

Актуальность. Концентраты факторов протромбинового комплекса (КФПК) первоначально были разработаны для заместительной терапии врожденной и приобретенной недостаточности витамина K-зависимых факторов свертывания (в том числе индуцированной варфарином), а активированные формы, содержащие активированный фактор свертывания VII, – для профилактики и лечения кровотечений у пациентов с ингибиторной формой гемофилии. Предсказуемость фармакологического эффекта, эффективность и безопасность данных средств не может не привлекать внимания специалистов и диктует необходимость в расширении показаний для применения КФПК.

Цели и задачи – провести анализ доступной литературы, посвященной “off-label” применению КФПК в различных клинических ситуациях.

Результаты и обсуждение. В настоящее время опубликовано малое количество работ, посвященных “off-label” применению КФПК. Использование КФПК при коагулопатии кровопотери и/или гемодилюции в дозе 20–30 МЕ/кг позволяет успешно купировать интраоперационные кровотечения, в том числе при кардиохирургических вмешательствах с использованием искус-

ственного кровообращения. Показано, что введение КФПК приводит к значительному снижению объема инфузии свежезамороженной плазмы и позволяет избежать нежелательной гиперволемии. Единичные клинические исследования показали, что КФПК в дозе 25–50 МЕ/кг и активированные формы, содержащие активированный фактор свертывания VII, в дозе 30–50 МЕ/кг оказались эффективными в отношении реверсии эффектов дабигатрана, ривароксабана, апиксабана и эдоксабана. Применение данных препаратов при синдроме диссеминированного внутрисосудистого свертывания, а также у пациентов с онкологической патологией, особенно в педиатрии, описано в единичных работах, которые представлены ретроспективными анализами серий случаев.

Выводы. “Off-label” применение КФПК в качестве гемостатических агентов представляется привлекательной альтернативой или дополнением к традиционной трансфузионной терапии препаратами крови, однако рутинное использование данных средств не представляется возможным, что связано с недостаточностью доказательной базы. Мы считаем перспективным проведение дальнейших исследований по “off-label” применению КФПК в педиатрии.

Анализ факторов риска вирусных реактиваций после гаплоидентичных и неродственных аллогенных трансплантаций гемопоэтических стволовых клеток с TCR $\alpha\beta$ и CD19 деплекцией

Л. Лаберко, М.А. Масchan, Л.Н. Шелихова,
Д.Н. Балашов, Ю.В. Скворцова, Е.В. Райкина,
А.А. Масchan, Г.А. Новичкова
ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва

Актуальность. TCR $\alpha\beta$ деплекция является инновационным методом подготовки трансплантата гемопоэтических стволовых клеток от альтернативного донора, в связи с чем изучение особенностей развития и течения вирусных инфекций при его применении в больших когортах пациентов является актуальным, что важно для перспектив дальнейшего внедрения и оптимизации данной технологии.

Цели и задачи. Мы проанализировали особенности ЦМВ и ВЭБ у детей после алло-ТГСК с TCR $\alpha\beta$ /CD19 деплекцией за период с 2012 по 2013 г.

Материалы и методы/пациенты. Всего выполнено 137 алло-ТГСК (44 – от гаплоидентичных и 93 – от неродственных доноров).

ЦМВ-статус пациентов до ТГСК: ЦМВ+, $n = 180$; ЦМВ-, $n = 18$; неизвестный серостатус, $n = 1$. Соотношение серологического статуса донор/реципиент: Д-/Р-, $n = 11$; Д-/Р+, $n = 51$; Д+/Р+, $n = 65$; Д+/Р-, $n = 7$. ВЭБ-статус пациентов до ТГСК: ВЭБ-, $n = 16$; ВЭБ+, $n = 107$; неизвестный серостатус, $n = 14$.

Уровень ЦМВ и ВЭБ в крови оценивался методом ПЦР в течение 100 дней после ТГСК 1 раз в неделю, затем индивидуально до 1 года. За реактивацию инфекции принимался любой положительный уровень виреции.

Результаты и обсуждение. Кумулятивная вероятность ЦМВ-реактивации составила 0,53 (95 % ДИ 0,44–0,63), ВЭБ – 0,4 (95 % ДИ 0,32–0,52). Единственным фактором, достоверно влияющим на вероятность ЦМВ-реактивации, была острые РТПХ с системной терапией глюкокортикоидами – 0,71 (95 % ДИ 0,58–0,87) vs. 0,42 (95 % ДИ 0,33–0,54) без острой РТПХ. Частота висцеральных проявлений ЦМВ составила 0,05 (пневмония, $n = 4$; энцефалит, $n = 2$; хориоретинит, $n = 2$; цистит, $n = 1$). Отсутствовали статистические различия в кумулятивной вероятности ЦМВ и ВЭБ-реактивации в зависимости от серостатуса донора/реципиента, возраста, пола, вида донора и основного заболевания. Случаев ВЭБ-PTLD не зарегистрировано, 5 пациентов имели ВЭБ (мононуклеоз или высокую вирусную нагрузку) и получали лечение ритуксимабом.

Влияния ЦМВ и ВЭБ на ОВ после ТГСК не выявлено.

Выводы. Уровень реактивации ЦМВ и ВЭБ в исследуемой когорте не отличался от исторического контроля без TCR $\alpha\beta$ /CD19 деплекции.

Использование посттрансплантационного циклофосфана в качестве профилактики реакции «трансплантат против хозяина» после аллогенной трансплантации костного мозга у детей и взрослых

И.С. Моисеев, О.В. Пирогова, О.В. Паина,
Л.С. Зубаровская, С.Н. Бондаренко, Б.В. Афанасьев
НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии
им. Р.М. Горбачевой ГБОУ ВПО Первый СПбГМУ
им. акад. И.П. Павлова Минздрава России

Актуальность. Использование посттрансплантационного высокодозного циклофосфана (пост-ТЦи) становится общепризнанным эффективным методом при проведении гапло-ТГСК у детей и взрослых. Тем не

менее эффективность данного метода при родственных и неродственных трансплантациях изучена недостаточно.

Цели и задачи – оценить частоту острой и хронической РТПХ, выживаемость и частоту рецидивов у пациентов, получивших пост-ТЦи в качестве профилактики РТПХ после аллогенной родственной, неродственной и гаплоидентичной трансплантаций.

Материалы и методы/пациенты. В исследуемую группу вошло 111 пациентов, 26 детей и 85 взрослых, которым выполнена алло-ТГСК в 2012–2014 гг. Медиана возраста – 28 (1–61) лет. Родственная ТГСК выполнена 26 (21 %) пациентам, 72 (65 %) – неродственная и 16 (14 %) – гапло-ТГСК. При родственных ТГСК профилактика РТПХ состояла только из пост-ТЦи, при неродственных вместе с пост-ТЦи использовались таクロимус и миофенолат мофетил, при гапло-ТГСК – таクロимус и сиролимус. Показанием для трансплантации у 33 % пациентов был ОЛЛ, у 45 % – ОМЛ, у 10 % – лимфопролиферативные заболевания, у 12 % – другие онкогематологические заболевания. МАК было проведено 30 % пациентов, РКСИД – 70 %. Трансплантация от частично HLA-совместимого донора выполнена 33 % пациентов. Вне ремиссии основного заболевания ТГСК проведена у 29 %.

Результаты и обсуждение. Частота острой РТПХ II–IV стадии в группе родственных, неродственных и гапло-ТГСК составила 8,7; 13,9 и 6,2 % соответственно и достоверно не различалась ($p = 0,6$). Частота хронической РТПХ составила 39,1; 19,7 и 43,3 % соответственно и также достоверно не различалась ($p = 0,2$). Годичная трансплантационная летальность составила 4,3; 9,7 и 12,5 % ($p = 0,5$) в группах родственной, неродственной и гапло-ТГСК соответственно, а частота рецидивов – 5,3; 19,4 и 43,7 % ($p = 0,004$), что объясняется значимо большим процентом трансплантаций вне ремиссии в группе гапло-ТГСК (65 % против 23 %; $p = 0,003$). Годичная выживаемость составила 95,7; 83,3 и 68,8 % и также достоверно не различалась ($p = 0,09$). При выполнении ТГСК в ремиссии основного заболевания ОВ составила 95,0; 86,8 и 100 % ($p = 0,3$) при использовании родственного, неродственного и гаплоидентичного донора соответственно.

Выводы. Пост-ТЦи является крайне эффективным методом профилактики острой и хронической РТПХ и позволяет нивелировать риски ранних осложнений и трансплантационной летальности при использовании частично совместимых доноров.

Сравнение миелоаблятивных и режимов кондиционирования со сниженной интенсивностью доз при аллогенной трансплантации костного мозга у детей и подростков с острым миелобластным лейкозом

С.В. Разумова, Н.В. Станчева,
О.А. Слесарчук, А.Л. Алянский, О.В. Паина,
А.В. Боровкова, П.В. Кожокарь, С.Н. Бондаренко,
Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев

НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой ГБОУ ВПО Первый СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова Минздрава России

Актуальность. Алло-ТГСК является одним из наиболее важных методов лечения ОМЛ у детей и подростков. До последнего времени у детей при ОМЛ в основном применялись классические, т. е. МАК. Внедрение лекарственных препаратов, вызывающих состояние иммунологической толерантности, достаточной для приживления аллогенного трансплантата, в отсутствии необходимости высокодозной ХТ/ЛТ привело к созданию новых режимов кондиционирования – РКСИД, внедрение которых, ввиду более низкой токсичности, чрезвычайно актуально у детей и подростков.

Цели и задачи – оценить эффективность алло-ТГСК при ОМЛ у детей и подростков в зависимости от режима кондиционирования.

Материалы и методы/пациенты. Проанализировано 118 пациентов в возрасте от 1 до 21 года (медиана возраста – 12,5 года), 58 (49 %) мальчиков и 60 (51 %) девочек, с диагнозом ОМЛ, медиана наблюдения – 27 (2–120) мес. Из них в 1-й полной ремиссии (ПР) – 42 (36 %) пациента, во 2-й ПР – 30 (25 %) больных, в рецидиве – 46 (39 %). Родственная алло-ТГСК – у 31 (26 %) пациента, неродственная – у 78 (74 %). КМ использовали у 59 (50 %) пациентов, ПСКК – у 59 (50 %) пациентов. МАК – у 66 (56 %) пациентов, РКСИД – у 52 (44 %). Профилактику острой РТПХ выполняли на основе циклоспорина у 79 (67 %) или таクロимука – у 39 (33 %) пациентов.

Результаты и обсуждение. При выполнении алло-ТГСК с МАК или РКСИД 10-летняя ОВ составила в 1-й ПР 65 % (95 % ДИ 45–85) и 80 % (95 % ДИ 59–99) ($p = 0,4$); во 2-й ПР – 65 % (95 % ДИ 35–95) и 17 % (95 % ДИ 1–37) ($p = 0,003$); вне ремиссии – 17 % (95 % ДИ 1–43) и 19 % (95 % ДИ 1–37) ($p = 0,4$) соответственно. Рецидивы ОМЛ составили 24 % (95 % ДИ 10–41) и 29 % (95 % ДИ 12–48) ($p = 0,7$) после МАК и РКСИД алло-ТГСК соответственно. Вероятность

рецидива не зависела от типа донора и источника гемопоэтических стволовых клеток – родственного и неродственного донора ($p = 0,2$ и $p = 0,3$ соответственно), КМ и ПСКК ($p = 0,9$ и $p = 0,4$), возраста пациента – до 14 лет – 20 % (95 % ДИ 7–38) и 33 % (95 % ДИ 9–60) ($p = 0,5$); от 14 до 21 года – 29 % (95 % ДИ 5–59) и 27 % (95 % ДИ 5–56) ($p = 0,9$) соответственно. Установлено достоверное снижение количества рецидивов у пациентов, имевших I–III степень острой РТПХ при проведении МАК в сравнении с РКСИД алло-ТГСК ($p = 0,05$) и отсутствие этого различия при развитии хронической РТПХ ($p = 0,2$). После РКСИД алло-ТГСК наиболее значимым было уменьшение частоты осложнений, связанных с токсичностью препаратов, при сопоставимой частоте инфекционных осложнений между РКСИД и МАК алло-ТГСК, а также острой РТПХ в период до 100 дней и хронической РТПХ в период выше 100 дней после алло-ТГСК. Летальность не зависела от возраста и режима кондиционирования. Основные причины летальных исходов при РКСИД алло-ТГСК – рецидив/прогрессия – 36 %, инфекция – 21 %, острые РТПХ – 43 %; при МАК алло-ТГСК – рецидив/прогрессия – 37 %, инфекция – 30 %, острые РТПХ – 22 %, токсичность – 11 %.

Выводы. Эффективность РКСИД сопоставима с МАК при проведении алло-ТГСК у детей и подростков в 1-й ПР и вне ремиссии ОМЛ.

Опыт применения препарата Цидофовир для лечения цитомегаловирусной инфекции у пациентов после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток в ГУ «Республиканский научно- практический детский центр онкологии, гематологии и иммунологии»

О.Н. Романова, Л.М. Гущина,

Н.В. Минаковская, Н.В. Мигаль

ГУ РНПЦ ДОГИ Министерства здравоохранения
Республики Беларусь, Минск

Актуальность. ЦМВ является частым инфекционным осложнением у пациентов после алло-ТКМ. Частота его развития в раннем посттрансплантационном периоде составляет 60–80 %. Летальность при ЦМВ достигает 70 %. Основные источники инфекции – донорские клетки и переливаемая кровь. Может происходить и активация латентной ЦМВ у серопозитивных реципиентов. ЦМВ возникает в промежуточ-

ный посттрансплантационный период (30–100-й день после ТКМ). В этот период ЦМВ является основным возбудителем.

Цели и задачи – изучение эффективности терапии цидофовиром у пациентов с активной ЦМВ, резистентных к противовирусной терапии 1-й линии.

Материалы и методы/пациенты. В исследование включено 6 пациентов в возрасте от 2 лет 7 месяцев до 16 лет, из них 5 девочек и 1 мальчик. Распределение пациентов: 5 – после проведенной ТКМ (3 – от неродственного донора, 2 – от родственного донора, из них 1 – гапло-ТКМ). Схема применения препарата Цидофовир: доза 5 мг/кг, внутривенно, 1 раз в неделю.

Результаты и обсуждение. У 1 пациента активация ЦМВ после блока ХТ. Все больные перед проведением ТКМ были IgG-позитивные. Статус доноров: 3 были IgG-позитивные и 2 – IgG-негативные. Среди пациентов антиген ЦМВ (Ag CMV) до ТКМ был обнаружен у 1 пациента, у 4 его не было. Активация ЦМВ отмечалась у пациентов после проведения ТКМ, с 19-го по 38-й день (в среднем на 27-й день). Один пациент имел отрицательные результаты на Ag CMV, однако на 70-й день после проведения ТКМ были выявлены IgM к адено-вирусной и ротовирусной инфекции. Все 5 больных после ТКМ получали противовирусную профилактику. Все 6 пациентов, резистентных к терапии ганцикловиром, получили Цидофовир. Терапия не закончена в связи со смертью 1 пациента от других причин, у 2 больных было 3 введения, у 3 – 5 введений препарата. У 5 из 6 пациентов терапия Цидофовиром сопровождалась приемом пробенецида. Осложнений от терапии не было выявлено. Среди пациентов, получавших Цидофовир, отрицательные результаты на Ag CMV были получены у 4 больных на 21–66-й (40-й) дни от начала терапии.

Выводы. Терапия Цидофовиром эффективна у пациентов с ЦМВ, резистентной к терапии ганцикловиром.

Результаты трансплантации недепленированных гемопоэтических стволовых клеток от полностью (10/10) и неполностью (9/10) совместимых неродственных доноров: анализ опыта одного центра

Н.В. Сидорова¹, К.И. Киргизов^{1,2}, Д.Н. Балашов²,
Ю.В. Скворцова², Е.А. Пристанская¹,

М.И. Персианцева², В.В. Константинова¹,
О.Л. Благонравова¹, М.А. Масchan²,

Е.В. Скоробогатова¹, А.А. Масchan²

¹ФГБУ РДКБ Минздрава России, Москва; ²ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. ТГСК от неродственных доноров является общепринятым методом лечения большого спектра тяжелых заболеваний.

Цели и задачи – оценить методом ретроспективного анализа результаты ТГСК, проведенных у детей от полностью совместимых (10/10) и неполностью совместимых (9/10) неродственных доноров.

Материалы и методы/пациенты. В исследование включены данные 159 ТГСК от неродственных доноров, проведенных в период 2003–2014 гг. Мальчики составили 67 % ($n = 107$), а 33 % ($n = 52$) – девочки. Возраст пациентов – 1–17 лет (медиана – 7,6 года). Нозологическая структура: ОМЛ – 43 % ($n = 68$); ОЛЛ – 19 % ($n = 31$); апластическая анемия – 12 % ($n = 24$); болезни накопления – 10 % ($n = 16$); первичный иммунодефицит – 4 % ($n = 6$); другие – 8 % ($n = 14$). Источник стволовых клеток: КМ – 77 % ($n = 122$), ПСКК – 23 % ($n = 37$). Распределение различий по HLA-системе: А-ММ – 27 % ($n = 9$); В-ММ – 36 % ($n = 12$); Сw-ММ – 27 % ($n = 9$); DRB1-ММ – 6 % ($n = 2$); DQB1-ММ – 3 % ($n = 1$). У 79 % ($n = 126$) пациентов ТГСК проведена от полностью совместимого (10/10) неродственного донора, а у 21 % ($n = 33$) от неполностью совместимого (9/10). Кондиционирование соответствовало протоколу лечения конкретного заболевания.

Результаты и обсуждение. Частота развития острой РТПХ I–IV степени в группе ТГСК от донора 10/10 составила 83 % ($n = 107$), а в группе 9/10 – 82 % ($n = 27$). Острая РТПХ III–IV степени в этих группах наблюдалась у 17,5 % ($n = 22$) и 21 % ($n = 7$) соответственно. У пациентов после ТГСК от донора 10/10 медиана наблюдения составила 11,2 года, ОВ – 60,2 %, а после ТГСК от донора 9/10 ОВ – 41,8 %, при медиане наблюдения 10,8 года ($p = 0,06$).

Выводы. Сравнительный анализ нашего исследования показал лучшие результаты лечения и более низкую частоту развития острой РТПХ III–IV степени

в группе ТГСК, выполненной от полностью совместимого (10/10) неродственного донора. В последние годы произошло значительное улучшение результатов ТГСК от неполностью совместимых (9/10) доноров за счет изменения протокола профилактики РТПХ. ТГСК от донора совместимостью 9/10 является альтернативой в случае, когда ТКМ служит единственным методом излечения.

Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток у пациентов с анемией Фанкони: опыт РДКБ и ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Е.В. Скоробогатова¹, К.И. Киргизов^{1,2}, Д.Н. Балашов²,
П.Е. Трахтман², Ю.В. Скворцова²,

М.А. Масchan², А.А. Масchan²

¹ФГБУ РДКБ Минздрава России, Москва; ²ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Анемия Фанкони (АФ) – редкий синдром, характеризующийся врожденными аномалиями, развитием аплазии кроветворения и повышенной частотой опухолей. ТГСК является единственным методом коррекции гемопоэтической недостаточности, однако высокодозная ХТ у пациентов с АФ крайне токсична.

Цели и задачи – оценить эффективность ТГСК у детей с АФ.

Материалы и методы/пациенты. За период с ноября 1994 по апрель 2014 г. трансплантации были выполнены 29 пациентам с АФ (18 девочек/11 мальчиков, медиана возраста – 9,5 года, разброс – 3,7–15,4 года). Показания для трансплантации: апластическая анемия у 27 и МДС/ОМЛ у 2 пациентов. У 17 (58,6 %) больных были использованы HLA-совместимые семейные доноры, у 12 (41,4 %) – неродственные совместимые доноры. Источником трансплантата у 18 пациентов служил КМ, ПСКК – у 7, КМ + пуповинная кровь – у 3 и пуповинная кровь – у 1 пациента. Одна из родственных ТГСК была выполнена от донора, совместимого на 9/10, при неродственных совместимость 9/10 была у 2 доноров. Режим кондиционирования включал следующие препараты: бусульфан 4–8 мг/кг, циклофосфамид 20–40 мг/кг, флуадарбин 150 мг/кг, антитимоцитарный глобулин. Профилактика РТПХ: циклоспорин А/такролимус, метотрексат 5 мг/м² в 1, 3, 6, 11-й дни ± миофенолата мофетил. У 3 реципиентов неродственных трансплантаций использовалась TCRα/β деплекция трансплантата.

Результаты и обсуждение. У всех пациентов было зафиксировано приживление трансплантата. Вторичное отторжение наблюдалось у 4 (13,8 %) пациентов –

через 1, 2, 6 и 12 мес от ТГСК, при этом всем больным была выполнена повторная ТГСК с кондиционированием алемтузумабом, торакоабдоминальным облучением и флударабином. После 2-й ТГСК умерли 2 пациента – от РТПХ и аденоовирусной пневмонии. У 16 пациентов острой РТПХ не было, острые РТПХ I–II степени развилась у 8 (27,6 %), III–IV степени – у 5 (17,2 %) больных. Ограниченнная хроническая РТПХ развилась у 3 пациентов, экстенсивная – у 3. Медиана наблюдения составила 31,9 (3,8–246) мес. Пятилетняя ОВ составила 67,4 %. У 2 пациентов развился плоскоклеточный рак полости рта. Всего умерло 11 пациентов – 10 от РТПХ и инфекций и 1 от плоскоклеточного рака языка.

Выводы. ТГСК с аттенуированными высокоиммуносупрессивными режимами кондиционирования позволяет добиваться приживления трансплантата с минимальной висцеральной токсичностью у пациентов с АФ. Частота РТПХ и инфекционных осложнений остается высокой. Негемопоэтические опухоли являются причиной поздней смертности.

Использование инфузий низких доз CD45RA-деплелированных донорских лимфоцитов для ускорения иммунореконструкции у пациентов после TCRα/β-деплелированных трансплантаций

О.С. Татаринова, С.Л. Благов, Н.А. Хрипкова,
М.В. Ефименко, Я.О. Музалевский, А.С. Казаченок,
Е.В. Курникова, Е.Ю. Осипова, М.А. Масchan,
Л.Н. Шелихова, Д.Н. Балашов, Ю.В. Скворцова,
Г.А. Новичкова, А.А. Масchan
ФГБУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева
Минздрава России, Москва

Актуальность. Тяжелые вирусные инфекции – одна из наиболее значимых причин смертности и заболеваемости реципиентов TCRα/β-деплелированных трансплантаций. Полное функциональное восстановление адаптивного иммунитета у большинства пациентов обычно отмечается не ранее +150-го дня после ТГСК.

Цели и задачи – оценить безопасность и эффективность клеточной терапии CD45RA-деплелированными донорскими лимфоцитами, а также влияние на кине-

тику иммунореконструкции реципиентов TCRα/β-деплелированных трансплантаций.

Материалы и методы/пациенты. Исследуемая группа: 19 пациентов; средний возраст 9 (2–18) лет; соотношение мальчики : девочки – 11 : 8; реципиенты TCRα/β-деплелированных трансплантаций (12 от гапло и 5 – от аллогенных неродственных доноров) по поводу злокачественных ($n = 14$) и незлокачественных ($n = 5$) заболеваний крови за период 27.02.2014–16.10.2014. Условия включения пациентов в исследование: стабильная функция трансплантата, отсутствие активного процесса РТПХ, тяжелых инфекций, клинико-гематологическая ремиссия (для пациентов со злокачественными заболеваниями), а также ЦМВ-серопозитивность доноров и реципиентов. Пациентам проведено по 3 инфузии Т-клеток памяти с интервалом 1 мес с эскалацией дозы от 25 до $100 \times 10^3/\text{kg}$ (реципиентам гапло-ТГСК) и от 100 до $300 \times 10^3/\text{kg}$ (реципиентам неродственных ТГСК). Процедура деплелии CD45RA-лимфоцитов проводилась аппаратом CliniMACS Plus. Полученная фракция затем делилась на аликовты и криоконсервировалась. Помимо рутинного еженедельного вирусологического мониторинга ЦМВ, ВЭБ и аденоовириуса (с помощью ПЦР) пациентам проводилась оценка донорского химеризма, иммунофенотипирование крови и подсчет вирус-специфических (к ЦМВ, ВЭБ и аденоовириусу) клеток ежемесячно с помощью технологии ELISPOT.

Результаты и обсуждение. За период 15.04.2014–28.11.2014 19 пациентов получили 40 инфузий Т-клеток памяти. Средний день начала клеточной терапии +47 (12–77). На момент первой инфузии 15 (75 %) пациентов были позитивны к ЦМВ. Медиана наблюдения составила 80 (21–204) дней от первой инфузии. Ни у одного из реципиентов не было выявлено клинически значимой РТПХ, ассоциированной с данной клеточной терапией. У 15 пациентов в результате проведения клеточной терапии среднее количество ЦМВ-реактивных клеток в периферической крови значительно увеличилось в динамике по сравнению с исходным: в среднем с $1,5$ (0 – 650) до 171 (0 – 1143) клеток на $3 \times 10^5 \text{ MNC}$ (критерий Манна–Уитни, $p = 0,003$). У 2 пациентов произошла редукция ЦМВ-виреемии без фармакологического вмешательства.

Выводы. Настоящий анализ показывает, что переливание малых доз Т-клеток памяти – простой, безопасный, низкозатратный и потенциально эффективный метод ускорения кинетики иммунореконструкции пациентов, перенесших TCRα/β-деплелированную трансплантацию.

Победители премии «За верность профессии!» – 2015



Уважаемые коллеги!

В этом году в очередной раз будет вручена премия «За верность профессии!». Традиционно в этом году мы рассказываем о лауреатах. В подготовленном нами материале вы найдете автобиографию победителей и ответы на вопросы нашего мини-интервью:

- 1. Какое событие Вы считаете самым значимым в Вашей профессиональной деятельности?**
- 2. Расскажите, почему Вы решили стать врачом?**
- 3. О чем Вы мечтаете?**



**Заведующая детским отделением онкологии/
гематологии КГБУЗ «Детская краевая клиническая
больница» им. А.К. Пиотровича г. Хабаровска**

Елена Петровна Ерга

Елена Петровна Ерга родилась в п. Мухинский Октябрьского района Амурской области в многодетной семье рабочих.

Окончила среднюю школу в 1975 г. В этом же году поступила педиатрический факультет Хабаровского государственного медицинского института.

Елена Петровна успешно училась в институте, совмещая учебу с работой медицинской сестрой в больницах (ККБ № 1).

Окончила Хабаровский государственный медицинский институт по специальности «Педиатрия» в 1981 г.

Годичную интернатуру по специальности «Педиатрия» проходила в Детской областной больнице г. Биробиджана Еврейской автономной области. Затем продолжила работу в Центральной районной больнице п. Смидовичи в качестве участкового педиатра. В поликлинике № 1 г. Хабаровска трудилась врачом-педиатром до поступления в клиническую ординатуру. Окончила клиническую ординатуру по педиатрии в 1988 г.

После окончания ординатуры в 1988 г. принята на работу в ГУЗ «Детская краевая клиническая больница» врачом-педиатром в гематологическое отделение.

Прошла фундаментальную подготовку по специальности «Гематология, детская онкология, педиатрия».

Врач высшей категории по педиатрии, гематологии, онкологии.

В 2001 г. при реорганизации детской онкогематологической службы в крае, взяла на себя ответственную и трудоемкую работу по организации отделения на базе ГУЗ «Детская краевая клиническая больница» г. Хабаровска.

В настоящее время создано отделение с хорошо отлаженным лечебно-диагностическим процессом, основанным на современных знаниях и технологиях. Организована консультативная работа и взаимное сотрудничество с другими отделениями больницы, узкоспециализированными отделениями города (глазное, лор, офтальмологическое, нейрохирургическое и др.) в вопросах особенностей подхода диагностики и лечения онкогематологических больных.

Под руководством Елены Петровны в отделении применяются высокотехнологичные методы терапии с использованием самых современных протоколов полихимиотерапии российского и международного уровня. Благодаря этому, возглавляемое ей отделение, участвует в мультицентровых исследованиях по

лечению лейкозов, опухолей головного мозга, костей и мягких тканей. Оно всегда находится на передовых позициях отечественной онкогематологии.

Елена Петровна Ерга, как организатор детской онкогематологической службы в Хабаровском крае, принимает ежегодное участие в рабочих совещаниях по онкогематологической службе на базе НИИ детской гематологии и онкологии (ныне ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, г. Москва). Полученные знания в вопросах детской онкогематологии, практический опыт, позволяют ей внедрять новые технологии в терапии данной категории больных, улучшать результаты лечения по многим нозологическим формам. Безрецидивная выживаемость больных лимфобластным лейкозом достигла 85 %, для сравнения – до 1990 г. выживаемость составляла всего 10 %. С апластической анемией выздоравливают до 60 % детей, при болезни Ходжкина и гистиоцитозах – 95 % больных, с солидными образованиями (опухоли костей, мягких тканей) – 60 %. Эти данные сопоставимы с общероссийскими и международными показателями. Летальность от этих заболеваний снизилась и остается стабильной в течение последних 3 лет. На снижение летальности оказало большое влияние применение программного лечения, улучшение сопроводительной терапии, благодаря медикаментозному обеспечению и адекватной заместительной терапии компонентами крови.

Елена Петровна является главным внештатным детским онкогематологом Хабаровского края. Она владеет ситуацией о состоянии оказания онкогематологической помощи в районах края, обеспечивает нормативными координирующими документами специалистов на местах.

Елена Петровна много времени уделяет подготовке врачебного и сестринского персонала с учетом специфики отделения. Координирует работу Хабаровской краевой общественной организации родителей, имеющих детей-инвалидов с онкологическими заболеваниями «Вера», освещает проблемные вопросы в печати, по телевидению. Привлекая спонсорские средства, пытается улучшить оснащение больницы, как в медицинском обеспечении, так и в улучшении быта пациентов, вплотную занимается вопросами реабилитации онкогематологических больных.

Елена Петровна Ерга за многолетний добросовестный труд по охране здоровья детей неоднократно награждалась Почетной грамотой Министерства здравоохранения Хабаровского края. Является победителем конкурса «Признание», имеет диплом I степени за большой вклад в развитие медицинской помощи населению в 2007 г.

Министерство здравоохранения и социального развития РФ, профсоюз работников здравоохранения РФ и «Медицинская газета» вручили ей Дипломом II степени как победителю Всероссийского конкурса «Лучший врач года – 2007» в номинации «Лучший врач-онколог».

Под руководством и при личном участии Еленой Петровной и сотрудниками больницы опубликованы 12 научно-практических статей в областных, краевых и российских сборниках.

Дружная медицинская семья Ерга Елены Петровны и Ерга Евгения Федоровича (врач-хирург Городской клинической больницы № 10) отметила 33 года совместной жизни. Крепкому союзу способствуют общие интересы в работе, взаимопонимание, уважение друг друга. Двоих сыновей, которые выросли в окружении медицинской литературы, терминов и тревожных звонков, избрали своей профессией автодорожное дело.

В настоящее время Елена Петровна Ерга продолжает работать в многопрофильной детской больнице г. Хабаровска.

Расскажите, почему Вы решили стать врачом?

Я выросла в многодетной семье, где все заботились друг о друге. В процессе обучения в школе стало ясно, что у меня гуманитарный склад ума. В детстве пропадала у мамы на работе в сельской больнице, где подрабатывала в летнее время санитаркой. Мнение старшего брата, который учился на лечебном факультете в г. Благовещенске, что мне лучше связать свою профессию с педиатрией, определило мой выбор.

Какое событие Вы считаете самым значимым в Вашей профессиональной деятельности?

Я работаю в этой профессии с 1988 г., тогда смертность от онкологических заболеваний была очень высокой, выживаемость низкой. Дети с лимфобластным лейкозом выживали примерно в 10 % случаев. Сейчас это совершенно противоположные цифры, выживают 85 % детей. В каждой нозологической группе есть успехи, но не все проблемы решены.

В 2007 г. случайно узнала из «Медицинской газеты», что стала победителем Всероссийского конкурса «Лучший врач года» в номинации «Лучший врач-онколог», и поняла, что что-то значу в этой профессии.

О чем Вы мечтаете?

Очень хочется, чтобы в Дальневосточном регионе открылся современный центр для лечения онкологических заболеваний у детей и взрослых с хорошим техническим оснащением.

Чтобы в специальность приходили молодые врачи.



Заведующая отделением онкологии

**ГБУЗ НО «Нижегородская областная детская клиническая больница», главный детский онколог Министерства здравоохранения Нижегородской области
Людмила Павловна Привалова**

Людмила Павловна Привалова родилась в г. Горьком (в настоящее время – Нижний Новгород) в семье рабочих. С 1957 по 1967 г. училась в школе, закончила ее с золотой медалью. В 1967 г. поступила в Нижегородский медицинский институт им. С.М. Кирова, педиатрический факультет которого окончила в 1973 г. с отличием. Проходила подготовку в интернатуре по детской хирургии в 1973–1974 гг. С марта 1976 г. и по настоящее время работает в ГБУЗ НО НОДКБ. С 1976 по 1988 г. работала детским хирургом в отделении плановой и экстренной хирургии. С 22 ноября 1988 г. работает детским онкологом, заведует отделением онкологии уже 26 лет.

В июне 1993 г. Людмиле Павловне присвоена высшая квалификационная категория по специальности «Детская онкология». С 2004 г. Людмила Павловна Привалова является главным внештатным детским онкологом Министерства здравоохранения Нижегородской области. В настоящее время работает заведующей отделением онкологии ГБУЗ НО НОДКБ.

В 2006 г. она награждена почетным значком «Отличник здравоохранения».

Людмила Павловна владеет практически всеми методами диагностического обследования онкологических больных, применяемых в детской практике: костномозговая пункция, спинномозговая пункция, аспирационная биопсия опухолей как наружной локализации, так и брюшной полости и забрюшинного пространства, искусственный пневмоторакс и лапароцентез, пункции щитовидной железы под контролем ультразвукового исследования, трепанобиопсия костных опухолей и др. Владеет полным объемом оперативных вмешательств у детей с онкологической патологией, включая торакоабдоминальные локализации, является ведущим оперирующим хирургом отделения и участвует во всех сложных операциях: оперирует сама и ассистирует сотрудникам отделения, обучая их и передавая свой опыт.

Владеет всеми программами химиотерапии, проводимыми в отделении. Химиотерапия в отделении онкологии проводится по современным международным протоколам. В отделении постоянно внедряются новые протоколы лечения. Отделение участвует в клинических исследованиях по новым протоколам и препаратам. Одними из первых среди отделений РФ они начали применять протоколы с включением таргетных препаратов.

Людмила Павловна постоянно повышает свою квалификацию и занимается научной работой, анализируя результаты лечения больных в отделении, имеет большое количество печатных работ в сборниках различных конференций и съездов, а так же в журнале «Детская онкология». Выступает с докладами по результатам лечения на конгрессах и съездах по вопросам детской онкологии и онко-гематологии.

Отделение под руководством Л.П. Приваловой совместно с отделением хирургии и реанимации новорожденных одними из первых в РФ начали работу по антенатальному выявлению опухолей у плода, после родов продолжают обследование и лечение новорожденных. За последние 9 лет пролечено и прооперировано 68 новорожденных. В структуре младенческой смертности в Нижегородской области менее 1 % приходится на опухолевый процесс благодаря своевременному выявлению опухолей у новорожденных и раннему лечению. На последнем Съезде детских онкологов РФ Людмила Павловна делала доклад по итогам этой работы.

В 2006 г. она была участником Европейской Школы детских онкологов. В 2007 г. – делегатом XIV Европейского онкологического конгресса в г. Бар-

селона (ECCO), дважды – в 1994 и 1996 гг. – была делегатом Конгрессов Международного общества детских онкологов XXVI SIOP и XXVIII SIOP, где в Сборнике материалов опубликованы ее научные статьи. Людмила Павловна ежегодно принимает участие в онкологических конгрессах, проходящих в РФ, где выступает с докладами. В июне 2012 г. была делегатом 5-го Съезда детских онкологов РФ, где выступила с двумя докладами. В октябре 2012 г. была делегатом международной конференции ESMO в г. Вена.

Работая в клинической больнице, Людмила Павловна Привалова занимается обучением врачей-интернов-детских хирургов и педиатров по детской онкологии.

Расскажите, почему Вы решили стать врачом?

Я всегда любила детей, и мне нравилось заниматься с ними. Я хотела стать детским врачом или учителем химии в школе (это был мой любимый предмет). Моя подруга была старше меня на год и поступила в медицинский институт на лечебный факультет. Она с вос-

торгом рассказывала об учебе, и мое желание стать врачом укрепилось – но только детским. Им я и стала и никогда не жалела об этом.

Какое событие Вы считаете самым значимым в Вашей профессиональной деятельности?

Когда мне предложили стать заведующим отделением онкологии и в корне поменять свою специализацию. У меня тогда была 2-летняя дочка, мне надо было ехать учиться в Москву и создавать отделение на «голом месте». Трудно было решиться, но меня поддержала моя семья, и я взялась за это трудное, но очень интересное и перспективное дело. И вот уже 26 лет прошло с тех пор и отделение – мой второй дом.

О чем Вы мечтаете?

Я мечтаю, чтобы не было войны, чтобы поправлялись наши дети, в которых мы вкладываем свою душу, чтобы маленькие сердца бились сильней. Хотелось бы, чтобы радостных дней у нас было больше, чем трудных и печальных.



**Заведующий отделением онкогематологии,
главный внештатный эксперт детский онколог
Министерства здравоохранения Республики Татарстан
Рафаэль Закариевич Шаммасов**

Рафаэль Закариевич Шаммасов 18 марта 1947 г. в г. Казани. После окончания средней школы (Семипалатинская область, г. Аягуз) поступил на педиатрический факультет Казанского государственного медицинского института, который закончил в 1972 г. Затем интернатура по педиатрии в Зеленодольской детской больнице.

С 1973 по 1976 гг. – районный педиатр Куйбышевской центральной районной больницы.

С 1976 по 1978 гг. – клиническая ординатура по педиатрии на базе кафедры педиатрии № 1 Государственного института для усовершенствования врачей им. В.И. Ленина.

С 1978 г. Рафаэль Закариевич работает в ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница», г. Казань. С первых дней работы в ДРКБ он стал заниматься лечением детей с заболеваниями крови. С 1980 по 1987 гг. – ассистент кафедры госпитальной педиатрии Казанского государственного медицинского института.

Первичная специализация по гематологии получена в Киевском государственном институте для усовершенствования врачей в 1988 г.

В 1987 г. Рафаэль Закариевич Шаммасов назначен заведующим соматического отделения с гематологическими койками, позднее преобразованным в отделение онкогематологии.

В 1992 г. ему присвоена высшая категория по гематологии.

В 1995 г. Рафаэлю Закариевичу присвоено звание «Заслуженный врач РТ».

В 2002 г. он стал лауреатом государственной премии в области науки и техники РТ.

Расскажите, почему Вы решили стать врачом?

Как ни странно, в молодости я выбирал между геологией и медициной. Видимо, что-то есть общее в этих науках – «докопаться» до истоков, до истины. Выбрал медицину и не жалею.

Какое событие Вы считаете самым значимым в Вашей профессиональной деятельности?

Открытие в 1992 г. отделения онкогематологии в Детской республиканской больнице.

Первых онкогематологических пациентов мы начали лечить в 1980-е годы на базе соматического отделения. Несовершенная диагностика, непрограммная терапия вели к удручающим результатам. Опускались руки. Чувство безысходности было не только у родителей больных малышей, но и у их врачей.

Прорыв в лечении онкогематологических больных начался с 1990-х годов, когда стали доступны первые терапевтические протоколы лечения лейкозов и других онкологических заболеваний у детей. Появились публикации, доклады на онкологических конференциях о результатах программного лечения в зарубежных клиниках. Стало возможным обучить специалистов в российских и зарубежных центрах.

Появилась надежда на то, что и мы сможем организовать необходимое обследование и лечение наших маленьких пациентов.

Кульминацией всех событий послужило открытие первого в Республике Татарстан детского отделения онкогематологии при поддержке республиканского правительства и администрации ДРКБ.

Вот уже более 30 лет слаженная работа высококвалифицированного персонала нашего отделения с поддержкой всех других лечебных и параклинических отделений больницы, безотказной службы трансфузиологов позволяет спасать пациентов с различными онкологическими и гематологическими заболеваниями.

Каждая спасенная жизнь ребенка – это и есть наиболее значимое событие в жизни нашего коллектива.

О чем Вы мечтаете?

У меня мечта грандиозная! В нашей Республике необходимо создать крупный специализированный центр для лечения детей с гематологическими и онкологическими заболеваниями, отвечающий всем современным требованиям.

ДЛЯ ЗАМЕТОК

БИ БРАУН