

Российский
Журнал

ежеквартальный
научно-практический
рецензируемый



ISSN 2311-1267 (Print)
ISSN 2413-5496 (Online)

ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ И ОНКОЛОГИИ

СПЕЦИАЛЬНЫЙ НОМЕР

2017

Издается с 2014 года

Онлайн-версия журнала: <http://journal.nodgo.org>



VIII Межрегиональное
совещание НОДГО

«Перспективы детской
гематологии-онкологии:
мультидисциплинарный
подход – 2017»

25–28 мая 2017 г.

СБОРНИК МАТЕРИАЛОВ

VIII МЕЖРЕГИОНАЛЬНОГО СОВЕЩАНИЯ НОДГО

НОДГО

НАЦИОНАЛЬНОЕ ОБЩЕСТВО
ДЕТСКИХ ГЕМАТОЛОГОВ И ОНКОЛОГОВ



Дорогие друзья!

Благотворительный Фонд Константина Хабенского приветствует всех участников VIII Межрегионального совещания Национального общества детских гематологов и онкологов.

Фонд более 9 лет помогает детям с онкологическими и другими тяжелыми заболеваниями головного мозга. Мы считаем, что одинаково важно не только оказывать помощь конкретным пациентам здесь и сейчас, но и делать серьезные шаги для системных изменений. Одна из главных целей Фонда – выстроить систему помощи детям с опухолями головного мозга в России, и достичь ее мы можем только при вашем участии и поддержке.

На оказание своевременной помощи детям в оплате диагностики, лечения и реабилитации направлена программа Фонда «Адресная помощь». В рамках программы «Терапия счастья» Фонд помогает подопечным и их семьям восстанавливаться после лечения: организует выездные реабилитационные программы для детей и их родителей, отправляет ребят в летние и зимние лагеря, обеспечивает психологическую поддержку. Задачей программы «Помощь медицинским учреждениям» является оснащение онкологических отделений клиник-партнеров необходимым оборудованием и материалами.

Благодаря поддержке и тесному сотрудничеству с ведущими медицинскими специалистами развивается программа Фонда «Знать и не бояться». Мы знаем, как важно пациентам не бояться обратиться к врачу, а врачу – не бояться учиться, ставить диагноз и обращаться за советом к более опытным коллегам. С 2014 г. Фонд организует нейроонкологические семинары для региональных специалистов, обеспечивает участие врачей в российских и международных конференциях, поддерживает проект «Дальние регионы» НОДГО. Главными целями программы «Знать и не бояться» являются повышение квалификации медицинских специалистов и борьба с канцерофобией в обществе.

Мы верим, что в наших с вами силах изменить отношение к теме онкологии в стране, повысить онконастороженность населения и улучшить ситуацию с диагностикой и лечением опухолей в России. Мы рады быть причастными к Межрегиональному совещанию НОДГО – важнейшей площадке для диалога на эту тему. Вместе мы сможем достичь больших успехов!

*Команда Благотворительного Фонда
Константина Хабенского*

СБОРНИК МАТЕРИАЛОВ

VIII МЕЖРЕГИОНАЛЬНОГО СОВЕЩАНИЯ НОДГО



VIII Межрегиональное совещание НОДГО

*«Перспективы детской
гематологии-онкологии:
мультидисциплинарный
подход – 2017»*

**25–28 мая 2017 г.
г. Москва**

Тезисы направлять по адресу:
117997, Москва,
ул. Саморы Машела, д. 1,
с пометкой «Для НОДГО».
www.nodgo.org, nodgo.pf
e-mail: nodgo@yandex.ru

При полной или частичной
перепечатке ссылка на
«Сборник материалов
VIII 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 11

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

<i>И.М. Бархатов, Д.Е. Ершов, Н.Ю. Цветков, М.Ю. Николаева, А.Я. Поттер, А.И. Шакирова, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев</i> Функциональные характеристики стромальных клеток костного мозга реципиента в посттрансплантационной реконституции гемопоэза	14
<i>И.М. Бархатов, Д.Е. Ершов, Н.Ю. Цветков, М.Ю. Николаева, А.Я. Поттер, А.И. Шакирова, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев</i> Стромальные клетки костного мозга способны приобретать генетические aberrации в культуре	15
<i>Н.А. Григорьева, И.А. Турабов, А.С. Уланова, Е.В. Соболева, Ю.Л. Хованова</i> Анализ случаев венозных тромбозов у детей с острым лимфобластным лейкозом, получающих терапию по протоколу ALL-MB-2015 в Архангельской области	15
<i>Н.С. Жмулева, Е.Н. Богатырева, Д.Н. Королева, А.А. Зараев, Д.В. Широков</i> Сравнительный анализ лечебной эффективности тромбоцитотерапии	16
<i>Д.Н. Королева, Е.Н. Богатырева, Н.И. Пенкина, Н.С. Жмулева, Н.Н. Андреева</i> Эффективность лечения острого лимфобластного лейкоза у детей Удмуртской Республики	17
<i>М.А. Моргунова, Н.А. Попова, И.В. Курилова, Д.К. Полосухина, А.В. Тренина, И.И. Лужина</i> Особенности клинических проявлений витамин В₁₂-дефицитных анемий у детей раннего возраста ...	17
<i>А.Л. Наговицын, Е.Н. Богатырева, М.В. Копытов, И.В. Мошкина, П.В. Пупков</i> Опыт применения длительного венозного доступа в детской онкогематологии	18
<i>А.А. Осипова, Е.В. Морозова, Т.А. Быкова, В.Н. Овечкина, А.С. Боровкова, П.В. Кожокар, Е.В. Бабенко, Е.В. Семенова, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев</i> Влияние качества трансплантата на общую выживаемость у детей и подростков с миелодиспластическим синдромом после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток	19
<i>Е.А. Пристанкова, К.И. Киргизов, В.В. Константинова, Н.В. Сидорова, Е.Б. Мачнева, Е.В. Скоробогатова</i> Низкий риск хронической реакции «трансплантат против хозяина» при использовании периферических гемопоэтических стволовых клеток при трансплантации у детей в Российской детской клинической больнице	19
<i>Е.А. Сальникова, Э.В. Кумирова, И.Д. Бородина, Л.И. Папуша, С.С. Озеров, А.Е. Самарин, А.П. Эктова, М.В. Рыжова, А.Г. Коршунов, А.В. Нечеснюк, Д.А. Кобызева, О.Г. Желудкова, О.И. Щербенко, М.Б. Белогузова, С.В. Горбатов, М.В. Мушинская, Р.З. Шаммасов, А.П. Шапочник, И.Э. Гербек, Е.В. Инюшкина, С.А. Кулева, Н.А. Филатова, Е.П. Мацеха, Е.П. Ерега, А.Н. Зайчиков, А.Ф. Карелин, А.И. Карачунский, Г.А. Новичкова, А.Г. Румянцев</i> Современные прогностические факторы медуллобластом у детей младше 5 лет	20

<i>А.С. Уланова, И.А. Турабов, Н.А. Григорьева, В.А. Митрофанов</i> Герминогенно-клеточные опухоли крестцово-копчиковой области у детей в Архангельской области . . .	21
<i>А.С. Уланова, И.А. Турабов, Н.А. Григорьева, В.А. Митрофанов</i> Различные виды центрального венозного доступа у детей с онкологическими заболеваниями в ГБУЗ АО АОДКБ.	22
<i>Н.Б. Юдина</i> Особенности первичной диагностики злокачественных новообразований у детей.	23

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

<i>И.В. Бегун, Р.А. Тарасевич, И.И. Папкевич</i> Концепция сокращения диагностического периода в детской онкологии	24
<i>К.Н. Щербакова, С.М. Щербаков, Е.Д. Теплякова</i> Информационные технологии в работе врача-детского гематолога	25

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

<i>А.Г. Безнощенко, О.С. Зацаринная</i> Особенности злокачественных новообразований у детей первого года жизни в Рязанской области.	26
<i>Н.А. Григорьева, А.С. Куликов, И.А. Турабов</i> Заболеваемость и смертность при острых лейкозах у подростков Архангельской области за период 2000–2015 гг.	27
<i>Д.А. Звягинцева, Т.Ю. Семиглазова, С.А. Кулева, Е.В. Цырлина, С.В. Иванова, Е.В. Костромина, Н.Д. Фасеева, Э.Д. Гумбатова</i> Нарушения функции щитовидной железы у пациентов, получавших лечение лимфомы Ходжкина в детском и подростковом возрасте.	28
<i>С.А. Кузнецов, М.В. Старжецкая, Г.А. Мкртчян, А.И. Беспалова, В.А. Коваленко</i> Структура заболеваемости злокачественными новообразованиями почек по материалам отделения детской онкологии ФГБУ РНИОИ с 2001 по 2016 г.	29
<i>В.В. Лебедев</i> Эпидемиология онкогематологических заболеваний у детей Краснодарского края.	29
<i>В.А. Митрофанов, И.А. Турабов</i> Организация онкологической помощи детям в Архангельской области	30
<i>М.Ю. Рыков, Е.Н. Байбарина, В.Г. Поляков</i> Медицинская помощь детям с онкологическими заболеваниями в некоторых субъектах Российской Федерации: результаты внешнего аудита	31
<i>А.Ю. Чернова, Т.И. Ксензова, Е.В. Аникина, Л.А. Иларионова, О.В. Ананьева, О.В. Софеева</i> Результаты лечения высокоагрессивных В-клеточных лимфом у детей в условиях отделения гематологии и химиотерапии ГБУЗ ТО «Областная клиническая больница № 1» г. Тюмени	32

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

А.В. Артемов, Г.В. Терещенко, Э.В. Кумирова

**Референс-диагностика магнитно-резонансной томографии центральной нервной системы
в рамках мультицентрового взаимодействия. 33**

О.С. Вшивкова, А.Н. Мелешко, Е.В. Волочник

**Возможности молекулярной и цитогенетической диагностики аберраций гена *IKZF1*
при острых лейкозах 34**

И.В. Бегун

**Методология ультразвукового сканирования при образованиях
поверхностно расположенных тканей у детей и подростков 34**

А.А. Гвоздев, Г.В. Терещенко, Е.В. Феоктистова, Ю.Н. Ликарь

Мультимодальная диагностика очаговых поражений печени у детей 35

А.Ю. Захарова, О.А. Сердюк

**Электроэнцефалографические и клиничко-радиологические изменения при синдроме
обратимой задней лейкоэнцефалопатии у детей с онкогематологическими заболеваниями 36**

М.Б. Иванов, О.Д. Ларина, В.Н. Касаткин

**Исследование школьной успеваемости пациентов с новообразованиями
задней черепной ямки в процессе реабилитации. 36**

М.Б. Иванов, О.Д. Ларина

Лингвистические методы оценки речи пациентов с опухолями головного мозга 37

А.С. Краснов, Г.В. Терещенко, С.А. Балыкин, Д.В. Литвинов

**Лучевая нагрузка при рентгенодиагностических исследованиях
в детской онкологии. Международный опыт 38**

С.А. Кузнецов, Т.О. Лаптева, Г.А. Мкртчян, М.В. Старжецкая,

В.А. Коваленко, А.И. Беспалова, Л.Ю. Шашкина

**Проведение соге-биопсий для верификации опухолевого процесса
при труднодоступных локализациях опухолей у детей 39**

О.Ю. Куцевалова, И.Б. Лысенко, С.А. Кузнецов, М.В. Старжецкая, Г.А. Мкртчян,

В.В. Дмитриева, Е.Е. Пак, О.В. Козюк, В.А. Коваленко, А.И. Беспалова

Особенности возбудителей инвазивного кандидоза 39

Э.Э. Назарова, Д.А. Куприянов, Г.В. Терещенко, Н.С. Сметанина

**Первые результаты оценки перегрузки железом миокарда, поджелудочной железы,
гипофиза, позвонков у детей с В-талассемией 40**

А.Н. Ремизов, Г.В. Терещенко, Д.В. Рогожин, М.В. Тихонова, Н.А. Большаков, А.И. Карачунский

**Сравнительный анализ стандартной и DS Zoom методик диффузионно-взвешенных
изображений при опухолях костей у детей 41**

С.Г. Руднев, Г.Я. Цейтлин, А.Ю. Вашура, С.С. Лукина

**Особенности соматотипа детей и подростков с онкологическими заболеваниями
в состоянии ремиссии и возможности его биоимпедансной оценки. 41**

О.А. Сердюк, Е.А. Тихомирова, А.Ю. Захарова

**Оценка ототоксичности препаратов платины методом коротколатентных
вызванных потенциалов у детей 42**

<i>Г.В. Терещенко, Т.А. Комарова, Е.С. Терновая, Н.С. Грачёв, С.Р. Талыпов, Е.А. Андреев, Т.В. Шаманская, Д.Ю. Качанов, С.Р. Варфоломеева</i> Стадирование и оценка хирургических рисков лечения нейробластомы с использованием актуальных стандартов лучевой диагностики как пример междисциплинарного взаимодействия	43
<i>Г.В. Терещенко, Э.Э. Назарова, Д.А. Куприянов, Н.С. Сметанина</i> Результаты применения МРТ-T2-картирования для оценки перегрузки железом печени у детей с гематологическими заболеваниями	44
<i>Е.А. Тихомирова, Ю.В. Демидова, А.Б. Сугак</i> Структура, механизмы и клиническая значимость нарушений ритма сердца у пациентов с онкогематологическими и иммунологическими заболеваниями по данным суточного мониторингирования электрокардиограммы	44
<i>Г.А. Цаур, А.Е. Друй, А.Г. Солодовников, А.М. Попов, А.П. Шапочник, Т.Ю. Вержбицкая, Л.В. Вахонина, О.В. Макарова, О.В. Стренева, О.Р. Аракаев, Ю.В. Ольшанская, Е.В. Шориков, Л.И. Савельев, Л.Г. Фечина</i> Распространенность и прогностическое значение изменения числа копий генов у детей с острым лимфобластным лейкозом из В-линейных предшественников.	45
<i>М.А. Шурупова, В.Н. Анисимов, В.Н. Касаткин</i> Изменение показателей глазодвигательной активности при выполнении нейрокогнитивных заданий у пациентов с медуллобластомой	46
<i>А.П. Шербаков, Т.А. Комарова, Е.С. Терновая, Г.В. Терещенко, Г.Г. Солопова, Г.А. Новичкова</i> Рентгенологические критерии выявления ранних признаков грибковых осложнений у детей в онкогематологии	47

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

<i>О.В. Алейникова, А.С. Федорова</i> Прогноз у детей с прогрессированием и рецидивами неходжкинских лимфом после протокольного лечения	48
<i>В.Н. Анисимов, А.А. Дренева, И.Д. Бородина, В.Н. Касаткин</i> Применение тренажера зрительно-моторной координации у детей после завершения противоопухолевой терапии.	49
<i>И.Е. Волкова, Н.Н. Иванова, О.В. Сурьянинова, О.В. Малинина</i> Анализ заболеваемости и результаты лечения иммунной тромбоцитопенической пурпуры у детей.	49
<i>Е.В. Горохова, Т.В. Шаманская, С.Р. Талыпов, Н.Н. Меркулов, Д.М. Коновалов, В.Ю. Рошин, Д.Ю. Качанов, А.В. Нечеснюк, Г.В. Терещенко, С.Р. Варфоломеева</i> Злокачественные солидные новообразования органов грудной клетки у детей	50
<i>Л.Р. Карасева, Л.П. Привалова, О.Ю. Кожасова, В.А. Алексеева</i> Опыт лечения атипичной тератоидно-рабдоидной опухоли центральной нервной системы у детей	51
<i>Д.Ю. Качанов, Н.Н. Меркулов, А.М. Митрофанова, А.Н. Казакова, А.М. Чилилова, С.Р. Талыпов, М.В. Телешова, Г.М. Муфтахова, Е.П. Ерега, Д.Л. Сакун, Г.В. Терещенко, Е.В. Феоктистова, Т.В. Шаманская, С.Р. Варфоломеева</i> Врожденная мезобластная нефрома у детей: клинико-морфологические характеристики и результаты терапии	51

<i>Д.Ю. Качанов, Т.В. Шаманская, Е.С. Андреев, Д.В. Шевцов, Н.Н. Меркулов, А.Н. Казакова, С.Р. Талыпов, Г.В. Терещенко, В.Ю. Роцин, Д.М. Коновалов, А.В. Нечеснюк, Ю.В. Ольшанская, Е.В. Феоктистова, Ю.Н. Ликарь, С.Р. Варфоломеева</i> Результаты лечения пациентов с нейробластомой группы промежуточного риска в ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России.	52
<i>С.А. Кулева, С.В. Иванова, А.П. Карицкий, Д.А. Звягинцева</i> Применение однофакторной регрессионной модели с целью прогнозирования лимфомы Ходжкина у подростков.	53
<i>И.Р. Минулин, Е.В. Жуковская, А.Ф. Карелин</i> Реабилитация пациентов с солидными новообразованиями	54
<i>Г.М. Муфтахова, Д.Ю. Качанов, С.Р. Талыпов, Е.С. Андреев, Р.С. Оганесян, Н.С. Грачёв, Т.В. Шаманская, А.М. Митрофанова, Д.М. Коновалов, С.Р. Варфоломеева</i> Опыт лечения герминогенно-клеточных опухолей экстракраниальной локализации у детей первого года жизни. Результаты моноцентрового исследования.	55
<i>Ю.А. Обухов, Е.В. Жуковская, А.Ф. Карелин</i> Гигиена полости рта у детей и подростков, излеченных от злокачественных новообразований	56
<i>А.В. Петрушин, С.Р. Варфоломеева, Д.Ю. Качанов, Г.В. Терещенко, Е.В. Феоктистова</i> Гемангиомы печени, оптимизация диагностики и лечения	56
<i>Г.Б. Сагоян, Т.В. Шаманская, Д.Ю. Качанов, Н.А. Большаков, Ю.Н. Ликарь, Г.В. Терещенко, С.Р. Варфоломеева</i> Случай развития костной токсичности, имитирующей рецидив основного заболевания, у ребенка с нейробластомой на фоне терапии 13-цис-Ретиноевой кислотой	57
<i>Т.В. Сергеева, Д.Ю. Качанов, А.В. Нечеснюк, М.В. Телешова, Н.С. Грачёв, И.Н. Ворожцов, А.Ю. Усычкина, В.Ю. Роцин, Г.В. Терещенко, А.Н. Казакова, Т.В. Шаманская, С.Р. Варфоломеева</i> Результаты лечения детей с рабдомиосаркомой параменингеальной локализации в ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»	58
<i>Н.Е. Соколова, Н.И. Вайнунская</i> Гематолог + хирург— опыт удачного союза в лечении фатальной коагулопатии	59
<i>А.М. Сулейманова, Е.Н. Имянитов, В.Ю. Роцин, Т.В. Шаманская, Ю.В. Ольшанская, А.Н. Казакова, С.Р. Талыпов, Д.М. Коновалов, Д.Ю. Качанов, Н.В. Митюшкина, С.Р. Варфоломеева</i> Клинико-морфологические и молекулярно-генетические характеристики воспалительных миофибробластических опухолей у детей.	60
<i>М.В. Телешова, Д.Ю. Качанов, Н.С. Грачёв, И.Н. Ворожцов, А.М. Митрофанова, Д.М. Коновалов, А.В. Нечеснюк, Т.В. Шаманская, С.Р. Варфоломеева</i> Экстракраниальные злокачественные рабдоидные опухоли области головы и шеи у детей	60
<i>Е.Д. Теплякова, Н.Е. Лагутеева, А.А. Сависько, А.В. Шестопалов, К.С. Асланян</i> Роль медиаторов воспаления в развитии ранних кардиальных осложнений у детей с острым лимфобластным лейкозом.	61
<i>Т.В. Шаманская, Д.Ю. Качанов, С.С. Озеров, Г.В. Терещенко, Ю.Н. Ликарь, В.Ю. Роцин, Ю.В. Ольшанская, А.Н. Казакова, С.Р. Варфоломеева</i> Рецидивы с локализацией в центральной нервной системе у пациентов с нейробластомой группы высокого риска	62

РАЗДЕЛ VI ПРИНЦИПЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ В ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ-ОНКОЛОГИИ

<i>Е.С. Андреев, Т.В. Шаманская, Н.С. Грачёв, С.Р. Талыпов, Н.Г. Ускова, Д.Ю. Качанов, М.Н. Сухов, Р.С. Оганесян, Г.В. Терещенко, С.Р. Варфоломеева</i> Малоинвазивное хирургическое лечение детей с нейробластомой забрюшинной локализации	64
<i>Н.А. Большаков, А.Ю. Артемов, М.В. Тихонова, Д.В. Рогожин, А.Н. Ремезов, Н.С. Грачёв</i> Биологическая реконструкция при замещении пострезекционных дефектов нижней конечности у пациентов детского возраста со злокачественными новообразованиями	65
<i>Н.А. Большаков, А.Ю. Артемов, М.В. Тихонова, Д.В. Рогожин, А.Н. Ремезов, Н.С. Грачёв</i> Опыт эндопротезирования коленного сустава у детей и подростков с саркомами костей в ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева	65
<i>Н.С. Грачёв, Н.В. Бабаскина, Е.Ю. Яременко</i> Опыт хирургического лечения новообразований щитовидной железы у детей — 62 случая.	66
<i>Н.С. Грачёв, С.В. Терещук, Н.В. Бабаскина, И.Н. Ворожцов, П.Д. Пряников, М.П. Калинина</i> Опыт реконструкции свободными лоскутами у детей — 12 клинических случаев	67
<i>С.А. Кузнецов, И.Н. Туркин, Т.Г. Айрапетова, Г.А. Мкртчян, М.В. Старжецкая, А.И. Беспалова, В.А. Коваленко</i> Клиническое наблюдение ганглионейробластомы заднего средостения у ребенка 4 лет	68
<i>О.Ю. Лисина, А.А. Московцев, А.М. Сурин</i> Моделирование механической травмы мозга на первичных нейрональных культурах.	68
<i>Н.Н. Меркулов, С.Р. Талыпов, Д.Ю. Качанов, С.Р. Варфоломеева, Т.В. Шаманская</i> Опыт использования малоинвазивной хирургии в лечении опухолей почек	69
<i>И.В. Пролесковская, С.И. Назарук, А.Т. Шиманский, Д.В. Кочубинский, Н.Е. Конопля</i> Роль хирургического этапа для пациентов с нейробластомой группы высокого риска: в рамках протокола NB-2004M (Республика Беларусь)	70
<i>А.Б. Рябов, И.В. Поддубный, С.Г. Врублевский, В.О. Трунов, О.С. Шмыров, М.Ю. Козлов, М.М. Каабак, Е.В. Шорилов, М.С. Кубиров, А.Н. Мурчина, С.Р. Манукян, П.А. Мордвин, Ю.Д. Гурзо</i> Успешное применение высокотехнологичных методов лечения в детской онкологии	71
<i>А.Б. Рябов, И.В. Поддубный, С.Г. Врублевский, В.О. Трунов, О.С. Шмыров, М.Ю. Козлов, Е.В. Шорилов, М.С. Кубиров, А.Н. Мурчина, С.Р. Манукян, П.А. Мордвин, Ю.Д. Гурзо</i> Эндохирургия в детской онкологии.	71
<i>С.Р. Талыпов, Е.С. Андреев, С.Р. Варфоломеева, Н.С. Грачёв, Н.Н. Иванова, Д.Ю. Качанов, Н.Н. Меркулов, Р.С. Оганесян, Н.Г. Ускова, Т.В. Шаманская</i> Торакоабдоминальные видеоэндоскопические операции в детской солидной онкологии	72
<i>М.А. Теплякова, О.И. Кит, В.Е. Колесников, А.В. Дрей, В.А. Романенко</i> Лапароскопическое лечение колоректального рака	73
<i>Н.Г. Ускова, С.Р. Талыпов, Р.С. Оганесян, Е.С. Андреев, Н.Н. Меркулов, Н.Н. Иванова, К.С. Циленко, М.Н. Сухов, Н.С. Грачёв</i> Экстренная торакоабдоминальная хирургия в практике онкогематологического стационара.	73
<i>А.В. Филин, Э.Ф. Ким, А.В. Семенов, Д.С. Бурмистров, А.В. Метелин, Т.Н. Галян, Е.Ю. Крыжановская, Д.Ю. Качанов, Т.В. Шаманская, Р.А. Моисеенко, С.Р. Варфоломеева</i> Хирургический этап комбинированного лечения гепатобластомы PRETEXT/POST-TEXT III и IV. . . .	74
<i>А.Н. Швецов, И.В. Маркова, Е.В. Гончарова, Е.В. Семенова, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев</i> Выбор способа длительного венозного доступа у пациентов с гемофилией А.	75

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

И.Б. Агеева-Подобед, Г.Н. Киреева

**Когнитивные технологии психолого-педагогического сопровождения пациентов
в детской онкологии и гематологии 76**

М.А. Гусева

Специфика семейного поведения в детской онкологии 77

С.Н. Масихина

**Психосоматические аспекты нарушений пищевого поведения у детей и подростков
с онкологическими/гематологическими заболеваниями 78**

Р.Б. Мирошкин, Е.В. Фисун, А.В. Бобровская, Л.А. Карапетян, М.И. Стригина, В.Н. Анисимов

**Исследование психологического статуса у детей с разными онкологическими диагнозами
на втором этапе реабилитации. 78**

А.А. Рябова, А.А. Дренева, В.Н. Касаткин

**Исследование исполнительных функций с помощью батареи нейропсихологических тестов
SANTAP у детей с диагнозом новообразования задней черепной ямки в процессе реабилитации. 79**

Т.В. Рябова

Изучение привязанности в контексте потребностей детской онкологической клиники. 80

И.В. Скобарева, С.Н. Жуйкова, О.И. Матвеева

**Выявление страхов у детей с онкологическими заболеваниями посредством
изобразительной деятельности 81**

Т.В. Степанова, Е.Ю. Осипова, Г.В. Трубникова, Е.Б. Ситникова, А.Ф. Карелин

Состояние физического развития детей, перенесших гемобластозы. 81

Е.В. Фисун, Р.Б. Мирошкин

**Психологическая коррекция эмоционально-поведенческой сферы у детей и подростков,
перенесших онкологическое заболевание, методами краткосрочной
стратегической психотерапии на втором этапе реабилитации. 82**

А.Е. Хаин

**Психологическая адаптация к условиям лечения у подростков и ухаживающих
за ними матерей в процессе трансплантации гемопоэтических стволовых клеток 83**

Г.Я. Цейтлин, М.Е. Кокорева, И.Д. Бородин, Т.И. Ионова, Т.П. Никитина

**Качество жизни детей с опухолями головного мозга и острым лимфобластным лейкозом
в состоянии ремиссии. 84**

S. Kreitler, H. Golan, M. Yalon, A. Toren

Совладающее поведение и качество жизни. 84

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

<i>С.Н. Бондаренко, Т.А. Быкова, О.В. Паина, Е.В. Бабенко, А.С. Боровкова, П.В. Кожокарь, В.Н. Овечкина, Е.В. Семенова, Л.С. Зубаровская, Н.В. Мякова, А.А. Масчан, Б.В. Афанасьев</i> Место терапии блинатумомабом при персистенции минимальной остаточной болезни и рецидивах острого лимфобластного лейкоза у детей и подростков до и после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток	86
<i>Е.А. Бурмина, А.В. Козлов, А.Р. Муслимов, Е.В. Морозова, Н.Б. Михайлова, Б.В. Афанасьев</i> Применение препарата брентуксимаб ведотин до трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у детей и молодых взрослых с рефрактерным или рецидивирующим течением лимфомы Ходжкина.	87
<i>А.Е. Буря, К.И. Киргизов, В.В. Константинова, Е.А. Пристанкова, Н.В. Сидорова, Е.В. Скоробогатова</i> Успешное использование флударабина в посттрансплантационной терапии частичного иммунологического отторжения гемопоэтического трансплантата у детей	87
<i>О.В. Голощапов, М.А. Кучер, М.А. Суворова, Р.В. Клементьева, А.А. Щербаков, А.Н. Швецов, И.С. Моисеев, А.Б. Чухловин, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев</i> Трансплантация фекальной микробиоты как метод лечения полирезистентных инфекционных осложнений после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток	88
<i>Д.А. Кобызева, М.А. Масчан, А.И. Карачунский, Н. Виллих, А.А. Логинова, А.В. Нечеснюк</i> Первые результаты применения аппарата TomoTherapy для проведения тотального облучения тела у детей с гемобластомами. Перспективы развития методики.	89
<i>А.В. Козлов, Е.А. Бурмина, Е.В. Морозова, Н.Б. Михайлова, Б.В. Афанасьев</i> Монотерапия бендамустином у детей и молодых взрослых с рецидивирующим или рефрактерным течением лимфомы Ходжкина	89
<i>В.А. Лавриненко, Ю.Е. Марейко, Е.Ю. Березовская, А.А. Мигас, М.В. Белевцев, Н.В. Минаковская, О.В. Алейникова</i> Линейно-специфический химеризм в оценке риска развития рецидивов после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток при онкогематологических заболеваниях.	90
<i>В.В. Лебедев</i> Случай волосатоклеточного лейкоза в детском возрасте.	91
<i>А.О. Лисовская, А.А. Логинова, А.В. Нечеснюк</i> Перспективы использования адаптивной лучевой терапии на основе компьютерной томографии в коническом пучке	91
<i>А.А. Логинова, Д.А. Кобызева, А.В. Нечеснюк</i> Планирование тотального облучения тела на линейном ускорителе с использованием Volumetric Modulated Arc Therapy и планирующей системы Monaco 5.10 (Elekta).	92
<i>А.А. Логинова, Д.А. Коконцев, А.В. Нечеснюк</i> Особенности дозиметрического планирования при наличии металлоконструкций в зоне облучения. Страхи и риски	92
<i>В.С. Немировченко, А.В. Попа, Е.В. Флейшман, О.И. Сокова, И.Н. Серебрякова, Л.Ю. Гривцова, Б.В. Курдюков, Р.С. Равианова, Г.Л. Менткевич</i> Комбинация стандартной химиотерапии и эпигенетических препаратов в лечении детей, больных острым миелоидным лейкозом, без проведения трансплантации гемопоэтических стволовых клеток	93

<i>О.В. Паина, Е.В. Семенова, Л.С. Зубаровская, А.С. Боровкова, П.В. Кожокар, А.С. Мухинова, К.А. Екушов, А.Л. Алянский, Т.Л. Гиндина, И.М. Бархатов, Н.Н. Мамаев, Б.В. Афанасьев</i> Результаты применения аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у детей с младенческим острым лейкозом группы высокого риска	94
<i>М.Ю. Рыков, А.А. Петраш, С.В. Заборских, А.Н. Швецов, Е.В. Гончарова, В.В. Шукин</i> Центральные катетеры, вводимые через периферическую вену, при лечении детей с онкологическими заболеваниями	95
<i>Л.В. Сидоренко</i> Отдаленные последствия противоопухолевой терапии у пациентов, излеченных от онкологического заболевания в детском возрасте	95
<i>М.В. Стёганцева, В.А. Шинкевич, А.Н. Мелешко</i> Экспериментальная модель ДНК-вакцинации против нейробластомы на основе тирозингидроксилазы	96
<i>П.С. Толкунова, А.Г. Геворгян, Т.В. Юхта, И.В. Казанцев, Е.В. Морозова, О.Г. Желудкова, С.А. Сафонова, Ю.А. Пунанов, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев</i> Эффективность тандемной высокодозной полихимиотерапии с аутологичной трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток в лечении злокачественных опухолей центральной нервной системы у детей младше 4 лет	97
<i>А.Ю. Усычкина, Д.А. Кобызева, А.А. Логинова, Д.Ю. Качанов, А.В. Нечеснюк</i> Современная лучевая терапия в лечении пациентов детского возраста с мягкоткаными опухолями головы и шеи	98
<i>Д.Г. Шерстнев, Т.В. Шелехова, В.С. Богова, Т.В. Евзерова, Н.И. Березняченко</i> Опыт клинического применения Ромиплостима в лечении детей с первичной иммунной тромбоцитопенией, резистентных к первым линиям терапии	98
<i>Е.А. Зеркаленкова, А.Н. Казакова, К. Мейер, А.В. Панферова, Н.М. Тимофеева, Е.В. Апрелова, О.И. Солдаткина, П.Б. Барышев, Ю.Ю. Чекменева, Г.А. Цаур, Р. Маршалек, М.А. Масчан, А.А. Масчан, Ю.В. Ольшанская</i> Острые лейкозы с перестройкой гена <i>KMT2A</i> у детей. Определение редких вариантов перестроек с использованием высокопроизводительного секвенирования	99
ПОБЕДИТЕЛИ ПРЕМИИ «ЗА ВЕРНОСТЬ ПРОФЕССИИ – 2017»	100

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

13-цис-РК – 13-цис-Ретиноевая кислота	ДИ – доверительный интервал
¹²³ I-МЙБГ – метайодбензилгуанидин, меченный ¹²³ I	ДНК – дезоксирибонуклеиновая кислота
АККЛ – анапластическая крупноклеточная лимфома	ДНО – доброкачественные новообразования
Алло-ТГСК – аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток	ЖКТ – желудочно-кишечный тракт
Алло-ТКМ – аллогенная трансплантация костного мозга	ЖШ – жизнь в школе
АЛТ – адаптивная лучевая терапия	ЗНО – злокачественные новообразования
АТРО – атипичная тератоидно-рабдоидная опухоль	ЗРО – злокачественные рабдоидные опухоли
АТ-ТПО – антитела к тиреопероксидазе	ЗЧЯ – задняя черепная ямка
Ауто-ТГСК – аутологичная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток	ИВПС – имплантируемые венозные порт-системы
БАЛ – бронхоальвеолярный лаваж	ИГИ – инвазивные грибковые инфекции
БВ – брентуксимаб ведотин	ИИ – ионизирующее излучение
БлТМ – блинатумомаб	ИК – инвазивный кандидоз
БРВ – безрецидивная выживаемость	ИЛ – интерлейкин
БСВ – бессобытийная выживаемость	ИМТ – индекс массы тела
ВБП – выживаемость без прогрессирования	ИТП – иммунная тромбоцитопения
ВВИГ – внутривенные иммуноглобулины	ИТПП – иммунная тромбоцитопеническая пурпура
В-ОЛЛ – В-зрелый острый лимфобластный лейкоз	КАСВП – коротколатентные акустические стволовые вызванные потенциалы
ВГР – высокий генетический риск	КЖ – качество жизни
ВДХТ – высокодозная химиотерапия	КМ – костный мозг
ВМН – врожденная мезобластная нефрома	КМП – качество медицинской помощи
ВМО – воспалительная миофибробластическая опухоль	КОЕ-Ф – колониеобразующие единицы фибробластов
ВОЗ – Всемирная организация здравоохранения	КПВ – катетеризация подключичной вены
ВП-ОЛЛ – острый лимфобластный лейкоз из В-линейных предшественников	КРР – колоректальный рак
ВТ – венозный тромбоз	КТ – компьютерная томография
ГБ – гепатобластома	КЯВ – катетеризация яремной вены
ГКО – герминогенно-клеточные опухоли	ЛБ – лимфома Беркитта
ГП – гипопиз	ЛВЯВ – левая внутренняя яремная вена
ДВККЛ – диффузная В-крупноклеточная лимфома	ЛДГ – лактатдегидрогеназа
ДВС-синдром – синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания	ЛСХ – линейно-специфический химеризм
	ЛТ – лучевая терапия
	ЛУ – лимфатические узлы
	ЛХ – лимфома Ходжкина
	МАК – миелоаблативные режимы кондиционирования

МБ – медуллобластома	Р-Р – рефрактерное/рецидивирующее течение
МДС – миелодиспластический синдром	РТПХ – реакция «трансплантат против хозяина»
МЙБГ – метайодбензилгуанидин	РФ – Российская Федерация
МК – миокард	СБО – суммарный балл опросника
МКБ – Международная классификация болезней	СВСТ – компьютерная томография в коническом пучке
МОБ – минимальная остаточная болезнь	СККМ – стромальные клетки костного мозга
МРТ – магнитно-резонансная томография	СМТ – саркомы мягких тканей
МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография	СМЭКГ – суточное мониторирование электрокардиограммы
НБ – нейробластома	СОД – суммарная очаговая доза
НГР – низкий генетический риск	СОЗЛ – синдром обратимой задней лейкоэнцефалопатии
НМГ – низкомолекулярные гепарины	СПТ – скорректированный прирост тромбоцитов
НПП – нарушения пищевого поведения	СРКТ – спиральная рентгеновская компьютерная томография
НХЛ – неходжкинская лимфома	СФ – социальное функционирование
ОБП – органы брюшной полости	СХ – смешанный химеризм
ОВ – общая выживаемость	ТАД – тест академических достижений
ОГК – органы грудной клетки	ТГСК – трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
ОГМ – опухоли головного мозга	ТКМ – трансплантация костного мозга
ОЛ – острый лейкоз	ТОТ – тотальное облучение тела
ОЛЛ – острый лимфобластный лейкоз	ТТГ – тиреотропный гормон
ОМЛ – острый миелоидный лейкоз	ТФМ – трансплантация фекальной микробиоты
ОнеЛЛ – острый нелимфобластный лейкоз	УЗДГ – ультразвуковая доплерография
ОНПЗ – опухоль неопределенного потенциала злокачественности	УЗИ – ультразвуковое исследование
ОР – относительный риск	УР – Удмуртская Республика
ОРВИ – острая респираторная вирусная инфекция	ФНО- α – фактор некроза опухоли α
ПВТ – посттрансфузионный выход тромбоцитов	ФФ – физическое функционирование
ПДХ – полный донорский химеризм	ХТ – химиотерапия
ПЖ – поджелудочная железа	ЦВД – центральный венозный доступ
ПМВККЛ – первичная медиастинальная В-крупноклеточная лимфома	ЦВК – центральный венозный катетер
ПО – полный ответ	ЦКПВ – центральные катетеры, вводимые через периферическую вену
ПСКК – периферические стволовые клетки крови	ЦНС – центральная нервная система
ПСФ – психосоциальное функционирование	ЧО – частичный ответ
ПХТ – полихимиотерапия	ЩЖ – щитовидная железа
ПЦР – полимеразная цепная реакция	ЭФ – эмоциональное функционирование
ПЭТ – позитронно-эмиссионная томография	ЭЭГ – электроэнцефалограмма
РИК – режим кондиционирования со сниженной интенсивностью доз	ЮММЛ – ювенильный миеломоноцитарный лейкоз
РМС – рабдомиосаркома	
РО – Рязанская область	

b-T – bridge-терапия

DLI – донорские лимфоциты

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

FACS (Fluorescence-activated cell sorting) – метод сортировки клеток с активированной флуоресценцией

FISH (fluorescence in situ hybridization) – флуоресцентная гибридизация in situ

GPO (German Society of Pediatric Oncology) – Немецкое общество детских онкологов

IDRF (Image Defined Risk Factors) – факторы риска, определяемые при визуализации

IMRT – радиационная терапия модулированной интенсивности

INRG (International Neuroblastoma Risk Group) – Международная группа по изучению нейробластомы

INSS – International Neuroblastoma Stage System

MACS (Magnetic-activated cell sorting) – метод иммуномагнитной сепарации клеток

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

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

NSE – нейронспецифическая енолаза

PTV (Planning Target Volume) – планируемый объем мишени

RQ-PCR – количественная полимеразно-цепная реакция «в реальном времени»

TRM (transplant-related mortality) – летальный исход, связанный с трансплантацией

VMAT (Volumetric Modulated Arc Therapy) – объемно-модулированная дуговая лучевая терапия

Раздел I

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

Тезис № 459

**Функциональные характеристики
стромальных клеток
костного мозга реципиента
в посттрансплантационной
реконституции гемопоэза**

И.М. Бархатов, Д.Е. Ершов, Н.Ю. Цветков,
М.Ю. Николаева, О.В. Паина, Л.С. Зубаровская,
Б.В. Афанасьев

ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный
медицинский университет им. акад. И.П. Павлова»
Минздрава России

Актуальность. Наблюдаемая в ряде случаев гипофункция трансплантата обуславливает необходимость разработки функциональных тестов исследования клеток стромы с целью обоснования показаний к совместной трансплантации гемопоэтических и стромальных клеток костного мозга (СККМ).

Цель и задачи — изучение роли СККМ в процессе приживления донорского костного мозга (КМ) и их значения в развитии осложнений после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК).

Материалы и методы. В исследовании проводился анализ течения посттрансплантационного периода у 38 пациентов с острым миелоидным лейкозом (ОМЛ) и 20 здоровых доноров. За 2 нед до проведения трансплантации КМ (ТКМ) проводился анализ гемостимулирующей активности колоний фибробласт-подобных клеток (КОЕ-Ф), способности к дифференцировке,

относительной экспрессии генов *Selectin*, *Pecam*, *VCAM* и *CXCR4*.

Результаты и обсуждение. При анализе функциональных характеристик стромальных клеток у 38 реципиентов аллогенного трансплантата гемопоэтических стволовых клеток было показано увеличение пролиферативной активности, а также количества остеогенных и адипогенных предшественников ($p < 0,05$) у пациентов с острыми лейкозами (ОЛ). При этом на фоне более выраженной остеогенной дифференцировки стромальных предшественников наблюдается укорочение сроков восстановления кроветворения ($p < 0,05$), а на фоне адипогенной — снижение вероятности гипофункции трансплантата ($p < 0,05$).

При исследовании гемостимулирующей активности стромальных клеток реципиента были отмечены факты, свидетельствующие о преимущественном влиянии короткодистантных ростовых факторов на посттрансплантационную реконституцию гемопоэза, на что указывают данные разнонаправленной корреляционной зависимости сроков восстановления гемопоэза и колониобразования в метилцеллюлозе и мягком агаре. При этом более выраженная экспрессия молекул *Selectin*, *Pecam*, *VCAM* и *CXCR4*, опосредующих хоуминг гемопоэтических стволовых клеток в стромальных клетках реципиента перед трансплантацией, ассоциирована с более ранним восстановлением гемопоэза после трансплантации ($p < 0,05$).

Выводы. Изменения в функциональной активности СККМ у пациентов с ОЛ ассоциированы с особенностями кинетики посттрансплантационной реконституции гемопоэза, что может быть использовано при разработке современных подходов моделирования свойств трансплантата.

Тезис № 484

Стромальные клетки костного мозга способны приобретать генетические aberrации в культуре

И.М. Бархатов, Д.Е. Ершов, Н.Ю. Цветков,
М.Ю. Николаева, А.Я. Поттер, А.И. Шакирова,
Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев
ФГБОУ ВО ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова
Минздрава России

Актуальность. СККМ способны регулировать как нормальное кроветворение, так и поддерживать его реконституцию в посттрансплантационном периоде, и могут быть вовлечены в патогенез различных заболеваний. Согласно ряду наблюдений, СККМ также имеют генетические aberrации.

Цель и задачи — оценка возможности выявления в СККМ генетических aberrаций, характерных для онкогематологических заболеваний.

Материалы и методы. В исследование был включен материал 17 пациентов с ОЛ и 8 здоровых доноров. Выявление генетических aberrаций проводили методом стандартного кариотипирования и полимеразной цепной реакции (ПЦР) в реальном времени (выявление *BCR-ABL*, *JAK2 V617F*). Контроль остаточных популяций гемопоэтических клеток осуществляли с помощью проточной цитометрии — исследовались клетки с фенотипами CD45⁺ и CD34⁺. С целью оценки возможности горизонтальной передачи генетического материала проводили культивирование монослоя СККМ и суспензионных клеточных линий K562 и UKE-1 с использованием полупроницаемых мембран с различным размером пор (0,4 мкм и 3,0 мкм), чтобы исключить прямой межклеточный контакт.

Результаты и обсуждение. При исследовании кариотипа только у 1 из 7 пациентов мы выявили клональную реаранжировку t(1;7) — в метафазе 25 % СККМ. При этом данная aberrация никогда не обнаруживалась в опухолевых клетках больного. Также на момент исследования у пациента были зарегистрированы гематологическая ремиссия, полный донорский химеризм (ПДХ) и не было никаких признаков минимальной остаточной болезни (МОБ).

После кокультивирования СККМ и линии UKE-1 с использованием полупроницаемых мембран с размером пор 3,0 мкм было выявлено, что в 30,39 % СККМ отмечалась амплификация мутантной формы гена *JAK2*. При этом в популяции СККМ не выявлялись гемопоэтические клетки с фенотипом CD45⁺/CD34⁺. Сходное наблюдение было зафиксировано и при кокультивировании с линией K562 — в 19 % СККМ обнаруживалась экспрессия химерного гена *BCR-ABL*.

Вместе с тем при использовании полупроницаемых мембран с размером пор 0,4 мкм в стромальных клетках обнаруживались лишь следовые значения химерного транскрипта.

Выводы. Результаты наших исследований указывают на наличие горизонтального переноса генов между клетками лейкозного клона и СККМ *ex vivo*. Этот процесс, по всей видимости, опосредован мембранными везикулами размерами более чем 0,4 мкм. Мы также подтвердили факт того, что СККМ могут обладать клональными генетическими aberrациями, которые не являются специфическими для популяций опухолевых клеток.

Тезис № 470

Анализ случаев венозных тромбозов у детей с острым лимфобластным лейкозом, получающих терапию по протоколу ALL-MB-2015 в Архангельской области

Н.А. Григорьева¹, И.А. Турабов², А.С. Уланова²,
Е.В. Соболева¹, Ю.Л. Хованова¹

¹ГБУЗ АО «Архангельская областная детская клиническая больница им. П.Г. Выжлецова»;

²ФГБОУ ВО «Северный государственный медицинский университет» Минздрава России, Архангельск

Актуальность. Венозные тромбозы (ВТ) часто сопровождают и осложняют течение многих онкологических заболеваний. Причины заключаются в активации системы свертывания опухолевыми клетками, дисфункции эндотелия кровеносных сосудов, вынужденном гиподинамичном состоянии пациента, с одной стороны, а также в выраженном снижении уровня активности естественных антикоагулянтов после применения кортикостероидов, высоких доз метотрексата, L-аспарагиназы — с другой. Также факторами потенциального риска ВТ у детей с острым лимфобластным лейкозом (ОЛЛ) являются необходимость использования центрального венозного катетера (ЦВК), инфекции и врожденный протромботический статус. Достижения в онкогематологии привели к тому, что общая выживаемость (ОВ) при ОЛЛ у детей приближается к 90 %, а смертность связана с осложнениями, поэтому важно своевременно выявлять и лечить ВТ.

Цель и задачи — проанализировать частоту ВТ у детей с ОЛЛ и результаты лечения.

Материалы и методы. Анализ проведен в период с 25.12.2014 по 15.02.2017 по данным медицинской документации ГБУЗ АО АОДКБ. Для обследования детей

с ОЛЛ использовались коагулометр Sta Compact Max и ультразвуковой сканер PHILIPS iE33.

Результаты и обсуждение. Всего зарегистрированы 22 пациента с ОЛЛ, получающих терапию по протоколу ALL-MB-2015 в пределах 1 мес–2 лет. Медиана возраста – 6 лет. ВТ выявлен у 14 детей, что составило 63,6 %. У всех тромб располагался пристеночно (сужение просвета сосуда от 90 до 40 %), без признаков флотации. Распределение по локализации тромба: левая внутренняя яремная вена (ЛВЯВ) – 7 (50 %) детей, правая внутренняя яремная вена – 2 (14,2 %), правая подключичная вена – 3 (21,4 %), латеральная подкожная вена предплечья – 1 (7,1 %), лучевая вена – 1 (7,1 %). Два (14,2 %) пациента имели по 2 области тромбоза: правое предсердие – 1 (7,1 %), брахицефальная вена – 1 (7,1 %) больной. При этом клинические проявления ВТ отмечались только у 2 (14,2 %) детей с тромбом вен верхних конечностей. Катетер-ассоциированных ВТ выявлено 8 (57,1 %), 2 (14,2 %) случая ВТ периферических вен верхних конечностей были сопряжены с флебитом. Все дети с ВТ получали стандартную антитромботическую терапию, прописанную в протоколе ALL-MB-2015. Двум детям с двойным тромбозом изменялась схема терапии основного заболевания (лечение аспарагиназой переносилось на этап поддержки). Остальные дети получают непрерывно терапию согласно протоколу на фоне лечения низкомолекулярными гепаринами (НМГ). Обязательным стандартом является введение препарата Антитромбин III при снижении его до определенных протоколом цифр. Кроме того, мы решили использовать этот препарат и профилактически при значительном снижении его в плазме пациентов без тромботического анамнеза и нарастании D-димера. По настоящее время ВТ сохраняется у 4 (28,5 %) детей, у остальных 10 (71,5 %) – произошел полный лизис тромбов с восстановлением нормальных свойств сосудистой стенки. Время от возникновения тромба до полного лизиса составило от 1 до 14 мес, в среднем – 6,4 мес.

Выводы. ВТ у детей с ОЛЛ является очень частым осложнением, в нашем исследовании – 63,6 %. Факторами риска являются использование ЦВК (57,1 %) и пункции периферических вен (14,2 %). Наиболее частой областью тромбоза в нашем исследовании оказалась ЛВЯВ (50 % детей). Улучшение возможности диагностики тромбоза в доклинической его фазе с назначением адекватной современной терапии, разработанной в рамках протокола ALL-MB-2015 с использованием Антитромбина III и НМГ, позволяет не только продолжать непрерывное лечение ОЛЛ и добиваться полного лизиса тромбов у детей (71,5 %), но и избегать тяжелейших последствий, которые нередко приводят к летальному исходу.

Тезис № 421

Сравнительный анализ лечебной эффективности тромбоцитотерапии

Н.С. Жмулева¹, Е.Н. Богатырева¹, Д.Н. Королева¹,
А.А. Зараев², Д.В. Широков²

¹ГБУЗ УР «Республиканская детская клиническая больница»

Минздрава Удмуртской Республики, Ижевск;

²БУЗ УР «Республиканская станция переливания крови»

Минздрава Удмуртской Республики, Ижевск

Актуальность. Интенсивная химиотерапия (ХТ) делает трансфузию донорских тромбоцитов неотъемлемой частью всех современных протоколов лечения злокачественных новообразований (ЗНО) у детей и взрослых. Высокая потребность в компонентах крови заставляет трансфузиологическую службу оптимизировать и совершенствовать технологию заготовки и обработки компонентов крови для обеспечения максимально качественной гемотрансфузионной поддержки и минимизации риска посттрансфузионных реакций.

Цели и задачи – сравнить эффективность пулированных и аферезных тромбоцитов.

Материалы и методы. На базе гематологического отделения БУЗ УР РДКБ Минздрава Удмуртской Республики (УР) было проведено сравнительное изучение лечебной эффективности 20 трансфузий пулированных и 20 аферезных концентратов тромбоцитов. Основными реципиентами тромбоцитов были пациенты с ОЛ (75 %), солидными образованиями (20 %) и апластической анемией (5 %), получающие интенсивную ХТ и иммуносупрессивную терапию. Преобладали больные с глубокой тромбоцитопенией и выраженным геморрагическим синдромом.

Критериями лечебной эффективности трансфузий концентратов тромбоцитов служили: динамика клинического течения геморрагического синдрома; число тромбоцитов в периферической крови больных до трансфузии, через 1 и 18–24 ч после трансфузии; скорректированный прирост тромбоцитов через 1 и 18–24 ч после трансфузии (СПТ-1 и СПТ-24); посттрансфузионный выход тромбоцитов через 1 и 18–24 ч после переливания (ПВТ-1 и ПВТ-24). Показателем успешной трансфузии концентратов тромбоцитов может считаться адекватный (положительный) СПТ-1 $> 7,5 \times 10^9/\text{л}$ и (СПТ-24) $> 4,5 \times 10^9/\text{л}$ после переливания или ПВТ более 30 % через 1 ч и более 20 % через 18–24 ч.

Результаты и обсуждение. Геморрагический синдром был купирован у 75 % реципиентов в обеих группах. У всех реципиентов концентратов тромбоцитов отмечался прирост тромбоцитов: СПТ-1 после перели-

вания пулированных тромбоцитов составил $18,0 \pm 0,9 \times 10^9/\text{л}$, СПТ-24 – $13,8 \pm 0,9 \times 10^9/\text{л}$; при переливании аферезных тромбоцитов СПТ-1 и СПТ-24 составили $15,4 \pm 1,8 \times 10^9/\text{л}$ и $9,0 \pm 0,8 \times 10^9/\text{л}$ соответственно. ПВТ-1 и ПВТ-24 в обеих группах – 60 % и 30 % соответственно.

Выводы. Проведя сравнительный анализ, можно сделать вывод об одинаковой эффективности как пулированных, так и аферезных тромбоцитов.

Тезис № 432

Эффективность лечения острого лимфобластного лейкоза у детей Удмуртской Республики

Д.Н. Королева¹, Е.Н. Богатырева¹, Н.И. Пенкина²,
Н.С. Жмулева¹, Н.Н. Андреева¹

¹БУЗ УР РДКБ Минздрава Удмуртской Республики, Ижевск;

²ФГБОУ ВО «Ижевская государственная медицинская академия» Минздрава России

Актуальность. ОЛЛ является самым частым онкологическим заболеванием в детском возрасте.

Цели и задачи – изучить эффективность лечения ОЛЛ у детей УР по протоколу ALL-IC-BFM-2002.

Материалы и методы. В исследование включены 90 детей с впервые установленным диагнозом ОЛЛ, получивших лечение по протоколу ALL-IC-BFM-2002 в условиях гематологического отделения БУЗ УР РДКБ Минздрава УР г. Ижевска с 2005 по 2016 г. Согласно критериям стратификации протокола к группе низкого риска (SR) отнесен 21 пациент, среднего риска (IR) – 54, высокого риска (HR) – 15 детей.

Результаты и обсуждение. Средний возраст на момент постановки диагноза составил 5,1 года. Большинство пациентов (76,7%) проживали в городе. ОЛЛ одинаково часто диагностировался у мальчиков (51,1 %) и девочек (48,9 %). Иммунофенотипирование бластных клеток проведено 76 (84,4 %) пациентам, при этом преобладал В-вариант ОЛЛ (89,5 %) по сравнению с Т-вариантом (10,5 %). До 2010 г. этот вид исследования выполнялся не всем больным. В группе SR все пациенты имели В-вариант ОЛЛ, в группе IR чаще диагностировался В-ОЛЛ (93,5 %) по сравнению с Т-ОЛЛ (6,5 %). В группе HR одинаково часто регистрировались оба варианта ОЛЛ (54,5 % и 45,5 %). Цитогенетическое исследование проведено 51 (56,7 %) пациенту, у 2 детей выявлена транслокация (9;22). Нейролейкоз был диагностирован у 1 больного группы высокого риска.

Полная клиничко-гематологическая ремиссия на 33-й день лечения была зарегистрирована у всех пациентов групп SR и IR. В группе HR у 2 (13,3 %) пациен-

тов не достигнута ремиссия по КМ к 33-му дню лечения. Летальный исход из-за развившихся осложнений на фоне терапии зарегистрирован у 10 (11,1 %) больных: у 9 (10,0 %) – в индукцию ремиссии (1 пациент группы SR, 6 – группы IR, 2 – группы HR), у 1 (1,1 %) больного группы HR – в консолидацию.

Рецидивы заболевания диагностированы у 12 (13,3 %) пациентов и встречались одинаково часто у больных каждой группы: в группе SR – у 4 (19,0 %) детей, в группе IR – у 7 (12,9 %), в группе HR – у 1 (6,7 %). На фоне терапии по поводу рецидива умерли 5 детей (3 из-за развившихся осложнений при проведении высокодозной полихимиотерапии (ВДХТ), 1 – из-за прогрессирования заболевания). ТКМ по поводу рецидива заболевания проведена 4 пациентам в федеральных центрах (2 больных группы SR, 2 – группы IR).

Живы без признаков рецидива заболевания 68 (75,5 %) детей: 16 (76,2 %) больных группы SR, 41 (75,9 %) – группы IR, 11 (73,3 %) – группы HR.

Выводы. Полученные результаты сопоставимы с данными международных и отечественных исследовательских групп. Проведенный анализ свидетельствует о высокой частоте летальных исходов в индукцию ремиссии и рецидивов в группах SR и IR. Для улучшения показателей выживаемости пациентов с ОЛЛ в УР с мая 2016 г. начато лечение по более современному протоколу – ALL-MB-2015.

Тезис № 419

Особенности клинических проявлений витамин В₁₂-дефицитных анемий у детей раннего возраста

М.А. Моргунова, Н.А. Попова, И.В. Курилова,
Д.К. Полосухина, А.В. Тренина, И.И. Лузина

ГБУЗ «Волгоградский областной
клинический онкологический диспансер»

Актуальность. Витамин В₁₂-дефицитная анемия у детей раннего возраста встречается редко – около 0,1 % в популяции. Относится к мегалобластным анемиям и характеризуется нарушением созревания эритрокариоцитов в КМ, внутрикостномозговым их разрушением, появлением мегалобластов, укорочением продолжительности жизни эритроцитов, неэффективным эритропоэзом. Повышение непрямого билирубина и значительное повышение лактатдегидрогеназы (ЛДГ) обусловлено внутрикостномозговым распадом эритроцитов.

Основным источником витамина В₁₂ являются пищевые продукты животного происхождения: мясо, яйца, рыба, печень, почки, мышцы. Запасы витамина

B_{12} в печени настолько велики, что для развития дефицита цианокобаламина при нарушении его всасывания требуется от 3 до 6 лет.

Цели и задачи — изучить причины развития дефицита витамина B_{12} у детей раннего возраста и особенности его клинических проявлений.

Материалы и методы. Нами проанализированы истории болезни 5 детей, которые находились на стационарном лечении в 2015–2016 гг. Это были девочки, которые на момент госпитализации находились в возрасте от 7 до 34 месяцев, средний возраст — 19 месяцев. Начальные симптомы заболевания появились гораздо раньше. Миопатический синдром со значительным отставанием в психомоторном развитии имел место у 2 детей (возраст 4 месяца и 6 месяцев с последующим снижением гемоглобина до 57 г/л). У других 2 детей (возраст 10 месяцев и 18 месяцев) отмечались повторные стоматиты, гингивиты, кандидоз полости рта (возраст 10 месяцев) и повторные острые респираторные вирусные инфекции (ОРВИ), бронхиты, жидкий стул (возраст 18 месяцев). Пятая девочка в возрасте 34 месяцев стала отказываться от еды, появились тошнота, рвота, жидкий стул, отечность лица и конечностей, нарастала слабость, бледность кожных покровов. Все дети отставали в психомоторном развитии. У 3 больных бледность сочеталась с иктеричностью и умеренным увеличением печени и селезенки, повышением прямого билирубина и ЛДГ от 1497 до 2710 Ед/л. На момент госпитализации у 3 детей выявлялась тяжелая степень гиперхромной, макроцитарной, гипорегенераторной анемии (гемоглобин от 30 до 57 г/л) со снижением тромбоцитов и гранулоцитов. У 2 пациенток гемоглобин удерживался в пределах 83–88 г/л. Диагноз B_{12} -дефицитной анемии у всех детей подтвержден изменениями в КМ (базофильный КМ, мегалобластный тип кроветворения, дизмиелопоэз) и значительным снижением уровня витамина B_{12} в сыворотке крови (от 125 до 83 пг/мл, при норме 187–883 пг/мл). Из анамнеза установлено, что родители здоровы, все дети до 1 года находились на грудном вскармливании, мясной прикорм не получали 2 ребенка (по случаю развития атопического дерматита и вегетарианской диеты).

Результаты и обсуждение. Особенностью клинической картины B_{12} -дефицитной анемии у детей раннего возраста является начало заболевания с симптомов поражения нервной системы (отставание в психомоторном развитии и миопатический синдром), при снижении гранулоцитов нарастала бактериальная инфекция, анемический синдром сочетался с субиктеричностью, умеренным повышением прямого билирубина, умеренной гепатоспленомегалией и высоким уровнем ЛДГ. Все дети получали цианокобаламин подкожно из расчета 5 мкг/кг согласно клиническим рекомендациям. В настоящее время они практически здоровы.

Выводы. На основании анализа наших случаев можно предположить, что развитие B_{12} -дефицитной анемии у детей раннего возраста может быть обусловлено отсутствием или снижением содержания витамина B_{12} в депо (печень) и недостаточное его поступление с пищей (отсутствие в рационе мясных продуктов). Из литературы известно, что в порошковом молоке и грудном молоке вегетарианок данный витамин отсутствует.

Тезис № 433

Опыт применения длительного венозного доступа в детской онкогематологии

А.Л. Наговицын, Е.Н. Богатырева, М.В. Копытов,
И.В. Мошкина, П.В. Пупков

БУЗ УР РДКБ Минздрава Удмуртской Республики, Ижевск

Актуальность. Возможность использования длительного венозного доступа при лечении детей с онкогематологическими заболеваниями без ограничения режима.

Цели и задачи — внедрение в повседневную практику использования полностью имплантируемых систем длительного венозного доступа.

Материалы и методы. В период с 2008 по 2016 г. в БУЗ УР РДКБ Минздрава УР г. Ижевска было установлено 17 полностью имплантируемых систем длительного венозного (далее — порт-система) доступа у детей в возрасте от 7 месяцев до 13 лет, производитель — V. Braun Medical Inc. Устанавливались сверхмалые порты для венозного доступа. Установка порт-систем производилась в условиях операционной под общей анестезией, все порты были установлены пункционным способом (*v. subclavia dextra et sinistra*). Правильность положения катетера определялась интраоперационно посредством рентгенологического исследования.

Результаты и обсуждение. Сроки, на которые устанавливались порт-системы, определялись длительностью лечения. Наибольшая длительность использования порт-системы — 5 лет (порт удален по причине подозрения на инфицирование, так как у пациентки появилась болезненность и отек прилегающих тканей в области расположения камеры порта). У 1 больного порт удален по причине летального исхода, 7 порт-систем удалены в связи с прекращением лечения, остальные 8 функционируют до настоящего времени. Таким образом, при использовании порт-систем регистрируются осложнения инфекционного характера, что встречается и при использовании обычных систем для венозного доступа. В нашем случае осложнения ин-

фекционного характера составили 5,8 %. Их причиной стали нарушения в использовании порт-системы.

Выводы. Использование порт-систем обеспечивает постоянный венозный доступ к сосудистому руслу пациентов, не ограничивая их режим, позволяет выпустить пациента домой на амбулаторное наблюдение до следующего курса полихимиотерапии (ПХТ).

Тезис № 490

Влияние качества трансплантата на общую выживаемость у детей и подростков с миелодиспластическим синдромом после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

**А.А. Осипова, Е.В. Морозова, Т.А. Быкова,
В.Н. Овечкина, А.С. Боровкова, П.В. Кожокарь,
Е.В. Бабенко, Е.В. Семенова, Л.С. Зубаровская,
Б.В. Афанасьев**

Научно-исследовательский институт детской гематологии, онкологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой ФГБОУ ВО СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова Минздрава России

Актуальность. Миелодиспластический синдром (МДС) — гетерогенная группа клональных заболеваний, возникающих вследствие врожденных или приобретенных генетических и/или эпигенетических повреждений на уровне гемопоэтической стволовой клетки, характеризуется признаками дисплазии клеток КМ, неэффективным кроветворением, повышенным риском трансформации в ОЛ. У детей встречается в 5 % случаев всех злокачественных заболеваний крови. Единственным радикальным методом лечения МДС у детей является аллогенная ТГСК (алло-ТГСК), эффективность которой зависит от различных факторов.

Цели и задачи — оценить влияние качества трансплантата на результаты алло-ТГСК.

Материалы и методы. В 2005–2016 гг. алло-ТГСК выполнена 64 пациентам детского и подросткового возраста со следующими диагнозами: рефрактерная анемия с избытком бластов — 15, рефрактерная анемия с избытком бластов и трансформацией — 21, ювенильный миеломоноцитарный лейкоз (ЮММЛ) — 14, рефрактерная цитопения детского возраста — 14; средний возраст больных составил 9 (1–19) лет. Всем пациентам выполнена алло-ТГСК. Распределение по видам: неродственная — 46 (72 %) больных, родственная — 10 (15,5 %) пациентов, гаплоидентичная — 8 (12,5 %). Миелоаблативные режимы кондиционирования (МАК) использовали у 33 (52 %) пациентов, режим

кондиционирования сниженной интенсивности доз (РИК) — у 31 (48 %). Источником трансплантата служили: КМ — у 45 (70 %) пациентов, периферические стволовые клетки крови (ПСКК) — у 14 (22 %), комбинация КМ + ПСКК — у 5 (8 %) больных. У 24 (38 %) пациентов нормальный кариотип, у 19 (26 %) — моносомия 7-й хромосомы, у 21 (33 %) — другие цитогенетические аномалии.

Результаты и обсуждение. Пятилетняя ОВ составила 42 %. Приживление трансплантата зафиксировано у 47 (73 %) больных. ОВ после МАК составила 42 %, после РИК — 44 % ($p = 0,96$). При использовании трансплантата с клеточностью по $CD34^+ \geq 5,0 \times 10^6/\text{кг}$ ОВ составила 51 %, при клеточности трансплантата $CD34^+ \leq 5,0 \times 10^6/\text{кг}$ — 34 % ($p = 0,05$). Смертность, связанная с трансплантацией (TRM), не отличается при использовании трансплантата с клеточностью $CD34^+ < 5,0 \times 10^6/\text{кг}$ (TRM = 33 %) или $CD34^+ \geq 5,0 \times 10^6/\text{кг}$ (TRM = 22 %); $p = 0,4$.

Выводы. Полученные нами данные свидетельствуют о том, что качество трансплантата достоверно влияет на ОВ у детей с МДС.

Тезис № 475

Низкий риск хронической реакции «трансплантат против хозяина» при использовании периферических гемопоэтических стволовых клеток при трансплантации у детей в Российской детской клинической больнице

**Е.А. Пристанкова, К.И. Киргизов,
В.В. Константинова, Н.В. Сидорова,
Е.Б. Мачнева, Е.В. Скоробогатова**
*ФГБУ «Российская детская клиническая больница»
Минздрава России, Москва*

Актуальность. Миелоэкспузия у донора сопряжена со многими осложнениями, обусловленными как методикой операции, так и проведением анестезии. Применение ПСКК в качестве трансплантата более безопасно и приемлемо для донора, особенно в детском возрасте, а также в некоторых случаях и для реципиента, что, однако, по литературным данным, может повышать риск развития хронической реакции «трансплантат против хозяина» (РТПХ).

Материалы и методы. В период с 01.2011 по 11.2016 г. было проведено 378 ТГСК, из них 48 трансплантаций ПСКК от родственных доноров. Начиная с 2014 г.

предпочтение отдавалось ПСКК как источнику стволовых клеток. Диагнозы: ОМЛ в 1-й ремиссии – 5 (10 %), ОМЛ во 2-й ремиссии – 9 (18 %), включая рефрактерное течение – 2, ОЛЛ – 10 (21 %), приобретенная апластическая анемия – 15 (31 %), ЮММЛ – 3 (6 %), включая рефрактерное течение – 2, другие – 6 (14 %). Мальчики – 28 (58 %), девочки – 20 (42 %). Средняя медиана возраста – 7,9 (7 мес – 17 лет) года. Кондиционирование: тотальное облучение тела (TOT) + вепезид – 5 (10 %), треосульфансодержащие режимы – 24 (50 %) (с включением тепадины – 7 (15 %), мелфалана – 19 (40 %), бусульфана-2 (4 %), циклофосфана + флударабина – 14 (29 %)). Профилактика РТПХ: циклоспорин А, такролимус, метотрексат, микофенолата мофетил, алемтузумаб, ритуксимаб – 11 (23 %), атгам – 17 (35 %). Донорами ПСКК в большинстве случаев (98 %) являлись сибсы ($n = 47$), в 1 случае донором являлся полностью совместимый по HLA-системе отец. Один донор – А-ММ (у этого пациента первичное непрививление), все остальные доноры были совместимы 10/10. Венозный доступ у доноров: ЦВК – 35 (73 %), периферический доступ – 13 (27 %). Характеристики трансплантата: $CD34^+ - 7,5 \times 10^6/\text{кг}$ ($3,4 - 14,6 \times 10^6/\text{кг}$).

Результаты и обсуждение. Ни у одного донора не отмечено осложнений. У 47 (98 %) пациентов зафиксировано раннее приживление трансплантата на +14-й (9–22-й) день. Раннее отторжение – 4 (8 %) случая, позднее – 5 (10 %). Шести пациентам понадобилось проведение повторной ТГСК. Летальные исходы: рецидив – 4 (8 %), инфекционные осложнения на фоне хронической РТПХ – 1 (2 %), на фоне первичного непрививления – 1 (2 %). Тяжелая форма острой РТПХ зарегистрирована в группе пациентов, получавших в качестве профилактики РТПХ циклоспорин А (6 из 11, 55 %), с дальнейшим переходом в лимитированную РТПХ у 2 больных с полным выздоровлением на фоне терапии и экстенсивную форму РТПХ у 4 пациентов с нивелированием симптомов у 1 из них. В группе больных, получавших циклоспорин А + метотрексат ($n = 29$) в качестве профилактики РТПХ, зафиксировано 5 (17 %) случаев острой РТПХ с переходом в тяжелую экстенсивную форму только у 1 (3 %) пациента. При применении других схем профилактики не зарегистрировано ни одного случая РТПХ. Таким образом, хроническая РТПХ отмечена у 9 (19 %) пациентов, однако тяжелые инвалидизирующие формы только у 4 (8 %) больных. У 5 пациентов отмечено полное выздоровление при хронической РТПХ. Все случаи хронической РТПХ, за исключением одного, являлись продолжением острой ее формы, а не отмены иммуносупрессивной терапии или введения донорских лимфоцитов (DLI).

Выводы. Использование ПСКК при трансплантации у детей возможно без существенного увеличения риска тяжелой хронической РТПХ при адекватной ее профилактике. В большинстве случаев пациенты не по-

лучали метотрексат, ни у одного в профилактике не использовали ритуксимаб, атгам. При использовании ПСКК положительными моментами для донора являлись: отсутствие инвазивного вмешательства, длительной анестезии и кровопотери; для реципиента – при АВ0-несовместимости отсутствие риска гемолитических осложнений и снижение риска РТПХ, получение контролируемого количества клеток, при повышенном риске отторжения – получение инфузии DLI для посттрансплантационной иммуномодулирующей терапии.

Тезис № 463

Современные прогностические факторы медуллобластом у детей младше 5 лет

Е.А. Сальникова¹, Э.В. Кумирова¹, И.Д. Бородина¹,
Л.И. Папуша¹, С.С. Озеров¹, А.Е. Самарин¹,
А.П. Эктова¹, М.В. Рыжова², А.Г. Коршунов³,
А.В. Нечеснюк¹, Д.А. Кобызева⁵, О.Г. Желудкова⁴,
О.И. Щербенко⁴, М.Б. Белогурова⁵, С.В. Горбатьх⁶,
М.В. Мушинская⁷, Р.З. Шаммасов⁸, А.П. Шапочник⁹,
И.Э. Гербек¹⁰, Е.В. Инюшкина¹¹, С.А. Кулева¹²,
Н.А. Филатова¹³, Е.П. Мацеха¹⁴, Е.П. Ерега¹⁵,
А.Н. Зайчиков¹⁶, А.Ф. Карелин¹, А.И. Карачунский¹,
Г.А. Новичкова¹, А.Г. Румянцев¹

¹ФГБУ «Национальный научно-практический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва;

²ФГАУ «Национальный научно-практический центр нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России, Москва;

³Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg;

⁴ФГБУ «Российский научный центр рентгенодиагностики» Минздрава России, Москва;

⁵СПб ГБУЗ «Городская клиническая больница № 31», Санкт-Петербург;

⁶ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения г. Москвы»;

⁷ГБУЗ ПК «Краевая детская клиническая больница», Пермь;

⁸ГБУЗ «Детская республиканская клиническая больница»

Минздрава Республики Татарстан, Казань;

⁹ГБУЗ «Оренбургский областной клинический онкологический диспансер»;

¹⁰ОГАУЗ «Томская областная клиническая больница»;

¹¹ГБУЗ МО «Московский областной онкологический диспансер», Балашиха;

¹²ФГБУ «Научно-исследовательский институт онкологии им. Н.Н. Петрова»

Минздрава России, Санкт-Петербург;

¹³ГБУЗ АО АОДКБ им. П.Г. Выжлецова;

¹⁴ГБУЗ «Забайкальский краевой онкологический диспансер», Чита;

¹⁵КГБУЗ «Детская краевая клиническая больница им. А.К. Пиотровича»

Министерства здравоохранения Хабаровского края, Хабаровск;

¹⁶ГБУЗ СО «Областная детская клиническая больница № 1», Екатеринбург

Актуальность. Медуллобластомы (МБ) у детей младшего возраста отличаются рядом особенностей,

влияющих на стратегию лечения. Современные диагностические возможности позволят модифицировать группы риска пациентов с МБ и персонифицировать терапию.

Цели и задачи – оценить результаты лечения 105 пациентов младше 5 лет (медиана возраста – 34 мес) с первично диагностированной МБ в зависимости от современных представлений о факторах риска.

Материалы и методы. Период наблюдения – с июня 1993 по октябрь 2016 г. Соотношение мальчиков и девочек 1,5:1. Возраст: младше 12 месяцев – 6 (5,7 %), 12–36 месяцев – 49 (46,7 %), старше 36 месяцев – 50 (47,6 %). Всем больным выполнена резекция опухоли: 38 (36,2 %) случаев – тотальное удаление, 53 (50,5 %) – нерадикальная операция, 3 (2,8 %) – биопсия, объем операции у 11 (10,5 %) пациентов не уточнен. Гистология: классическая – 46 (43,8 %), MBEN/десмопластическая – 33 (31,4 %), крупноклеточная/анапластическая – 11 (10,5 %), 15 (14,3 %) – без уточнения (MBNOS). Молекулярно-генетический анализ ($n = 26$): 10 – SHN, 8 – группа 3, 7 – группа 4, 1 – WNT; C-MYC-амплификация – 3 случая, 17q gain – 8, 17q loss – 4, 9q loss – 2, 6q loss – 1, i17 – 2. Стадия заболевания: M0 – 46 (43,8 %), M1 – 17 (16,2 %), M2 – 6 (5,7 %), M3 – 26 (24,8 %), M4 – 1 (0,9 %), Mx – 9 (8,6 %). R0M0 – 21 (20 %) случаев. Семьдесят три (69,5 %) пациента получили на первом этапе ПХТ, 32 (30,5 %) – лучевую терапию (ЛТ). Положительный ответ на инициальную ПХТ достигнут у 47 (64,4 %) больных. Семьдесят три (70 %) пациента получали терапию по протоколам HIT-2000 и 2008, 16 (15 %) – по протоколу HIT MED-2014, 7 (6,7 %) – по протоколу M-2000, 6 (5,7 %) – непрограммную терапию. Интравентрикулярное введение метотрексата получили 33 (31,4 %) ребенка, интратекальное – 11 (10,5 %), 3 – получали интратекальное, а затем и интравентрикулярное введение метотрексата. ВДХТ с поддержкой аутологичными ПСКК проведена 14 (13,3 %) больным, из них 8 – при прогрессировании болезни, 6 – как этап инициальной терапии. ЛТ получили 74 (70,5 %) пациента, с положительным ответом в 92 % случаях. Прогрессирование болезни на разных этапах терапии – у 39 (37 %) больных, из них живы 19 (13 с полным ответом (ПО)). Из 105 пациентов на 01.11.2016 живы 81 (77,2 %): продолжают терапию 10, остальные ($n = 71$) завершили лечение (69 с ПО).

Результаты и обсуждение. Пятилетняя ОВ – 0,77 ± 0,08 (медиана – 45 мес, длительность наблюдения составила 2–280 мес), 5-летняя выживаемость без прогрессирования (ВБП) – 0,63 ± 0,05 (медиана – 31 мес, длительность наблюдения – 2–233 мес). ВБП у мальчиков и девочек – 0,5 и 0,7 соответственно ($p = 0,09$). ВБП в зависимости от возраста: 0,25 (младше 12 месяцев), 0,5 (12–36 месяцев), 0,78 (старше 36 месяцев) ($p = 0,005$). ВБП в зависимости от стадии: M0/M1/M2/M3/M4/Mx – 0,68/0,52/0,6/0,63/0,52 ($p = 0,38$). ВБП

в зависимости от гистологии: классическая/десмопластическая/анапластическая /MBNOS – 0,7/0,57/0,54/0,5 ($p = 0,42$). В зависимости от объема резекции ВБП составила 0,6 (R+) и 0,62 (R0) ($p = 0,84$). ВБП у больных, получивших ЛТ, была 0,65, без ЛТ – 0,55 ($p = 0,2$). ВБП у получавших и не получавших метотрексат интравентрикулярно-интратекально – 0,54 и 0,69 соответственно ($p = 0,21$). У больных SHN-группы 5-летняя ОВ составила 0,83 ± 0,08, при этом ОВ у получивших ЛТ – 0,78, без ЛТ – 0,93 ($p = 0,45$). Пятилетняя ВБП в группе SHN – 0,58 ± 0,07, при этом ВБП у получивших ЛТ – 0,5, без ЛТ – 0,69 ($p = 0,53$). ВБП для групп SHN, 3 и 4 составила 0,58; 0,75 и 0,86 соответственно ($p = 0,49$). Единственный пациент с верифицированной WNT МБ жив, без прогрессирования болезни, длительность наблюдения составила 52 мес.

Выводы. Неблагоприятными факторами прогноза явились возраст младше 12 месяцев (статистически достоверно), мужской пол, крупноклеточный/анапластический гистологический вариант МБ, стадия M+, наличие остаточной опухоли, отсутствие ЛТ в лечении, интравентрикулярное/интратекальное введение метотрексата, группа SHN, проведение ЛТ в группе SHN. Для дальнейшего уточнения стратегии терапии необходимы дополнительные исследования на большей когорте пациентов.

Тезис № 447

Герминогенно-клеточные опухоли крестцово-копчиковой области у детей в Архангельской области

А.С. Уланова¹, И.А. Турабов²,
Н.А. Григорьева¹, В.А. Митрофанов¹

¹ГБУЗ АО АОДКБ им. П.Г. Выжлецова;

²ФГБОУ ВО СГМУ Минздрава России, Архангельск

Актуальность. Герминогенно-клеточные опухоли (ГКО) составляют менее 3 % всех ЗНО у детей. Герминогенные опухоли – типичные новообразования детского возраста.

Цели и задачи – изучение адекватности лечения ГКО крестцово-копчиковой области у детей.

Материалы и методы. Был проведен анализ всех случаев ГКО крестцово-копчиковой области у детей в ГБУЗ АО АОДКБ за 2006–2015 гг. За этот период на лечении находились 20 детей с морфологически подтвержденным диагнозом ГКО.

Результаты и обсуждение. Тератомы крестцово-копчиковой области диагностированы у 10 (50 %) детей: у 3 мальчиков и 7 девочек. Распределение по возрасту: до 1 месяца (сразу после рождения) – 8 (у 5 из них –

пренатально), 6–10 месяцев – 2. Распределение в соответствии с хирургической классификацией: 1-й тип – 6, 2-й тип – 2, 3-й тип – 1, 4-й тип – 1. В зависимости от гистологической принадлежности: зрелая тератома – 9 (одна из них монодермальная), незрелая – 1. В 8 случаях лечение заключалось в тотальном удалении опухоли с резекцией копчика, в 1 – лапароскопическое удаление пресакральной опухоли, в 1 – операция удаления остаточной опухоли с резекцией копчика после проведения неoadъювантной ПХТ. Средний объем удаленных опухолей составил 274,8 см³. Таким образом, в возрасте 1 месяца жизни диагностировались тератомы 1–2-го типов, все они были зрелыми, для их лечения было достаточно проведения только операции. В более позднем возрасте опухоли имели 3–4-й тип. Случаев рецидивирования не зарегистрировано.

Выводы. Своевременное и адекватное лечение крестцово-копчиковых тератом послужило причиной отсутствия рецидивов и возможной их малигнизации.

Тезис № 446

Различные виды центрального венозного доступа у детей с онкологическими заболеваниями в ГБУЗ АО АОДКБ

А.С. Уланова¹, И.А. Турабов²,
Н.А. Григорьева¹, В.А. Митрофанов¹

¹ГБУЗ АО АОДКБ им. П.Г. Выжлецова;

²ФГБОУ ВО СГМУ Минздрава России, Архангельск

Актуальность. Особое место в разработках новых многоцентровых протоколов лечения детей с онкологическими заболеваниями отводится ПХТ. При этом очень важно обеспечить непрерывность лечения и регулярный лабораторный контроль состояния пациента. Всего этого можно добиться только при наличии постоянного и качественного доступа в сосудистое русло. Именно поэтому вопрос обеспечения надежного, безопасного и при этом наименее инвазивного венозного доступа остается одним из актуальных вопросов детской онкологии. Осуществление центрального венозного доступа (ЦВД) у детей с онкологическими заболеваниями является стандартом. В настоящее время для решения проблемы длительного венозного доступа используются туннелируемые ЦВК, полностью имплантируемые подкожные инфузионные порт-системы, ЦВК, имплантируемые через периферический доступ (PICC). Задача современной медицинской практики в области сосудистого доступа – применение

наименее инвазивного устройства с самым низким риском осложнений, которое может быть использовано на протяжении всего курса лечения, а при необходимости – заменено с минимальными затратами. В работе отделения ХТ Архангельской областной детской клинической больницы им. П.Г. Выжлецова (АОДКБ) с момента открытия отделения (2001 г.) мы активно используем и ЦВД (катетеризация подключичной вены (КПВ), яремной вены (КЯВ), бедренных вен), а с февраля 2006 г. – имплантируемые венозные порт-системы (ИВПС). В настоящее время (с марта 2015 г.) ведется работа по бактериологическому исследованию удаленных катетеров как от ИВПС, так и от КПВ, КЯВ, бедренных вен. Хотелось бы поделиться промежуточными результатами за период с марта 2015 по сентябрь 2016 г. (18 мес).

Цели и задачи – анализ бактериологического исследования удаленных катетеров (ИВПС, ЦВК) и сравнение полученных результатов.

Материалы и методы. Ретроспективно были проанализированы все случаи бактериологического исследования удаленных катетеров ИВПС и ЦВД (КПВ, КЯВ, бедренная вена) у детей в ГБУЗ АО АОДКБ в отделении ХТ и опухолей за период с марта 2015 по сентябрь 2016 г.

Результаты и обсуждение. За этот период было удалено 8 ИВПС, в 1 случае в результате бактериологического исследования высеян *St. haemolyticus* MRS–, в другом – *St. aureus*, в остальных наблюдениях результаты посевов были отрицательны. В первом случае при исследовании посевов из других сред у этого же пациента в течение использования ИВПС (мазок из зева, носа, посев мочи, крови) были получены отрицательные результаты, во 2-м случае – при бактериологическом исследовании мочи во время эксплуатации ИВПС на среде так же высевался *St. aureus*. Так же за 18 мес было удалено 18 катетеров ЦВД (в том числе КПВ, КЯВ, бедренная вена), в 1 случае в результате бактериологического исследования был получен *St. epidermidis*, во 2-м – *St. aureus*. В первом случае при исследовании посевов из других сред у этого же пациента в течение использования ЦВД (мазок из зева, носа, посев мочи, крови) были получены отрицательные результаты, во 2-м случае – при бактериологическом исследовании мазка из носа во время эксплуатации ЦВД на среде так же высевался *St. aureus*. Во всех 4 случаях бактериального обсеменения катетеров за весь период эксплуатации не зафиксировано клинических септических проявлений.

Выводы. Будет продолжена работа по бактериологическому исследованию удаленных катетеров, результаты которой непременно будут представлены в наших будущих статьях.

Тезис № 495

Особенности первичной диагностики злокачественных новообразований у детей

Н.Б. Юдина

БУЗ ВО «Воронежская областная
детская клиническая больница № 1»

Актуальность. Ранняя диагностика онкологических заболеваний у детей является актуальной. Настороженность педиатров в отношении выявления пациентов со ЗНО важна в любом детском возрасте. Своевременная диагностика онкологических заболеваний и начало специфической противоопухолевой терапии на их ранней стадии являются залогом максимальной эффективности лечения.

Цели и задачи — проанализировать частоту проявления начальных симптомов у детей с онкологическими заболеваниями, послужившими поводом для обращения к педиатрам различного профиля.

Материалы и методы. Проведен анализ данных амбулаторных карт и историй болезни 158 детей в возрасте от 1 месяца до 17 лет включительно с впервые установленным диагнозом онкологического заболевания. Пациенты были разделены на 2 группы — дети с начальными проявлениями ОЛ ($n = 108$) и с первичным симптомокомплексом солидных опухолей ($n = 50$).

Результаты и обсуждение. В группе детей с диагностированным ОЛ первичные проявления заболевания, послужившие поводом для обращения к врачу, распределялись следующим образом: доминирующий интоксикационный синдром — 89 (82,4 %) детей, анемический синдром — 70 (64,8 %) случаев, изолированная и генерализованная лимфаденопатия — у 67 (62 %) пациентов, геморрагический синдром — у 60 (55,5 %), спленомегалия — у 52 (48,1 %), костно-суставной синдром — у 38 (35,2 %), поражение полости рта — у 18

(16,7 %), абдоминальный синдром, в том числе острый живот — у 19 (17,5 %) детей, бронхолегочная симптоматика — у 15 (13,8 %), неврологическая симптоматика — у 9 (8,3 %) пациентов. Бессимптомный дебют ОЛ выявлен у 2 (1,8 %) детей при оформлении карты для детского сада. Анализ амбулаторных карт обеих групп пациентов показал, что первоначальное обращение к участковым педиатрам зафиксировано в 85 (53,8 %) случаях, в хирургический стационар доставлены 26 (16,4 %) детей, из них подозрение на наличие новообразования у 11 (6,9 %) пациентов, к участковому хирургу направлены 3 (1,8 %) ребенка. Шестнадцать (10,1 %) детей поступали в инфекционный стационар с диагнозами ОРВИ и бактериальная инфекция неясной этиологии. Родители 3 (1,8 %) детей обращались к офтальмологу, к фтизиатру направлен 1 (0,6 %) ребенок, к гинекологу — 1 (0,6 %), к кардиоревматологу — 1 (0,6 %). У ЛОР-врача наблюдались 3 (1,8 %) детей, консультированы неврологом 5 (3,1 %) пациентов, нефрологом — 4 (2,5 %). В гастроэнтерологическом отделении обследован 1 (1,8 %) ребенок, в отделении урологии — 1 (1,8 %), в пульмонологическом отделении — 1 (1,8 %).

Первично детским онкологом, гематологом были осмотрены 12 (7,6 %) детей из числа всех анализируемых пациентов. Время установления диагноза онкологического заболевания распределялось следующим образом: в течение первых 2 нед от появления симптомов в 66 (41,7 %) случаев, от 2 до 4 нед — 48 (30,4 %) наблюдений, более 1 мес — 44 (27,8 %).

Выводы. Отсутствие специфичности симптомов онкологических заболеваний у детей и сочетанная симптоматика являются проблемным диагностическим вопросом у педиатров любой специальности. Преемственность и тесное сотрудничество детских онкологов, гематологов с педиатрами различного профиля и детскими хирургами позволит добиться ранней диагностики ЗНО у детей, что приведет к оптимизации и эффективности противоопухолевой терапии в детском возрасте.

Раздел II

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

Тезис № 444

Концепция сокращения диагностического периода в детской онкологии

И.В. Бегун, Р.А. Тарасевич, И.И. Папкевич

ГУ «Республиканский научно-практический центр детской онкологии, гематологии и иммунологии» Министерства здравоохранения Республики Беларусь, Минск

Актуальность. Врач-диагност амбулаторно-поликлинического звена крайне редко сталкивается с детскими опухолями, поэтому может испытывать трудности с их диагностикой, в том числе и на ранних стадиях. С другой стороны, абсолютное большинство абдоминальных новообразований у детей первично описываются по результатам ультразвукового диагностического исследования. Кроме того, ультразвуковое исследование (УЗИ), обладая высокой информативностью, еще не входит в обязательные алгоритмы исследования при патологии опорно-двигательного аппарата на этапе первичной диагностики. При этом такие пациенты могут направляться дополнительно к консультантам в непрофильные клиники для дополнительного обследования, тем самым удлиняется диагностический период.

Цели и задачи — разработать концепцию сокращения диагностического периода в детской онкологии.

Материалы и методы. Пациенты детского и подросткового возраста на приеме у врача ультразвуковой

диагностики. Целевая аудитория для внедрения разработки: врачи-диагносты амбулаторно-поликлинического звена государственных учреждений и частных медцентров. Концепция основана на применении широкодоступного и информативного метода визуализации с использованием верифицированных количественных морфометрических данных, возможностях современных IT-технологий и математического аппарата моделирования. Информационная составляющая: на первом этапе информирование заинтересованных специалистов о наличии дистанционного калькулятора через официальные источники, сообщества специалистов, на курсах повышения квалификации, популярные медицинские сайты; на 2-м этапе — авторизация и дистанционное занесение данных для расчетов в online-калькулятор (ввиду нарастания числа рабочих мест врачей-диагностов с выходом в Интернет, все большая часть специалистов в сложных диагностических случаях смогут это сделать).

Результаты и обсуждение. Концепция реализуется путем внедрения в амбулаторно-поликлиническую сеть метода дистанционного сопоставления данных первичного УЗИ с патогномичными моделями нозологических форм в разработанном online-калькуляторе на сайте референтного онкологического центра. Практическая реализация концепции позволит снизить количество запущенных форм ЗНО у детей за счет сокращения сроков от появления первых симптомов заболевания до постановки диагноза. Заполнение протокола исследования online по разработанному алгоритму позволит врачу-диагносту автоматически рас-

считать приемлемую вероятность наличия того или иного заболевания у конкретного пациента (в том числе и на ранней стадии) и своевременно направить его в профильное медучреждение. Таким образом, сокращаются сроки от первого диагностического УЗИ до госпитализации в специализированный стационар.

Выводы. Расчет высокой вероятности наличия у пациента онкологического заболевания позволит напрямую направить его к врачам-экспертам данной области, минуя дублирующие промежуточные обследования, будет сокращаться диагностический период, что очень важно в детской онкологии. У врача-диагноста амбулаторно-поликлинического звена будет обратная связь с сайтом референтного медучреждения, и он сможет узнать о конкретном заключительном диагнозе, тем самым будет обеспечиваться рост его квалификации.

Тезис № 456

Информационные технологии в работе врача-детского гематолога

К.Н. Щербакова¹, С.М. Щербаков², Е.Д. Теплякова³

¹ООО «Электронная медицина», Ростов-на-Дону;

²ФГБОУ ВО «Ростовский государственный экономический университет (РИНХ)», Ростов-на-Дону; ³МБУЗ «Детская городская поликлиника № 4 г. Ростова-на-Дону»

Актуальность. Отечественная медицина сегодня переживает период стремительной информатизации. Информационные технологии, программные системы и сервисы, интернет-технологии и мобильные приложения становятся важным инструментом в работе врача и руководителя медицинского учреждения. Врачи специальности «детская гематология» также не остаются в стороне от этого процесса.

Цели и задачи — внедрение информационных систем в деятельность практикующего врача-гематолога.

Материалы и методы. В распоряжении врача имеется следующий набор информационных систем: «Электронная медицинская карта» обеспечивает формирование и хранение врачебных осмотров при оказании амбулаторной медицинской помощи. Использование системы требует создания в ней профиля

«Детская гематология», определяющего структуру осмотра (состав и порядок полей осмотра), а также содержащий шаблоны заполнения осмотра для наиболее часто встречающихся диагнозов по Международной классификации болезней (МКБ) и печатную форму осмотра. «Электронная медицинская карта» позволяет назначить необходимые анализы крови с возможностью записи в лабораторию, а затем — просмотреть результаты анализов. Врач-гематолог осуществляет через систему назначение препаратов и лечебных процедур. При необходимости возможна запись на прием для получения консультации других специалистов.

Результаты и обсуждение. Перспективным направлением является использование стандартов лечения, предложенных Всемирной организацией здравоохранения (ВОЗ) и утвержденных Министерством здравоохранения. При проведении осмотра пациента врач имеет возможность обратиться к стандарту, выбрать диагноз и получить перечень рекомендаций. Фактически стандарт «проводит» врача через все стадии осмотра. Последнее слово, однако, всегда остается за врачом-гематологом.

Информационная система «Лаборатория» обрабатывает список пациентов, направленных на анализ, формирует документы для анализа крови и других анализов, загружает результаты анализов с анализаторов. Результаты направляются врачу в «Электронную медицинскую карту» и пациенту в его «Личный кабинет».

При оказании стационарной помощи по профилю «Детская гематология» «Электронная медицинская карта-Стационар» используется вместе с информационной системой «Отделение МС», с помощью которой средний медицинский персонал исполняет назначение врача и ведет лист наблюдений. Врач-гематолог, в свою очередь, может отслеживать исполнение назначений, видеть результаты наблюдений через «Электронную медицинскую карту-Стационар».

Выводы. Основной проблемой в работе по профилю «Детская гематология» сегодня является отсутствие интеграции со службой крови. Такая интеграция позволит врачу-гематологу получить оперативный доступ к информации и отслеживать состояние донорских материалов в режиме реального времени. Перспективным направлением также является внедрение мобильных приложений для использования в службе крови и работе врача-гематолога.

Раздел III

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

Тезис № 416

**Особенности злокачественных
новообразований у детей первого
года жизни в Рязанской области**А.Г. Безнощенко¹, О.С. Зацаринная²¹ГБУ РО «Рязанская областная детская клиническая
больница им. Н.В. Дмитриевой»;²ФГБОУ ВО «Рязанский государственный медицинский
университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России

Актуальность. ЗНО у детей первого года жизни имеют целый ряд эпидемиологических и клинических особенностей. Большое значение имеют популяционные исследования различных характеристик ЗНО у детей до 1 года.

Цели и задачи — изучить заболеваемость ЗНО детей первого года жизни и ее структуру в Рязанской области (РО) за период с 1996 по 2016 г.; оценить выживаемость в данной возрастной категории; проанализировать частоту сочетания ЗНО у детей первого года жизни с генетическими синдромами и пороками развития.

Материалы и методы. В настоящее исследование были включены сведения о 483 детях в возрасте 0–18 лет, которым в период с 1996 по 2016 г. в ГБУ РО «Рязанская областная детская клиническая больница им. Н.В. Дмитриевой» (ГБУ РО РОДКБ им. Н.В. Дмитриевой) был установлен диагноз злокачественного опухолевого заболевания. Показатель заболеваемости ЗНО у детей в РО за данный период составил 12,3 на 100 тыс. детского населения. Структура злокачественных опухолевых заболеваний была представлена следующим образом: лейкозы — 37,9 % ($n = 183$), злокаче-

ственные лимфомы — 18,4 % ($n = 89$), гистиоцитозы — 2,3 % ($n = 11$), солидные опухоли — 34,2 % ($n = 165$), злокачественные опухоли головного мозга (ОГМ) — 7,2 % ($n = 35$).

Результаты и обсуждение. На первом году жизни злокачественная опухоль была выявлена у 42 детей, что составило около 8,7 % всех случаев ЗНО у детей, установленных в ГБУ РО РОДКБ им. Н.В. Дмитриевой за указанный период.

Структура злокачественных опухолевых заболеваний у детей данной возрастной группы была представлена следующим образом: лейкозы — 30,9 % ($n = 13$), солидные опухоли — 52,4 % ($n = 22$), злокачественные ОГМ — 9,5 % ($n = 4$), гистиоцитозы — 4,8 % ($n = 2$), злокачественные лимфомы — 2,4 % ($n = 1$). Все солидные опухоли были эмбриональными.

Медиана возраста пациентов на момент постановки диагноза составила 3,5 мес (средний возраст — $4,7 \pm 0,62$ месяца). В периоде новорожденности ЗНО были выявлены у 13 (30,9 %) детей.

Среди детей с солидными новообразованиями ($n = 22$) стадию III–IV опухолевый процесс имел у 11 (50 %) пациентов. У данной категории больных диагноз устанавливался в среднем в возрасте $5,7 \pm 1,44$ месяца (медиана — 6 мес).

У 5 (11,9 %) детей отмечалось сочетание ЗНО с генетическими синдромами и пороками развития: у 4 пациентов сочетание ОЛ с синдромом Дауна и врожденным пороком сердца и у 1 ребенка — солидная опухоль с тирозинемией.

Противоопухолевое лечение проводилось у 37 (88,1 %) детей: у 12 пациентов лечение ограничивалось хирургическим вмешательством, у 10 детей операция комбинировалась с ХТ, у 12 больных ХТ проводилась в самостоятельном режиме и 3 детям выполнялась паллиативная ХТ.

ОВ детей первого года жизни со всеми формами ЗНО составила 45,2 %. В данной возрастной группе отмечена низкая выживаемость у пациентов с лейкозами ($n = 13$) – 23,1 %. У детей с солидными опухолями ($n = 22$) этот показатель составил 68,2 %; а среди них у больных с НБ ($n = 6$) – 83,3%.

Выводы. ЗНО у детей первого года жизни в РО имели свои особенности: более высокий показатель заболеваемости лейкозами и низкий уровень встречаемости злокачественных ОГМ; среди детей с солидными новообразованиями половина пациентов имели продвинутую стадию и это было сопряжено с более поздними сроками диагностики; отмечена высокая частота сочетания ЗНО с генетическими синдромами и пороками развития; у пациентов с лейкозами был значимо хуже показатель выживаемости.

Тезис № 465

Заболеваемость и смертность при острых лейкозах у подростков Архангельской области за период 2000–2015 гг.

Н.А. Григорьева¹, А.С. Куликов², И.А. Турабов²

¹ГБУЗ АО АОДКБ им. П.Г. Выжлецова;

²ФГБОУ ВО СГМУ Минздрава России, Архангельск

Актуальность. ОЛ (лейкемия) является самой частой злокачественной опухолью у детей. В структуре онкологической заболеваемости в возрасте от 0 до 18 лет ОЛ составляют около 30 %, при этом на ОЛЛ приходится около 80 %, на острый нелимфобластный лейкоз (ОнеЛЛ) – 15–17 %. У подростков в Российской Федерации (РФ) заболеваемость ОЛ составляет 3,0 на 100 000. Одним из факторов риска развития рецидива и неблагоприятного прогноза течения ОЛ является подростковый возраст. Но несмотря на тенденцию к росту заболеваемости лейкемией во всем мире, показатель смертности от данной патологии неуклонно снижается. Поэтому особенно важно изучать и анализировать эпидемиологические данные в группах повышенного риска.

Цели и задачи — проанализировать показатели заболеваемости, смертности и ОВ при ОЛ у подростков (от 12 до 18 лет) в Архангельской области за период с 2000 по 2015 г.

Материалы и методы. Анализ проведен ретроспективно на базе данных архива медицинской документации ГБУЗ АО АОДКБ им. П.Г. Выжлецова, а также данных регистра онкологической заболеваемости Архангельского областного клинического онкодиспансера. Полученные данные обрабатывались с помощью

общепризнанных статистических методов и показателей.

Результаты и обсуждение. Всего за анализируемый период наблюдения было зарегистрировано 45 случаев ОЛ у подростков в возрасте от 12 до 18 лет. Из них 14 (31 %) у девушек и 31 (69 %) – у юношей; соотношение по полу составило 1:2,2 соответственно. Среди всех случаев ОЛ у подростков 35 (78 %) приходится на ОЛЛ и 10 (22 %) случаев – на ОнеЛЛ. Медиана возраста пациентов – 14 лет. Среднегодовые показатели заболеваемости среди подростков составили: для всех ОЛ – $1,08 \pm 0,16$; для ОЛЛ – $0,84 \pm 0,14$; для ОнеЛЛ $0,24 \pm 0,07$. Наибольшая заболеваемость ОЛ у подростков была зарегистрирована в 2005 г. и составила 1,92 на 100 000 детского населения, а наименьшая – в 2013 г., когда не было выявлено случаев ОЛ в данной возрастной группе. Среднегодовой показатель смертности у подростков при ОЛ составил $0,55 \pm 0,11$, при ОЛЛ – $0,44 \pm 0,10$, при ОнеЛЛ – $0,12 \pm 0,05$. Наибольший показатель смертности за наблюдаемый период для всех случаев ОЛ отмечен в 2003 г. – 1,4 на 100 000 детского населения; а в 2011, 2012, 2013, 2015 гг. не было зарегистрировано ни одного случая смерти подростков от ОЛ.

ОВ при ОЛ была проанализирована отдельно: до 2006 г. включительно, когда подростки старше 14 лет могли получать лечение в других клиниках города, и с 2007 по 2015 г., когда все подростки до 18 лет госпитализировались строго в онкологическое отделение ГБУЗ АО АОДКБ. Результаты оказались следующими: до 2006 г. 5-летняя ОВ при всех ОЛ составила $13,4 \pm 1,5$ %, а среди заболевших с 2007 по 2015 г. – $56,3 \pm 3$ %.

Выводы. Среднегодовой показатель заболеваемости ОЛ у подростков несколько ниже показателя по РФ. В структуре заболеваемости соотношение ОЛЛ и ОнеЛЛ получилось 3,5:1, что сопоставимо с литературными данными. Смертность от ОЛЛ у подростков оказалась выше, чем смертность от ОнеЛЛ, по данным исследования, что объясняется, вероятно, преобладанием в структуре ОнеЛЛ промиелоцитарного лейкоза. При сравнении ОВ в рамках исследования за отдельные указанные периоды мы выявили, что этот показатель резко возрос при концентрации заболевших подростков в специализированном онкологическом отделении, что свидетельствует о положительном опыте применения протоколов лечения и участия нашего отделения в мультицентровых российских и международных исследованиях.

Тезис № 480

Нарушения функции щитовидной железы у пациентов, получавших лечение лимфомы Ходжкина в детском и подростковом возрасте

Д.А. Звягинцева, Т.Ю. Семиглазова, С.А. Кулева,
Е.В. Цырлина, С.В. Иванова, Е.В. Костромина,
Н.Д. Фасеева, Э.Д. Гумбатова

ФГБУ «НИИ онкологии им. Н.Н. Петрова» Минздрава
России, Санкт-Петербург

Актуальность. Большой интерес у современных онкологов вызывает функциональное состояние эндокринной системы пациентов, пролеченных по поводу лимфомы Ходжкина (ЛХ) в детском и подростковом возрасте. Основным подходом к терапии больных ЛХ является применение комбинированной индуктивной цитостатической и консолидирующей ЛТ, использование которой не только улучшает противоопухолевый эффект, но и оказывает выраженное повреждающее действие на железы внутренней секреции. Дисфункция щитовидной железы (ЩЖ) является одним из самых частых поздних побочных эффектов лечения. В большинстве случаев предшествующая терапия приводит к развитию гипотиреоза, реже встречается гипертиреоз, нередко диагностируются выраженные структурные изменения паренхимы ЩЖ и наиболее грозным осложнением лечения считается развитие рака ЩЖ.

Цели и задачи — оценить функцию ЩЖ у пациентов, получавших комбинированную терапию ЛХ в детском и подростковом возрасте.

Материалы и методы. В исследование включены сведения о 143 пациентах с морфологически верифицированной ЛХ в возрасте от 2 до 17 лет (средний возраст — 12 лет), пролеченных в отделении ХТ и комбинированного лечения злокачественных опухолей у детей в 1993–2015 гг. Мальчиков было 72 (50,3 %), девочек 71 (49,7 %), соотношение по полу 1:1. Все пациенты в зависимости от программы лечения были разделены на 2 группы. Пациенты 1-й группы получали лечение согласно риск-адаптированному протоколу DAL-HD ($n = 42$). Для индукции ремиссии в этой программе были использованы схемы OPRA/OEPA (Oncovin, Procarbazine, Prednisolone, Adriamycin — онковин, прокарбазин, преднизолон, адриамицин/Oncovin, Etoposide, Prednisolone, Adriamycin — онковин, этопозид, преднизолон, адриамицин) и COPP (Cyclophosphamide, Oncovin, Procarbazine, Prednisolone — циклофосфамид, онковин, прокарбазин, преднизолон). При стратификации на группы риска учитывались только стадия заболевания и наличие общих сим-

птомов заболевания. Пациенты 2-й группы пролечены согласно риск-адаптированному протоколу СПБЛХ ($n = 101$), где в качестве схем индуктивной ПХТ были избраны комбинации VBVP (Vinblastine, Bleomycin, Vepeside, Prednisolone — винбластин, блеомицин, вепезид, преднизолон) и ABVD (Adriamycin, Bleomycin, Vinblastine, Dacarbazine — адриамицин, блеомицин, винбластин, дакарбазин) в альтернирующем режиме. Выделенные стратификационные группы отличались по числу неблагоприятных прогностических факторов (возраст больного 11 лет и старше, наличие общих симптомов, биологической активности процесса, размеры наибольшего конгломерата лимфатических узлов (ЛУ) 5 см и более и/или медиастинально-торакальный индекс более 0,33, стадия IVb или наличие любого экстранодального поражения (Е), морфологический вариант лимфоидного истощения). По окончании индукции в обеих программах лечения проводилось облучение ранее вовлеченных лимфатических зон, при этом суммарные очаговые дозы (СОД) зависели от полноты достигаемой ремиссии и составляли от 25 до 40 Гр.

Комплексное обследование пациентов с целью выявления отдаленных последствий лечения включало сбор анамнеза, анализ медицинской документации, клинический осмотр, определение уровней тиреотропного гормона (ТТГ), свободного Т4 (Т4св), антител к тиреопероксидазе (АТ-ТПО). Референсные значения этих показателей были следующими: Т4св — 9,0–23,2; ТТГ — 0,3–0,4; АТ-ТПО ≤ 30 . При выявлении снижения уровней ТТГ и Т4св показатели трактовались как декомпенсированная форма гипотиреоза, низкие значения ТТГ с сохранением нормальных значений Т4св расценивались как компенсированная форма гипотиреоза. Так как осложнения, возникшие после противоопухолевой терапии, могут проявляться не только гормональными изменениями, но и нарушением структуры органа, всем пациентам выполнялось УЗИ ЩЖ и регионарных ЛУ. При обнаружении узловых образований более 1 см выполнялась тонкоигольная аспирационная биопсия узлов с последующим цитологическим исследованием.

Результаты и обсуждение. У 56 % пациентов 1-й группы диагностирована патология ЩЖ. В 50 % случаев по данным УЗИ выявлено нарушение структуры ЩЖ, в большинстве случаев проявляющееся множественными и единичными узлами либо уменьшением объема паренхимы (гипоплазией) ЩЖ. У 62 % пациентов размеры узлов составляли 1 см и более, что потребовало выполнения тонкоигольной биопсии. В 50 % наблюдений был диагностирован коллоидный зоб, в 12,5 % — фолликулярный рак ЩЖ. У 31 % пациентов диагностирован гипотиреоз.

Осложнения лечения пациентов 2-й группы были менее выраженными. В 19,6 % случаев диагностирована патология ЩЖ. У 12 % пациентов заболевание про-

являлось нарушением структуры, в половине случаев выполнена тонкоигольная биопсия, данных за злокачественный процесс не было получено. В 17,6 % выявлен гипотиреоз, потребовавший назначения заместительной гормональной терапии.

Выводы. Учитывая высокий риск развития дисфункции ЩЖ после химиолучевого лечения ЛХ в детском и подростковом возрасте, необходимо включить в программу диспансерного наблюдения пациентов консультацию эндокринолога с ежегодным мониторингом показателей функции ЩЖ.

Тезис № 424

Структура заболеваемости злокачественными новообразованиями почек по материалам отделения детской онкологии ФГБУ РНИОИ с 2001 по 2016 г.

С.А. Кузнецов, М.В. Старжецкая, Г.А. Мкртчян, А.И. Беспалова, В.А. Коваленко

ФГБУ «Ростовский научно-исследовательский онкологический институт» Минздрава России, Ростов-на-Дону

Актуальность. ЗНО у детей являются социально значимой проблемой в связи с высоким уровнем инвалидизации и смертности. Отмечается ежегодное увеличение заболеваемости и летальности от данной патологии. В структуре смертности детского населения ЗНО занимают 6-е место, составляя 4,2 %. Нефробластома является одним из наиболее распространенных опухолевых процессов и занимает 3-е место по частоте встречаемости и 5-е место по частоте смертности в детской популяции.

Цели и задачи — оценить структуру заболеваемости ЗНО почек у детей, находившихся на стационарном обследовании и лечении в отделении детской онкологии ФГБУ РНИОИ Минздрава России за период с 2001 по 2016 г.

Материалы и методы. В отделении детской онкологии ФГБУ РНИОИ с 2001 по 2016 г. было зарегистрировано 1270 случаев ЗНО у детей от 0 до 18 лет, проживающих на территории Южного и Северо-Кавказского федеральных округов. Из них у 103 пациентов встречалась нефробластома. Терапия проводилась согласно стандартным протоколам, применяемым на территории РФ.

Результаты и обсуждение. По данным отделения детской онкологии, нефробластомы занимают 5-е место в структуре заболеваемости ЗНО, составляя 7,8 % от общего их числа. Максимальное число впервые вы-

явленных нефробластом зафиксировано в 2014 г. — 15 (13,1 %) случаев, прирост по сравнению с 2013 г. составил 46,7 %. Однако наибольший скачок уровня заболеваемости данной патологией отмечен с 2004 по 2005 г. — с 2 до 10. Наименьшее число случаев заболевания зафиксировано в 2002, 2003, 2004 гг. — по 2, составив 4,5 %; 3,4 %; 4,08 % от общего числа впервые зарегистрированных ЗНО в указанные годы. В период с 2005 по 2013 г. число заболевших колебалось от 4 до 12. В 2005 г. случаи нефробластомы составляли 14,9 % всего числа ЗНО ($n = 10$), в 2006 г. — 12,6 % ($n = 12$), в 2007 г. — 4,7 % ($n = 4$), в 2008 г. — 4,6 % ($n = 5$), в 2009 г. — 7,1 % ($n = 7$), в 2010 г. — 8,2 % ($n = 8$), в 2011 г. — 4,8 % ($n = 6$), в 2012 г. — 7,4 % ($n = 7$), в 2013 г. — 10,7 % ($n = 8$), в 2015 г. — 11,4 % ($n = 10$), в 2016 г. — 8,6 % ($n = 5$). Среди впервые заболевших мальчики составляли 50,4 % ($n = 52$), девочки — 49,6 % ($n = 51$). Преобладали пациенты в возрастной группе 2–7 лет — 71,8 % ($n = 74$), 0–1 год — 16,5 % ($n = 17$), 7–10 лет — 11,6 % ($n = 12$). По гистологическому варианту пациенты распределились следующим образом: преобладал бластемный тип — 48,9 % ($n = 53$), далее следовали эпителиальный — 28,5 % ($n = 28$), смешанный — 8,2 % ($n = 8$), светлоклеточная саркома — 8,2 % ($n = 8$), рабдоидная опухоль — 6,2 % ($n = 6$). При оценке стадийности ЗНО было отмечено, что наиболее часто опухолевый процесс выявлялся на III стадии — 37,9 % ($n = 39$), II — 33,9 % ($n = 35$), IV — 12,6 % ($n = 13$) случаев, с одинаковой частотой встречались I и V стадии — 7,8 % ($n = 8$). Большая часть пациентов в возрасте от 0 до 18 лет с впервые выявленной опухолью Вильмса приходилась на жителей Ростовской области — 51 (49,5 %) случай, на 2-м месте представители Чеченской Республики — 19 (18,4 %), на 3-м из Республики Ингушетия — 11 (10,7 %).

Выводы. Проводя анализ частоты встречаемости нефробластом среди пациентов в возрасте 0–18 лет, находившихся в отделении детской онкологии ФГБУ РНИОИ Минздрава России, следует отметить неуклонный рост заболеваемости ЗНО почек, который прослеживается и в общероссийской статистике.

Тезис № 467

Эпидемиология онкогематологических заболеваний у детей Краснодарского края

В.В. Лебедев

ГБУЗ «Детская краевая клиническая больница» Минздрава Краснодарского края, Краснодар

Актуальность. Встречаемость онкогематологических заболеваний среди детского населения Красно-

дарского края, по данным детского ракового регистра, практически не отличается от заболеваемости детей в Северной Америке и странах Западной Европы. К гемобластомам можно отнести почти половину случаев детского рака в Краснодарском крае. К гемобластомам относится гетерогенная группа ЗНО лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей. ОЛ и хронические лейкозы, неходжкинские лимфомы (НХЛ) (лимфосаркомы), ЛХ (лимфогранулематозы) и опухоли гистиоцитарно-макрофагальной системы (гистиоцитозы).

Цели и задачи — провести оценку статистических данных детского ракового регистра Краснодарского края. Для оценки и подсчета результатов взять период 2013–2016 гг.

Материалы и методы. В данном регистре зарегистрированы все первично выявленные заболевшие гемобластомами за данный период. При обработке данных учитывался процент заболеваемости по каждой нозологии, выявлялось соотношение заболеваемости между мальчиками и девочками, а также соотношение заболеваемости в 3 возрастных группах — 0–6 лет, 7–12 лет и в группе детей старше 12 лет.

Результаты и обсуждение. За 4-летний период в Краснодарском крае было зарегистрировано 284 заболевших гемобластомами.

По годам это составило: 2013 г. — 64 больных, 2014 г. — 72, 2015 г. — 86, 2016 г. — 62 пациента. По нозологиям получены следующие данные: в 2013 г. заболеваемость ОЛЛ — 48,4 %, ЛХ — 18,7 %, НХЛ — 12,5 %, ОМЛ — 9,3 %, гистиоцитозами — 9,3 %. В 2014 г.: ОЛЛ — 44,4 %, ЛХ — 12,5 %, НХЛ — 16,6 %, ОМЛ — 11,1 %, гистиоцитозы — 15,2 %. В 2015 г.: ОЛЛ — 65,1 %, ЛХ — 9,3 %, НХЛ — 5,81 %, ОМЛ — 16,2 %, гистиоцитозы — 3,48 %. В 2016 г.: ОЛЛ — 58,0 %, ЛХ — 9,67 %, НХЛ — 19,3 %, ОМЛ — 11,2 %, гистиоцитозы — 1,61 %.

По возрастным категориям получены следующие данные. В 2013 г. заболеваемость в возрасте 0–6 лет составила 48,4 %, в 7–12 лет — 29,6 %, старше 12 лет — 21,8 %. В 2014 г.: в 0–6 лет — 48,6 %, в 7–12 лет — 23,6 %, старше 12 лет — 27,7 %. В 2015 г.: в 0–6 лет — 55,8 %, в 7–12 лет — 17,4 %, старше 12 лет — 26,7 %. В 2016 г.: в 0–6 лет — 59,6 %, в 7–12 лет — 11,2 %, старше 12 лет — 29,0 %.

По половой принадлежности дети распределились следующим образом. В 2013 г.: мальчики — 57,8 %, девочки — 42,2 %. В 2014 г.: мальчики — 55,5 %, девочки — 44,5 %. В 2015 г.: мальчики — 62,8 %, девочки — 37,2 %. В 2016 г.: мальчики — 62,9 %, девочки — 37,1 %.

Также был высчитан процент зарегистрированных рецидивов за 4-летний период. Он составил 2,8 %.

Выводы. Наиболее часто встречаемой опухолью в детском возрасте является ОЛЛ, наиболее редким заболеванием является поражение гистиоцитарно-макрофагальной системы, остальные нозологии встречаются практически в одинаковом процентном

соотношении. По половой принадлежности гемобластомами чаще болеют мальчики, чем девочки. Судя по оценке возраста заболевших очевидно, что больший процент заболеваемости приходится на возраст от 0 до 6 лет, меньше всего заболевают дети возрастной категории от 7 до 12 лет. Общий процент рецидивов составил 2,8 %, что позволяет сделать вывод о том, что 97,2 % заболевших детей выздоравливают.

Тезис № 443

Организация онкологической помощи детям в Архангельской области

В.А. Митрофанов¹, И.А. Турабов²

¹ГБУЗ АО АОДКБ им. П.Г. Выжлецова;

²ФГБОУ ВО СГМУ Минздрава России, Архангельск

Актуальность. В регионах России существуют разные подходы к организации детской онкологической помощи.

Цели и задачи — проанализировать опыт и продемонстрировать успешность Архангельской области в организации детской онкологической помощи.

Материалы и методы. Ежегодно в Архангельской области онкологические заболевания диагностируются у 35–40 детей. Первичная онкологическая заболеваемость детей в среднем за последнее 5 лет превышает 13,5, а смертность составляет около 2,9 на 100 000 детского и подросткового населения (в России эти показатели — 12,1 и 3,8 соответственно). Всего в нашей базе 359 пациентов, зарегистрированных в 2004–2015 гг., живы в настоящее время 263 больных, умерли 96 (ЗНО и другие причины).

При исследовании трендов заболеваемости и смертности в течение последних 12 лет с использованием графических методов мы видим отчетливый тренд роста заболеваемости с менее 12 до более чем 14 случаев на 100 000 детского населения в год, что отражает и российские, и мировые тенденции. При этом констатируется небольшое снижение смертности.

Структура заболеваемости традиционна: гемобласты — 44 %, опухоли центральной нервной системы (ЦНС) — 17 %, солидные опухоли — 40 % (по России — 34, 22 и 44 % соответственно).

Детский онкологический стационар базируется в Архангельской областной детской клинической больнице. В 2001 г. открыто отделение ХТ. В течение 7 лет отделение работало как смешанное, онкогематологическое. Опыт работы уверенно показал нам необходимость выделения онкологических пациентов.

В настоящее время отделение ХТ опухолей развернуто на 16 коек, оно находится в одном корпусе с отделением общей реанимации, операционным блоком,

службами лучевой диагностики, работают процедурный кабинет, 2 круглосуточных сестринских поста. Из отделения в год в среднем выписывается 400 больных, в том числе до 1 года — 10 пациентов, при средней продолжительности госпитализации 15 сут. Летальность по отделению составляет от 0,3 до 1,5 % в разные годы (медиана — 0,98 %).

Работают освобожденный заведующий, 2 врача, 11 медицинских сестер, 2 педагога-воспитателя. Важную роль в работе отделения играет то, что оно является клинической базой Северного государственного медицинского университета. Диспансерное наблюдение за больными проводится в поликлинике, дневном стационаре, в сложных случаях дети обследуются в стационаре.

Результаты и обсуждение. На сегодняшний день живы 82 % детей, которым был поставлен диагноз онкологического заболевания за последние 5 лет.

Выводы. Хорошие результаты работы позволяют нам считать сложившуюся в Архангельской области детскую онкологическую службу эффективной.

Тезис № 414

Медицинская помощь детям с онкологическими заболеваниями в некоторых субъектах Российской Федерации: результаты внешнего аудита

М.Ю. Рыков¹, Е.Н. Байбарина², В.Г. Поляков¹

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

²Министерство здравоохранения Российской Федерации, Москва

Актуальность. Повышение качества медицинской помощи (КМП) — основа любой системы здравоохранения. Для выявления существующих дефектов необходимо проведение внешнего аудита медицинских организаций.

Цели и задачи — повышение КМП детям с онкологическими заболеваниями.

Материалы и методы. Проведен анализ историй болезни детей с солидными опухолями, которые в 2011–2015 гг. получали специализированное и симптоматическое лечение в онкологических отделениях областных больниц 7 субъектов РФ, входящих в состав Центрального, Северо-Западного, Северо-Кавказского, Приволжского и Южного федеральных округов, а также проведена оценка оснащенности отделений

медицинским оборудованием и укомплектованность штата медицинского персонала в соответствии с рекомендациями Приложений № 5 и № 6 к Приказу Минздрава России № 560н от 31 октября 2012 г. (в редакции Приказа № 608н от 02 сентября 2013 г.) «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи по профилю «детская онкология».

Результаты и обсуждение. В 2011–2015 гг. в анализируемых субъектах были выявлены 374 пациента (194 (51,9 %) мальчика и 180 (48,1 %) девочек) в возрасте 0–17 лет (средний возраст — 5,4 года) со ЗНО. Число госпитализаций — 1534, общее количество койко-дней — 22 762, среднее — 14,8. Пациентов с I стадией заболевания — 23 (6,1 %), со II стадией — 112 (30 %), с III стадией — 89 (23,9 %) и с IV стадией — 146 (39 %), с неустановленной стадией — 4 (1 %). Федеральные клинические рекомендации были нарушены при лечении 46 (12,3 %) пациентов. Штатное расписание и оснащенность медицинским оборудованием ни одного из отделений в полной мере не соответствовала рекомендациям Приложений № 5 и № 6.

Выводы. Представляется разумным разработать рекомендации, обосновывающие целесообразность проведения отдельных этапов лечения пациентов в различных регионах РФ с учетом их удаленности от федеральных центров, численности и плотности, а также заболеваемости детского населения с целью обеспечения оптимальной маршрутизации пациентов и повышения КМП. Также необходимо усилить онкологическую настороженность врачей первичного звена (участковых педиатров) с целью раннего выявления онкологических заболеваний, в том числе во время профилактических осмотров. Полученные результаты являются предпосылкой для внесения некоторых изменений в Приложения к Приказу № 560н, направленных на устранение требований к избыточности оснащения детских онкологических отделений.

Тезис № 483

**Результаты лечения
высокоагрессивных В-клеточных
лимфом у детей в условиях
отделения гематологии
и химиотерапии ГБУЗ ТО «Областная
клиническая больница № 1» г. Тюмени**

А.Ю. Чернова, Т.И. Ксензова, Е.В. Аникина,
Л.А. Иларионова, О.В. Ананьева, О.В. Софеева
ГБУЗ ТО «Областная клиническая больница № 1», Тюмень

Актуальность. Злокачественные заболевания системы кроветворения являются самыми частыми новообразованиями у детей. На долю гемобластозов приходится около 80 % всех злокачественных опухолей, из них НХЛ составляют до 10 %. В возрасте до 18 лет самыми частыми вариантами НХЛ являются лимфома Беркитта (ЛБ) и диффузные В-крупноклеточные лимфомы (ДВККЛ). Среди лимфом из клеток предшественников (лимфобластных) преобладают Т-клеточные.

Цели и задачи — представить результаты лечения высокоагрессивных В-клеточных лимфом у детей в условиях отделения гематологии и ХТ ГБУЗ ТО «Областная клиническая больница № 1».

Материалы и методы. За период с 2006 по 2016 г. в условиях отделения гематологии и ХТ были выявлены и пролечены 183 ребенка со злокачественными заболеваниями крови: ОЛ — у 159 (86,9 %) пациентов, НХЛ — у 16 (8,8 %), из них Т-лимфома наблюдалась у 4 (2,1 %) детей, ЛХ — у 8 (4,3 %) больных.

Результаты и обсуждение. За 10 лет наблюдения высокоагрессивные В-лимфомы выявлены у 12 пациентов: ЛБ верифицирована у 9 человек, ДВККЛ — у 3.

Все выявленные пациенты с ЛБ и ДВККЛ — мальчики в возрасте от 4 до 11 лет, медиана возраста — 7,6 года. Программная терапия по протоколу NHL-BFM выполнена 11 пациентам, 1 ребенок с учетом сочетанной патологии получал терапию R-CHOP, после 2 курсов

индукции отмечена редукция опухолевой массы до 70 %, после 4 курсов консолидации констатирована ремиссия заболевания.

Детей с I стадией агрессивных НХЛ выявлено не было.

II стадия верифицирована у 7 пациентов. Согласно схеме лечения дети были распределены по терапевтическим группам:

- группа R1 — 2 ребенка (поражение илеоцекального угла, опухоль до 10 см, макроскопически резецированная полностью в ходе операции), после выполнения 2 курсов терапии (А, В) констатирована ремиссия заболевания, которая была подтверждена результатами позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ)/компьютерной томографии (КТ) и сохраняется до настоящего времени. Период наблюдения составил 1 год;

- группа R2 — 5 детей (3 пациента с поражением Вальдейерова кольца, 2 ребенка с поражением илеоцекального угла, макроскопически опухоль частично резецирована), после 2 индукционных курсов подтверждена редукция опухолевого объема, после 2 курсов консолидации констатирована ремиссия. Период наблюдения составил от 1 до 6 лет.

III стадия заболевания на момент диагностики выявлена у 2 пациентов (1 больной с поражением терминального отдела подвздошной, слепой кишки, червеобразного отростка, большого сальника, брыжейки тонкой кишки; 1 пациент с поражением Вальдейерова кольца и медиастинальных ЛУ).

IV стадия верифицирована у 2 детей (с поражением паренхиматозных органов, ЦНС, КМ).

Пациенты с III и IV стадиями НХЛ согласно протоколу вошли в терапевтическую группу R3. На фоне терапии после индукционного курса достигнута значимая редукция опухоли — до 90 %, по окончании консолидирующих 4 курсов подтверждена ремиссия заболевания. Период наблюдения составил от 1 до 4 лет.

Выводы. 1. Протокол лечения NHL-BFM воспроизводим в условиях регионального отделения гематологии и ХТ. 2. Индукционная летальность составила 0 %. 3. Пятилетняя бессобытийная выживаемость (БСВ) — 100 %, медиана наблюдения составила 3,5 года. Все пациенты живы. Наблюдение продолжается.

Раздел IV

**СОВРЕМЕННЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ТЕХНОЛОГИИ
В ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ-ОНКОЛОГИИ И ИММУНОЛОГИИ***Тезис № 405***Референс-диагностика магнитно-резонансной томографии центральной нервной системы в рамках мультицентрового взаимодействия**

А.В. Артемов, Г.В. Терещенко, Э.В. Кумирова
*ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва*

Актуальность. Выживаемость детей с опухолями ЦНС в последние десятилетия увеличилась с 30 до 70–90 %. Это произошло в значительной степени за счет внедрения стандартизованных протоколов лечения, в рамках которых проводимая терапия модифицируется в зависимости от наличия различных прогностических факторов. Для дальнейшего совершенствования этих протоколов организуются мультицентровые исследования, в том числе международные, с созданием единых регистров больных и баз данных. Магнитно-резонансная томография (МРТ) — это один из наиболее информативных методов диагностики опухолей ЦНС. Однако этот метод требует точной интерпретации полученных данных. Поэтому референс МРТ-исследований стал стандартно принятым подходом в мире в рамках работы в мультицентральной группе.

Цели и задачи — улучшение результатов лечения детей с опухолями ЦНС за счет повышения точности диагностики путем проведения мультицентральной референсной оценки МРТ-исследований в сложных диагностических случаях.

Материалы и методы. За период с июля 2015 до 15 февраля 2017 г. в ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева выполнены референсные пересмотры 247 исследова-

ний ЦНС. Кроме того, 130 сложных в трактовке исследований направлено на референсный пересмотр в Германию профессору Монике Вармут-Метц (Monika Warmuth-Metz) — руководителю Европейского референсного центра по лучевой диагностике опухолей ЦНС у детей (организации ННТ) на базе Университетской клиники г. Вюрцбурга.

Результаты и обсуждение. Как наш, так и мировой опыт показывают, что неправильно выполненное МРТ-исследование в ряде случаев не дает возможности правильно стадировать опухолевое поражение, что может привести к критическим ошибкам в лечении. Для стандартизации и повышения качества выполняемых в других учреждениях и присылаемых в наш центр МРТ-исследований нами разработаны рекомендации по методике проведения МРТ головного и спинного мозга детям с опухолевыми поражениями ЦНС. Раннее послеоперационное МРТ-исследования головного мозга должно выполняться не позднее, чем через 72 ч после операции, оптимальная дата выполнения — на следующий день. Это связано с тем, что в это время отрицательное влияние реактивных послеоперационных изменений на визуализацию зоны операции минимально. Для более достоверной идентификации остаточного фрагмента опухоли послеоперационные МР-изображения обязательно следует оценивать в сравнении с дооперационными. Если планируется операция на задней черепной ямке (ЗЧЯ), МРТ спинного мозга следует выполнять по возможности до оперативного вмешательства. После операции на ЗЧЯ на МРТ могут наблюдаться субдуральные зоны накопления контрастного вещества, которые затрудняют визуализацию возможных оболочечных метастазов, а при интерпретации неопытными нейрорадиологами иногда приводят к ложноположительной диагностике М3-стадии.

Выводы. Таким образом, референс-диагностика МРТ ЦНС в рамках мультицентрового взаимодействия является необходимым направлением в деятельности

врачей рентгенологического отделения и научно-клинической группы нейроонкологии ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева.

Тезис № 408

Возможности молекулярной и цитогенетической диагностики aberrаций гена *IKZF1* при острых лейкозах

О.С. Вшивкова, А.Н. Мелешко, Е.В. Волочник
ГУ РНПЦ ДОГи Министерства здравоохранения
Республики Беларусь, Минск

Актуальность. В последние годы к числу наиболее значимых генетических маркеров в патогенезе и прогнозировании течения ОЛ относят внутригенные делеции в локусе *IKZF1*, гене транскрипционного фактора Ikaros, предположительно связанные с неблагоприятным прогнозом ОЛЛ. На уровне транскриптома делеции этого гена выражаются в aberrантной экспрессии коротких (доминантно-негативных, DN) изоформ белка. Проблемой остается полноценная диагностика всего спектра aberrаций *IKZF1* в клинических условиях. Основопологающим способом выявления делеций гена *IKZF1* является дорогостоящий метод CGH-arrays, впоследствии дополненный мультиплексной ПЦР и MLPA, а к настоящему моменту в США и полногеномным секвенированием. Вариабельность точки разрыва на хромосоме снижает чувствительность этих методов, что не позволяет оценить весь спектр значимых молекулярных событий.

Цели и задачи — оценить возможности существующих и разработанных нами молекулярных и цитогенетических методов выявления делеций гена *IKZF1* и его aberrантной экспрессии.

Материалы и методы. Материалом для исследования послужили мононуклеары КМ 300 пациентов с ОЛЛ. Еще 40 образцов КМ здоровых доноров составили контрольную группу. Скрининг aberrаций *IKZF1* проводили следующими методами: традиционная ПЦР ($n = 272$), количественная ПЦР «в реальном времени» (RQ-PCR) ($n = 205$), интерфазная флуоресцентная *in situ* гибридизация (iFISH) ($n = 20$), а также анализ флуоресцентно-меченных фрагментов ДНК (фрагментный анализ) ($n = 50$).

Результаты и обсуждение. Разработан способ определения изоформ Ikaros методом RQ-PCR, измеряющий экспрессию 9 изоформ гена *IKZF1*, включая 3 DN: Ik6, Ik9, Ik10. Наличие Ik-DN-изоформ выявлено у 23,4 % пациентов. Отработан метод ПЦР-диагностики, позволяющий качественное и количественное

определение наиболее распространенных внутригенных делеций локуса *IKZF1*. Делеции Ex1-6 и Ex3-6 обнаружены у 9,2 % пациентов, при последующем секвенировании установлены точки разрыва ДНК. На основании полученных данных о расположении точек разрывов, а также данных других авторов, отработана процедура фрагментного анализа. Адаптирован метод iFISH с использованием 2 коммерческих зондов к локусу *IKZF1*. Метод iFISH позволяет определить или верифицировать присутствие делеций в субклонах опухолевых клеток.

Выводы. Первичная диагностика aberrаций *IKZF1* рекомендована одновременно двумя методами: делеции методом ПЦР на геномной ДНК и сверхэкспрессия Ik-DN методом RQ-PCR на кДНК. В спорных случаях (делеция в минорном субклоне лейкозных клеток, неявный бенд ПЦР продукта, гиперэкспрессия коротких изоформ Ikaros при отсутствии делеции по результатам ПЦР и др.) диагностику рекомендуется усилить проведением фрагментного анализа и/или iFISH.

*Работа выполнена при финансовой поддержке Белорусского республиканского фонда фундаментальных исследований (договор M16M-063 от 20 мая 2016 г.) и Министерства здравоохранения Республики Беларусь (задание 2.49 «Прогностическое значение aberrаций гена *IKZF1* при острых лейкозах» в рамках ГПНИ «Медицина и фармация»).*

Тезис № 487

Методология ультразвукового сканирования при образованиях поверхностно расположенных тканей у детей и подростков

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

Актуальность. УЗИ приобретает решающее значение среди визуализирующих методов для диагностики мягкотканых образований, которые включают гетерогенный спектр поражений (псевдоопухоли, доброкачественные и злокачественные опухоли, сосудистые аномалии). Целью УЗИ является подтверждение наличия дополнительного образования, определение, если это возможно, этиологии процесса, распространенности зоны поражения, взаимоотношения со смежными анатомическими структурами, и в конечном итоге — тактики курации пациента. Ограничением в характеристике этой группы поражений является трудность дифференцировки доброкачественных (ДНО) и ЗНО.

Цели и задачи — оптимизировать методологию УЗИ при диагностике мягкотканых образований у детей и подростков. Отобразить особенности построения диагностического алгоритма на основе сонографических характеристик опухолеподобных поражений, ДНО и сосудистых аномалий.

Материалы и методы. Анализировалась методология применения высокочастотного ультразвукового сканирования поверхностно расположенных тканей в детской онкологической клинике. Принимался во внимание более чем 15-летний опыт ультразвуковой диагностики псевдоопухолей, ДНО и ЗНО, сосудистых мальформаций.

Результаты и обсуждение. Сканирование высокого разрешения необходимо проводить в отсутствие избыточного механического давления на подлежащие ткани. Компрессионные пробы проводятся отдельно. Для детализации отображения структур контактной поверхности следует использовать «гелевую подушку». Обязательным условием является сопоставление зоны поражения с симметричными интактными тканями на контралатеральной стороне. В этом сопоставлении оцениваются: размеры и локализация образования, его контуры, особенности взаимоотношения с окружающими тканями и их характеристика, экоструктура с описанием зональных различий, акустическая плотность с описанием зональных различий, васкуляризация в режиме цветового доплеровского картирования и энергетического доплера с описанием зональных различий, типы кровотока в режиме импульсно-волнового доплера (артериальный, венозный, шунтирующий), взаимоотношение с магистральными сосудами и топография сосудов, формирующих бассейн зоны поражения.

Стратегия рутинной сонографической диагностики поражений мягких тканей у детей должна базироваться на подтверждении факта наличия образования, определении экоструктуры образования, тканевой локализации (кожа, подкожная клетчатка, подлежащие ткани, несколько вовлеченных слоев тканей). Экспертная оценка, помимо перечисленного, дает описание признаков новообразования либо образования неопухолевой природы. Проводится дифференциальная диагностика ДНО и ЗНО. При конкретизации черт злокачественного роста возможно построение дифференциально-диагностического ряда из нозологических форм новообразований. В итоге могут быть выделены группы пациентов, которым определяется собственно тактика лечения либо динамического наблюдения; которые требуют дополнительной диагностической визуализации либо биопсии под контролем УЗИ.

Выводы. Оптимизирован подход к сонографической характеристике образований поверхностно-расположенных тканей у детей. По результатам первичного УЗИ могут быть выделены группы пациентов, для которых определяется различная тактика дальнейшего ведения.

Тезис № 401

Мультимодальная диагностика очаговых поражений печени у детей

А.А. Гвоздев, Г.В. Терешенко,
Е.В. Феоктистова, Ю.Н. Ликарь
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. Стремительное развитие лучевой диагностики в последние годы и все большая доступность методов создают предпосылки для нового подхода к диагностике очаговых поражений печени у детей с использованием всего спектра современных возможностей неинвазивных и малоинвазивных методик.

Цели и задачи — оценка возможностей мультимодального подхода лучевой диагностики очаговых поражений печени у детей.

Материалы и методы. На базе ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» за 2016 г. были выполнены МРТ печени 92 детям с различными поражениями печени, в том числе и с целью первичной диагностики. Исследования проводились на магнитно-резонансных томографах с напряженностью магнитного поля 1,5 Тл и 3 Тл с использованием стандартных импульсных последовательностей с получением изображений в Т2-взвешенных изображениях, Т1-взвешенных изображениях, DWI и болюсного контрастирования с применением быстрых последовательностей в Т1-взвешенных изображениях в артериальную, венозную и отсроченные фазы, в том числе в гепатоспецифическую фазу.

Пациентам нашего Центра были проведены дополнительные или первичные исследования печени: КТ, УЗИ, радиоизотопные исследования, в том числе скintiграфия с метайодбензилгуанидином, меченным ^{123}I (^{123}I -МЙБГ), ПЭТ с использованием глюкозы, меченной изотопом ^{18}F .

Результаты и обсуждение. Было выявлено 53 случая очаговых поражений печени, из них 37 ЗНО, в частности гепатобластома (ГБ), метастатическое поражение печени, гепатоцеллюлярная карцинома, лимфома и эмбриональная саркома. ДНО выявлены в 16 случаях. У остальных пациентов было подтверждено отсутствие опухолевого поражения печени. Характеристическая оценка очагов основывалась на сопоставлении данных различных лучевых методов исследований.

Выводы. Мультимодальный подход в диагностике очаговых поражений печени у детей позволяет получить полноценную диагностическую информацию о наличии и природе очагов в паренхиме печени. Совокупность данных является основой для принятия объективных решений о дальнейшей тактике использования инвазивных методик обследования или даже требует избегать их применения.

Тезис № 439

Электроэнцефалографические и клиничко-радиологические изменения при синдроме обратимой задней лейкоэнцефалопатии у детей с онкогематологическими заболеваниями

А.Ю. Захарова, О.А. Сердюк
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. Синдром обратимой задней лейкоэнцефалопатии (СОЗЛ) — редкий клиничко-радиологический синдром, представляющий собой острую энцефалопатию, характеризующуюся острым началом и нарастанием симптоматики в течение последующих 12–48 ч. Развитие судорожного синдрома, повышение артериального давления, нарушение сознания и зрения, сильная головная боль, тошнота/рвота, появление очаговой неврологической симптоматики требуют проведения незамедлительной комплексной диагностики и лечения.

Цели и задачи — изучить клиническую значимость электроэнцефалографических изменений и их корреляцию с изменениями на МРТ при СОЗЛ у детей с онкогематологическими заболеваниями.

Материалы и методы. Проанализированы результаты компьютерной электроэнцефалограммы (ЭЭГ), снятой на 1–4-й день после развития симптомов, у 9 пациентов с радиологически подтвержденным диагнозом СОЗЛ. Возраст пациентов — от 4 лет 5 месяцев до 16 лет.

Результаты и обсуждение. По данным МРТ у всех пациентов выявлены изменения в кортикально-субкортикальных участках, соответствующие СОЗЛ. В дебюте на ЭЭГ регистрировались выраженные диффузные изменения биоэлектрической активности мозга. У 1 пациента на ЭЭГ отмечался паттерн «вспышка—подавление». У 8 больных ЭЭГ была дизритмична, представлена медленноволновыми полиморфными компонентами. Основной корковый альфа-ритм отсутствует или был представлен единичными волнами низкой амплитуды. Таким образом, у 8 пациентов регистрировалось диффузное замедление фоновой ритмики. Амплитуда и индекс дельта-волн были повышены (100–220 мкВ). У 4 пациентов выявлен амплитудный акцент медленных волн в каудальных отделах. У 1 больного наблюдался амплитудный акцент дельта-волн с частотой 2,5–3 Гц в лобно-центральных и височных отведениях с акцентом по правому полушарию,

с последующим появлением в правой теменно-центральной зоне ритмической эпи-активности типа «спайк-волна», амплитудой до 150 мкВ. В дальнейшем отмечалось нарастание амплитуды эпи-комплексов и появление на синхронной видеозаписи клонических подергиваний левой кисти с последующей генерализацией эпи-активности и развитием генерализованного клонического приступа. У 1 пациента по данным МРТ отмечалось сочетание признаков СОЗЛ и гематомы левой лобной зоны. На ЭЭГ, снятой после отмены седации, регистрировались нечастые эпи-комплексы типа «спайк-волна» в левом лобном и передне-височном отведениях. Исследования ЭЭГ и МРТ в динамике в данном случае позволили локализовать очаг эпилептиформной активности в левой лобной доле, где выявлена свежая гематома. Таким образом, в данном случае картина СОЗЛ сочеталась с клиникой острой гематомы. При записи ЭЭГ через 1–2 мес после постановки диагноза СОЗЛ у всех пациентов регистрировалась значительная положительная динамика в виде улучшения организации корковой ритмики, появления основного коркового ритма, редукции медленноволновой активности. Эпи-активность, выявленная у 2 пациентов, в последующих записях не регистрировалась.

Выводы. ЭЭГ-паттерн при СОЗЛ не является высокоспецифичным и схож с таковым при энцефалопатиях другого генеза. Однако с помощью метода ЭЭГ можно выявить наличие эпи-активности, диагностировать бессудорожный электрический эпилептический статус, оценить темпы восстановления мозговых функций и эффективность противосудорожной терапии.

Тезис № 497

Исследование школьной успеваемости пациентов с новообразованиями задней черепной ямки в процессе реабилитации

М.Б. Иванов, О.Д. Ларина, В.Н. Касаткин
ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУ «ННПЦ ДГОИ
им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России

Актуальность. Уровень школьных навыков у пациентов с новообразованиями ЗЧЯ, находящихся на реабилитации, зачастую связывают с когнитивными и речевыми дефицитами. Реабилитационная работа, направленная на улучшение управляющих функций, позволяет восстанавливать утраченные когнитивные и речевые функции, повышать способность к обучению, увеличивать объем рабочей памяти, улучшать

межполушарные связи, корковые и корко-подкорковые взаимодействия. Таким образом, оценка школьных навыков пациентов с новообразованиями ЗЧЯ не может не ориентироваться на состояние управляющих и высших психических функций. Для эффективной психолого-педагогической и логопедической работы в рамках реабилитационных процессов необходим комплексный диагностический инструмент, способный учитывать уровень развития высших психических функций, школьных знаний по русскому языку, математике, чтению и развитию речи, а также основные логопедические критерии развития школьных навыков.

Цели и задачи — внедрение теста академических достижений (ТАД) как инструмента диагностики и реабилитации.

Материалы и методы. ТАД предназначен для определения уровня усвоения школьных знаний учащимися начальных классов по математике, русскому языку, чтению и развитию речи. Тест состоит из ряда оцениваемых шкал, в каждую из которых входит ряд тестовых заданий. Выделение шкал произведено на основе Кодификатора планируемых результатов освоения основной образовательной программы начального общего образования по математике, русскому языку и чтению для проведения процедур оценки учебных достижений обучающихся, разработанного Московским центром качества образования Департамента образования г. Москвы на основе федерального государственного стандарта начального общего образования (приказ Министерства образования и науки РФ № 373 от 06 октября 2009 г.) и с учетом Планируемых результатов начального общего образования по математике, русскому языку, чтению и Примерной программы начального общего образования по этим дисциплинам.

Подбор контрольных вопросов и заданий выполнен с учетом нейропсихологических и логопедических критериев, дефицитарность которых была выявлена в практике сопровождения детей с иррегулярностью психического развития, задержками речевого и психического развития, очаговыми поражениями головного мозга. В качестве основных нейропсихологических критериев используются: состояние зрительного, пространственного и слухового восприятия, объем кратковременной памяти, ингибирование, переключаемость, программирование и контроль. Базовыми логопедическими критериями являются: состояние фонематического слуха, объем активного и пассивного словаря, способность к грамматическому структурированию и речевому программированию и др. Также учитывается состояние мелкой моторики и синхронизация движений глаз—рука.

ТАД в большей степени ориентирован на оценку сформированности умений и навыков, а не знаний. Это позволяет учесть педагогические, нейропсихологические и логопедические критерии оценки обучаю-

щегося и соотнести их с хронологической прямой обучения.

Результаты и обсуждение. В данный момент ТАД проходит апробацию и может быть использован в качестве инструмента оценки школьных навыков по математике, русскому языку, чтению и развитию речи у обучающихся по программам 2–5 классов.

Выводы. На основании данных ТАД можно поставить вопрос о специфических и неспецифических нарушениях школьных навыков у детей с новообразованиями ЗЧЯ. Также данные, полученные в ходе апробации ТАД, можно использовать для формирования содержательной стороны обучения с опорой на выявленные в ходе обследования навыки пациента.

Тезис № 498

Лингвистические методы оценки речи пациентов с опухолями головного мозга

М.Б. Иванов, О.Д. Ларина

ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России

Актуальность. Пациенты с новообразованиями ЗЧЯ, проходящие реабилитацию, испытывают когнитивные и речевые дефициты. Реабилитационная работа, включающая тренировку исполнительных функций, в значительной мере позволяет восстанавливать утраченные когнитивные и речевые функции, повышать способность к обучению, увеличивать объем рабочей памяти, улучшать межполушарные связи, корковые и корко-подкорковые взаимодействия. Данный подход направлен на функциональную перестройку и оптимизацию психической деятельности в условиях нарушений работы головного мозга вследствие его органического повреждения посредством хирургического вмешательства или агрессивных методов лечения. Речь — одна из ключевых высших психических функций — изменяется как вследствие заболевания, так и в процессе лечения и нейрореабилитации.

Из литературных источников известно, что пациенты с новообразованиями ЗЧЯ зачастую испытывают моторные речевые дефициты (М. Gelabert-Gonzalez, J. Fernandez-Villa, 2001). У них отмечается снижение темповых характеристик, сохраняется одна высота тона, при произношении наблюдаются: назальность, трудности поиска слов, укороченность фразы, грамматические нарушения и др. Соответствующим образом проведенный анализ речи пациентов позволит выявить речевые дефициты у соответствующих групп пациентов, проследить их специфику. Разработка подобной

методики позволит подтвердить и/или опровергнуть зарубежные литературные данные, значительно расширит возможности логопедической помощи пациентам, а также в дальнейшем позволит поставить вопрос: можно ли наблюдать изменения речевых функций в процессе проведения реабилитационных мероприятий, и каким образом они изменяются.

Цели и задачи — разработать и внедрить методику исследования речи пациентов с новообразованиями ЗЧЯ с привлечением принятых в лингвистической науке методов.

Материалы и методы. Разрабатываемая методика содержит в себе:

- исследование темпоритмических характеристик звучащей речи;
- исследование длины фразы и ее характерных особенностей;
- дискурсивные исследования.

Для данных задач был подобран стимульный материал на основании библиотеки стимулов «Существительное и объект» (Ю.С. Акинина и др., 2014). Также в стимульный материал были добавлены слоговые серии, включающие в себя звуки, реже других нарушаемые при дизартрии, имеющие оппозицию по твердости/мягкости и звонкости/глухости. Кроме того, учитывались нисходящие (характерны для именных словоформ) и восходящие (характерны для глагольных словоформ) ритмические модели.

Результаты и обсуждение. Проанализировав мировой опыт проведения подобных исследований, мы определили значимые критерии и выбрали стимульный материал. Исследование длины фраз выявило такой значимый критерий, как частеречное членение. В некоторых случаях можно было наблюдать, что при сохранении длины фразы на момент завершения реабилитационного цикла изменялось ее наполнение — процент знаменательных слов возрастал, а процент службных слов и междометий уменьшался.

Выводы. Разработка подобной методики позволит подтвердить и/или опровергнуть зарубежные литературные данные, значительно расширит возможности логопедической помощи пациентам, а также в дальнейшем позволит поставить вопрос: можно ли наблюдать изменения речевых функций в процессе проведения реабилитационных мероприятий, и каким образом они изменяются.

Тезис № 400

Лучевая нагрузка при рентгенодиагностических исследованиях в детской онкологии. Международный опыт

**А.С. Краснов, Г.В. Терещенко,
С.А. Балыкин, Д.В. Литвинов**
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. В последние десятилетия наметилась четкая тенденция к увеличению суммарной лучевой нагрузки на людей во всем мире от антропогенных источников ионизирующего излучения (ИИ). Наибольший вклад в эту нагрузку вносят медицинские исследования с использованием ИИ.

Вероятность развития вторичных индуцированных ИИ опухолей описывается так называемой линейной моделью без триггерного значения, при которой подразумевается, что вероятность развития вторичной опухоли непосредственно и линейно зависит от дозы излучения и не имеет порога, при котором процесс возникает. Там же отмечается, что риск развития вторичных эффектов ИИ тесно связан с возрастом пациента. Одни и те же эффективные дозы излучения имеют в 6 раз больший эффект при воздействии на детей младше 10 лет, чем на взрослого человека в возрасте от 30 до 50 лет. Таким образом, вопрос лучевой нагрузки при диагностических исследованиях в педиатрии особенно актуален.

Цели и задачи — определение современных подходов к воздействию ИИ при проведении диагностических исследований в условиях онкопедиатрии путем изучения имеющихся на начало 2017 г. литературных данных.

Материалы и методы. Было проанализировано более 100 источников литературы прямо или косвенно связанных с вопросами воздействия ИИ на людей, в том числе на детские контингенты в условиях онкологических стационаров мира.

Результаты и обсуждение. В результате анализа данных можно сделать вывод о неоднозначности представлений современных исследователей о вопросах воздействия ИИ при диагностических исследованиях. Значительное количество работ посвящено оценочному анализу величины доз при диагностических исследованиях в разных контингентах больных. Ряд авторов ставят под сомнение достоверность линейной модели воздействия ИИ, указывая на благоприятные эффекты воздействия малых доз ИИ, а также на неблагоприятное психологическое и воздействие соблюдения прин-

ципа ALARA на медицинский персонал и родственников пациентов в этих условиях. Последнее обстоятельство может приводить к отказу от проведения необходимых диагностических исследований.

Выводы. В условиях противоречивых данных о влиянии малых доз излучения необходим контроль диагностических исследований, так как протоколы лечения в онкопедиатрии приводят к аккумуляции значительного количества исследований на протяжении курсов лечения. Необходимо учитывать эти дозы и не допускать превышения пороговых значений малых доз. Следует изучать международный опыт в вопросах ограничения лучевой нагрузки при диагностических исследованиях в онкологии с целью понимания того, на каком уровне эта работа проводится в наших условиях, какие методы вносят наибольший вклад и как можно снижать соответствующие уровни нагрузки на детей с онкологическими заболеваниями.

Тезис № 422

Проведение core-биопсий для верификации опухолевого процесса при труднодоступных локализациях опухолей у детей

С.А. Кузнецов, Т.О. Лаптева, Г.А. Мкртчян,
М.В. Старжецкая, В.А. Коваленко,
А.И. Беспалова, Л.Ю. Шашкина

ФГБУ РНИОИ Минздрава России, Ростов-на-Дону

Актуальность. В детской онкологической практике одним из важнейших этапов обследования ребенка является верификация опухолевого процесса. Проведение открытых биопсий при опухолях труднодоступных локализаций, таких как забрюшинное пространство, малый таз, брюшная полость, средостение, является трудоемким процессом и приводит к увеличению сроков начала проведения специального лечения, что связано с длительным послеоперационным периодом. В настоящее время в онкологической практике применяется метод core-биопсии опухолей с забором «столбиков» ткани на морфологическое исследование.

Цели и задачи — изучение эффективности проведения core-биопсий опухолей труднодоступных локализаций у детей с целью верификации процесса.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ 79 случаев core-биопсий, выполненных в отделении детской онкологии ФГБУ РНИОИ Минздрава России с 2013 по 2016 г. больным в возрасте от 1 месяца до 17 лет. Следует отметить, что самому младшему пациенту на момент core-биопсии опухоли надпочеч-

ника был 1 месяц, размер опухоли составлял 3 см в диаметре. Core-биопсии проводились специализированными полуавтоматическими биопсийными иглами фирмы GTA medical devices под УЗ-контролем системы Philips EPIQ5 после предварительной компьютернотомографической разметки на аппарате GE LightSpeed VCT XT (64-срезовый). Предпочтение отдавалось иглам размером 18G. Всем пациентам биопсии проводились под ингаляционно-масочной анестезией. Полученный материал направлялся на цитологическое, морфологическое, иммуногистохимическое исследование.

Результаты и обсуждение. Из 79 случаев core-биопсий — у 34 (43,2 %) пациентов отмечались опухоли забрюшинного пространства, в том числе надпочечников, у 25 (31,6 %) — опухоли почек, у 7 (8,7 %) — опухоли средостения, у 6 (7,6 %) — опухоли печени, у 6 (7,6 %) — опухоли малого таза и у 1 (1,3 %) больного — опухоль предстательной железы. В 2 случаях цитологическое исследование не проводилось. Иммуногистохимическое исследование, несмотря на малое количество получаемого материала, было проведено во всех случаях. Длительность его выполнения в среднем составила 4 дня. Совпадения цитологического и иммуногистохимического исследований отмечались в 62 (78,4 %) случаях, расхождения — в 15 (18,9 %). Наибольшее число расхождений отмечено по опухолям надпочечников — в 4 (26,6 %) случаях. Осложнения после проведения core-биопсий отмечались в 2 (2,53 %) случаях, а именно — развитие гематом в области проведения пункции. Однако следует уточнить, что данные осложнения явились следствием нарушения гемостаза на фоне основного заболевания (ЛБ, ГБ).

Выводы. Таким образом, проведение core-биопсии опухолей труднодоступных локализаций позволяет уменьшить срок постановки окончательного диагноза без потери качества выполненного иммуногистохимического анализа и в более ранние сроки начать проведение специального лечения согласно разработанным протоколам.

Тезис № 423

Особенности возбудителей инвазивного кандидоза

О.Ю. Куцевалова, И.Б. Лысенко, С.А. Кузнецов,
М.В. Старжецкая, Г.А. Мкртчян, В.В. Дмитриева,
Е.Е. Пак, О.В. Козюк, В.А. Коваленко, А.И. Беспалова
ФГБУ РНИОИ Минздрава России, Ростов-на-Дону

Актуальность. Инвазивный кандидоз (ИК) у пациентов онкологического профиля требует раннего выявления и длительного лечения.

Цели и задачи — определить этиологию ИК и исследовать *in vitro* активность каспофунгина и азолов к выделенным из крови изолятам грибов рода *Candida*.

Материалы и методы. Проспективное, многопрофильное исследование пациентов из отделений реанимации и интенсивной терапии, онкогематологии и детской онкологии с клиническими проявлениями ИК. Изоляты были получены из отделений г. Ростова-на-Дону и Ростовской области в период 2012–2015 гг. Идентификация грибов рода *Candida* была выполнена с использованием MALDI-TOF MS. Критерии интерпретации на основании стандарта CLSI 2012, M27-S4. Определение чувствительности проводили с помощью прибора Sensititre TREK Diagnostic Systems (Великобритания).

Результаты и обсуждение. В общей сложности было получено 92 изолята *Candida*, выделенных из культуры крови. По частоте встречаемости грибы рода *Candida* распределились следующим образом: *C. albicans* — 31,5 % ($n = 29$) и *C. non-albicans* — 68,5 % ($n = 63$). Среди видов *C. non-albicans* встречались: *C. tropicalis* — 30,2 % ($n = 19$), *C. parapsilosis* — 28,6 % ($n = 18$), *C. glabrata* — 19,0 % ($n = 12$), *C. krusei* — 15,9 % ($n = 10$), *C. guilliermondii* — 6,3 % ($n = 4$). Преобладание *C. albicans* было в отделениях онкогематологии (44 %) по сравнению с 30 % в отделениях реанимации и интенсивной терапии и 26 % в отделениях детской онкологии.

При проведении сравнительной оценки активности каспофунгина, флуконазола и вориконазола выявлено, что наибольшую эффективность в отношении *C. albicans* продемонстрировал каспофунгин — 100 %, к флуконазолу и вориконазолу данный возбудитель оказался чувствителен в 90 % случаев, при этом максимальная резистентность (7 %) была отмечена к флуконазолу. При исследовании чувствительности грибов *C. non-albicans* обнаружено, что *C. tropicalis* в 100 % случаев чувствителен к каспофунгину и вориконазолу, в 95 % — к флуконазолу, устойчивости к данным препаратам не отмечено; *C. parapsilosis* наиболее чувствителен к каспофунгину (98 %), к флуконазолу и вориконазолу — 82 % и 88 % соответственно; *C. glabrata* показали одинаковую чувствительность к каспофунгину и флуконазолу — 95 %; *C. krusei* в 100 % случаев чувствителен к вориконазолу, в 83 % — к каспофунгину, при этом устойчивость к каспофунгину составила 13 %; в отношении *C. guilliermondii* неэффективны флуконазол и вориконазол (резистентность 100 %), чувствительность к каспофунгину составила 25 %.

Выводы. Среди возбудителей ИК преобладают *C. non-albicans* (68,5 %), что, вероятно, связано с применением азольных антимикотиков для профилактики и эмпирической терапии. Среди доминирующих изолятов наблюдается сниженная активность в отношении каспофунгина и азолов. Отмечена приобретенная устойчивость к азолам для *C. parapsilosis* и *C. albicans*.

Во всех случаях ИК следует определять чувствительность к азолам и каспофунгину перед началом терапии этими препаратами.

Тезис № 402

Первые результаты оценки перегрузки железом миокарда, поджелудочной железы, гипопфиза, позвонков у детей с В-талассемией

Э.Э. Назарова, Д.А. Куприянов,
Г.В. Терещенко, Н.С. Сметанина
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. Бета-талассемия — генетическое заболевание, обусловленное снижением продукции β-цепей гемоглобина. Пациентам с бета-талассемией проводятся регулярные заместительные трансфузии эритроцитарной массы, которые впоследствии приводят к тяжелой форме перегрузки железом. Ранняя диагностика перегрузки железом имеет большое значение для планирования и мониторинга хелаторной терапии, которые в настоящее время осуществляются путем биопсии печени и/или измерением уровня ферритина в сыворотке крови. Данные методики имеют ряд ограничений. Таким образом, оценка степени перегрузки железом при помощи МРТ может принести совершенно иные подходы в диагностику перегрузки железом различных органов и тканей.

Цели и задачи — оценка степени перегрузки железом органов-мишеней у детей с трансфузионно зависимой большой формой бета-талассемии.

Материалы и методы. МР-исследование с последующей биопсией печени было проведено 44 пациентам с бета-талассемией (средний возраст — 8 лет). По степени гемосидероза печени пациенты были распределены на 4 группы: 1-я — с незначительной перегрузкой железом ($n = 6$), 2-я — с умеренной перегрузкой ($n = 10$), 3-я — со значительной перегрузкой ($n = 9$), 4-я — с выраженной перегрузкой ($n = 19$). Количественная оценка перегрузки железом проводилась на томографе Phillips Achieva 3T методом T2-картирования с использованием специализированных последовательностей режима градиентного эхо на задержке дыхания.

Результаты. В соответствии с распределением по группам были получены референсные значения T2-картирования в мс для миокарда (МК), поджелудочной железы (ПЖ), гипопфиза (ГП) и КМ. Первая группа: МК > 15 мс, ПЖ > 11 мс, ГП > 11 мс, КМ > 2,9 мс; 2-я группа: МК = 11–20 мс, ПЖ = 4–25 мс, ГП = 11–40 мс, КМ = 1,5–2,9 мс; 3-я группа: МК = 15–30 мс,

ПЖ = 2–15 мс, ГП = 9–20 мс, КМ = 1–1,5 мс; 4-я группа: МК = 10–18 мс, ПЖ = 1–10 мс, ГП = 7–30 мс, КМ = 0–1 мс. Была найдена тесная взаимосвязь между значениями T2-картирования в печени и КМ с коэффициентом корреляции 0,87.

Заключение. С помощью неинвазивной диагностики железа при помощи МРТ-T2-картирования можно оценить содержание железа в КМ у пациентов с бета-талассемией.

Тезис № 406

Сравнительный анализ стандартной и DS Zoom методик диффузионно-взвешенных изображений при опухолях костей у детей

А.Н. Ремизов, Г.В. Терещенко, Д.В. Рогожин,
М.В. Тихонова, Н.А. Большаков, А.И. Карачунский
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. У детей и подростков встречаются злокачественные опухоли костей, которые наиболее часто характеризуются бурным течением и ранним метастазированием. Все это требует своевременной диагностики, стадирования онкологического процесса и оценки эффективности лечения.

Цели и задачи — изучить возможности использования МРТ при получении диффузионно-взвешенных изображений, провести сравнительный и качественный анализ опухолей костей до и после проведения ХТ у детей в возрасте до 18 лет с целью оценки результатов проведенного лечения.

Материалы и методы. На базе ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» в период 2013–2016 гг. было обследовано и проанализировано более 180 пациентов со злокачественными опухолями костной ткани в возрасте 8–17 лет. МРТ выполнялась с использованием диффузионно-взвешенных последовательностей пациентам с опухолевыми поражениями костей до и после проведения курсов ХТ. Исследования выполнены на томографах GE мощностью 1,5 Тл и Philips — 3 Тл. Диффузионно-взвешенные изображения были получены с использованием фиксированных b-факторов (b = 0, 50, 600, 1000) с последующим построением карт измеряемого коэффициента диффузии, использованных для расчета коэффициента диффузии. Исследования проводились с контрастным усилением. Первичные опухоли костей преимущественно были представлены следующими нозологическими формами: остеосаркомы — 117 пациентов и 63 случая саркомы Юинга.

Результаты. По результатам проведенного исследования были получены данные об ограничении диффузии в зоне поражения опухолевым процессом с уменьшением ограничения на фоне проводимого лечения. Изменения коррелировались с трансформацией тканей опухоли, уменьшением объема опухолевого процесса.

Выводы. Диффузионно-взвешенные изображения могут использоваться как дополнительный метод в протоколе МР-исследования костей, а показатели измеряемого коэффициента диффузии могут учитываться для количественного анализа опухолевых образований костей, в том числе для оценки динамики проведенной ХТ.

Тезис № 438

Особенности соматотипа детей и подростков с онкологическими заболеваниями в состоянии ремиссии и возможности его биоимпедансной оценки

С.Г. Руднев¹, Г.Я. Цейтлин²,
А.Ю. Вашура², С.С. Лукина²

¹ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» Минздрава России, Москва; ²ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва

Актуальность. Оценка соматотипа актуальна при проведении комплексной реабилитации детей, излеченных от онкологических заболеваний, ввиду высокой частоты нарушений нутритивного статуса и отложенного риска тяжелых заболеваний в данной группе.

Цели и задачи — характеристика по Хит–Картеру соматотипов детей и подростков с онкологическими заболеваниями в ремиссии и проверка применимости формул биоимпедансной оценки соматотипа у этого контингента.

Материалы и методы. Пятьсот шестьдесят пять детей и подростков в возрасте 5–17 лет, обследованных однократно в ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» в 2008–2011 и 2016 гг.: 422 с ОЛЛ и 143 с опухолями ЦНС, все в состоянии ремиссии. Для сравнения использовали референтные данные биоимпедансного обследования условно здоровых детей и подростков в центрах здоровья за 2010–2012 гг. Биоимпедансометрию выполняли однократно у каждого пациента. Антропометрию выполняли однократно у пациентов, обследованных в 2016 г. (n = 189). Соматотип по Хит–Картеру определяли традицион-

ным антропометрическим методом и по формулам биоимпедансометрии.

Результаты и обсуждение. У детей с ОЛЛ в сравнении с популяцией здоровых детей отмечается преимущественный сдвиг в сторону увеличения эндоморфии, что соответствует избыточному развитию жировой ткани. У детей с опухолями ЦНС наряду с увеличением балла эндоморфии отмечается снижение балла мезоморфии, что отражает катаболические изменения. Формулы биоимпедансной оценки соматотипа применимы для детей с ОЛЛ и условно применимы для детей с опухолями ЦНС.

Выводы. Соматотипирование по Хит–Картеру целесообразно использовать в дополнение к оценке состава тела в рамках биоимпедансного обследования при осуществлении реабилитационных мероприятий у детей и подростков с онкологическими заболеваниями в состоянии ремиссии при разработке стратегии (или программ) профилактики и коррекции нарушений нутритивного статуса.

Тезис № 431

Оценка ототоксичности препаратов платины методом коротколатентных вызванных потенциалов у детей

О.А. Сердюк, Е.А. Тихомирова, А.Ю. Захарова
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. Терапия препаратами платины, в том числе цисплатином, карбоплатином, оксалиплатином или их комбинация, является стандартом для лечения солидных опухолей в детской онкологии. Препараты платины, как любое противоопухолевое средство, обладают рядом побочных эффектов. Наиболее выраженное токсическое влияние оказывается на слуховой нерв. По данным ряда авторов, распространенность любой степени ототоксичности в конце лечения составляет от 40 до 56 %, а выраженная ототоксичность колеблется от 7 до 22 %. По данным A.R. Fetoni et al., частота ототоксичности зависит от типа производных платины (цисплатин или карбоплатин), от одновременного применения обоих препаратов и сопутствующей краниальной ЛТ. Кроме того, риск ототоксичности цисплатина у пациентов детского возраста может зависеть от пола (мужской пол) и сочетания терапии с аминокликозидами.

Цели и задачи — оценка ототоксичности соединений платины у детей после ХТ.

Материалы и методы. Методом коротколатентных акустических стволовых вызванных потенциалов (КАСВП) обследованы 67 пациентов в возрасте от 6 месяцев до 10 лет (мальчики незначительно преобладали): с НБ — 55 (1-я группа) детей и 12 пациентов с ГБ (2-я группа). Дети получали ПХТ по протоколам NB-2004 и SIOPEL-3. Метод КАСВП позволяет оценить функциональное состояние слуховых путей. Данный метод — это ответ слухового нерва и участков головного мозга (его стволовой части) на звуковые раздражения (короткие щелчки), подаваемые моноаурально через специальные наушники. КАСВП относятся к вызванным потенциалам дальнего поля. Отдельные компоненты вызванного ответа соотносятся с определенными структурами мозга: I — волна представляет собой потенциал действия слухового нерва, II — волна связана с кохлеарным ядром, III — с ядром верхней оливы, IV — с латеральной петлей, V — с нижним бугорком четверохолмия, VI — с медиальным коленчатым телом. Каждый из этих центров отвечает на раздражение амплитудой колебаний биоэлектрического поля с позитивными и негативными пиками. При анализе результатов оценивают амплитуду и латентный период.

Результаты и обсуждение. В 1-й и 2-й группах пациентов патологические изменения наблюдались практически в равном количестве (49 % в 1-й группе против 50 % во 2-й). В обеих группах преобладали двусторонние нарушения: замедление проведения слуховой афферентации в кору на стволовом уровне. В 1-й группе в 44 % случаев наблюдалось сочетанное поражение как на периферическом, так и на внутристволовом уровне, в 26 % отмечалось одностороннее нарушение на внутристволовом уровне (имелись нарушения как на понто-мезенцефальном уровне, изолированно мезенцефально, так и на медулло-пonto-мезенцефальном уровне). Во 2-й группе превалировало нарушение внутристволового проведения на понто-мезенцефальном уровне с обеих сторон — 71 %, также отмечались единичные изолированные нарушения на периферическом и внутристволовом уровнях.

Выводы. Метод КАСВП обладает высокой информативностью в диагностике ототоксичности лекарственных средств. Наши данные позволяют рекомендовать метод КАСВП у пациентов, получавших препараты платины, с целью диагностики ототоксичности и своевременного назначения терапии для предотвращения дальнейшего прогрессирования снижения слуха.

Тезис № 407

Стадирование и оценка хирургических рисков лечения нейробластомы с использованием актуальных стандартов лучевой диагностики как пример междисциплинарного взаимодействия

Г.В. Терещенко, Т.А. Комарова, Е.С. Терновая,
Н.С. Грачёв, С.Р. Талыпов, Е.А. Андреев,
Т.В. Шаманская, Д.Ю. Качанов, С.Р. Варфоломеева
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. НБ является наиболее распространенной экстракраниальной злокачественной опухолью у детей и составляет 7–8 % всех злокачественных опухолей детского возраста.

За последнее время данная опухоль была хорошо изучена и, как результат, есть возможность выбрать наиболее оптимальное лечение для каждого пациента с учетом данных клинико-лабораторных и инструментальных методов исследования. Некоторым пациентам при первичной диагностике НБ показана резекция опухоли, а другим – инициальная ХТ с последующей резекцией. Для правильной предоперационной рандомизации, стандартизации процесса сравнения пациентов в международных исследованиях, прогноза возможных операционных осложнений в 2009 г. Международной группой по изучению НБ (International Neuroblastoma Risk Group, INRG) была разработана классификация на основе факторов риска, определяемых при визуализации (Image Defined Risk Factors, IDRF).

Цели и задачи — оценка возможностей лучевых методов исследования, мультиспиральной КТ (МСКТ) и МРТ при стадировании и определении факторов хирургических рисков пациентов с НБ с целью их рандомизации перед лечением.

Материалы и методы. Ретроспективно были проанализированы данные 112 пациентов с выявленными факторами рисков. Медиана возраста на момент постановки диагноза составляла 16 мес (разброс составлял 26 дней – 13 лет), соотношение мальчиков и девочек составило 1:1.

Всем пациентам проводились инициальная и динамическая МСКТ и МРТ. Были проанализированы данные о наличии или отсутствии хирургических фак-

торов риска, таких как пересечение опухолью срединной линии, инвазия позвоночного канала, вовлечение крупных сосудов, инфильтрация прилежащих органов и структур, пересечение седалищной вырезки и их влияние на процесс стадирования пациентов.

Результаты. Разброс количества диагностированных факторов риска у пациентов составил от только 1 фактора у 26 пациентов до 19 факторов риска у 1 больного. Всего у 112 пациентов в совокупности было диагностировано 463 фактора риска. Наибольшее количество факторов риска было выявлено у больных, относящихся к группе F (область брюшной полости и таза) и в сумме составило 238, что соответствовало 51 % общего количества выявленных факторов. В группе F самым частым фактором риска был F.4 – у 70 пациентов. Следующей наиболее частой группой выявленных факторов риска была группа H (инвазия прилежащих органов) – 99 факторов, что соответствует 21 % их общего количества.

Наименьшее количество факторов рисков было выявлено у пациентов, относящихся к группам B (область шеи) и C (шейно-грудной отдел). При этом не было диагностировано ни одного фактора риска B.2.

У 26 (23 %) пациентов было диагностировано по 2 и 3 фактора риска, самое большое их единовременное количество, а именно 13, 15 и 19 было диагностировано у 3 больных, что составило по 0,8 % соответственно.

Выводы. INRG в 2009 г. разработала систему классификации рисков и стратификации пациентов с НБ, основанную на IDRF, а не на постоперационных данных. На данный момент обе системы классификации (International Neuroblastoma Stage System и INGRSS) используются при первичном стадировании и планировании лечения пациентов с НБ. С момента внедрения классификации, основанной на факторах предоперационных рисков, определяемых при визуализации, фокус диагностики сместился от постоперационной оценки опухоли к неинвазивным методам визуализации. Возросла роль и ответственность врача-рентгенолога в рандомизации пациентов перед терапией, что требует более тесного сотрудничества между врачами лучевой диагностики и детскими онкологами и хирургами. Использование единых критериев и терминологии для описания факторов риска, выявляемых при визуализации при НБ, позволит облегчить процесс стадирования заболевания, снизить количество негативных последствий от оперативных вмешательств, обеспечить преемственность полученных данных между различными исследовательскими центрами и специалистами, в итоге положительно влияя на прогноз пациентов с НБ.

Тезис № 403

Результаты применения МРТ-T2-картирования для оценки перегрузки железом печени у детей с гематологическими заболеваниями

Г.В. Терещенко, Э.Э. Назарова,
Д.А. Куприянов, Н.С. Сметанина
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. Перегрузка железом — клинический синдром, обусловленный избыточным накоплением железа в паренхиматозных органах, приводящий впоследствии к органотоксичности и дисфункции. Перегрузка железом может быть связана с повышенным всасыванием железа при наследственном гемохроматозе, дефектах в метаболизме гема или с длительной трансфузионной терапией. Оценка уровня железа в организме необходима для определения степени перегрузки железом и контроля хелаторной терапии.

Цели и задачи — внедрение метода МРТ-T2-релаксометрии для количественной оценки перегрузки железом печени в клиническую практику.

Материалы и методы. В исследовании принимали участие 55 детей с вторичной перегрузкой железом на фоне гематологических неонкологических заболеваний. Все пациенты были обследованы на томографе Philips Achieva мощностью 3 Тл с использованием специализированных последовательностей градиентного эха с задержкой и на свободном дыхании. Анализ изображений проводился посредством создания релаксометрических карт для подсчета T2-значений интенсивностей МР-сигнала интересующей нас зоны. В качестве референсных значений были использованы результаты тонкоигольной биопсии печени, выполненной сразу же после МР-исследования.

Результаты и обсуждение. Для неинвазивной диагностики концентрации железа в печени было получено уравнение линейной регрессии между результатами биопсии и значениями $R2^*$ ($R2^* = 1/T2^*$) с коэффициентом корреляции 0,86 ($R2 = 0,74$; доверительный интервал (ДИ) — 49–56 %, коэффициент доверия — 95 %).

Выводы. Метод МРТ-T2-картирования может обеспечить точность и надежность измерения концентрации железа в печени для оценки динамики и коррекции хелаторной терапии.

Тезис № 430

Структура, механизмы и клиническая значимость нарушений ритма сердца у пациентов с онкогематологическими и иммунологическими заболеваниями по данным суточного мониторирования электрокардиограммы

Е.А. Тихомирова, Ю.В. Демидова, А.Б. Сугак
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. Возникновение гемодинамически значимых нарушений ритма сердца на этапах лечения ОЛ, различных видов лимфом и иммунодефицитных состояний может значительно осложнять их течение, определять выбор терапевтической тактики и в ряде случаев влиять на исход заболевания.

Цели и задачи — изучить частоту встречаемости, структуру и клиническую значимость нарушений ритма сердца у пациентов с онкогематологическими и иммунологическими заболеваниями.

Материалы и методы. Проанализированы результаты суточного мониторирования электрокардиограммы (СМЭКГ) 104 пациентов с ОЛЛ и ОМЛ, лимфомами и иммунодефицитными состояниями, получающих специфическую терапию по поводу основного заболевания. Среди обследованных было 49 девочек и 55 мальчиков в возрасте от 1 года 6 месяцев до 18 лет ($9,8 \pm 4,3$ года). Оценка клинической значимости нарушений ритма проводилась в соответствии с классификацией, разработанной В. Lown и М. Wolf в модификации W.J. McKenna.

Результаты и обсуждение. По данным СМЭКГ у 39 % больных нарушения ритма сердца отсутствовали, тогда как у 61 % они регистрировались и имели в своей основе различные электрофизиологические механизмы. В 16 % случаев отмечались проявления патологического автоматизма в виде работы парасистолического очага, что характеризовалось наличием сливных комплексов, значительной вариацией интервалов сцепления, превышающей 0,10 с, а также кратностью межэктопических интервалов и относительно равномерным распределением в течение суток. У подавляющего большинства (87,5 %) парасистолический центр локализовался в МК правого желудочка, реже (12,5 %) в атриовентрикулярном соединении. Общее количество патологических комплексов за сут-

ки варьировало от 15 до 21 424 ($10\,720 \pm 65,7$). Нарушения ритма сердца V градации по Lowry, представленные групповой активностью в виде неустойчивых пробежек желудочковой тахикардии с частотой сердечных сокращений от 140 до 220 уд/мин, выявлялись у 38 % таких пациентов. Эпизоды желудочковой тахикардии встречались даже в случаях наличия относительно редко функционирующего парасистол и незначительном общем количестве парасистол. Практически все пациенты с нарушениями ритма по парасистолическому механизму имели нормальные морфометрические показатели сердца и сохранную систолическую функцию левого желудочка. У 45 % больных нарушения ритма сердца были представлены экстрасистолией, характеризующейся устойчивостью интервалов сцепления, преобладанием дневного циркадного типа, значимо меньшим средним количеством патологических сокращений за сутки ($2014 \pm 36,9$) и преимущественно левожелудочковой топикой в случае желудочковых аритмий. Клинически значимые нарушения ритма сердца II–V градации по Lowry были отмечены у 19 % таких пациентов, что по данным эхокардиографической диагностики сопровождалось наличием гипертрофии МК или дилатацией полостей сердца, а в ряде случаев снижением сократительной способности левого желудочка.

Выводы. Парасистолический механизм нарушения ритма сердца, предполагающий наличие очага патологического автоматизма, наиболее характерен для пациентов с неизменными эхокардиографическими показателями и сопряжен с высокой частотой встречаемости правожелудочковой групповой активности. Напротив, наличие структурных и функциональных нарушений сердца, приводящее к возникновению электрической неоднородности МК, сопряжено у данной категории пациентов с появлением нарушений ритма сердца экстрасистолического происхождения, преимущественно левожелудочковой локализации.

Тезис № 500

Распространенность и прогностическое значение изменения числа копий генов у детей с острым лимфобластным лейкозом из В-линейных предшественников

Г.А. Цаур¹, А.Е. Друй², А.Г. Солодовников³,
А.М. Попов², А.П. Шапочник⁴, Т.Ю. Вержбицкая¹,
Л.В. Вахонина¹, О.В. Макарова¹, О.В. Стрелева³,
О.Р. Аракаев¹, Ю.В. Ольшанская², Е.В. Шориков⁵,
Л.И. Савельев⁶, Л.Г. Фечина¹

¹ГБУЗ СО «ОДКБ № 1», Екатеринбург; ²ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва; ³ГБУЗ СО «Центр организации специализированных видов медицинской помощи «Институт медицинских клеточных технологий», Екатеринбург; ⁴ГБУЗ ООКОД; ⁵ООО «ПЭТ-Технологии», Екатеринбург; ⁶ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России, Екатеринбург

Актуальность. А. Moorman et al. (Blood 2014;124(9): 1434–4) предложили новую генетическую стратификацию ОЛЛ из В-линейных предшественников (ВП-ОЛЛ) на основе совместной оценки классических хромосомных aberrаций (t(9;22), t(12;21), высокая гипердиплоидия, гиподиплоидия, перестройки 11q23/*MLL*) и изменения числа генов и хромосомных регионов, выявляемых методом MLPA с использованием набора SALSA MLPA P335 ALL-IKZF1.

Цели и задачи — оценка применимости предложенной генетической стратификации на независимой когорте пациентов с ВП-ОЛЛ, получавших единообразное лечение в детских онкогематологических клиниках Екатеринбурга и Оренбурга.

Материалы и методы. В исследование был включен 141 пациент с ВП-ОЛЛ в возрасте от 1,1 до 16 лет (медиана — 3,15 года). Выявление изменений числа генов и хромосомных регионов проводили методом MLPA с использованием набора SALSA MLPA P335 ALL-IKZF1 (IKAROS) (“MRC-Holland”, Нидерланды) согласно инструкции производителя. Медиана времени наблюдения составила 5 лет.

Результаты и обсуждение. Делеции в гене *IKZF1* были обнаружены у 15 (10,6 %) пациентов, делеции *CDKN2A/B* — у 44 (31,2 %), делеции *BTG1* — у 12 (8,5 %), делеции *EBF1* — у 2 (1,4 %), делеции *PAX5* — у 46 (32,6 %), делеции *ETV6* — у 39 (27,7 %), делеции *RBI* — у 11 (7,8 %), делеции региона *PAR1* были выявлены в 9 (6,4 %) случаях. На основании совместного применения данных цитогенетического исследования и изменения числа генов и хромосомных регионов 111 (78,7 %) пациентов были отнесены в группу низкого

генетического риска (НГР), 30 (21,3 %) – в группу высокого генетического риска (ВГР). Пациенты группы ВГР были старше ($p = 0,006$), чаще стратифицировались в группу высокого риска протокола ALL-MB-2008 ($p < 0,001$), чаще были отнесены в группу высокого риска по критериям NCI ($p = 0,001$). Пациенты с ВГР чаще, чем больные группы НГР, имели замедленный клиренс бластных клеток: более 1000 бластов на 8-й день индукционной терапии ($p = 0,015$), М3-статус КМ на 15-й день индукционной терапии ($p = 0,005$), высокий уровень минимальной остаточной болезни (МОБ) на 15-й и 36-й дни терапии ($p = 0,036$ и $p = 0,007$ соответственно). Пациенты, относящиеся к группе НГР, имели более высокую БСВ, ОВ и более низкую кумулятивную вероятность развития рецидива по сравнению с группой ВГР. БСВ составила $0,89 \pm 0,03$ и $0,59 \pm 0,11$, $p < 0,001$ соответственно. ОВ – $0,93 \pm 0,02$ и $0,63 \pm 0,15$, $p = 0,006$. Кумулятивная вероятность развития рецидива – $0,07 \pm 0,03$ и $0,39 \pm 0,11$, $p < 0,001$ соответственно. В то же время проведение многофакторного анализа показало, что в присутствии других показателей деление на генетические группы риска утратило свою прогностическую ценность (относительный риск (ОР) – 0,506; 95 % ДИ – 0,034–7,451; $p = 0,669$). Прогностически значимыми факторами, влияющими на риск рецидива, остались М3-статус КМ на 15-й день (ОР – 3,311; 95 % ДИ – 1,796–6,103; $p < 0,001$), инициальный лейкоцитоз выше $50 \times 10^9/\text{л}$ (ОР – 4,975; 95 % ДИ – 1,593–15,542; $p = 0,006$) и делеции в гене *IKZF1* (ОР – 9,083; 95 % ДИ – 3,119–26,451; $p < 0,001$). Эти же факторы оказались прогностически значимыми в многофакторных анализах, оценивающих риск возникновения любого неблагоприятного события и риск смерти.

Выводы. Мы не смогли подтвердить независимое прогностическое значение стратификации на генетические группы риска, предложенной А. Moorman et al. Возможно, что полученные различия связаны с разной интенсивностью протоколов терапии.

Тезис № 436

Изменение показателей глазодвигательной активности при выполнении нейрокогнитивных заданий у пациентов с медуллобластомой

М.А. Шурупова¹, В.Н. Анисимов², В.Н. Касаткин²¹ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России; ²ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва

Актуальность. МБ относится к часто встречающимся злокачественным глиальным опухолям (16–20 % всех злокачественных образований в ЦНС), возникающим в детском и юношеском возрасте. Лечение МБ включает в себя хирургическое вмешательство, а также ЛТ (краниоспинальное облучение) и ПХТ.

Известно, что мозжечок играет ведущую роль в контроле и координации моторных функций. В контроле глазодвигательных актов вовлечены различные структуры мозжечка. В регуляции быстрых саккадических движений глаз принимают участие червь мозжечка и внутримозжечковые ядра шатра (окуломоторный мозжечок), а прилежащие к червю флоккуло-нодулярные области (вестибулярный мозжечок) играют важную роль в удержании взора (фиксациях). В связи с этим, изучение движений глаз при выполнении пациентами когнитивных задач представляет особый интерес. Современный метод видеоокулографической регистрации движений глаз – метод айтрекинга (от англ. *eye* – глаз, *track* – слежение) – дает возможность неинвазивно получить широкий спектр окуломоторных характеристик.

Цели и задачи – изучение динамики состояния глазодвигательных и нейрокогнитивных функций у пациентов с МБ, находящихся на реабилитации.

Материалы и методы. Нами было проведено исследование динамики изменения глазодвигательной активности во время выполнения психофизиологических и когнитивных тестов у 5 пациентов с МБ (возраст – 13,4–17,9 года, $M = 16,36$, $SD = 1,87$). Производили 2 исследовательских замера во время 2 последовательных пребывания пациентов на реабилитации в ЛРНЦ «Русское поле». Диапазон времени между 2 замерами составлял 3,24–9,27 мес ($M = 6,23$, $SD = 2,46$). Для регистрации движений глаз использовали айтрекер Arrington 60 Hz. Батарея тестов включала в себя: тест на выявление стабильности удержания взора и концентрации внимания («удержание взора на точке»), тест на выявление стратегии пространственного сканиро-

вания и зрительной памяти («10 точек»), тест на переключаемость зрительного внимания («Go/NoGo»).

Результаты и обсуждение. В тесте «удержание взора на точке» оценивали разброс положений взора, и было выявлено высоко достоверное увеличение стабильности удержания взора у 4 пациентов ($p < 0,0001$), по-видимому, связанное с уменьшением короткоамплитудных интрузивных непроизвольных саккад, нарушающих фиксацию взора. В тесте «10 точек» у всех больных было выявлено достоверное уменьшение значений всех параметров выполнения задания, таких как время выполнения, количество фиксаций и длина пути сканирования изображения ($p = 0,0625$), что свидетельствует о более организованной стратегии сканирования пространства и улучшении зрительно-пространственного аспекта рабочей памяти у пациентов. В тесте «Go/NoGo» у 4 пациентов увеличился коэффициент выполнения задания, связанный с улучшением торможения нерелевантных саккад.

Выводы. Выполнение замеров методом айтрекинга во время пребывания пациентов в реабилитационном центре позволило выявить положительную динамику их глазодвигательного и психофизиологического состояния. Как было показано, метод регистрации движений глаз может применяться в качестве диагностического инструмента нейрокогнитивного статуса нейроонкобольных.

Тезис № 404

Рентгенологические критерии выявления ранних признаков грибковых осложнений у детей в онкогематологии

А.П. Щербаков, Т.А. Комарова, Е.С. Терновая,
Г.В. Терещенко, Г.Г. Солопова, Г.А. Новичкова
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. Лейкозы занимают ведущее место в структуре онкогематологической патологии у детей до 15 лет; 80 % из них составляет ОЛЛ и 17 % – ОМЛ. Благодаря достижениям современной медицины в последние годы значительно увеличилась продолжительность жизни этой группы больных. Наиболее опасным осложнением лечения на данный момент является добавление вторичных инфекций и развитие опасных для жизни состояний, приводящих к летальным исходам. Находясь в состоянии аплазии кроветворения или индуцированной нейтропении, организм пациента не может адекватно противостоять инфекциям. Развитие неконтролируемой грибковой пневмонии и возможно-

го последующего грибкового сепсиса являются одними из основных причин вторичных патологических процессов, возникающих у детей, находящихся на терапии по поводу ОЛЛ и ОМЛ, лимфом, а также апластической анемии.

Цели и задачи – презентация результатов данных МСКТ-исследования пациентов.

Материалы и методы. Были проанализированы клиничко-рентгенологические данные 450 детей (220 мальчиков, 230 девочек, средний возраст – $3,5 \pm 0,5$ года) с различными вариантами лейкоза, которые получали специфическую терапию согласно химиотерапевтическим протоколам (БМ-2008, АМЛ-ММ-2006). Всем пациентам в индуцированной аплазии кроветворения с лихорадкой, продолжающейся в течение 48 ч без каких-либо признаков первичного очага инфекции, была выполнена КТ грудной клетки.

Исследование проводилось на компьютерном томографе GE BrightSpeed с шагом сканирования 0,625 мм. В случае если при нативном исследовании были выявлены очаги инфильтрации легочной ткани, расположенные в паренхиме легких, исследование дополняли болюсным контрастным усилением. Доза контрастного препарата рассчитывалась по формуле $1/1,5$ мл/кг. В некоторых случаях требовалось применение анестезиологического пособия под контролем бригады анестезиологов. В последующем у пациентов с установленными изменениями в паренхиме легких проводили бронхоскопию с взятием бронхоальвеолярного лаважа (БАЛ) для верификации морфологии возбудителя. В дальнейшем результаты были обсуждены в рамках созданной междисциплинарной рабочей группы по изучению грибковых заболеваний легких.

Результаты и обсуждение. Были установлены рентгенологические признаки инвазивных грибковых инфекций (ИГИ) на ранней стадии инфекции у 90 % детей. Классический симптом “halo” (97,5 %), признаки сегментарной или субсегментарной консолидации (75 %), одиночные или множественные очаги (70 %), полиморфные участки инфильтрации легочной ткани (15 %) были установлены как типичные ранние рентгенологические признаки ИГИ. Почти половина пациентов имели положительный результат на галактоманнан ($\geq 0,5$) и маннан (≥ 1) БАЛ.

Выводы. Только междисциплинарный подход к проблеме инвазивного аспергиллеза легких может позволить достигнуть максимальных результатов в лечении грибковых инфекций у скомпрометированных детей. МСКТ позволяет обнаружить инвазивные грибковые заболевания легких на ранних стадиях процесса. Своевременное и частое применение МСКТ для ориентации БАЛ с целью обнаружения галактоманнанового антигена показало хорошую чувствительность метода до начала эмпирической терапии.

Раздел V

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

Тезис № 488

Прогноз у детей с прогрессированием и рецидивами неходжкинских лимфом после протокольного лечения

О.В. Алейникова, А.С. Федорова
ГУ РНПЦ ДОГИ Министерства здравоохранения
Республики Беларусь, Минск

Актуальность. Несмотря на хорошие результаты лечения НХЛ, прогноз у пациентов после возврата заболевания в большинстве случаев неблагоприятный.

Цели и задачи — проведение ретроспективного анализа для оценки частоты прогрессирования и рецидивов у пациентов, получавших протокольное лечение, а также для оценки ответа на лечение и исхода заболевания.

Материалы и методы. Прогрессирование на лечении или рецидив диагностированы у 61 из 405 пациентов в возрасте до 18 лет с установленным за период с 01.04.1991 по 01.04.2016 г. диагнозом НХЛ или В-зрелый ОЛЛ (В-ОЛЛ), получавших ПХТ по протоколам NHL-BFM-90m/95, В-НХЛ-2004/2010M и ALCL-99.

Результаты и обсуждение. В анализируемой группе было 10 девочек и 51 мальчик, медиана возраста составила 9,5 года. Прогрессирование/рецидив случился у 7,9 % пациентов с ЛБ/В-ОЛЛ, у 18,2 % — с ДВККЛ, у 20,0 % — с первичной медиастинальной В-крупно-

клеточной лимфомой (ПМВККЛ), у 22,2 % — с лимфобластной лимфомой и у 26,7 % — с анапластической крупноклеточной лимфомой (АККЛ). Двое детей лечение не получали, 43 пациента получали только ПХТ, 16 была проведена трансплантация (10 — аутологичная (ауто-ТГСК), 6 — алло-ТГСК). Все пациенты с прогрессированием погибли. Полная ремиссия при проведении salvage-терапии была достигнута у 55,7 % больных. Второй рецидив случился у 50,0 % (17 из 34 случаев). Четверо пациентов умерли в ремиссии от осложнений. Живы 14 больных: 3 из 20 с возвратом лимфобластной лимфомы (2 — с поздними рецидивами, 1 — с ранним химиочувствительным рецидивом, после ауто-ТГСК), 2 из 3 — с ПМВККЛ (1 — рецидив через 2,4 года, после ауто-ТГСК, 2 — очень ранний рецидив, 1 год после тандемной ауто-ТГСК), 2 из 4 — с ранними рецидивами ДВККЛ после ауто-ТГСК, 5 из 14 — с ранними рецидивами АККЛ (1 — после ауто-ТГСК, 3 — после алло-ТГСК, 1 — получает химиоиммунотерапию), 2 из 19 — с ЛБ (1 — изолированный нейрорецидив, 2 — поздний рецидив (вторая опухоль?). Постсобытийная выживаемость в анализируемой группе составила 21 + 5 %, для пациентов после ТГСК — 53 + 13 %, без ТГСК — 9 + 4 % ($p < 0,001$).

Выводы. У пациентов с прогрессированием и ранним рецидивом лимфобластной лимфомы и ЛБ прогноз плохой. Пациенты с рецидивами крупноклеточных лимфом почти в половине случаев могут быть излечены после ТГСК.

Тезис № 451

Применение тренажера зрительно-моторной координации у детей после завершения противоопухолевой терапии

В.Н. Анисимов, А.А. Дренева,
И.Д. Бородина, В.Н. Касаткин
ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУ «ННПЦ ДГОИ
им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России

Актуальность. Сегодня практика реабилитации в области детской нейроонкологии остро нуждается в новых методах, которые позволят увеличить эффективность подходов к коррекции моторных и когнитивных функций у детей, перенесших ОГМ. Когнитивный дефицит, возникающий после заболевания и лечения ОГМ, по разным данным, в 15–70 % случаев (Dietrich et al., 2008) оказывает значительное влияние на психоэмоциональное состояние пациента, его социальное взаимодействие, поведенческие особенности и обучаемость (Касаткин и др., 2015; Wolfe et al., 2012).

Цели и задачи — в качестве коррекции возникающих моторных и когнитивных дефицитов могут быть использованы специальные программы, ориентированные на зрительно-моторную координацию и повышающие показатели точности, скорости и успешности выполнения двигательных и когнитивных заданий. В нашем исследовании мы использовали когнитивный тренажер Dynavision D2, позволяющий тренировать дефицитные функции у пациентов после завершения противоопухолевой терапии.

Материалы и методы. Выборка включала 46 пациентов: 19 девочек, 27 мальчиков; средний возраст — $10,96 \pm 3,34$ года. По нозологическому критерию выборка делилась на 3 подгруппы: дети после МБ (31 человек; 10 девочек, 21 мальчик; средний возраст — $11,52 \pm 3,28$ года), астроцитомы (11 человек; 8 девочек, 3 мальчика; средний возраст — $10 \pm 3,4$ года) и другого типа новообразований ЗЧЯ (4 человека; 1 девочка, 3 мальчика; средний возраст — $9,25 \pm 2,17$ года). Курс коррекционных занятий на тренажере состоял из 5–8 занятий.

Результаты и обсуждение. Результаты проведенного исследования показали значимо достоверное снижение времени реакции в процессе занятий у большинства пациентов исследуемой группы ($p = 0,0126$). Сравнительный анализ показателей времени реакции детей из разных нозологических групп выявил значимое различие ($p = 0,0003$) между группами детей с МБ и пилоидной астроцитомой. При сходной динамике снижения времени реакции на протяжении курса

занятий результаты детей с астроцитомой были лучше. Отметим, что группа детей с астроцитомой получала только оперативное лечение, в то время как дети с МБ получали комплексную терапию (операция, ЛТ и ХТ), что имеет важнейшее значение для сохранности когнитивных функций.

Таким образом, к концу курса реабилитации большинство пациентов смогли улучшить свой результат. Литературные данные показывают, что сокращение времени зрительно-моторной реакции обнаруживается в среднем уже на 3-м занятии (Anderson et al., 2011; Klavara et al., 1995). Это говорит в пользу возможности применения метода в условиях краткосрочных реабилитационных мероприятий.

Выводы. На основании проведенного пилотного исследования можно утверждать, что тренировка двигательной координации, взаимодействия «глаз—рука» и скорости реакции на основе аппарата Dynavision D2 может применяться в практике реабилитации. Dynavision D2 не только успешно осваивается детьми с такими диагнозами, как МБ, пилоидная астроцитома (с разным уровнем результативности), и рядом других видов опухолей ЗЧЯ, но и демонстрирует положительную динамику в показателях, объективно измеряемых в процессе выполнения тестов. Вместе с тем требуются дальнейшие исследования, направленные на проверку эффективности тренажера, формирование оптимального курса занятий и уточнение возможностей применения Dynavision D2 в практике реабилитации детей, переживших опухоли ЗЧЯ.

Тезис № 482

Анализ заболеваемости и результаты лечения иммунной тромбоцитопенической пурпуры у детей

И.Е. Волкова, Н.Н. Иванова,
О.В. Сурьянинова, О.В. Малинина
ГБУЗ ЯО «Областная детская клиническая больница»,
Ярославль

Актуальность. Частота иммунной тромбоцитопенической пурпуры (ИТПП) у детей составляет около 1,5–2 на 100 000 детского населения. На протяжении последних лет в России отмечается увеличение удельного веса ИТПП с хроническим течением с 20 до 32–35 %. Пик заболеваемости ИТПП среди детского населения приходится на возраст от 2 до 8 лет, при этом мальчики и девочки болеют с одинаковой частотой. У детей до 2 лет заболевание характеризуется острым началом, плохим ответом на терапевтическое воздействие и хро-

ническим течением процесса — до 30 % случаев. ИТПП с хроническим течением у детей в возрасте старше 10 лет чаще возникает у девочек.

Цели и задачи — проанализировать особенности дебюта болезни и последующего ее течения у детей с хронической формой ИТПП, лечившихся в гематологическом отделении ГБУЗ ЯО «Областная детская клиническая больница» г. Ярославля в 2011–2016 гг.

Материалы и методы. Проанализировано 115 историй болезни детей с ИТПП за период 2011–2016 гг. В процессе анализа было выявлено: у 94 (82 %) пациентов имело место острое течение заболевания с последующим выздоровлением, 21 (18 %) больному поставлен диагноз ИТПП, хроническое течение, среди них 10 девочек — 48 % и 11 мальчиков — 52 % в возрасте от 3 до 14 лет.

Результаты и обсуждение. При ретроспективном анализе установлено, что практически все пациенты были старше 3 лет, с хроническим течением ИТПП, имели сопутствующую патологию: носоглотки — 40 %, органов пищеварения — 45 %, сердечно-сосудистой системы — 10 %, почек — 5 %. При первичном поступлении в стационар пациентам первых 3 лет жизни проводилось курсовое лечение внутривенным иммуноглобулином (ВВИГ), дети более старшего возраста получали дексаметазон, метилпреднизолон и ВВИГ с одинаковой частотой использования. При рецидивах болезни помимо указанных препаратов применялись интерфероны, моноклональные антитела, 3 пациента получали терапию препаратом Энглеит с положительным эффектом. Более быстрый эффект отмечался в результате применения ВВИГ, коротких курсов кортикостероидов — дексаметазона, метилпреднизолон.

Выводы. 1. Среди пациентов с хроническим течением ИТПП впервые выявленный геморрагический синдром чаще отмечался у детей дошкольного возраста — 12 больных, в возрасте с 3 до 6 лет одинаково часто болели мальчики и девочки. 2. После 6 лет хроническое течение заболевания наблюдалось преимущественно у девочек. 3. Наиболее часто хроническое течение ИТПП отмечено у больных с наличием различных очагов хронических инфекций. 4. Установлена четкая взаимосвязь рецидивов ИТПП со следующими провоцирующими факторами: острые заболевания — ОРВИ, бронхит — 10 (48 %) детей, обострения хронических заболеваний — 6 (20 %), вакцинации, в том числе против гриппа, — 3 (28 %), травмы — 2 (9 %) пациента. 5. Наиболее эффективные препараты, обеспечивающие быстрый выход в ремиссию при первичных проявлениях ИТПП и рецидиве заболевания, — ВВИГ и курсы кортикостероидов (дексаметазон, метилпреднизолон). 6. При рецидивирующем течении заболевания с частыми геморрагическими кризами использование препарата Энглеит у 3 пациентов способствовало достижению стойкой клинико-гематологической ремиссии.

Тезис № 411

Злокачественные солидные новообразования органов грудной клетки у детей

Е.В. Горохова^{1,2}, Т.В. Шаманская¹, С.Р. Тальпов¹,
Н.Н. Меркулов¹, Д.М. Коновалов¹, В.Ю. Рошин¹,
Д.Ю. Качанов¹, А.В. Нечеснюк¹,
Г.В. Терещенко¹, С.Р. Варфоломеева¹

¹ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»

Минздрава России, Москва; ²ГБУЗ МО МООД, Балашиха

Актуальность. Опухоли органов грудной клетки (ОГК) у детей встречаются значительно реже, чем у взрослых. Большинство ЗНО ОГК представлены гетерогенной группой заболеваний, возникающих из симпатических ганглиев нервной системы, мягких тканей и костных структур грудной клетки.

Цели и задачи — изучение клинических и медико-частотных характеристик ЗНО ОГК у детей в рамках моноцентрового исследования.

Материалы и методы. В исследование были включены 53 пациента со ЗНО ОГК в возрасте от 0 до 10 лет, получавших лечение в ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева за период с 02.2012 по 07.2016 г. (53 мес).

Результаты и обсуждение. Соотношение мальчики: девочки составило 1:1,5. Медиана возраста — 21,6 мес (разброс — 0,5–73,5 мес). Основную группу составили пациенты с НБ заднего средостения — 45 (84,9 %) случаев. Другая группа из 8 (15,1 %) больных представлена саркомами ОГК. Распределение в данной группе было представлено следующим образом: у 2/8 пациентов диагностирована плевропульмональная бластома, в 1/8 — фетальная интерстициальная опухоль легкого, в 1/8 — альвеолярная рабдомиосаркома (РМС) и в 1/8 — эмбриональная РМС, а также у 1/8 больного монофазная синовиальная саркома, у 1/8 — гигантоклеточная опухоль левого гемиторакса и 1/8 случай экстракраниальной рабдоидной опухоли. В группе НБ средостения распределение по стадиям было следующим: в большинстве случаев (21 (46,7 %)) выявлена 2-я стадия опухолевого процесса, в 9 (20 %) установлена 4-я стадия, несколько реже выявлялась 3-я стадия — у 8 (17,8 %) детей, у 4 (8,9 %) пациентов диагностирована 4S стадия и 3 (6,6 %) случая с 1-й стадией заболевания. В группе сарком ОГК преобладали распространенные стадии: распространенная 4-я стадия обнаружена у половины пациентов — 4 (50 %), 3-я стадия диагностирована у 3 (37,5 %) детей и 1-я стадия только в 1 (12,5 %) случае.

Лечение проводилось согласно протоколам программной терапии в соответствии с нозологическими формами: все пациенты с НБ получали лечение по

протоколу NB-2004. В группе сарком ОГК пациенты получали ПХТ по программе International Pleuropulmonary Blastoma (PPB) and Biology Registry, CWS-2009 и EURO-RHAB. За период наблюдения в группе НБ погибли 5 (11 %) пациентов, 3-летняя ОВ составила 79 %, 3-летняя БСВ – 43 %. В группе сарком умерли 3 (37,5 %) пациента, 3-летняя ОВ в этой группе составила 65 %, 3-летняя БСВ – 18 %.

Выводы. ЗНО ОГК встречаются достаточно редко в детском возрасте. В связи с низкой онкологической настороженностью в общей педиатрической практике, а также сложностью диагностики и верификации диагноза в клинике преобладают распространенные стадии заболевания. Однако полная верификация гистологического диагноза, детальное стадирование заболевания, использование комплексной терапии (ПХТ, хирургическое лечение и ЛТ) позволяет добиться хороших результатов лечения у данной группы больных.

Тезис № 426

Опыт лечения атипичной тератоидно-рабдоидной опухоли центральной нервной системы у детей

Л.Р. Карасева, Л.П. Привалова,
О.Ю. Кожанова, В.А. Алексеева
ГБУЗ НО «Нижегородская областная детская
клиническая больница», Нижний Новгород

Актуальность. Атипичная тератоидно-рабдоидная опухоль (АТРО) является редкой злокачественной опухолью ЦНС у детей с агрессивным течением и, несмотря на современные достижения медицинской науки, она имеет крайне неблагоприятный прогноз.

Цели и задачи — исследовать анамнестические особенности, течение заболевания, прогностические факторы и результаты терапии у детей с АТРО.

Материалы и методы. Обследованы и пролечены 6 детей с АТРО ЦНС с 2000 по 2016 г. У 2 пациентов использован протокол терапии CWS, у 3 — АТРО-2006, у 1 — EURO-NAB-2014.

Результаты и обсуждение. АТРО составила 2 % от общей численности детей с опухолями ЦНС за 16 лет наблюдения. По возрасту 2 пациента были до 1 года, 3 — до 3 лет, одному мальчику — 15 лет. Матери наблюдаемых больных имели отягощенный акушерский анамнез. Две женщины на момент родов были старше 35 лет, у одной матери ранее зафиксированы мертворожденные. Все наблюдаемые матери в I триместре беременности получали стационарную помощь по поводу угрозы выкидыша. Старшая сестра одного из па-

циентов с АТРО страдала гемолитической анемией. По локализации у 5 больных опухоль поражала мозжечок, у 1 — хиазмально-селлярную область. Один ребенок имел сочетанное поражение мозжечка и правой почки. У 2 пациентов опухоль метастазировала по оболочкам спинного мозга. Атипичных клеток в ликворе у наблюдаемых больных выявлено не было. Резервуар Оммаи имплантирован 3 детям. Радикальное хирургическое лечение выполнено в 1 случае. У 5 пациентов — частичное удаление новообразования. ЛТ проведена в 2 случаях. У 1 больного выполнена ТКМ с ВДХТ. Медиана выживаемости составила 2–20 мес. Два ребенка в возрасте до 1 года погибли от токсических осложнений ХТ. Смерть 3 пациентов наступила от прогрессирования основной опухоли и появления метастазов. Жив 1 наблюдаемый больной на этапе ХТ. Анатомо-топографические особенности новообразования, пол и национальность на выживаемость не влияли.

Выводы. АТРО ЦНС у детей является врожденным новообразованием и имеет связь с неблагоприятным акушерским анамнезом матерей. Несмотря на проведение комплексной терапии, включающей оперативное лечение, ЛТ и ХТ с интратекальным введением препаратов и ТКМ, результаты лечения АТРО ЦНС у детей остаются неудовлетворительными и требуют дальнейшей разработки.

Тезис № 502

Врожденная мезобластная нефрома у детей: клинико-морфологические характеристики и результаты терапии

Д.Ю. Качанов¹, Н.Н. Меркулов¹, А.М. Митрофанова¹,
А.Н. Казакова¹, А.М. Чилилова², С.Р. Талыпов¹,
М.В. Телешова¹, Г.М. Муфтахова¹, Е.П. Ерега³,
Д.Л. Сакун⁴, Г.В. Терещенко¹, Е.В. Феоктистова¹,
Т.В. Шаманская¹, С.Р. Варфоломеева¹

¹ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва; ²ГБУЗ РД «Детская республиканская клиническая больница им. Н.М. Кураева», Махачкала, Республика Дагестан; ³КГБУЗ ДККБ им. А.К. Пиотровича Министерства здравоохранения Хабаровского края, Хабаровск; ⁴ГБУЗ РК «Республиканская детская клиническая больница», Симферополь, Республика Крым

Актуальность. Врожденная мезобластная нефрома (ВМН) является редкой первичной опухолью почек у детей раннего возраста.

Цели и задачи — анализ характеристик пациентов с ВМН, получавших лечение в ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России.

Материалы и методы. В исследование включены 10 пациентов с установленным диагнозом ВМН за период 01.2012–12.2016 гг. (60 мес). Пациенты получали лечение по протоколу SIOP-2001. Хирургическое лечение рассматривалось как основной метод лечения. Оценка распространенности процесса проводилась в рамках рекомендаций SIOP. Метод FISH использовался для оценки реаранжировок гена *ETV6*.

Результаты и обсуждение. Медиана возраста на момент постановки диагноза составила 1,9 мес (разброс – 0,2–5,6 мес). Соотношение мальчики:девочки было равно 1:1. Опухоль была выявлена антенатально у 3 (30 %) пациентов, в 2 случаях в III триместре, в 1 случае во II триместре беременности. Медиана возраста на момент выявления опухоли составила 0,7 мес (разброс – 0,0–2,0 мес), в 3 случаях опухоль была выявлена в течение первых дней жизни. В 6 (60 %) случаях отмечено поражение правой почки, в 4 (40 %) – левой почки. Медиана объема опухоли на момент постановки диагноза составила 109,9 мл (разброс – 7,6–920,9 мл). Два пациента с опухолями большого размера по решению лечащих врачей получали предоперационную терапию в региональных центрах. В 1 случае ответ на ПХТ отсутствовал, в другом – отмечено увеличение объема опухоли на 60 %. Хирургическое лечение проведено всем больным, в 9 (90 %) случаях в условиях ННПЦ ДГОИ, в 1 (10 %) – в условиях регионального центра. Предоперационный спонтанный разрыв опухоли диагностирован в 1 (10 %) случае. Хирургическое лечение осложнилось интраоперационным разрывом опухоли у 2 (20 %) пациентов, сепсисом в 2 (20 %) случаях и травмой нижней полой вены в 1 (10 %) случае. Гистологические варианты опухоли были распределены следующим образом: классический – 4 (40 %), клеточный – 4 (40 %), смешанный – 2 (20 %) случая. Реаранжировки гена *ETV6* выявлены у 4 (40 %) пациентов, при этом в 3 случаях диагностирован клеточный, в 1 – смешанный вариант ВМН. При распределении по стадиям I стадия установлена у 3 (30 %) пациентов, II стадия – у 4 (40 %), III стадия – у 3 (30 %) больных. Послеоперационная ХТ не проводилась ни в одном случае. Медиана наблюдения составила 15,3 мес (разброс – 0,3–32,3 мес). Один (10 %) пациент погиб в раннем послеоперационном периоде от инфекционных осложнений. Рецидив заболевания выявлен у 2 (20 %) больных через 1,0 и 3,5 мес от момента операции, что потребовало повторных хирургических вмешательств и проведения ПХТ. При этом у 1 пациента изначально имел место спонтанный разрыв опухоли, у 1 – интраоперационный разрыв опухоли во время первичной операции. Двухлетняя ОВ составила 90,0 %, БСВ – 68,5 %.

Выводы. Полученные данные подтверждают в целом благоприятный прогноз у пациентов с ВМН. Разрывы опухоли, как спонтанный, так и интраопераци-

онный, могут повышать риск рецидива заболевания. В случае невозможности выполнения инициального хирургического вмешательства у детей первых 6 месяцев жизни с опухолями почек пациенты должны направляться в специализированные центры для исключения необоснованного назначения ПХТ. Созданная мультицентровая научно-клиническая группа по изучению опухолей почек на базе ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России позволяет оптимизировать лечение пациентов, проводить научную работу и обмениваться результатами с заинтересованными коллегами в РФ.

Тезис № 504

Результаты лечения пациентов с нейробластомой группы промежуточного риска в ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России

Д.Ю. Качанов, Т.В. Шаманская, Е.С. Андреев, Д.В. Шевцов, Н.Н. Меркулов, А.Н. Казакова, С.Р. Талыпов, Г.В. Терещенко, В.Ю. Рошин, Д.М. Коновалов, А.В. Нечеснюк, Ю.В. Ольшанская, Е.В. Феоктистова, Ю.Н. Ликарь, С.Р. Варфоломеева
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Цели и задачи – изучение клинических характеристик и результатов лечения пациентов с НБ группы промежуточного риска, получавших лечение в ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России.

Материалы и методы. За период 01.01.2012–01.07.2015 гг. (42 мес) в ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России получали лечение 270 пациентов с НБ. Больные стратифицировались на группы риска и получали терапию в рамках протокола NB-2004. Критерии включения в группу промежуточного риска: стадия 2/3, возраст 0–18 лет, отсутствие амплификации гена *MYCN*, наличие аберраций 1p; стадия 3, возраст ≥ 2–18 лет, отсутствие амплификации гена *MYCN*; стадия 4, возраст < 1 года, отсутствие амплификации гена *MYCN*.

В группу промежуточного риска стратифицированы 19/270 (7,1 %) пациентов. Пациентам проводилась интенсивная индукционная ПХТ (курсы N5, N6, у детей первых 6 месяцев жизни курсы N4; суммарно 6 курсов), хирургическое лечение, 4 курса поддерживающей терапии (курс N7) и 9 курсов дифференцировочной терапии. Больным с МЙБГ-позитивной остаточной опухолью на момент окончания индукционной

терапии было рекомендовано проведение дистанционной ЛТ в дозе 36–40 Гр на ложе первичной опухоли.

Результаты и обсуждение. Соотношение по полу мальчики:девочки – 0,58:1. Медиана возраста составила 10,4 мес (разброс – 1,6–91,5 мес). При распределении по возрасту отмечено преобладание детей первого года жизни ($n = 12$; 63,2 %). Наиболее частой локализацией первичной опухоли являлось забрюшинное пространство – 12 (63,2 %) случаев. При распределении по стадиям в 12 (63,2 %) случаях установлена 4-я стадия, в 6 (31,5 %) – 3-я стадия, в 1 (5,3 %) – 2-я стадия. Неблагоприятные молекулярно-генетические характеристики опухоли выявлены у 3 (15,8 %) пациентов: 1 случай – сочетание дисбаланса 1p и 11q, 1 случай – делеция 1p, 1 случай – делеция 11q. Из 19 больных интенсивная ПХТ в рамках протокола была выполнена 17 (89,4 %) пациентам в полном объеме. У 2 больных терапия проводилась в измененном режиме, учитывая развитие осложнений лечения (веноокклюзивная болезнь печени, тонкокишечная недостаточность). Хирургическое лечение, направленное на удаление первичной опухоли, было проведено 18 больным, при этом в 16 (88,8 %) случаях отмечалось сохранение макроскопической остаточной опухоли. ЛТ на первичную опухоль проведена 3 (15,7 %) пациентам. Двенадцать (63,3 %) пациентов достигли ПО и очень хорошего частичного ответа (ЧО) после индукционной терапии. Различий в частоте достижения ответа в зависимости от стадии заболевания не получено ($p = 0,65$). Медиана наблюдения составила 37,0 мес (разброс – 20,4–57,3 мес). Прогрессирование/рецидив развились у 4 (21,0 %) пациентов. В 2 случаях – прогрессирование, развившееся у больных, которым индукционная терапия не была проведена в полном объеме, в сроки 13,2 и 19,6 мес. У 1 пациента с неправильно инициально установленной стадией заболевания отмечено прогрессирование до момента начала программной терапии. У 1 больной через 14,7 мес от момента постановки диагноза отмечен метастатический рецидив заболевания с поражением вещества головного мозга. Четырехлетняя ОВ составила 100 %, 4-летняя БСВ была равна $78,9 \pm 9,3$ % при включении в анализ всех больных. БСВ у пациентов, которым проводилась терапия в полном объеме ($n = 16$), составила $93,7 \pm 6,0$ %.

Выводы. Интенсификация терапии у больных группы промежуточного риска по сравнению с пациентами группы наблюдения позволяет добиться удовлетворительных результатов при условии выполнимости программы лечения.

Тезис № 461

Применение однофакторной регрессионной модели с целью прогнозирования лимфомы Ходжкина у подростков

С.А. Кулева, С.В. Иванова,
А.П. Карицкий, Д.А. Звягинцева
ФГБУ «НИИ онкологии им. Н.Н. Петрова»
Минздрава России, Санкт-Петербург

Актуальность. Группа пациентов подросткового возраста с ЛХ, течение заболевания у которых носит более агрессивный характер, чем у детей, оказалась не охваченной математико-статистическим анализом. Предполагается, что выделение неблагоприятных факторов прогноза при однофакторном анализе даст более объективное представление о течении заболевания и выживаемости в этой когорте больных.

Цели и задачи – попытка оптимизации лечения подростков 10–18 лет с ЛХ на основе построения однофакторной регрессионной модели.

Материалы и методы. В исследование включены 106 подростков 10–18 лет с верифицированной ЛХ. Средний возраст составил 14 лет. Преобладали пациенты со II (38, или 35,8 %) и III (39, или 36,8 %) стадиями заболевания. Симптомы интоксикации отмечались у 46 (43,4 %), биологическая активность – у 66 (62,3 %) больных. По программе DAL-HD лечились 40 (38,8 %) пациентов, по протоколу СПБЛХ – 56 (54,3 %) больных. Схема BEACOPP в 1-й линии была использована у 7 (6,8 %) подростков. ЛТ проведена 68 (66 %) пациентам. Радикальное облучение применялось у 9 (13,2 %), локальное – у 38 (55,9 %), локорегиональное облучение – у 21 (30,9 %) пациента.

Результаты и обсуждение. Пятилетняя ОВ больных составила $89,5 \pm 3,4$ %, безрецидивная (БРВ) – $86 \pm 3,8$ %, БСВ – $78,5 \pm 4,4$ %, 10-летняя выживаемость – $85,7 \pm 4$ %, 81 ± 5 % и $76,9 \pm 4,6$ % соответственно. Двадцать пять факторов подверглись регрессионному и дисперсионному анализу. Для признаков с несколькими количественными значениями была определена оптимальная критическая «точка отсечения». Отобраны 6 детерминант, которые оказывали наиболее существенное влияние на прогноз согласно p -значению: стадии III–IV ($p = 0,0160$), общие симптомы ($p = 0,023$), количество зон поражения > 5 ($p = 0,0108$), размер конгломерата в максимальном измерении > 6 см ($p = 0,0007$), поддиафрагмальная локализация ($p = 0,0433$) и объем опухолевого поражения $> 122,7$ см³/м² ($p = 0,0067$). С полученными коэффициентами регрессии были созданы уравнения линейной

регрессии. При проверке качества модели на всех позициях коэффициент детерминации R^2 оставался достаточно низким, расчетное значение критерия Фишера было ниже критического. Подобные же исчисления были и с коэффициентом Стьюдента.

Выводы. Использование регрессионного анализа позволило выделить факторы-предикторы, значимо ухудшающие прогноз ЛХ у подростков, однако построенные уравнения регрессии не прошли оценку качества моделей, что не позволяет применять их для построения точечного и интервального прогнозов. У пациентов, включенных в исследование, проводилась риск-адаптированная программа лечения, основанная на стратификации на группы риска. Негативные стороны результатов нашего исследования возможно связаны с уже подобранным объемом программы для этих больных. В свою очередь, наш анализ доказывает обоснованность определения лечебных нагрузок (числа циклов ПХТ, дозы ЛТ) в зависимости от группы риска, в которую стратифицирован подросток.

Тезис № 479

Реабилитация пациентов с солидными новообразованиями

И.Р. Минулин¹, Е.В. Жуковская^{1, 2}, А.Ф. Карелин^{1, 2}

¹ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России; ²ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва

Актуальность. Основным недостатком противоопухолевой терапии является ограниченная селективность действия используемых средств. Поэтому развитие токсичности вследствие проведения химиотерапевтического и радиологического лечения практически неизбежно с биологической точки зрения. В связи с этим у большинства пациентов регистрируются поздние токсические эффекты и необходимость проведения реабилитационных мероприятий. Согласно официальной статистике сегодня в России не менее 30 тыс. детей в возрасте от нескольких месяцев до 18 лет нуждаются в реабилитации после перенесенных онкологических заболеваний и болезней крови. В понятие «реабилитация» входит комплекс специализированной медицинской помощи, кинезиотерапии, психологической и медико-социальной помощи пациентам и членам их семей.

Цели и задачи — проанализировать результаты работы отделения лечения и реабилитации пациентов онкологического и гематологического профиля старшего возраста.

Материалы и методы. В ЛРНЦ «Русское поле» в Чеховском районе Московской области реабилитационную терапию получают дети и подростки из всех регионов России. В отделении лечения и реабилитации пациентов онкологического и гематологического профиля старшего возраста проходят реабилитационные мероприятия пациенты старше 4 лет с солидными опухолями, а также сиблинги этих пациентов. За период 2015–2016 гг. в отделении пролечены 1028 пациентов. Из них 41 % ($n = 420$) составили пациенты с солидными опухолями. Соотношение мальчиков и девочек оказалось одинаковым. Нозологическая структура включает: нефробластому – 29 % ($n = 111$), нейрогенные опухоли – 18,5 % ($n = 78$), костные опухоли – 18 % ($n = 77$), опухоли мягких тканей – 12 % ($n = 50$), ретинобластому – 5 % ($n = 22$), ГКО – 3 % ($n = 13$), ГБ – 3 % ($n = 13$), опухоли ЩЖ – 2 % ($n = 9$), другие уточненные опухоли – 10,5 % ($n = 47$) и редкие опухоли.

Результаты и обсуждение. План реабилитационных мероприятий формируется на основании возможных реабилитационных рисков, реабилитационного потенциала, данных общеклинического обследования. Реабилитационные риски определяются терапевтическим протоколом: дозозависимыми эффектами цитостатиков и облучения. При солидных опухолях анализируется хирургический этап лечения: объем вмешательства, его исходы также влияют на нарушение жизнедеятельности органов и систем у реконвалесцентов. Реализация невозможна без должной первичной сопроводительной документации и взаимодействия со специалистами регионов. Все пациенты в течение 14–21 дня получали общеукрепляющие мероприятия, в том числе свободное плавание в бассейне, дозированную ходьбу, в зависимости от сопутствующей патологии специфические физиотерапевтические процедуры и физическую реабилитацию.

Одной из групп с высоким реабилитационным потенциалом являются пациенты с костными опухолями, перенесшие органосохраняющие операции на конечностях, нуждающиеся в интенсивной реабилитации, которая начинается в ранние сроки от оперативного лечения и должна продолжаться в непрерывном режиме.

Выводы. Полученные данные являются предварительными и подтверждают хорошую переносимость комплексных программ реабилитации, разработанных в ЛРНЦ «Русское поле», диктуют необходимость структурирования оценки поздних токсических эффектов противоопухолевой терапии с целью определения возможных рисков и реабилитационного потенциала.

Тезис № 410

Опыт лечения герминогенно-клеточных опухолей экстракраниальной локализации у детей первого года жизни. Результаты моноцентрового исследования

Г.М. Муфтахова, Д.Ю. Качанов, С.Р. Талыпов,
Е.С. Андреев, Р.С. Оганесян, Н.С. Грачев,
Т.В. Шаманская, А.М. Митрофанова,
Д.М. Коновалов, С.Р. Варфоломеева
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. ГКО по природе происхождения и характеру развития относятся к истинно эмбриональным опухолям и типичны для раннего детского возраста.

Цели и задачи — анализ медико-частотных характеристик и результатов лечения пациентов первого года жизни с ГКО в условиях моноцентрового исследования.

Материалы и методы. За период с 01.2012 по 12.2016 г. (59 мес) в ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева наблюдались и получали лечение 28 пациентов с ГКО в возрасте от 0,1 до 180 месяцев, из них 14 (50,0 %) пациентов — дети первого года жизни. Всем больным диагноз устанавливался на основании гистологического исследования ткани опухоли или метастаза. Лечение проводилось по протоколу лечения ГКО Немецкого общества детских онкологов (German Society of Pediatric Oncology, GPO) — MAKEI-96.

Результаты и обсуждение. За период исследования зарегистрированы 14 пациентов в возрасте младше 12 месяцев с диагнозом ГКО. Соотношение мальчики:девочки составило 0,4:1. Медиана возраста на момент первых клинических признаков была равна 4,37 мес (разброс — 0,03–9,1 мес), медиана возраста на момент постановки диагноза равна 4,6 мес (разброс — 0,2–9,7 мес). Пациенты были распределены в возрастных группах (мес): 0–3 (7; 50,0 %), 4–6 (2; 14,3 %), 7–9 (3; 21,4 %) и 10–12 (2; 14,3 %), таким образом, более чем в 50 % случаев опухоль диагностирована в первом полугодии жизни. У 11 (78,6 %) больных не было клинических признаков заболевания, из них у 8 (72,7 %)

опухоль обнаружена родителями самостоятельно, у 2 (18,2 %) — пренатально, у 1 (9,1 %) пациента — при плановом обследовании. У 3 (18,7 %) пациентов были клинические признаки заболевания со стороны разных органов и систем (у 1 (33,3 %) больного были нарушения со стороны желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), у 2 (66,7 %) пациентов — со стороны мочеполовой системы). Наиболее часто первичная опухоль локализовалась в крестцово-копчиковой области — 7 (50,0 %) случаев, у 2 (14,3 %) пациентов диагностировано ГКО параменингеальной локализации, по 1 (7,1 %) случаю локализации в забрюшинном пространстве, надпочечнике, в области шеи, яичке и яичнике. Семи (50,0 %) пациентам проведено стандартное исследование лимфоцитов периферической крови, генетический и фенотипический пол соответствовали друг другу. Семи (50,0 %) больным установлен диагноз «зрелая тератома», 3 (21,4 %) пациентам — «незрелая тератома», у 3 (21,4 %) детей диагностирована злокачественная ГКО смешанного типа и у 1 (7,1 %) пациента установлен диагноз «опухоль желточного мешка». У 12 (85,7 %) больных метастатического поражения выявлено не было, у 1 (7,1 %) обнаружено метастатическое поражение забрюшинных ЛУ и легких, у 1 (7,1 %) — метастатическое поражение легких. Операция была выполнена 10 (71,4 %) больным, у 4 (28,6 %) проведена операция + ПХТ. Медиана числа курсов ПХТ составила 4 (разброс — 2–7). Медиана времени наблюдения составила 27,0 (0,3–61,1) мес. Девять (64,3 %) пациентов живы без событий, 5 (35,7 %) живы после рецидива. Трехлетняя ОВ составляет 100 %, 3-летняя БСВ — $51,9 \pm 15,6$ %.

Выводы. У детей ГКО являются высококурабельной формой ЗНО. Пациенты с ГКО требуют тщательного динамического наблюдения, учитывая высокий риск развития локальных рецидивов. Принимая во внимание сложность анатомической расположенности первичной опухоли, пациентам требуется проведение противорецидивной терапии, вид которой зависит от гистологической верификации образования. Крайне важно проводить оценку поздних эффектов лечения у детей с ГКО, тщательно наблюдая за пациентами. Учитывая серьезность формирующихся поздних эффектов терапии по отношению к сердечно-сосудистым заболеваниям и вторичных ЗНО, врачи должны повторно взвешивать риски адъювантной ХТ по сравнению с наблюдением или первичным удалением опухоли. С другой стороны, перед учеными также стоит задача найти способы интенсификации терапии для тех больных, которым стандартной терапии недостаточно.

Тезис № 477

Гигиена полости рта у детей и подростков, излеченных от злокачественных новообразований

Ю.А. Обухов, Е.В. Жуковская, А.Ф. Карелин
ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России

Актуальность. Применение противоопухолевых препаратов в детском возрасте влияет на развитие зубов либо путем прямого токсического воздействия на одонтогенные клетки, либо на пути нарушения сигнальных взаимодействий между эктодермой и мезенхимой. Проллиферирующие преодонтобласты и их предшественники, как правило, обладают более высокой чувствительностью к цитостатикам, чем зрелые, функционирующие клетки. Настороженное отношение детских стоматологов общей сети к пациентам с онкогематологической патологией не позволяет своевременно диагностировать и предотвращать быстро прогрессирующие изменения в ротовой полости. Некачественный уход за полостью рта усугубляет состояние зубов и слизистых оболочек, приводит к стоматологическим заболеваниям.

Цели и задачи — оценить состояние стоматологического здоровья и гигиену полости рта у детей и подростков, проходящих реабилитацию.

Материалы и методы. В лечебно-научном реабилитационном центре при стоматологическом осмотре пациентов с июля 2016 и по февраль 2017 г. было проведено анкетирование 323 лиц, сопровождающих детей.

Результаты и обсуждение. Возраст детей на момент заболевания колебался от 2,5 до 14 лет. Перед началом терапии 7 (2,1 %) пациентов были направлены к стоматологу. Во время лечения больные обращались к стоматологу только при появлении острой зубной боли или при необходимости лечения тяжелого мукозита. Несмотря на значение своевременных гигиенических мероприятий, только 65 (20 %) пациентов чистили зубы на всех этапах лечения, специальные зубные щетки приобретались в порядке исключения. В период ремиссии врача-стоматолога посещают 1 раз в год около половины пациентов; 2 раза в год с профилактической целью посещают стоматолога 45 (14 %) больных; посещают стоматолога только при наличии жалоб и необходимости санации ротовой полости 109 (34 %) пациентов. Субъективно родителей беспокоят множественный кариес, запах изо рта, видимые аномалии строения зубов, необходимость протезирования. Какими зубными пастами следует чистить зубы детям, знают только 3 % сопровождающих лиц, большинство не придает значения выбору зубных паст и щеток.

Ведущими стоматологическими нарушениями являются множественный кариес — 177 (55 %) случаев, признаки очаговой деминерализации эмали зубов — 129 (40 %), адентия — 16 (5 %). Хронический гингивит, связанный в том числе и с плохой гигиеной полости рта, диагностирован у 87 (27 %) детей. Восемь из 10 пациентов, получивших ортодонтическое лечение с помощью брекет-систем, впоследствии отмечают повышенную чувствительность к холодному и горячему.

Выводы. Ранний возраст, программная ХТ, облучение головы связаны с повышенным риском разрушения зубов и формированием аномалий их развития. Тщательный уход за зубами и деснами на всех этапах лечения и после его окончания в сочетании с профилактическим посещением стоматолога не менее 2 раз в год, способствует предотвращению развития кариеса и заболеваний десен. Коррекция прикуса с помощью брекет-систем на фоне очагов деминерализации не показана.

Тезис № 409

Гемангиомы печени, оптимизация диагностики и лечения

А.В. Петрушин, С.Р. Варфоломеева, Д.Ю. Качанов,
Г.В. Терещенко, Е.В. Феоктистова
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. До настоящего времени методы диагностики и лечения гемангиом печени у детей недостаточно изучены. Существуют разночтения в терминологии, методах диагностики и подходах к лечению, показаниях к биопсии печени.

Цели и задачи — улучшение КМП детям с сосудистыми образованиями печени.

Материалы и методы. В 2012–2017 гг. на базе ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» проходили обследование и лечение 52 ребенка с гемангиомами печени. Средний возраст — 3,5 месяца. Методы диагностики: ультразвуковая доплерография (УЗДГ) органов брюшной полости (ОБП), МСКТ с контрастированием ОГК и ОБП, уровень альфа-фетопротеина, нейрон-специфической енолазы (NSE), бета-субъединицы хорионического гонадотропина человека, ферритина. Дополнительные методы диагностики: МРТ с примовистом, ангиография, биопсия образования. Гемангиомы определялись от небольших размеров (7 × 6 × 5 мм) до гигантских (106 × 94 × 67 мм). Биопсия была выполнена 8 пациентам, в дальнейшем мы отказались от биопсии. Монофокальная форма определялась у 39 детей, мультифокальная — у 12, диффузная — у 1. Среди методов лечения основное место занимает консервативное лечение пропранололом (44 из 52 детей), из

них 23 пациентам была выполнена эндоваскулярная окклюзия гемангиомы. Доза пропранолола – 2 мг/кг/сут, длительность лечения от 1 до 14 мес. Контроль – УЗДГ, уровень альфа-фетопротеина ежемесячно.

Результаты и обсуждение. Среди детей, получающих пропранолол ($n = 44$), у 37 объем гемангиомы уменьшился на 60–100 %, из них – у 24 детей уменьшение на 95–100 %, у 3 – на 30–60 %. Данные исследования показали, что при наличии характерных признаков гемангиомы печени, по данным УЗДГ, рентгеновской КТ, лабораторных показателей, следует отказаться от проведения биопсии печени. Это особенно актуально для детей первых месяцев жизни, для которых наиболее характерна гемангиома печени, в связи с высоким риском развития геморрагического синдрома. Очевидно, что терапия пропранололом оказывается эффективной при лечении гемангиом печени, а при применении эндоваскулярной окклюзии в сочетании с терапией бета-блокаторами дает 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 терапии можно отказаться от оперативного лечения гемангиом.

Тезис № 469

Случай развития костной токсичности, имитирующей рецидив основного заболевания, у ребенка с нейробластомой на фоне терапии 13-цис-Ретиноевой кислотой

Г.Б. Сагоян, Т.В. Шаманская, Д.Ю. Качанов,
Н.А. Большаков, Ю.Н. Ликарь,
Г.В. Терещенко, С.Р. Варфоломеева
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. НБ – самая частая экстракраниальная солидная опухоль детского возраста, имеет высокий уровень спонтанной и индуцированной дифференцировки. Это свойство легло в основу внедрения в терапию индукторов дифференцировки клеток НБ. Одним из таких индукторов, использующихся с 1990-х годов в протоколах терапии для пациентов с НБ, относящихся к группам с неблагоприятным прогнозом, является 13-цис-Ретиноевая кислота (13-цис-РК).

Наиболее частыми побочными эффектами при применении 13-цис-РК являются гиперкальциемия, сухость кожи и слизистых оболочек, повышение уровня креатинина и мочевины. В зарубежной литературе описаны и более редкие побочные эффекты в виде поражения костной системы с формированием остеофитов и локального отека КМ. Подобные изменения у пациентов с распространенными стадиями НБ требуют дифференциальной диагностики с метастатическим поражением и побочными эффектами от других видов лечения (ЛТ).

Цели и задачи – описание клинического случая развития костной токсичности на фоне применения 13-цис-РК у пациента с 4-й стадией НБ и метастатическим поражением костей и КМ, что потребовало проведения дифференциального диагноза с целью исключения метастатического рецидива заболевания.

Материалы и методы. *Мальчик А. В возрасте 4 лет у ребенка был установлен диагноз: НБ брюшинного пространства справа, 4-я стадия (метастатическое поражение КМ, костей скелета). MYCN-негативная. Группа высокого риска. Пациент получал терапию в соответствии с протоколом NB-2004.*

Контрольное обследование перед ауто-ТГСК показало очень хороший ЧО. В сроки предусмотренные протоколом начато проведение дифференцировочной терапии 13-цис-РК в дозе 160 мг/м² в течение 14 дней (интервал между курсами – 14 дней). После 6-го курса терапии 13-цис-РК у ребенка без видимой причины, травм, отмечалась болезненность в области правой голени. Проведены рентгенография и КТ-исследование, выявлено неоднозначное образование левой большеберцовой кости, накапливающее контраст. По данным сцинтиграфии с технецием – накопление радиофармпрепарата в данной зоне. Уровень NSE оставался в норме.

В ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» ребенку было проведено комплексное обследование для исключения рецидива заболевания: МСКТ ОГК и ОБП, МРТ голени, сцинтиграфия с МИБГ.

Результаты и обсуждение. *По результатам проведенного обследования убедительных данных за прогрессию или рецидив основного заболевания не получено. На выполненной МРТ определялся участок деструкции в большеберцовой кости. Ребенку выполнена открытая биопсия патологического очага. По результатам гистологического исследования данных за метастатическое поражение в пределах доставленного материала нет.*

Таким образом, данный патологический очаг был расценен как токсическое действие 13-цис-РК на костную ткань, ребенок выписан в удовлетворительном состоянии для продолжения терапии по месту жительства. После 3-месячного перерыва была продолжена терапия 13-цис-РК. Суммарно проведено 9 курсов 13-цис-РК. Контрольное обследование перед снятием с терапии показало ПО по основному заболеванию. В настоящее время длитель-

ность наблюдения составила 56 мес. Сохраняется ремиссия по основному заболеванию.

Выводы. Данное клиническое наблюдение представляет интерес ввиду редкости токсического действия 13-цис-РК на костную ткань, что у пациентов с распространенными стадиями НБ требует в первую очередь исключения прогрессии/рецидива заболевания

Тезис № 506

Результаты лечения детей с рабдомиосаркомой параменингеальной локализации в ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»

Т.В. Сергеева, Д.Ю. Качанов, А.В. Нечеснюк, М.В. Телешова, Н.С. Грачёв, И.Н. Ворожцов, А.Ю. Усычкина, В.Ю. Рошин, Г.В. Терещенко, А.Н. Казакова, Т.В. Шаманская, С.Р. Варфоломеева
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. РМС является наиболее распространенной злокачественной опухолью детского возраста среди сарком мягких тканей (СМТ). Параменингеальная локализация считается прогностически неблагоприятной и требует мультидисциплинарного подхода к терапии с проведением комбинированного и комплексного лечения.

Цели и задачи — проанализировать результаты лечения детей в возрасте до 10 лет, страдающих РМС параменингеальной локализации.

Материалы и методы. За период с января 2012 по декабрь 2016 г. в отделении клинической онкологии ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева получили лечение 25 больных с РМС параменингеальной локализации. Из них в исследование включены 13 пациентов. Критериями включения были: возраст до 10 лет на момент постановки диагноза, гистологически верифицированный диагноз и программная терапия первичной опухоли согласно протоколу лечения СМТ CWS-2009. Все пациенты обследованы и стратифицированы согласно стандартам протокола лечения СМТ CWS-2009.

Результаты и обсуждение. Медиана возраста больных на момент постановки диагноза 52,6 мес (разброс — от 6,7 до 107,1 мес). Соотношение м:ж — 1,2:1. При распределении по гистологическому типу преобладала эмбриональная РМС — 61,5 %, альвеолярная РМС составила 31 %, веретенноклеточная/склерозирующая РМС — 7,5 %. Перестройка гена *FOXO1* выявлена у 1 (25 %) из 4 пациентов с альвеолярной РМС (большой

в возрасте первого года жизни). У 11 (85 %) из 13 пациентов размеры опухоли превышали 5 см, у 2 (15 %) больных — менее 5 см. У 3 (23 %) пациентов первичная локализация опухоли — носоглотка, у 2 (15 %) — среднее ухо, у 3 (23 %) — крылонебная и подвисочная ямки, у 1 (8 %) — крылонебная ямка, у 1 (8 %) — придаточные пазухи носа, у 3 (23 %) — одновременно распространение в носоглотку, ротоглотку, придаточные пазухи носа. В дебюте заболевания в клинической картине преобладали следующие симптомы: нарушения носового дыхания при первичной локализации в носоглотке, боль и асимметрия лица при локализации в области крылонебной и подвисочной ямок, наличие объемного образования — при первичной локализации в среднем ухе. Шесть (46 %) из 13 пациентов имели метастатическое распространение опухолевого процесса: легкие ($n = 3$), отдаленные ЛУ ($n = 1$), кости ($n = 1$), КМ ($n = 1$), оболочки головного мозга ($n = 1$). Поражение регионарных ЛУ отмечено у 4 (67 %) из 6 пациентов. Инициальный объем оперативного вмешательства с целью постановки диагноза носил характер биопсии у 9 (69 %), нерадикальной операции (R2-резекция) — у 4 (31 %) больных. На начальном этапе всем пациентам проведена ПХТ в соответствии с группой риска. Шесть (46 %) из 13 пациентов получали терапию для группы высокого риска, 1 (8 %) — для группы очень высокого риска, 6 (46 %) больных составляли группу с инициальными метастазами. ЧО первичной опухоли после 3-го курса ПХТ был достигнут у 11 (91,7 %) из 12 пациентов, у 1 (8,3 %) больного — прогрессия на фоне терапии. Один пациент умер в результате полиорганной недостаточности после 1-го курса ПХТ. Всем пациентам в качестве локального контроля проведена ЛТ, медиана СОД составила 50,4 Гр (разброс — 46,8–59,4 Гр). Second-look операция выполнена 2 (16,7 %) из 12 пациентов. Семи (58,3 %) из 12 больных перед ЛТ проведена постановка пункционной гастростомы. Трём (25 %) из 12 пациентов, учитывая первичную локализацию опухоли в области носоглотки и наличия жизнеугрожающего состояния в виде обструкции дыхательных путей, проведена процедура трахеотомии. Индукционная терапия завершена у 12 (92 %) из 13 больных. Из них у 9 (75 %) пациентов отмечались ПО и ЧО. Поддерживающая терапия проведена 6 (50 %) из 12 пациентов в соответствии с группой риска, у 1 (17 %) из 6 больных на фоне поддерживающей терапии отмечена прогрессия заболевания.

Медиана наблюдения за пациентами, которые живы на момент написания тезиса, составила 22,3 мес (разброс — 5,9–39,7 мес). Исход наблюдения: 11 (85 %) пациентов живы, 2 (15 %) больных умерли. Четыре (31 %) из 13 пациентов продолжают терапию 1-й линии и находятся на разных этапах лечения, 1 (8 %) больной умер после 1-го курса терапии от полиорганной недостаточности, у 1 (8 %) — рецидив с летальным исходом,

6 (46 %) детей находятся под динамическим наблюдением без прогрессии/рецидива заболевания, 2 (15 %) пациента получают паллиативную терапию (у 1 – прогрессия на фоне интенсивной ХТ, что потребовало перевода на 2-ю и 3-ю линии терапии, у 1 – ранний рецидив с последующей прогрессией на фоне противорецидивной терапии). Трехлетняя ОВ составила $92,3 \pm 7$ %. Трехлетняя БСВ – $74 \pm 13,2$ %.

Выводы. РМС параменингеальной локализации является прогностически неблагоприятной. Сложная анатомическая локализация определяет невозможность радикального удаления опухоли в большинстве случаев. Мультидисциплинарный подход к терапии с применением ХТ, ЛТ и оперативного этапа лечения улучшает прогноз заболевания и повышает ОВ и БСВ.

Тезис № 494

Гематолог + хирург – опыт удачного союза в лечении фатальной коагулопатии

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

Актуальность. Гипопротромбинемия – врожденный дефицит VII фактора, болезнь Александра – редкое аутосомно-рецессивное заболевание, встречается с частотой 1 случай на 1 млн новорожденных. Клинические проявления имеют место при уровне фактора ниже 5 %. Если протромбин менее 1 %, возникают жизнеугрожающие кровотечения, такие как внутримозговые кровоизлияния, кровотечения из ЖКТ, из слизистой носа. Особенностью болезни Александра являются именно кровоизлияния в головной мозг, которые встречаются в любом возрасте, начиная с неонатального, и чаще всего являются фатальными вследствие поздней диагностики. Катетеры длительного использования предназначены для сосудистого доступа в случаях необходимости постоянного введения различных веществ парентерально. В последние годы накоплен богатый опыт использования данных катетеров для терапии больных с коагулопатиями, но старт ежедневной заместительной терапии факторами свертывания с периода новорожденности встречается очень редко.

Цели и задачи – оценить возможность постановки центрального катетера длительного стояния у новорожденного ребенка и проведения заместительной терапии у больной с тяжелой коагулопатией в домашних условиях.

Материалы и методы. Новорожденная доношенная девочка, вес 3900 г, рост 54 см, беременность без особенностей, крик сразу, на совместном пребывании, на 3-и сутки жизни произошло желудочно-кишечное кровотечение, мелена, гематомы на теле. Семейный анамнез – старшая дочь погибла от внутримозгового кровоизлияния. Расценивается как ранняя форма геморрагической болезни новорожденных, вводится витамин К, но геморрагический синдром продолжает нарастать. Из роддома ребенок переводится в ДГБ № 1, где в коагулограмме выявляется резкое удлинение международного нормализованного отношения до 3,5 при нормальном фибриногене и активированном парциальном тромбопластиновом времени. Учитывая анамнез, отсутствие нарушений в общем и внутреннем пути активации, ребенку определен уровень VII фактора, выявлено резкое снижение – 0,2 %. Ребенку в 4 дня жизни диагностирована тяжелая форма врожденной гипопротромбинемии и поставлены показания к назначению заместительной терапии.

Результаты и обсуждение. Для профилактики развития внутримозговых кровоизлияний уровень протромбина должен быть не ниже 1 %, что достигается ежедневным введением препарата активированного фактора VII в среднетерапевтической дозировке 90 мкг/кг. Попытка увеличения интервалов между введениями при наращивании дозы была неудачной: однократно препарат был введен через день, что привело к развитию субарахноидального кровоизлияния, после чего было принято решение о постоянной ежедневной заместительной терапии. При такой частоте внутривенных введений необходим постоянный венозный доступ и на 14-й день жизни, после предварительной заместительной терапии, ребенку был имплантирован катетер длительного использования. Проведено обучение матери девочки для проведения терапии на дому и в возрасте 1 месяца девочка выписана домой. На фоне постоянной терапии препаратами активированного VII фактора никаких проявлений кровоточивости не отмечается, но уровень протромбина перед введением препарата составляет 0,9 %. В возрасте 9 месяцев произведена замена катетера на идентичный, но большего диаметра. В настоящее время ребенок получает терапию амбулаторно, проявления кровоточивости отсутствуют.

Выводы. Слаженное действие специалистов смежных специальностей позволяет предотвратить фатальные ситуации.

Тезис № 501

Клинико-морфологические и молекулярно-генетические характеристики воспалительных миофибробластических опухолей у детей

А.М. Сулейманова¹, Е.Н. Имянитов², В.Ю. Рошин¹, Т.В. Шаманская¹, Ю.В. Ольшанская¹, А.Н. Казакова¹, С.Р. Талыпов¹, Д.М. Коновалов¹, Д.Ю. Качанов¹, Н.В. Митюшкина², С.Р. Варфоломеева¹

¹ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва; ²ФГБУ «НИИ онкологии им. Н.Н. Петрова» Минздрава России, Санкт-Петербург

Актуальность. Воспалительная миофибробластическая опухоль (ВМО) — редкий вид опухоли, характеризующийся промежуточным биологическим потенциалом. Гетерогенность ВМО проявляется в существовании нескольких гистологических вариантов опухоли (компактный/веретенноклеточный, миксоидный/сосудистый, гипоклеточный фиброзный), а также в разнообразии спектра сопутствующих молекулярно-генетических изменений (перестройки генов *ALK*, *ROS1*, *PDGFRB*). Выявление указанных транслокаций открывает возможности проведения таргетной терапии *ALK/ROS1*-ингибиторами у пациентов с нерезектабельными ВМО.

Цели и задачи — анализ клинико-морфологических и молекулярно-генетических характеристик ВМО у детей, получавших лечение в ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева.

Материалы и методы. В исследование были включены 9 пациентов, наблюдавшихся в ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева за период с 01.2012 по 02.2016 г. Диагноз был установлен на основании гистологического исследования, включающего определение гистологического типа опухоли согласно классификации Coffin et al., 2007. Иммуногистохимическое исследование включало оценку экспрессии *ALK* с использованием антител к *ALK* (ultra) и *ALK* (D5F3) и изучение характера экспрессии (цитоплазматическая/ядерная). Реаранжировки гена *ALK* выявлялись методом FISH. Помимо этого, в лаборатории молекулярной онкологии на базе НИИ онкологии им. Н.Н. Петрова (Санкт-Петербург) проведено молекулярно-генетическое исследование методом ПЦР с оценкой реаранжировок *ALK*, *ROS1* и *PDGFRB*, описанных в литературе.

Результаты и обсуждение. Медиана возраста на момент постановки диагноза составила 61,9 мес (разброс — 5,9–102,5 мес). Наиболее часто опухоль была локализована в брюшной полости, включая желудок и бры-

жейку тонкой кишки (4/9, 44,4 %). В 2/9 (22,2 %) случаях было выявлено поражение регионарных ЛУ.

В большинстве случаев гистологический тип опухоли был представлен компактным/веретенноклеточным вариантом — 5/9 (55,5 %), в 2/9 (22,2 %) — миксоидным/сосудистым и в 2/9 (22,2 %) — гипоклеточным фиброзным.

Экспрессия белка *ALK* определялась в 6/9 (66,6 %) случаях, при этом в 5/6 опухолей оба антитела демонстрировали окраску. В 1 случае экспрессия выявлялась антителом *ALK* (D5F3), при этом реакция с антителом *ALK* (ultra) отсутствовала. В 2/6 (33,3 %) *ALK*-позитивных опухолях обнаружена транслокация *TPM4ex7/ALKex20*, в 1/6 (16,6 %) — *TPM3ex6/ALKex20*, в 1/6 (16,6 %) — *CLTCex31/ALKex20*. В 1/4 (25 %) *ALK*-негативных опухолей обнаружена транслокация *TFGex4/ROS1ex35*. В 4/9 опухолей (44,4 %) транслокаций обнаружено не было, из них 2/4 (50 %) составляли случаи с экспрессией *ALK* на уровне белка. Все пациенты живы. Медиана длительности наблюдения составила 24,3 мес (разброс — 15,2–34,6 мес).

Выводы. Данная работа позволила впервые в России провести углубленное изучение клинико-морфологических и молекулярно-генетических характеристик ВМО у детей. Показано, что в ряде случаев экспрессия *ALK* на уровне белка не сочетается с реаранжировкой данного гена. У части больных описаны реаранжировки гена *ROS1*. Таким образом, комплексная оценка генетических характеристик при ВМО позволит выделить подгруппы пациентов, которые могут рассматриваться как кандидаты для проведения таргетной терапии.

Тезис № 505

Экстракраниальные злокачественные рабдоидные опухоли области головы и шеи у детей

М.В. Телешова, Д.Ю. Качанов, Н.С. Грачёв, И.Н. Ворожцов, А.М. Митрофанова, Д.М. Коновалов, А.В. Нечеснюк, Т.В. Шаманская, С.Р. Варфоломеева
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. Злокачественные рабдоидные опухоли (ЗРО) — высокозлокачественные эмбриональные опухоли, встречающиеся крайне редко и обладающие плохим прогнозом для жизни.

Цели и задачи — анализ клинических данных и предварительных результатов терапии больных со ЗРО головы и шеи экстракраниальной локализации,

проходивших лечение в ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России.

Материалы и методы. За период с 01.2012. по 02.2017 г. в ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева проходило лечение 30 пациентов с экстракраниальными ЗРО, из них первичная опухоль локализовалась в области головы и шеи у 10 (33,3 %) пациентов. Оценивались медико-частотные характеристики заболевания, включая клиническую группу (согласно критериям межгруппового исследования по РМС (IRS)), а также ответ на проводимую терапию. Пациенты получали лечение согласно рекомендациям Европейского регистра рабдоидных опухолей (EU-RHAB), курсы Dox, ICE, VCA. ЛТ была рекомендована пациентам, достигшим возраста 18 месяцев. Пациентам с остаточной опухолью и/или с наличием отдаленных метастазов после завершения интенсивной фазы лечения рекомендовалось проведение метрономной терапии.

Результаты и обсуждение. Медиана возраста на момент появления первых клинических симптомов составила 6,5 мес (разброс – 0–44 мес), на момент постановки диагноза – 7,8 мес (разброс – 0,3–47 мес). В возрасте 0–12 месяцев диагноз установлен у 6 (60,0 %) больных. Соотношение мальчики:девочки составило 1:1. Локализация первичной опухоли включала: глубокие мышцы шеи – 6 (60 %) пациентов, по 1 (10 %) случаю пришлось на поражение верхней губы, правой орбиты, подбородочной области, носоглотки. Инициальные размеры опухоли превышали 5 см у 9 (90 %) больных. Семь (70 %) пациентов имели локализованную стадию процесса, из них у 3 (42,8 %) больных выявлено поражение регионарных ЛУ; у 3 (30 %) больных выявлены отдаленные метастазы (легкие во всех случаях, 100 %). Клиническая группа IRS: II – 1 (10 %), III – 6 (60 %), IV – 3 (30 %). Всем 10 пациентам проводилась интенсивная ХТ согласно протоколу EU-RHAB для пациентов со ЗРО экстракраниальной локализации. Из них у 1 (10 %) больного терапия была модифицирована ввиду достижения кумулятивной дозы препаратов предшествующего лечения. Два (20 %) пациента – метрономная ХТ в рамках терапии 1-й линии: 1 (50 %) больной ввиду наличия остаточного компонента опухоли после проведения локального контроля (схема трофосфамид/идарубицин/этопозид); 1 (50 %) пациент с целью пролонгирования интервала до проведения ЛТ в силу возраста менее года на момент прохождения лечения (схема циклофосфан/винорелбин).

Локальный контроль: 4 (40 %) пациента – только хирургическое вмешательство (2 – R0-резекция; 1 – R1, 1 – R2); 3 (30 %) больных – хирургическое лечение и ЛТ (1 – R0 + СОД 36 Гр; 2 – R0 + СОД 50,4 Гр), 1 ребенок (10 %) – только ЛТ (СОД – 50,4 Гр). Два (20 %) пациента – только инициальная биопсия. Обобщая результаты хирургического лечения, инициальная операция была выполнена у 3 (30 %) пациентов, из

них R0 не достигнута ни у кого (0 %). Отсроченное оперативное вмешательство проведено 7 (70 %) пациентам, из них R0 достигнута у 5 (71,5 %) больных. Таким образом, радикальное хирургическое лечение было возможно только у 5 (50 %) пациентов.

Медиана наблюдения за живущими – 16 мес (разброс – 5,0–42,8 мес). Семь (70 %) пациентов живы, 3 (30 %) пациента погибли. Из 10 пациентов: 2 (20 %) – терапия завершена без признаков заболевания; 2 (20 %) – в процессе терапии; 1 (10 %) – локальный рецидив; 2 (20 %) – паллиативная терапия ввиду системного прогрессирования процесса; 3 (30 %) – погибли от прогрессии заболевания. Двухлетняя ОВ – $70 \pm 14,4$ %. Двухлетняя БРВ – $42 \pm 17,6$ %.

Выводы. ЗРО является грозным заболеванием, лимитирующим продолжительность жизни пациентов. До настоящего момента куративные опции для больных с диссеминированной формой процесса не разработаны. Наше исследование направлено на то, чтобы предложить из имеющихся в арсенале детского онколога лечебных технологий наиболее оптимальную комбинацию, включающую хирургию, ХТ (интенсивную и метрономную), ЛТ.

Тезис № 420

Роль медиаторов воспаления в развитии ранних кардинальных осложнений у детей с острым лимфобластным лейкозом

Е.Д. Теплякова¹, Н.Е. Лагутеева², А.А. Сависько²,
А.В. Шестопалов², К.С. Аслаян³

¹МБУЗ «Детская городская поликлиника № 4 г. Ростова-на-Дону»; ²ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Минздрава России, Ростов-на-Дону; ³ГБУ РО «Областная детская клиническая больница», Ростов-на-Дону

Актуальность. Сердечно-сосудистые заболевания могут развиваться у детей и подростков после окончания терапии ОЛ в тот период, когда пациент вышел в стойкую ремиссию основного патологического процесса и проходит наблюдение в поликлинике у участкового педиатра.

Цели и задачи – изучение динамики содержания в сыворотке крови фактора некроза опухоли α (ФНО- α), интерлейкина 6 (ИЛ-6) и неоптерина и их влияния на систолическую и диастолическую функции МК у детей с ОЛЛ.

Материалы и методы. Обследованы 62 ребенка с ОЛЛ, медиана возраста – 6,0 года. Все дети получали терапию по протоколу ALL-MB-2008 для стандартной

и промежуточной групп риска. Обследование детей проводили до начала ХТ (группа 1а), после проведения индукции ремиссии (группа 1б) и после окончания интенсивной ПХТ (группа 1в). Контрольную группу составили 34 ребенка, относящихся к 1-й и 2-й группам здоровья. Концентрацию ФНО- α , ИЛ-6, неоптерина в сыворотке крови определяли методом иммуноферментного анализа.

Результаты и обсуждение. Выявлено достоверное повышение по сравнению с контрольной группой ($p < 0,05$) неоптерина и ИЛ-6 у детей в дебюте ОЛЛ, а также ФНО- α на протяжении всего периода терапии. У пациентов с ОЛЛ группы 1а средние значения концентрации неоптерина в сыворотке крови составляли $9,4 \pm 0,51$ нмоль/л и были достоверно выше, чем у детей контрольной группы ($p < 0,05$). При оценке содержания ИЛ-6 у детей группы 1а установлено, что концентрация цитокина составляла $26,13 \pm 6,62$ пг/мл и была достоверно выше ($p < 0,05$), чем у пациентов контрольной группы. У пациентов группы 1а концентрация ФНО- α в сыворотке крови значительно увеличивалась и составляла $271,39 \pm 66,37$ пг/мл ($p < 0,001$). В дальнейшем у пациентов групп 1б и 1в концентрация ФНО- α достоверно снижалась ($p < 0,05$), однако оставалась достоверно выше, чем у детей контрольной группы ($p < 0,05$). При этом к окончанию проведения консолидирующего курса ПХТ у детей с ОЛЛ достоверно нарастали ранние признаки диастолической дисфункции — индекса жесткости МК и показателя В(Е-Еа). При оценке сопряженных связей между маркерами воспаления у детей группы 1а и показателями, характеризующими развитие начальных проявлений диастолической дисфункции МК у детей группы 1в, выявлены умеренные достоверные сопряженные связи между повышением концентрации неоптерина и ИЛ-6 с индексом жесткости МК и показателем В(Е-Еа).

Выводы. Повышение содержания неоптерина и ИЛ-6 у детей группы 1а и в то же время сохраняющаяся повышенная концентрация ФНО- α может в дальнейшем явиться одним из факторов повреждения кардиомиоцитов и формирования ранних признаков диастолической дисфункции МК. Кардиомиоциты в условиях ишемического повреждения также приобретают способность к экспрессии ФНО- α . По-видимому, сохраняющееся у 21 % пациентов повышение ФНО- α в период завершения ПХТ является срывом адаптационных механизмов у данной категории больных. С другой стороны, повышение концентрации в сыворотке крови ФНО- α может быть обусловлено противоопухолевой активностью. Доказано, что в сыворотке крови больных с сердечной недостаточностью увеличивается уровень растворимых рецепторов ФНО- α , которые экспрессируются в том числе и на кардиомиоцитах и клетках эндотелия сосудов. Взаимодействие ФНО- α с рецепторами приводит к активации факторов транс-

крипции — нуклеарного фактора транскрипции $\kappa\beta$. Кроме того, ФНО- α , как и неоптерин, принимает участие в регуляции апоптоза клеток, который рассматривается как один из фундаментальных механизмов необратимого нарушения функций МК.

Тезис № 503

Рецидивы с локализацией в центральной нервной системе у пациентов с нейробластомой группы высокого риска

Т.В. Шаманская, Д.Ю. Качанов, С.С. Озеров, Г.В. Терещенко, Ю.Н. Ликарь, В.Ю. Рошин, Ю.В. Ольшанская, А.Н. Казакова, С.Р. Варфоломеева
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. Несмотря на использование мультимодального подхода в лечении пациентов с НБ группы высокого риска, результаты терапии остаются неудовлетворительными. ЦНС-рецидивы у данной группы больных являются крайне неблагоприятным клиническим событием.

Цели и задачи — изучение частоты встречаемости и факторов, предрасполагающих к развитию поражения ЦНС, у пациентов с НБ группы высокого риска в первом рецидиве заболевания.

Материалы и методы. В исследование включены пациенты с НБ группы высокого риска, получавшие лечение в ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» за период с 01.2012 по 12.2015 г. (48 мес) по протоколу NB-2004. Проведена сравнительная оценка клинических, молекулярно-генетических характеристик опухоли и факторов, ассоциированных с лечением, у пациентов с первым неблагоприятным событием (прогрессирование/рецидив), в зависимости от локализации поражения (поражение ЦНС/отсутствие поражения ЦНС).

Результаты и обсуждение. В исследование включены 111 пациентов группы высокого риска. Прогрессирование/рецидив заболевания развились у 58/111 (52,3 %) больных, из них ЦНС-рецидив в 10/58 (17,2 %) случаях. В 7/10 (70 %) наблюдениях развился изолированный ЦНС-рецидив. В 3/10 (30 %) выявлено поражение нескольких органов: 1/3 — ЦНС и поражение КМ, 1/3 — ЦНС и поражение костей скелета, 1/3 — ЦНС и метастазы в яичко. Медиана возраста на момент первичной постановки диагноза у пациентов с ЦНС-рецидивами составила 27,3 мес (разброс — 1,8–43,5 мес). Распределение по полу м:д — 1,5:1. В 9/10 случаях первичная опухоль локализовалась в области надпочечни-

ка и забрюшинно. НБ с неустановленным первичным очагом, только метастатическое поражение орбиты – 1/10 случаев. У всех пациентов установлена 4-я стадия заболевания. У 8/10 (80 %) выявлена амплификация гена *MYSN*. Медиана времени от момента постановки диагноза до развития рецидива/прогрессии – 15,2 мес (разброс – 5,9–20,0 мес). При сравнении 2 групп пациентов (ЦНС поражена/отсутствие поражения ЦНС) по полу, возрасту, локализации первичной опухоли, статусу гена *MYSN*, поражению костей черепа и КМ в дебюте заболевания, количеству зон метастазирования, ответу на терапию перед ауто-ТГСК, режиму кон-

диционирования (СЕМ или Treo/Mel) статистически значимой разницы получено не было. Двухлетняя выживаемость после развития ЦНС-рецидива в исследуемой группе составила $13,1 \pm 12,1$ %.

Выводы. Необходимо выявление новых критериев для выделения пациентов с НБ группы высокого риска, имеющих повышенный риск развития рецидива с поражением ЦНС. Внедрение в стандарт обследования МРТ ЦНС у данной группы больных в случае развития рецидива/прогрессии заболевания позволит своевременно выявлять метастазы для оптимизации терапевтической стратегии.

Раздел VI

ПРИНЦИПЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ
В ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ-ОНКОЛОГИИ

Тезис № 428

Малоинвазивное хирургическое
лечение детей с нейробластомой
забрюшинной локализации

Е.С. Андреев, Т.В. Шаманская, Н.С. Грачёв,
С.Р. Талыпов, Н.Г. Ускова, Д.Ю. Качанов,
М.Н. Сухов, Р.С. Оганесян,
Г.В. Терешенко, С.Р. Варфоломеева
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. Одним из перспективных направлений в детской онкологии является малоинвазивная хирургия у детей с НБ забрюшинной локализации. Мы проанализировали результаты лечения пациентов после открытых и лапароскопических оперативных вмешательств.

Цели и задачи — улучшение хирургического лечения и структурный анализ полученных результатов.

Материалы и методы. Радикально оперированы 224 ребенка с НБ торакоабдоминальной локализации за период с января 2012 по октябрь 2016 г. (58 мес). Лапароскопическая туморэктомия выполнена у 39 (17,4 %) детей. Все пациенты наблюдались и получали лечение согласно протоколу NB-2004. Показаниями для малоинвазивного хирургического лечения были: размер опухоли не более 7 см в диаметре, отсутствие хирургических рисков по системе IDRF, отсутствие предыдущих открытых оперативных вмешательств. Группу сравнения составили дети, оперированные открытым доступом ($n = 31$) без IDRF-s. Медиана возраста в груп-

пе больных после лапароскопии составила 11 (3–62) мес, в группе сравнения — 14 (1–69) мес ($p = 0,68$).

Результаты и обсуждение. Медиана продолжительности оперативного вмешательства не имела выраженной разницы при сравнении у детей после лапароскопии (135 (50–300) мин) и лапаротомии (120 (70–200) мин; $p = 0,15$). Медиана кровопотери была меньше в группе пациентов после лапароскопии (0 (0–100) мл), чем в группе детей после лапаротомии (20 (0–200) мл; $p = 0,01$). Медиана сроков дренирования также была меньше в основной группе (2 (0–13) дня), чем в группе сравнения (4 (0–8) дня; $p = 0,001$). Медиана длительности общего обезболивания была меньше у пациентов после лапароскопии (2 (1–5) дня), чем у детей после лапаротомии (4 (2–6) дня; $p = 0,000002$). Медиана продолжительности антибактериальной терапии была выше в группе сравнения (6 (3–11) дней), чем у больных после лапароскопии (5 (1–10) дней; $p = 0,000002$). Медиана энтеральной нагрузки была меньше у детей после лапароскопии (0 (0–10) дней), чем после лапаротомии (2 (1–4) дня; $p = 0,000005$). Медиана нормализации функции кишечника была также меньше у пациентов после малоинвазивного хирургического лечения (2 (1–5) дня), чем у больных после лапаротомии (3 (1–6) дня; $p = 0,001$). Медиана наблюдения составила 36 мес. Выраженной разницы в радикальности оперативного вмешательства, в интра- и послеоперационных осложнениях, в развитии локальных рецидивов и прогрессии, в ОВ и БСВ получено не было.

Выводы. Малоинвазивное хирургическое лечение детей с НБ забрюшинной локализации является высокоэффективной методикой, позволяющей выполнить оперативное вмешательство радикально и без ухудшения онкологического прогноза.

Тезис № 454

Биологическая реконструкция при замещении пострезекционных дефектов нижней конечности у пациентов детского возраста со злокачественными новообразованиями

Н.А. Большаков, А.Ю. Артемов, М.В. Тихонова,
Д.В. Рогожин, А.Н. Ремезов, Н.С. Грачёв
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. Достижение хороших функциональных результатов у пациентов со ЗНО костей скелета во многом зависит от реконструкции пострезекционных дефектов. Сохранение и восстановление функции играет важную роль в социальной адаптации.

Одним из наиболее физиологичных методов при замещении диафизарных пострезекционных дефектов у пациентов детского возраста является биологическая реконструкция, осуществляемая, как правило, за счет переноса малоберцовой кости на сосудистой ножке и остеосинтеза. Также реконструкция может быть дополнена аллотрансплантатом. Аутоотрансплантат со временем консолидируется с реципиентной зоной и гипертрофируется. Методика позволяет сохранить суставы, что способствует достижению в будущем хорошего функционального результата. Метод не влияет на сроки проведения ХТ, может применяться у больных с различными вариантами новообразований.

Эффективность метода показана во многих зарубежных исследованиях. Наибольший вклад внес R. Saranna и его коллеги из Ортопедического института им. Риззоля (Болонья, Италия).

Цели и задачи — показать собственный опыт применения биологической реконструкции у пациентов детского возраста.

Материалы и методы. С декабря 2013 г. в ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева проведено 11 биологических реконструкций пострезекционных диафизарных дефектов. Из них 8 реконструкций дефектов диафиза большеберцовой кости местно перемещенным лоскутом малой берцовой кости и 3 реконструкции диафиза бедра перенесенным лоскутом с наложением микрохирургических анастомозов. В 7 случаях дополнительно использовался аллотрансплантат. Края резекции во всех случаях проходили по здоровым тканям. После операции в течение 9–12 мес пациентам не разрешалась полная нагрузка на ногу, использовалась иммобилизация. После первых признаков консолидации ауто-

трансплантата разрешалась разработка движений в смежных суставах. Спустя 9–12 мес при наличии рентгеновских признаков полной консолидации ауто-трансплантата пациенту разрешался постепенный, в течение 2–3 мес, выход на полную осевую нагрузку.

Результаты и обсуждение. Функциональный результат оценивался при помощи шкалы Общества по борьбе с опухолями опорно-двигательного аппарата (MSTS) спустя 1,5 года после операции. На сегодняшний день мы смогли анкетировать 7 пациентов. Средний показатель составил 82 %, что является хорошим результатом.

У 2 больных отмечались осложнения, потребовавшие повторных оперативных вмешательств. У первого — аваскулярный некроз краев послеоперационной раны с развитием кожного дефекта, в связи с чем выполнена пластика местноперемещенным лоскутом медиальной головки икроножной мышцы. У второго спустя 2 года после операции на фоне увеличения массы тела более чем на 50 % произошел перелом пластины. Выполнен реостеосинтез двумя пластинами с угловой стабильностью. Данные осложнения не повлияли на сроки проведения ХТ.

Выводы. Таким образом, биологическая реконструкция является перспективным методом лечения пациентов детского и подросткового возраста со ЗНО диафизов длинных трубчатых костей. Она позволяет достичь хороших функциональных и онкологических результатов.

Тезис № 455

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

Н.А. Большаков, А.Ю. Артемов, М.В. Тихонова,
Д.В. Рогожин, А.Н. Ремезов, Н.С. Грачёв
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. Сохранение и восстановление функции после удаления опухолей костей, образующих коленный сустав, играет важную роль в социальной адаптации пациентов детского и подросткового возраста. Онкологическое эндопротезирование на сегодняшний день наиболее применяемый метод, многие специалисты называют его «золотым стандартом». При его применении важное значение имеет предоперационное планирование, при котором определяется объем резекции, тип эндопротеза (растущий или не растущий), тип фиксации, методы мышечной реконструкции.

Цели и задачи — описание собственного опыта применения онкологических эндопротезов при замещении пострезекционных дефектов костей, образующих коленный сустав, у пациентов детского и подросткового возраста.

Материалы и методы. В период с июня 2012 по февраль 2017 г. в отделении онкологии и детской хирургии ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева было проведено 57 эндопротезирований коленного сустава. Из них: 36 эндопротезирований дистального отдела бедренной кости и коленного сустава, в том числе 13 с использованием растущих неинвазивных эндопротезов; 21 эндопротезирование проксимального отдела большеберцовой кости и коленного сустава, в том числе 7 растущим неинвазивным эндопротезом. С диагнозом остеосаркома были 53 пациента, 2 пациента с саркомой Юинга, 1 пациент с эмбриональной РМС и 1 пациент с гигантоклеточной опухолью. Средний возраст пациентов составил 13,1 (6–17) года. Для оценки функционального результата использовалась международная шкала MSTs. Оценка проводилась не ранее чем через 3 мес с момента операции.

Результаты и обсуждение. При проведении эндопротезирования диапазон объема замещения составил от 120 до 315 мм. При выборе фиксации эндопротеза предпочтение отдавалось бесцементной. Во всех случаях по результатам гистологического исследования края резекции проходили в пределах здоровых тканей. ОВ по данным на февраль 2017 г. составляет $86 \pm 8 \%$, БСВ — $51 \pm 14 \%$.

Функциональный результат оценивался по шкале MSTs спустя 3 мес. Средний показатель — 80 (50–93) %. По классификации осложнений по Henderson: у 3,5 % ($n = 2$) отмечалась несостоятельность мягких тканей; у 8,8 % ($n = 5$) — повреждения эндопротеза. В наших наблюдениях это были повреждения механизма раздвижки, которые впоследствии не потребовали ревизионных операций. У 5,3 % ($n = 3$) развились инфекционные осложнения; у 1,7 % ($n = 1$) — локальный рецидив.

Мы выполняли эндопротезирование с использованием стандартных модульных эндопротезов у девочек с 13,5 года и у мальчиков с 14 лет. Детям более младшего возраста устанавливались растущие неинвазивные эндопротезы. При решении данного вопроса тщательно собирался семейный анамнез пациента, проводилось сопоставление с кривыми роста Тапмана и Причета, также мы опирались на показатели множительного метода (Multiplier Method).

Выводы. Онкологическое эндопротезирование у детей с опухолями, расположенными в области коленного сустава, является предпочтительным методом лечения, позволяющим достичь хороших онкологических и функциональных результатов.

Тезис № 460

Опыт хирургического лечения новообразований щитовидной железы у детей – 62 случая

Н.С. Грачёв, Н.В. Бабаскина, Е.Ю. Яременко

ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»

Минздрава России, Москва

Актуальность. Представлены результаты исследования, проведенного с целью повышения эффективности хирургического лечения детей с новообразованиями ЩЖ. В исследование были включены 62 пациента с различными ДНО и ЗНО.

Материалы и методы. С 2012 по 2017 г. в отделении онкологии и детской хирургии ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева находились на обследовании и лечении 62 пациента с новообразованиями ЩЖ. В эту группу вошли 36 (58,1 %) больных со ЗНО и 24 (38,7 %) пациента с ДНО, а также 2 (3,2 %) случая опухолей ЩЖ с неопределенным потенциалом злокачественности (ОНПЗ). Гендерное соотношение Ж:М составило 4,2:1. Медиана возраста на момент операции составила 15 лет (разброс — 2,5 мес — 17,8 года).

Всем детям на предоперационном этапе проводилось общеклиническое обследование, УЗИ и КТ области шеи, а также КТ ОГК и УЗИ ОБП в случае ЗНО. По данным УЗИ и КТ области шеи, единичный узел в ЩЖ был выявлен у 48,4 % ($n = 30$) пациентов, множественные двусторонние узлы определялись у 25,8 % ($n = 16$), множественные узлы в одной доле — у 4,8 % ($n = 3$).

Во всех случаях для выделения мелких анатомических структур использовались налобные бинокулярные лупы с увеличением $\times 4,5$. Электрофизиологический нейромониторинг гортанных нервов использовался в 61,3 % ($n = 38$) случаев.

Всем пациентам в послеоперационном периоде проводилась фиброларингоскопия для контроля состояния голосовых связок и исключения интраоперационного повреждения гортанных нервов.

Результаты и обсуждение. Операции на ЩЖ выполняли в объеме тиреоидэктомии в случае диагностики ЗНО — 56,5 % ($n = 35$) и множественной микро-макрофолликулярной аденомы ЩЖ — 4,8 % ($n = 3$). Также проводилась гемитиреоидэктомия в случаях диагностики ДНО — 38,7 % ($n = 24$), при диагностике ОНПЗ — 3,2 % ($n = 2$) и в 1,6 % ($n = 1$) случаев T1N0M0 при наличии 1 узла < 1 см в диаметре и интактной второй долей. Все операции в объеме гемитиреоидэктомии проводились совместно с истмусэктомией. По данным плановой гистологии, во всех случаях было проведено радикальное удаление образований.

При всех операциях по поводу ЗНО ЩЖ проводилась центральная лимфодиссекция шеи, по показаниям – боковая лимфодиссекция шеи с одной – 25 % ($n = 9$) или с двух сторон – 36,1 % ($n = 13$) и лимфодиссекция передне-верхнего отдела средостения – 16,7 % ($n = 6$).

Все ЗНО оказались высокодифференцированными эпителиальными опухолями, из них папиллярный рак – у 72,2 % ($n = 26$) больных, фолликулярный – у 2,8 % ($n = 1$), фолликулярно-папиллярный – у 25 % ($n = 9$) пациентов. Из них 21 (58,3 %) опухоль имела экстра-тиреоидный рост. В большинстве случаев ДНО были представлены фолликулярной аденомой ЩЖ – 65,4 % ($n = 17$), в 2 (3,2 %) случаях наблюдалась эктопия тимуса в ткани ЩЖ.

На 3-и сутки после операции у 1 пациента, которому не проводили интраоперационный нейромониторинг, был выявлен односторонний парез гортани, что мы связываем с травмой возвратного гортанного нерва. У всех пациентов, которым был проведен интраоперационный нейромониторинг, травм возвратного и верхнего гортанных нервов зарегистрировано не было, за исключением 1 случая прорастания опухолью возвратного гортанного нерва.

Медиана срока послеоперационной госпитализации составила 5 дней (разброс – 2–11 дней).

Выводы. Методы микроскопического и электрофизиологического нейромониторинга позволяют снизить частоту травм гортанных нервов, предотвратить развитие параличей и парезов гортани, при этом соблюдаются принципы радикальности операции, что особенно важно у детей. Адекватное хирургическое пособие, соблюдение принципов радикализма при проведении лимфодиссекции, позволили избежать прогрессирования опухолевого процесса.

Тезис № 413

Опыт реконструкции свободными лоскутами у детей – 12 клинических случаев

Н.С. Грачёв, С.В. Терещук, Н.В. Бабаскина,
И.Н. Ворожцов, П.Д. Пряников, М.П. Калинина
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Введение. В отделении онкологии и детской хирургии ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева за 2014–2017 гг. накоплен опыт проведения микрохирургической реконструкции свободными лоскутами у пациентов в возрасте от 4 до 17 лет с опухолями головы и шеи в количестве 12 клинических случаев.

Материалы и методы. За 2014–2017 гг. в отделении онкологии и детской хирургии ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева были выполнены 12 операций по поводу ДНО ($n = 6$) и ЗНО ($n = 6$) нижней ($n = 8$) и верхней ($n = 2$) челюстей, мягких тканей височной области ($n = 1$), внеорганный опухоли мягких тканей головы ($n = 1$), при этом одномоментная ($n = 10$) или отсроченная ($n = 2$) реконструкция выполнялась костно-мышечным лоскутом гребня подвздошной кости ($n = 4$), малоберцовым лоскутом ($n = 6$) или мягкотканым лучевым лоскутом ($n = 2$). Все пациенты на момент проведенного лечения были в возрасте от 4 до 17 лет с медианой 12,5 года. При планировании реконструкции лоскутами с костным компонентом были выполнены индивидуальные стереолитографические модели и резекционные шаблоны в 7 случаях, что позволило добиться большей прецизионности при выполнении реконструктивного этапа операции. Во всех случаях были наложены артериальные и венозные анастомозы «конец в конец» прерывным узловым швом с использованием микрохирургического оборудования, при этом диаметр анастомозированных сосудов составил от 1,5 до 2 мм; также в 5 случаях для дополнительной герметизации анастомозов использовались хирургические клеевые фракции.

Результаты и обсуждение. Во всех наблюдениях анастомозы оказались состоятельны, лоскуты жизнеспособны. В 2 случаях наблюдались случаи частичного краевого некроза лоскута, потребовавшие этапной некрэктомии и частичной реконструкции дефектов местными тканями, однако свободные лоскуты удалось сохранить. Только у 1 пациента на момент написания тезисов наблюдался рецидив опухоли, обусловленный первичной многоочаговой природой новообразования (мультифокальная амелобластическая фиброма, R0-резекция основного очага), в связи с чем потребовалась повторная операция с пластикой большой грудной мышцей, при этом костную часть лоскута также удалось сохранить. В настоящее время выполнен демонтаж 5 металлоконструкций после микрохирургической реконструкции свободными костно-мышечными лоскутами через 3–6 мес после проведения первой операции, во всех случаях наблюдалась полная консолидация костных фрагментов. Осложнений, связанных с донорской областью, на момент написания тезиса выявлено не было. Срок наблюдения пациентов составляет от 2,5 года до 1 мес от момента операции.

Выводы. Во всех 12 случаях использование свободного лоскута представляется оправданным, что позволило достичь хороших функциональных и косметических результатов в сочетании с возможностью выполнения высококордикального лечения на резекционном этапе операции. Несмотря на эпизоды послеоперационных осложнений, во всех случаях удалось сохранить жизнеспособные лоскуты и использовать их как основной пластический материал для замещения мягкотканых и костных дефектов у детей с новообразованиями головы и шеи.

Тезис № 425

Клиническое наблюдение ганглионейробластомы заднего средостения у ребенка 4 лет

С.А. Кузнецов, И.Н. Туркин, Т.Г. Айрапетова,
Г.А. Мкртчян, М.В. Старжецкая,
А.И. Беспалова, В.А. Коваленко
ФГБУ РНИОИ Минздрава России, Ростов-на-Дону

Актуальность. В структуре новообразований средостения у детей лидирующее положение занимают нейrogenные опухоли (до 50 %), на 2-м месте стоят тимомы (10–20 %), далее – тератомы (8–13 %), лимфопролиферативные заболевания, сосудистые опухоли, опухоли первичной кишки, целомические кисты перикарда.

Цели и задачи – описание клинического случая ганглионейробластомы заднего средостения у ребенка 4 лет.

Материалы и методы. Пациентка Е. находится под наблюдением в ФГБУ РНИОИ Минздрава России с апреля 2016 г. с диагнозом (С38.2) ганглионейробластома заднего средостения справа, St III, N-МYC-негативная, клиническая группа 2, состоит на этапе комплексного лечения по протоколу NB-2004. Со слов матери, ребенок болеет с конца марта 2016 г., когда появились жалобы на лихорадку, кашель, одышку, при проведении спиральной рентгеновской КТ (СРКТ) ОГК выявлена компрессия правого легкого, увеличение ретрокаваальных ЛУ до 1,1 см, ЛУ аортального окна – до 1,2 см. Справа в заднем средостении определялось многоузловое образование размерами 10,0 × 11,0 × 9,0 см с кальцинатами, которое окутывало позвонки, неотделимо от аорты.

Результаты и обсуждение. В отделении детской онкологии РНИОИ в апреле 2016 г. выполнена пункционная core-биопсия опухоли заднего средостения. Гистологический анализ и иммуногистохимическое исследование № 29032-29036 – ганглионейробластома, ткань опухоли состоит из дифференцированных нейробластов (25 %) и шванновских клеток, стромы, ганглиозных клеток (75 %). Признаки ангиолимфатической инвазии не обнаружены. Исследование на амплификацию гена N-MYC: в опухолевых клетках при использовании пробы ON MYCN (2p24)/LAF (2q11) амплификация гена N-MYC не обнаружена. Сцинтиграфия с ¹²³I-МЙБГ: повышенное патологическое накопление радиофармпрепарата в области массивной опухоли заднего средостения, занимающей нижние отделы правого гемиторакса и распространяющейся за срединную линию. В других исследованных отделах патологических очагов не выявлено. С мая по август 2016 г. проведено лечение по протоколу нейrogenных опухолей NB-2004 (2 блока N5 и 2 блока N6) с выраженными

проявлениями гематологической токсичности. На фоне проводимой терапии отмечалась стабилизация опухолевого процесса. Клинически состояние ребенка немного улучшилось – уменьшилась одышка, исчезли проводные хрипы, кашель, лихорадка. При проведении СРКТ ОГК, ОБП, малого таза в динамике после 4 блоков (эффективная доза = 12,35 мЗв): опухоль заднего средостения 10,6 × 8,3 × 10,5 см с кальцинатами, распространением на правую плевральную полость, вовлекает нижнюю долю правого легкого, окутывает тела Th6–Th11 позвонков. В сентябре 2016 г. выполнена торакотомия справа, радикальное удаление опухоли заднего средостения, резекция нижней доли правого легкого. Гистологическое заключение № 75277-280/16 – ганглионейробластома богатая шванновской стромой. С октября по декабрь 2016 г. проведено 4 курса адьювантной ПХТ (блок N7). В настоящее время ребенок находится на этапе биотерапии (6 курсов).

Выводы. Все больные с нейrogenными опухолями, в частности с ганглионейробластомой, подлежат специальному лечению в условиях специализированного детского онкологического стационара. Операции при больших опухолях, имеющих связь с жизненно важными органам и магистральными сосудами, надо выполнять по строгим показаниям с соблюдением принципов онкохирургии. Проводить вмешательство должны хирурги, имеющие опыт выполнения подобных операций, способные предупредить и при необходимости справиться с возможными осложнениями.

Тезис № 491

Моделирование механической травмы мозга на первичных нейрональных культурах

О.Ю. Лисина, А.А. Московцев, А.М. Сурин
ФГБУН «Научно-исследовательский институт общей патологии и патофизиологии», Москва

Актуальность. Операции на мозге неизбежно сопряжены с механическим повреждением его ткани. Мозг состоит из множества различных типов клеток, важнейшими из которых являются нейроны. Первичные культуры нейронов из мозга лабораторных животных (преимущественно мышей и крыс) служат незаменимой моделью исследования развития нейрональной сети в условиях, имитирующих как норму, так и патологию.

Цели и задачи – в настоящей работе исследована динамика восстановления нейрональной сети в зоне, подвергнутой механическому повреждению.

Материалы и методы. Первичные нейрональные культуры подготавливали из мозжечка 6–7-дневных

крыс породы Вистар. Крысу анестезировали, декапировали и извлекали мозжечок. Суспензию клеток получали, обрабатывая ткань мозжечка трипсином (10 ед/мл; 0,05 % Trypsin – EDTA, Gibco), диссоциировали пипетированием и отмывали от разрушенных клеток двукратным осаждением в центрифуге (1800 об/мин, 5 мин). Полученную суспензию клеток в нейробазальной среде, содержащей 25 мМ KCl, 2 % Supplement B-27 и 0,5 мМ L-глутамин, раскапывали в 24-луночный планшет с плотностью посадки 3×10^5 клеток/лунку и добавляли необходимое количество нейробазальной среды с указанными выше дополнительными компонентами, доводя таким образом объем содержимого до 2 мл/лунку. Дно лунки предварительно покрывали полиэтиленом (1 мг/мл, на 30 мин; не связавшийся со стеклом полиэтиленомин отмывали деионизованной стерильной водой 3 раза по 1 мл). Клетки росли при 37 °C в атмосфере 5 % CO₂/95 % воздуха при 100 % влажности. С целью моделирования механической травмы мозга монослой первичной нейрональной культуры повреждали (наносили царапину) с помощью пластикового наконечника шириной 1 мм через 1 сут после посадки нейронов. Процесс регенерации, т. е. прорастания нейритов в зону царапины и миграцию в нее нейронов из прилегающей неповрежденной области, регистрировали с помощью интерактивной оптической системы IncuCyte ZOOM (Essen BioScience, США). Эта система позволяет регистрировать изображения нейритов и сомы индивидуальных нейронов в проходящем свете, а также флуоресцентные изображения митохондрий, окрашенных потенциал-чувствительными зондами.

Результаты и обсуждение. На 2-е сутки после нанесения царапины значительно активизировался рост нейритов в сторону зоны, подвергнутой механическому повреждению. Плотность нейрональной сети (количество и длина нейритов, количество точек пересечения, площадь сомы нейронов) продолжала стабильно увеличиваться в течение последующих 9 сут, тогда как количество нейронов проходило через максимум на 4–5-й день после посадки культуры.

Выводы. Метод нанесения механического повреждения и оптического мониторинга динамики развития нейрональной культуры может быть удобной мультипараметрической моделью для испытания биологически активных веществ, стимулирующих регенерацию нервной ткани.

Исследование поддержано грантом РФФИ 16-04-00792.

Тезис № 440

Опыт использования малоинвазивной хирургии в лечении опухолей почек

Н.Н. Меркулов, С.Р. Тальпов, Д.Ю. Качанов,
С.Р. Варфоломеева, Т.В. Шаманская
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. Несмотря на успехи, достигнутые при лечении нефробластомы, а также постоянно совершенствующуюся технику оперативных вмешательств, вопрос о внедрении малоинвазивной хирургии в лечении солидных опухолей в педиатрической практике в целом и в лечении опухолей Вильмса в частности, остается малоизученным в настоящий момент. В мировой литературе имеется небольшое число работ, посвященных данной проблеме. Анализ имеющихся публикаций демонстрирует отсутствие единого представления о тактике, объеме и этапах выполнения хирургического вмешательства. Главным образом, мы имеем дело с описаниями единичных случаев из практики. Малоинвазивная хирургия при опухолях Вильмса имеет ряд недостатков в связи малоизученностью вопроса. Это в первую очередь небольшой список пациентов (менее 100 случаев туморнефрэктомий). Отсутствие проспективных исследований. Меньшее количество опухолей, чем в группе при открытой хирургии. Высокий риск недостаточности забора ЛУ для правильного стадирования опухолевого процесса. Однако, учитывая малотравматичность, более спокойный послеоперационный период и раннее восстановление пациента, малоинвазивная хирургия должна иметь свое место в хирургической практике опухолей почек у детей.

Материалы и методы. За 5 лет в нашем Центре были прооперированы более 90 пациентов с разными формами опухолевых поражений почек. Начальное диагностическое обследование включало проведение КТ, МРТ, сцинтиграфии костей скелета, УЗИ. Все пациенты получали лечение согласно протоколу SIOP-2001. В 85 % случаев на фоне проведенной предоперационной ПХТ мы наблюдали существенное сокращение опухоли. Выполнено 96 оперативных вмешательств, у 3 пациентов проведена лапароскопическая туморнефруртерэктомия справа. Возраст пациентов – от 1 года до 10 лет. Время операции составило 160–220 мин. Объем интраоперационной кровопотери не превышал 40 мл. По результатам гистологического заключения в 2 случаях мы имели нефробластомы, 1-ю стадию и в 1 случае была отмечена светлоклеточная почечно-клеточная карцинома, grade 1, стадия 1.

Выводы. Малоинвазивная хирургия имеет право на свое место в хирургии опухолей почек у детей. Кроме

того, малоинвазивная хирургия в педиатрической практике солидных опухолей должна использоваться с определенными показаниями. При использовании малоинвазивной хирургии необходимо придерживаться в обязательном порядке правил хирургической онкологии. Необходима мультицентровая работа различных хирургических исследовательских групп с целью установления рекомендаций для малоинвазивной хирургии в педиатрической практике солидных опухолей.

Тезис № 437

Роль хирургического этапа для пациентов с нейробластомой группы высокого риска: в рамках протокола NB-2004M (Республика Беларусь)

И.В. Пролесковская, С.И. Назарук, А.Т. Шиманский, Д.В. Кочубинский, Н.Е. Конопля

ГУ РНПЦ ДОГИ Министерства здравоохранения Республики Беларусь, Минск

Актуальность. Ценность проведения тотальной резекции опухоли для лечения пациентов с НБ высокой группы риска широко обсуждается в мире.

Цели и задачи — оценить прогностическое значение радикальности хирургического лечения у пациентов с НБ группы высокого риска.

Материалы и методы. В исследование включены 57 первичных пациентов с НБ группы высокого риска, диагноз которым устанавливался с 30.10.2007 по 26.01.2016 согласно критериям протокола NB-2004M. Из них мальчики — 29 (51 %), девочки — 28 (49 %). Медиана возраста — 2,7 года (от 0,27 до 10,3 года). Локальные стадии — 8 (14 %), 4-я стадия — 49 (86 %). Локализация первичной опухоли: надпочечники — 18 (31,6 %), забрюшинное пространство — 30 (52,6 %), заднее средостение — 5 (8,7 %), забрюшинное пространство и заднее средостение — 2 (3,5 %), малый таз — 1 (1,7 %), билатерально — 1 (1,7 %). *MYCN*-амплификацию имели 25 (43,8 %) пациентов.

Результаты и обсуждение. При выполнении первичной операции у пациентов данной группы тотальное удаление произведено у 7 (12,3 %) пациентов. Объем лучшей операции после индукционного этапа лечения составил: расширенная биопсия — 9 (15,7 %), частичное

удаление — 4 (7 %), субтотальное удаление — 17 (29,8 %), тотальное удаление — 25 (47,4 %), у 2 пациентов после окончания индукции отмечалась полная регрессия опухоли.

Пятилетняя ОВ для всей группы составила 53 ± 7 % (медиана наблюдения — 2,11 года), 5-летняя БСВ — 40 ± 7 % (медиана наблюдения — 2,91 года). Кумулятивный риск развития локального рецидива составил $8,8 \pm 3,8$ %, комбинированного рецидива — $45,5 \pm 7,4$ %.

В зависимости от объема лучшей операции БСВ следующая: биопсия опухоли — 33 ± 16 %, частичное удаление — 50 ± 25 %, субтотальное удаление — 39 ± 13 %, тотальное удаление — 46 ± 11 % ($p = 0,307$).

При тотальном удалении кумулятивная частота локального рецидива равна 0. При остальных объемах резекции — $11,5 \pm 4,9$ %; $p = 0,259$.

БСВ при удалении более 90 % объема опухоли ($n = 42$) составила 44 ± 9 %, менее 90 % объема опухоли ($n = 13$) — 39 ± 13 %; $p = 0,103$.

БСВ для *MYCN*-позитивных опухолей в зависимости от объема удаления: тотальное ($n = 11$) — 61 ± 15 %, нетотальное ($n = 14$) — 43 ± 13 %; $p = 0,357$. При локальных стадиях для *MYCN*-позитивных опухолей БСВ в зависимости от объема удаления: тотальное ($n = 6$) — 83 ± 15 %, нетотальное ($n = 2$) — 0 %; $p = 0,031$.

В зависимости от того, использовалась ли ЛТ для улучшения локального контроля, БСВ составила: ЛТ+ ($n = 26$) — 56 ± 10 %, ЛТ- ($n = 31$) — 30 ± 10 %; $p = 0,143$.

БСВ в зависимости от степени ответа опухоли на индукционную терапию перед оперативным вмешательством: уменьшение объема менее чем на 50 % ($n = 5$) — 0 %, уменьшение объема от 50 до 90 % ($n = 24$) — 17 ± 10 %, уменьшение объема более 90 % ($n = 20$) — 53 ± 12 % ($p < 0,0001$).

Среди послеоперационных осложнений отмечались следующие: кровотечение — 2 (3,5 %) случая, панкреатит — 2 (3,5 %), длительная лимфорея — 2 (3,5 %), динамическая кишечная непроходимость — 1 (1,7 %), парез правой ноги — 1 (1,7 %).

Выводы. Для пациентов этой группы не выявлено достоверных отличий по выживаемости в зависимости от объема выполненной лучшей операции. Однако имеется тенденция к лучшей выживаемости у пациентов с *MYCN*-позитивной опухолью при выполнении тотальной резекции (при локальных стадиях различия достоверны). На момент лучшей операции удаление более 90 % объема опухоли и использование ЛТ для локального контроля также позитивно отражаются на БСВ.

Тезис № 441

Успешное применение высокотехнологичных методов лечения в детской онкологии

А.Б. Рябов¹, И.В. Поддубный², С.Г. Врублевский²,
В.О. Трунов², О.С. Шмыров², М.Ю. Козлов²,
М.М. Каабак³, Е.В. Шориков², М.С. Кубиров²,
А.Н. Мурчина², С.Р. Манукян²,
П.А. Мордвин², Ю.Д. Гурзо²

¹«Московский научно-исследовательский онкологический институт им. П.А. Герцена» — филиал ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский радиологический центр» Минздрава России; ²ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗ г. Москвы»;

³ФГБНУ «Российский научный центр хирургии им. акад. Б.В. Петровского», Москва

Актуальность. Целый ряд высокотехнологичных методов лечения онкологических заболеваний нашли широкое применение в онкологической практике, однако внедрение их в детскую практику ограничено в связи с отсутствием значительного опыта и достаточного количества публикаций.

Материалы и методы. В настоящей работе представлен опыт применения различных высокотехнологичных методов лечения у детей с новообразованиями торакоабдоминальной локализации в Морозовской детской городской клинической больнице Департамента здравоохранения г. Москвы, накопленный за период с 2013 по 2017 г.

За представленный период были проведены 18 хирургических вмешательств у детей с НБ сложной анатомической локализации (с вовлечением в неопластический процесс магистральных сосудов). Ребенок с внеорганный GYST абдоминальной локализации, у которого впервые, по данным литературы, была успешно проведена таргетная неoadъювантная терапия. У мальчика 3 лет с гигантской эмбриональной саркомой правой доли печени успешно выполнена двухэтапная резекция печени (ALLPS). У девочки с аденокарциномой толстой кишки проведена интраоперационная гипертермическая перфузия брюшной полости раствором цитостатика. Выполнена резекция почки *ex vivo* при билатеральной нефробластоме с последующей аутотрансплантацией почки. Возраст детей составил от 1,5 до 14 лет (среднее значение — 6 лет), среди них 67 % — мальчики и 43 % — девочки.

Результаты и обсуждение. Сроки пребывания пациентов в хирургическом стационаре составили от 12 до 32 сут (среднее значение — 16 сут). Во всех случаях оперативное вмешательство выполнялось в условиях многокомпонентной мультимодальной анестезии, при необходимости была использована система для возвра-

та аутологичной крови Cell Saver. Длительность оперативного вмешательства у детей с НБ сложной анатомической локализации не превышала 5 ч, даже в тех случаях, когда был необходим этап ангиопластики. Наиболее длительной (6 ч 40 мин) в наших наблюдениях была аутотрансплантация почки после удаления нефробластомы *ex vivo*, выполненная совместно с трансплантологами.

Ранние послеоперационные осложнения были отмечены у 5 пациентов, что составило 4,3 % общего числа пациентов и 7,8 % оперированных детей. В 1 случае ребенок раннего возраста погиб от кровотечения, развившегося на фоне синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС-синдром) (1,5 % из числа оперированных детей). У 2 пациентов в связи с развитием клинической картины спаечной кишечной непроходимости и невозможностью ее консервативного разрешения был выполнен успешный лапароскопический адгезиолизис. У 2 детей в связи с явлениями послеоперационного хилоперитонеума после травматического вмешательства на органах брюшинного пространства была проведена длительная антисекреторная терапия в сочетании с тотальным парентеральным питанием, купировавшая лимфорею.

Выводы. Описанные наблюдения представляют, на наш взгляд, практический интерес. Высокотехнологичные методики, применяемые во взрослой онкологии, могут с успехом применяться и в педиатрической практике.

Тезис № 449

Эндокirurgия в детской онкологии

А.Б. Рябов¹, И.В. Поддубный², С.Г. Врублевский²,
В.О. Трунов², О.С. Шмыров², М.Ю. Козлов²,
Е.В. Шориков², М.С. Кубиров²,
А.Н. Мурчина², С.Р. Манукян²,
П.А. Мордвин², Ю.Д. Гурзо²

¹МНИОИ им.П.А. Герцена — филиал ФГБУ НМИРЦ Минздрава России; ²ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗ г. Москвы»

Актуальность. В настоящей работе представлен опыт выполнения малоинвазивных операций при ЗНО у детей в отделении торакоабдоминальной онкохирургии Морозовской ДГКБ ДЗ г. Москвы, накопленный за период с 2012 по 2017 г.

Материалы и методы. За представленный период были проанализированы 87 историй болезни пациентов, которым были выполнены малоинвазивные радикальные и циторедуктивные хирургические вмешательства, а также биопсии новообразований. Всего были оперированы 32 ребенка с новообразованиями различной локализации: печени — 8; желудка — 4; новообразования корня брыжейки — 8; брюшинного про-

странства – 31; подвздошной и слепой кишки – 4. Дети с торакальными новообразованиями распределились следующим образом: легкое – 12; средостение – 15; диафрагма – 1. У вышеперечисленных пациентов были выполнены 31 лапароскопическая и 16 торакоскопических биопсий новообразований. Возраст детей составил от 3 месяцев до 17 лет (среднее значение – 6 лет), среди них 64 % – мальчики ($n = 55$) и 37 % – девочки ($n = 32$). Также были выполнены лапароскопическая резекция печени ($n = 3$), резекция желудка ($n = 3$), адреналэктомия ($n = 12$), парааортальная лимфаденэктомия ($n = 1$), резекция илеоцекального угла ($n = 4$), резекция купола слепой кишки ($n = 2$), удаление опухоли малого таза ($n = 1$), резекция легкого ($n = 8$), удаление новообразования средостения ($n = 3$), удаление опухоли диафрагмы ($n = 1$).

Результаты и обсуждение. Сроки пребывания пациентов в хирургическом стационаре составили от 12 до 32 сут (среднее значение – 16 сут). Во всех случаях оперативное вмешательство выполнялось в условиях многокомпонентной мультимодальной анестезии. Длительность оперативного вмешательства была различна у пациентов в каждой нозологической группе и не превышала 3,5 ч. Ранние послеоперационные осложнения были отмечены у 7 пациентов, что составило 8,1 % общего числа пациентов: в 4 случаях – кровотечение, в 2 – хилоперитонеум, в 1 наблюдении – образование билемы.

Послеоперационное лечение проводилось в отделении клинической онкологии согласно современным международным протоколам ПХТ – NB, SIOPEL, SIOP, CWS, MAKEI.

Выводы. Применение эндохирургических технологий возможно в детской онкологии, однако необходимо определение четких показаний к использованию малоинвазивного доступа.

В настоящее время они занимают все большее место и в детской онкологии как на диагностическом этапе, так и на лечебном.

Цели и задачи – провести анализ лечебных видеоэндоскопических операций, выполненных в нашем Центре у детей с солидными опухолями торакеоабдоминальной локализации.

Материалы и методы. В отделении онкологии и детской хирургии ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева за период с февраля 2012 по февраль 2016 г. было выполнено 163 лечебных видеоэндоскопических операции, направленных на удаление солидных опухолей торакеоабдоминальной локализации. Из общего числа вмешательств 91 составили лапароскопии, 72 – торакоскопии. Лапароскопическое удаление опухолей выполнялось у детей с забрюшинными нейрогенными опухолями в 60 случаях, с ДНО и кистами яичников – в 9, кровоизлияниями в надпочечник – в 3, опухолями почек – в 3, псевдопапиллярными опухолями ПЖ – в 2 и в других случаях – 9.

Торакоскопическое удаление образований проводилось при нейрогенных опухолях в 49 случаях, при опухолях легких – в 12, при бронхогенных кистах – в 3, при кистах пищевода – в 3, при опухолях тимуса – в 2 наблюдениях и при других солидных образованиях – в 5 случаях.

Минимальный возраст пациента составил 1 месяц, максимальный – 19 лет. Соотношение по полу (мальчики:девочки) составило приблизительно 1:1,2.

Оперативные вмешательства осуществлялись из трех- или четырехтроакарного доступа. Опухоль выделялась острым путем с использованием биполярной коагуляции, при кистах яичников осуществлялось их вылушивание. Во всех случаях после удаления образования погружалось в эндоскопический контейнер, извлекалось из полости через расширенное отверстие одного из троакаров.

Результаты и обсуждение. Время хирургической части операции составило от 20 мин до 4,5 ч и зависело от размеров опухоли и хирургических рисков.

Максимальный объем интраоперационной кровопотери составил 300 мл у пациента 6 лет, весом 20 кг (18 % объема циркулирующей крови) за 4,5 ч, у него же опухоль (ганглионейрома средостения) была наибольших размеров – $76 \times 57 \times 130$ мм (275 мл).

К конверсии прибегали в 19 случаях: 6 – недостаточный объем брюшной полости/большой объем опухоли, 6 – профузное кровотечение, 5 – спаечный процесс в брюшной полости, 2 – при торакоскопии не найдены очаги в легком. За исключением указанных интраоперационных кровотечений интраоперационных осложнений не отмечено. В послеоперационном периоде у 7 детей отмечен хилоторакс/хилоперитонеум, в дальнейшем с положительной динамикой.

У 2 пациентов после проведенных операций по удалению НБ средостения в дальнейшем при наблюдении

Тезис № 452

Торакеоабдоминальные видеоэндоскопические операции в детской солидной онкологии

С.Р. Талыпов, Е.С. Андреев, С.Р. Варфоломеева,
Н.С. Грачёв, Н.Н. Иванова, Д.Ю. Качанов,
Н.Н. Меркулов, Р.С. Оганесян,
Н.Г. Ускова, Т.В. Шаманская
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. Еще в конце прошлого века видеоэндоскопические операции стали «золотым стандартом» лечения хирургической патологии у детей.

выявлен локальный рецидив, потребовавший выполнения повторной операции (торакотомия, удаление).

Выводы. Видеоэндоскопическая хирургия в лечении детей с солидными опухолями, обладая рядом неоспоримых преимуществ перед открытыми операциями, позволяет добиться хороших результатов и является неотъемлемой частью комплексной терапии.

Тезис № 435

Лапароскопическое лечение колоректального рака

М.А. Теплякова¹, О.И. Кит², В.Е. Колесников²,
А.В. Дрей², В.А. Романенко¹

¹ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России, Ростов-на-Дону;

²ФГБУ РНИОИ Минздрава России, Ростов-на-Дону

Актуальность. Колоректальный рак (КРР) продолжает оставаться актуальной проблемой современной онкологии, что обусловлено как ростом заболеваемости раком ободочной и прямой кишки, так и нерешенными проблемами в их лечении. Основным методом лечения больных КРР является хирургический. Особое положение в ряду инновационных технологий в хирургическом лечении КРР занимают лапароскопические хирургические вмешательства.

Однако многие годы ряд хирургов с предубеждением относились к оправданности лапароскопической хирургии в лечении КРР, мотивируя это недостаточным радикализмом оперативных вмешательств при злокачественных опухолях, выполняемых из лапароскопического доступа. Тем не менее проведенные исследования показали, что при лапароскопическом доступе возможно выполнение оперативного вмешательства с соблюдением всех онкологических принципов, обеспечивая необходимые границы и объемы резекции с таким же числом удаляемых ЛУ, как и при открытой операции, а отдаленные результаты лапароскопических и открытых операций при КРР — схожи.

Цели и задачи — анализ результатов лечения КРР с применением лапароскопических технологий и увеличение общедоступности методики.

Материалы и методы. Проанализированы результаты лечения 253 больных КРР в клинике ФГБУ РНИОИ Минздрава России. По объему проведенного вмешательства больные распределились следующим образом: лапароскопическое вмешательство — 58, открытые операции — 195.

Результаты и обсуждение. Анализ результатов применения лапароскопических технологий в лечении КРР свидетельствует об онкологической оправданности их применения. Использование такого подхода позволяет обеспечить меньшую кровопотерю (30–100 мл),

резекцию в необходимых границах и объемах, выполнить высокую перевязку питающего сосуда, провести мобилизацию кишки с сохранением собственной фасции и адекватную лимфодиссекцию, а также тотальную мезоректумэктомию, предотвратить диссеминацию опухолевых клеток (удаление препарата в герметичном контейнере), провести адекватную ревизию ОБП, снизить болевой синдром в послеоперационном периоде (в 2,7 раза снижается потребность в ненаркотических анальгетиках), сократить сроки пребывания больного в стационаре (на 1–5 сут).

Выводы. Лапароскопические технологии в лечении КРР не только отвечают всем онкологическим принципам, но и позволяют снизить кровопотерю во время операции, уменьшить частоту интра- и послеоперационных осложнений и время пребывания пациента в стационаре, а также достичь лучших косметических результатов. Все это позволяет говорить об оправданности использования таких вмешательств в практике лечения КРР. Лапароскопическая хирургия КРР имеет большой потенциал расширения показаний и увелечения спектра вмешательства.

Тезис № 417

Экстренная торакоабдоминальная хирургия в практике онкогематологического стационара

Н.Г. Ускова¹, С.Р. Тальпов¹, Р.С. Оганесян¹,
Е.С. Андреев¹, Н.Н. Меркулов¹, Н.Н. Иванова¹,
К.С. Циленко¹, М.Н. Сухов², Н.С. Грачёв¹

¹ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва; ²ФГБУ РДКБ Минздрава России, Москва

Актуальность. Диагностика и лечение острых хирургических заболеваний и неотложных состояний, возникающих у пациентов с солидными опухолями, гемобластомами и патологией иммунной системы, часто вызывает трудности в практике детского хирурга онкогематологического стационара.

Цели и задачи — показать особенности клинической картины, диагностики и лечения острых хирургических заболеваний грудной и брюшной полостей у пациентов онкогематологического стационара.

Материалы и методы. За период с января 2012 по январь 2017 г. в ННПЦ (ранее — ФНКЦ) ДГОИ им. Дмитрия Рогачева выполнено 6400 операций, из них в экстренном порядке — 273 (4,27 %). Среди них 143 (52,38 %) — на брюшной, 71 (26,01 %) — на грудной полостях и 59 (21,61 %) прочих операций. Возраст пациентов на момент операции составил от 2 месяцев до 20 лет. Среди операций на грудной и брюшной полостях пункционным методом выполнено 82 (38,32 %), из от-

крытого доступа – 74 (34,58 %), эндоскопически – 58 (27,10 %) операций.

Результаты и обсуждение. Все 58 эндоскопических операций – лапароскопии. Конверсия проведена в 14 (24,14 %) случаях. При операциях на грудной и брюшной полостях (214) интраоперационно отмечено 5 (2,35 %) осложнений: повреждение тонкой кишки при диагностической лапароскопии (1) и толстой кишки при открытой аппендэктомии (1), неудачная попытка пункционной нефростомии (1), ранение межреберных сосудов при пункции плевральной полости (1) и депрессия сердечной деятельности при перикардотомии (1). В послеоперационном периоде отмечено 7 (3,29 %) осложнений: формирование тонко-толсто-толстокишечного инвагината после лапароскопической аппендэктомии (1), перфорация желудка при пункции абсцесса поддиафрагмального пространства после лапароскопической спленэктомии (1), несостоятельность швов стенки желудка после ушивания перфорации (1), спаечная кишечная непроходимость после лапаротомии, адгезиолизиса (1), формирование абсцесса правой подвздошной области после лапароскопической аппендэктомии (1), кровотечение из тканей передней брюшной стенки после лапаростомии у пациента с 4S стадией НБ (1), длительный парез ЖКТ после резекции илеоцекального угла с наложением илеоасцендоанастомоза (1). В послеоперационном периоде отмечен 1 (0,47 %) летальный исход, причиной которого стал ДВС-синдром, развившийся на фоне кровотечения из забрюшинного пространства у пациента 8 лет с ОМЛ.

Выводы. Владение знаниями и практическими навыками неотложной детской хирургии является необходимым условием в работе хирурга детского онкогематологического стационара.

Тезис № 418

Хирургический этап комбинированного лечения гепатобластомы PRETEXT/POST-TEXT III и IV

А.В. Филин¹, Э.Ф. Ким¹, А.В. Семенов¹,
Д.С. Бурмистров¹, А.В. Метелин¹, Т.Н. Галян¹,
Е.Ю. Крыжановская¹, Д.Ю. Качанов², Т.В. Шаманская²,
Р.А. Моисеенко², С.Р. Варфоломеева²

¹ФГБНУ РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского, Москва;

²ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. ГБ является самой частой злокачественной опухолью печени у детей. В последние десятилетия отмечается рост заболеваемости ГБ.

Цели и задачи – провести анализ результатов хирургического лечения пациентов с PRETEXT/POST-TEXT III и IV стадиями ГБ.

Материалы и методы. С апреля 2008 по декабрь 2016 г. в отделении пересадки печени ФГБНУ РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского пролечены 97 детей с очаговыми образованиями печени. Злокачественные опухоли ($n = 74$; 76,3 %) были представлены ГБ ($n = 65$; 67 %), гепатоцеллюлярной карциномой ($n = 3$; 3 %), рабдоидной опухолью, РМС и эмбриональной саркомой (по 2 наблюдения, 2 %). В 89 % наблюдений возраст пациентов с ГБ на момент постановки диагноза не превышал 4 лет. Больные ГБ были стадированы по системе PRETEXT/POST-TEXT. В исследование были включены пациенты ($n = 43$) с III и IV стадиями заболевания в возрасте от 3 месяцев до 17 лет (медиана – 21,1; 25-й и 75-й квартили – 13,4 и 32,5 мес). Отдаленные метастазы в легких первично диагностированы в 29 % наблюдений ($n = 13$). В группу стандартного и высокого риска вошли 16 и 27 пациентов соответственно. Все больные, включенные в исследование, получили неоадьювантную ПХТ в соответствии с группой риска заболевания.

Результаты и обсуждение. На фоне неоадьювантной ПХТ в 6 наблюдениях зарегистрировано уменьшение стадийности: с III до II – в 1 наблюдении; с IV до III – в 5 случаях. В 7 наблюдениях PRETEXT II на фоне проводимой терапии имела место прогрессия заболевания до стадии POST-TEXT III. В 35 случаях выполнены резекции печени: правосторонние трисекторэктомии ($n = 25$), включая 1 двухэтапную; левосторонние трисекторэктомии ($n = 5$); мезогепатэктомия ($n = 1$); билатеральные резекции ($n = 4$). Решение о проведении билатеральных резекций печени в объеме правосторонних трисекторэктомий с атипичной резекцией левого латерального сектора печени у пациентов с POST-TEXT IV стадией принимали при сохраняющихся метастазах в легких на фоне неоадьювантной ПХТ или отсутствии донорского органа. В 8 наблюдениях выполнены родственные трансплантации печени: 7 трансплантаций левого латерального сектора и 1 правой доли печени. Актуарная выживаемость (ОВ/БРВ) всех пациентов, включенных в исследование, составила соответственно: 1 год – 93/85 %; 5 лет – 86/79 %; 7 лет – 86/79 %. У больных после резекции аналогичные показатели были выше и составили: 1 год – 94/94 %, 5 лет – 87/87 %, 7 лет – 87/87 %. У пациентов после трансплантации годичная, 5- и 7-летняя ОВ/БРВ были 87/45 % соответственно.

Выводы. Хирургические методы составляют основу радикального комбинированного лечения ГБ. Высокие показатели выживаемости пациентов с распространенными стадиями заболевания, даже при наличии первичных отдаленных метастазов, достигаются за счет своевременного и правильного выбора

протокола неоадьювантной ПХТ и строгого соблюдения сроков выполнения хирургического вмешательства. При невозможности выполнения трансплантации по причине отсутствия донорского органа и в случае сохраняющихся отдаленных метастазов необходимо рассматривать возможность проведения билатеральных резекций печени. Все пациенты с распространенными стадиями ГБ должны быть проконсультированы специалистами трансплантационных центров на этапе начала неоадьювантной ПХТ.

Тезис № 485

Выбор способа длительного венозного доступа у пациентов с гемофилией А

**А.Н. Швецов, И.В. Маркова, Е.В. Гончарова,
Е.В. Семенова, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев**
*НИИ ДОГиТ им. Р.М. Горбачевой ФГБОУ ВО «ПСПбГМУ
им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России*

Актуальность. Современным методом лечения пациентов с гемофилией А является пожизненная заместительная терапия концентратами VIII фактора свертывания крови или в случаях ингибиторной формы заболевания препаратами «шунтирующего» действия. Препараты вводятся внутривенно в дозах и режимах, которые определяются фенотипом заболевания и задачами терапии. Необходимым условием обеспечения любого режима терапии — «по факту», «профилактики», «индукции иммунной толерантности» — является наличие адекватного венозного доступа.

В мировой клинической практике с целью раннего начала профилактической терапии у пациентов с гемофилией А тяжелой степени и для проведения терапии индукции иммунной толерантности у пациентов с ингибиторной формой гемофилии А успешно применяются имплантируемые венозные порт-системы. В РФ данные об использовании этого метода отсутствуют.

Цели и задачи — повысить эффективность гемостатической терапии у пациентов раннего возраста с гемофилией А тяжелой степени и с ингибиторной формой гемофилии А.

Материалы и методы. В клинике НИИ ДОГиТ им. Р.М. Горбачевой под наблюдением находятся 5 пациентов с гемофилией А тяжелой степени ($n = 3$) и с ингибиторной формой гемофилии А ($n = 2$). Всем пациентам на фоне гемостатической терапии была выполнена имплантация камеры венозного порта на переднюю грудную стенку после катетеризации яремной вены и формирования подкожного тоннеля.

Результаты и обсуждение. В интраоперационном и послеоперационном периодах геморрагических осложнений не отмечалось. За время наблюдения (длительность 4 года) в группе не отмечалось инфекционных и других, ассоциированных с эксплуатацией порт-системы осложнений, что позволило повысить эффективность профилактической терапии за счет индивидуализации с использованием данных лабораторного мониторинга и улучшить качество жизни (КЖ) пациентов и их семей.

Выводы. Имплантация венозных порт-систем у пациентов с гемофилией А — высокоэффективный и достаточно безопасный метод обеспечения постоянного венозного доступа для проведения эффективной терапии.

Раздел VII

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

Тезис № 493

Когнитивные технологии психолого-педагогического сопровождения пациентов в детской онкологии и гематологии

И.Б. Агеева-Подобед, Г.Н. Киреева

ГБУЗ «Челябинская областная
детская клиническая больница»

Актуальность. Когнитивно-коммуникативная технология может рассматриваться с точки зрения латинского термина “*cognitio*”, означающего функционирование человеческого познания, точнее, способность к пониманию происходящего процесса. Впервые данная формулировка была предложена Э.Ч. Толменом в 1948 г. и в других педагогических, психологических, медицинских, биологических исследованиях и др. Когнитивная система рассматривается как включающая в себя мозг, тело, внешнее окружение. Ключевой фигурой внешнего окружения в клинике является личность врача, но век информационных технологий требует условий мультидисциплинарного подхода с привлечением специалистов медицинского и немедицинского профиля.

Цели и задачи — проанализировать востребованность когнитивных педагогических технологий в реализации задач лечебного процесса пациентов младшего и среднего школьного возраста с заболеваниями крови и ЗНО.

Материалы и методы. Опытнo-экспериментальной базой исследования является отделение детской онкологии и гематологии с ХТ на базе ГБУЗ «Челябинская областная детская клиническая больница». Проанализирован опыт междисциплинарной команды врачей,

психологов, педагогов за период 2013–2016 гг. Теоретический этап работы — анализ философской, медико-педагогической, психолого-педагогической литературы, анализ и синтез. Практические эмпирические методики в исследовании — опрос, наблюдение, педагогический эксперимент. В ходе эксперимента выполнен опрос 62 пациентов в возрасте 7–11 лет, включающий следующие вопросы: получены ли пациентами дополнительные знания в период их пребывания в стационаре; необходим ли пациентам педагог, психолог, воспитатель в период лечебного процесса; оценка качества педагогической работы; комфортность пребывания в больнице и др.

Результаты и обсуждение. Когнитивные технологии в процессе педагогического сопровождения воздействуют на чувства, переживания, ощущения и представления пациента, изменяя его представления о реальности, тем самым обогащают когнитивную картину мира. В когнитивной картине мира здоровья существует баланс тела, разума и духа. Большинство пациентов получили дополнительные знания в сфере организации жизни в пространстве лечебного учреждения, организации досуга, развития творческих способностей, формирования здорового образа жизни и умения расслабляться, общаться, играть. Из 62 пациентов 49 (92 %) считают полезными эти знания; 13 (8 %) отрицают, что получили дополнительные знания. Два (1,2 %) пациента не знали, где находятся игровая комната и кабинет психолога, 60 (98,8 %) опрошенных регулярно общались с психологом, педагогами. Комфорт пребывания оценили как «отлично, хорошо» 33 (21 %) человека, «удовлетворительно» — 3 (1,8 %) человека, «плохо» — 0. Общение с педагогами и психологами 5 (3 %) детей из 62 считают необязательным в период лечения в стационаре. Считают важным и необходимым присутствие педагогов в лечебном учреждении 57 пациентов, что соответствует 97 %. Опрос проходил в доброжелательной обстановке и отказов пройти его не было.

Выводы. Результаты опроса позволяют сделать выводы о том, что когнитивные технологии педагогического сопровождения обоснованно включают в себя спектр мероприятий, направленных на поддержание и усовершенствование знаний пациента в следующих сферах: медицинской, психологической, общеобразовательной, организационной, культурной и коммуникативной. Задача специалистов педагогического коллектива в лечебном учреждении состоит в том, чтобы создать индивидуальную когнитивную карту картины мира и здоровья пациента.

Тезис № 496

Специфика семейного поведения в детской онкологии

М.А. Гусева

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

Актуальность. Объектом реабилитации в детской онкологии является больной ребенок и вся его семья. Представляет интерес изучение влияния нозологии опухолей у детей с учетом их различий по локализации поражения, методам и токсичности лечения и проч. на семейное поведение — брачное, репродуктивное, социализационное.

Цели и задачи — оценить влияние нозологии опухоли у ребенка на характер семейного поведения.

Материалы и методы. Методом анкетирования опрошено 1085 женщин в возрасте 21–49 лет (медиана — 37 лет), имеющих ребенка с онкологическим заболеванием в ремиссии.

Результаты и обсуждение. Проведен сравнительный анализ супружеских взаимоотношений, отношений с ближайшим социумом, уровня детности, репродуктивных ориентаций и репродуктивного планирования, социализации детей с учетом нозологии опухоли у ребенка: лейкозы, лимфомы, солидные опухоли, опухоли ЦНС.

Супружеские взаимоотношения улучшились, ухудшились или произошел развод: в семьях с ребенком, страдающим лейкозом, в 26,9; 10,9 и 7,5 %; лимфомой — в 25,6; 10,5 и 5,3 %; солидной опухолью — в 21,5; 6,7 и 14,2 %; опухолью ЦНС — в 23,9; 13,4 и 12 % соответственно. Таким образом, количество разводов в группе солидных опухолей и ЦНС встречалось в 2–2,5 раза чаще, чем при гемобластозах.

Отношения с ближним социумом ухудшились, улучшились: лейкозы — 7,5 % и 34,4 %; лимфомы — 4,5 % и 36,1 %; солидные опухоли — 6,1 % и 28,8 %; опухоли ЦНС — 9 % и 32,8 % соответственно.

Репродуктивные ориентации («среднее желаемое» и «среднее ожидаемое» числа детей) выше в группах «лейкозы» и «лимфомы» и ниже в группе «солидные опухоли»: 2,64 и 2,08; 2,56 и 2,07; 2,38 и 1,93 соответственно. В группе «опухоли ЦНС» — самый большой разрыв между желаемым (2,62) и ожидаемым (2,03), что свидетельствует о менее полной реализации этими семьями имеющейся потребности в детях и подтверждается чаще выбираемой стратегией «откладывания рождения» — 55 % в отличие от 47 % — группа «лейкозы», 40,4 % — группа «лимфомы», 51,5 % — «солидные опухоли». Как следствие, показатель «среднее число рожденных детей» оказалось минимальным в группе «опухоли ЦНС» — 1,5 против 1,78; 1,84 и 1,61 в группах «лейкозы», «лимфомы» и «солидные опухоли» соответственно. Это отразилось и на самом маленьком количестве среднететных (3–4 ребенка) семей в этой группе — 3 % против 13,4; 14,4 и 6,1 % при лейкозах, лимфомах и солидных опухолях соответственно.

Функция социализации детей в семье, показателем которой является академический статус ребенка, хуже реализована в группе «опухоли ЦНС», где на момент исследования учились в школе 39,7 %; находились на домашнем обучении — 34,9 %; получали дополнительное образование — 42,9 % детей; в семьях с лейкозами — 50,4; 30,4 и 43,2 %; с лимфомами — 59,4; 20,3 и 54,5 % детей, с солидными опухолями — 67,5; 13,1 и 52,8 % соответственно.

Выводы. Таким образом, семейное поведение чаще нарушено в семьях с детьми, страдающими солидными опухолями, особенно опухолями ЦНС, что, по-видимому, связано с калечащими операциями, более токсичным и длительным химиолучевым лечением, с тяжелыми двигательными и нейрокогнитивными дефицитами, нарушениями работы зрительного и слухового анализаторов, эндокринными нарушениями, косметическими дефектами. Такие дети требуют больше временных, материальных и моральных ресурсов семьи. При разработке программ семейной реабилитации, безусловно, необходимо учитывать специфику влияния нозологической формы опухоли на семейное поведение, при этом, естественно, независимо от нозологии опухоли, все семьи нуждаются в постоянном психолого-социальном сопровождении с момента установления онкологического диагноза.

Тезис № 473

Психосоматические аспекты нарушений пищевого поведения у детей и подростков с онкологическими/гематологическими заболеваниями

С.Н. Масихина

ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»

Минздрава России, Москва

Актуальность. Нарушения пищевого поведения (НПП) у пациентов с онкологическими заболеваниями имеют многогранную этиологию, связанную с факторами течения онкологического заболевания и побочными явлениями ХТ: мукозит, изменение вкуса, тошнота и рвота. В то же время в практической работе детских онкологов и онкогематологов встречаются случаи «хронических» эметических реакций и ограничительно-избегающего пищевого поведения, которые длительно сохраняются после окончания введения химиопрепаратов, и оказываются резистентными к стандартной антиэметической терапии и сопровождаются эмоциональными и поведенческими нарушениями.

Цели и задачи — изучение клинико-психопатологических аспектов хронических НПП у детей и подростков с онкологическими/гематологическими заболеваниями.

Материалы и методы. Среди пациентов с онкологическими/гематологическими заболеваниями, находившихся на лечении в ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, за период 24 мес были отобраны 53 наблюдения (возраст — от 2 до 18 лет), состояние которых соответствовало критериям МКБ-10 для F 50.8 (Другие НПП) и ряду дополнительных критериев: эмпирическая устойчивость пищевых паттернов поведения (более 14 дней после окончания введения химиопрепаратов); исключение органических причин эметических и диспептических симптомов; отсутствие ответа на стандартную антиэметическую терапию; значимое снижение индекса массы тела (ИМТ); продление сроков нутритивной поддержки, а также снижение социального функционирования пациентов в условиях лечения онкологического заболевания. Исключались пациенты с выраженными органическими нарушениями ЦНС, органической патологией ЖКТ.

Результаты и обсуждение. В анамнезе 41 (60,8 %) изученного пациента отмечались признаки невропатического диатеза: повышенная возбудимость, тревожная мнительность, периодически сниженный аппетит и трудности при кормлении в раннем возрасте, которые не достигали порога клинически значимых нару-

шений. Ограничительно-избегающее НПП манифестировало в период от 11 до 47 ($36 \pm 4,8$) нед с момента начала интенсивного лечения в стационаре и проявлялось в отказе от разрешенных продуктов с требованием запрещенных, избегании определенных продуктов на основании их сенсорных качеств: наблюдалась крайне сильная чувствительность к внешнему виду, цвету, запаху, текстуре или вкусу. Отмечался страх поперхивания при глотании, беспокойство о появлении болевых симптомов вследствие приема пищи, страх рвотного рефлекса с антиципационной (опережающей) рвотой. В ряде наблюдений стойко отмечалось полное отсутствие интереса к приему пищи — 18 (33,9 %). В 39 (74,5 %) наблюдениях приемы пищи сопровождались сложностями во взаимодействии родителей и детей, с эмоциональными реакциями и давлением со стороны родителей. НПП в 5 (9,5 %) случаях встречались изолированно, в остальных наблюдениях выявлялись коморбидные психические нарушения (критерии МКБ-10): гиперкинетическое расстройство поведения — 8 (15,0 %) наблюдений; смешанное расстройство поведения и эмоций — 10 (18,9 %); фобическое тревожное расстройство детского возраста — 17 (35,8 %); депрессивный эпизод — 9 (16,9 %), шизотипическое расстройство — 4 (7,5 %) случая.

Выводы. Риск ограничительно-избегающего пищевого поведения, обусловленного рак-специфическим дистрессом, возрастает в связи с появлением коморбидных эмоциональных и поведенческих расстройств. Симптомы НПП могут быть связаны с аффективными, тревожными и фобическими нарушениями, а также наблюдаться в структуре протестных реакций при гиперкинетических расстройствах и нарушениях поведения.

Тезис № 457

Исследование психологического статуса у детей с разными онкологическими диагнозами на втором этапе реабилитации

Р.Б. Мирошкин^{1,2}, Е.В. Фисун¹, А.В. Бобровская¹, Л.А. Карапетян¹, М.И. Стригина¹, В.Н. Анисимов¹¹ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва; ²ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России

Актуальность. В зависимости от психологического статуса может меняться отношение пациента к болезни, процессу лечения и реабилитации. Следовательно, в рамках изучения отдаленных последствий лечения онкологических заболеваний у детей и выработке персонализированного подхода к реабилитационным

мероприятиям, большое значение имеет определение психологического статуса пациента.

Цели и задачи — изучение психологического статуса у детей из разных нозологических групп на втором этапе реабилитации.

Материалы и методы. В пилотное исследование были включены 112 пациентов в возрасте от 6 до 16 лет на момент проведения исследования. Дети, участвующие в исследовании, были разделены по нозологическому принципу: гистиоцитоз из клеток Лангерганса — 34 пациента, МБ — 38, ОЛЛ — 40.

Экспериментальная часть включает изучение когнитивного и интеллектуального статуса развития, психоэмоциональной и поведенческой сферы.

Для оценки когнитивных функций использовались невербальные тесты автоматизированной батареи CANTABeclipse (CambridgeCognition, Великобритания).

Для оценки интеллектуального развития применялся тест «Цветные прогрессивные матрицы Равена».

Для оценки эмоциональной и поведенческой сферы использовались: детский опросник депрессивности М. Ковач (Child Depression Inventory, CDI); опросник Т. Ахенбаха (Родительская форма, CBCL; и Детская форма, YSR) для комплексной оценки эмоциональной сферы и поведения, когнитивных симптомов депрессии, соматических жалоб, социальных проблем.

Статистическая обработка данных проводилась посредством критериев непарных множественных сравнений (Стьюдента).

Результаты и обсуждение. Анализ полученных данных по когнитивным функциям у этих групп пациентов позволяет выделить характер и степень когнитивных нарушений.

1. Показатели теста на зрительно-моторную координацию и понимание инструкции свидетельствуют о наличии расстройств в моторной и зрительной сфере у детей из 2 групп: с диагнозом МБ и ОЛЛ, причем в большей степени у детей, имеющих диагноз ОЛЛ.

2. Тест на оценку пространственной памяти, предполагающий запоминание стимулов, показывает низкую степень данной функции у пациентов с диагнозом гистиоцитоза, имеющих более низкий объем рабочей памяти.

3. У детей с диагнозом ОЛЛ отмечена более высокая степень истощаемости.

4. Более низкие результаты теста на оценку функции пространственного планирования и контроля были получены у детей с гистиоцитозом.

У детей с диагнозом гистиоцитоза 44 % имели показатели интеллектуального развития, соответствующие задержке психического развития. У детей с диагнозом ОЛЛ и МБ данные по задержке психического развития составили 56 % и 58 % соответственно.

Предварительный анализ демонстрирует следующие тенденции в эмоционально-поведенческой сфере

у детей. У пациентов с диагнозом гистиоцитоза практически не отмечено значимых показателей эмоционально-поведенческих нарушений. Можно выделить часто встречающуюся степень социальной дезадаптации в пределах верхней границы нормы. В то время как у детей с диагнозом ОЛЛ и МБ прослеживается наличие страхов, агрессивных проявлений, социальных проблем, мотивационно-волевой пассивности, большей озабоченности своим соматическим состоянием.

Выводы. Дальнейшее получение и более подробный анализ результатов позволят в перспективе делать выводы о влиянии характера болезни и специфики лечения на характер когнитивных, психомоторных и эмоционально-поведенческих нарушений, а также планировать и реализовывать реабилитационные мероприятия.

Тезис № 450

Исследование исполнительных функций с помощью батареи нейропсихологических тестов CANTAB у детей с диагнозом новообразования задней черепной ямки в процессе реабилитации

А.А. Рябова, А.А. Дренева, В.Н. Касаткин
ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУ «ННПЦ ДГОИ
им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России

Актуальность. Одной из актуальных проблем современной нейроонкологии являются ОГМ, которые занимают 1-е место среди солидных опухолей у детей (95 % первичных новообразований ЦНС), при этом более 70–80 % ОГМ составляют глиальные опухоли. МБ относится к часто встречающимся злокачественным глиальным опухолям (16–20 % всех ЗНО ЦНС), возникающим в детском и юношеском возрасте. Операция и лечение опухолей приводят к когнитивным дефицитам. У детей, перенесших заболевания ЗЧЯ, наблюдаются нарушения скорости процессинга и исполнительных функций, в том числе рабочей памяти, направленного внимания, пространственного восприятия и координации. Для оценки эффективности реабилитационной программы необходимо оценить дефицит исполнительных функций пациентов.

Цели и задачи — измерение и сравнение параметров исполнительных функций до и после прохождения реабилитации.

Материалы и методы. Выборка включала 21 ребенка, из них 16 мальчиков и 5 девочек, средний возраст — $12,85 \pm 2,4$ года. Детей с МБ — 16, с астроцитомой — 5.

CANTAB — компьютеризированная батарея нейропсихологических тестов. Большинство тестов — это компьютеризированные варианты бумажных методик. Тесты невербально понятны испытуемым. Каждый тест имеет свои параметры оценки в зависимости от поставленных задач.

В процессе тестирования регистрация ответов производится двумя способами: в части заданий испытуемым предлагается делать выбор, прикасаясь к чувствительному экрану компьютера (сенсорному дисплею), в других — нажатием одной из двух клавиш на специальном пульте (press pad). Тесты направлены на такие когнитивные функции, как зрительно-пространственная координация, рабочая память и внимание.

Результаты и обсуждение. Наблюдается статистически значимое улучшение показателей рабочей памяти ($p = 0,0398$) и направленного внимания ($p = 0,0082$) с тенденцией к уменьшению количества ошибок ($p = 0,0826$).

Выводы. Диагностическая батарея нейропсихологических тестов CANTAB показала свою эффективность на специфической выборке детей с опухолями ЗЧЯ. Для подтверждения достоверности полученных результатов необходимо дополнительное проведение контролируемых исследований с большим объемом выборки, однако представленное пилотажное исследование показывает статистически значимые результаты.

Тезис № 445

Изучение привязанности в контексте потребностей детской онкологической клиники

Т.В. Рябова

ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. Актуальность изучения привязанности в детской онкологической клинике определяется тем, что пациент-ребенок и ухаживающий за ним взрослый длительно находятся в стрессогенных условиях, сталкиваются с витальной угрозой. Остается неизученным, как эти риски опосредствуют активизацию поведения привязанности, хотя многие проблемные в клинике феномены взаимодействия могут быть связаны с паттернами привязанности, и поэтому нуждаются в изучении.

Цели и задачи — осуществить информационный поиск по проблеме привязанности в клинической практике, осуществить постановку проблемы исследова-

ния привязанности в контексте потребностей детской онкологической клиники.

Материалы и методы. План пилотажного исследования разрабатывается.

Результаты и обсуждение. Значительное число исследований привязанности фокусируется на роли безопасной привязанности в нормативном аффективном и интеллектуальном развитии ребенка, а также в выявлении ее роли в этиологии нарушений поведения у детей (Main, 1995; Бриш, 2012), т. е. вне контекста соматической клиники. Меньшее количество зарубежных и отечественных исследований привязанности выполнено на основе клинических данных.

Анализ литературных источников позволил обобщить их в 3 основные линии изучения привязанности в клинике (соматической и психиатрической) детей и взрослых.

- Надежная привязанность как предиктор психологического благополучия выживших взрослых после перенесенного онкологического заболевания (Naaman, Radwan, Johnson Fagundes, 2009; Jaremka, Malarkey, Kiecolt-Glaser, 2014, и др.).

- Надежная привязанность как фактор стрессоустойчивости взрослых (Е.С. Калмыкова, С.А. Комиссарова, М.А. Падун, В.А. Агарков, 2012; Федотов, Рудакова, 2016 и др.).

- Надежная привязанность как фактор эффективной коммуникации врач—пациент (Adshed, 1998).

Наряду со значительным объемом исследований связи типа привязанности и особенностей развития детей существует дефицит клинических исследований привязанности в процессе развития и лечения ребенка в условиях хронического заболевания. Исследования привязанности фокусируются на ее роли в преодолении трудных жизненных ситуаций, но не учитывают, что угрожающая безопасности и жизни стрессовая ситуация может изменять рабочую модель привязанности обоих участников диады, и тем самым вызывать изменения в поведении привязанности ребенка и взрослого (Bowlby, 1980; J. Solomon, C. George, 1999).

Выводы. За рамками как зарубежных, так и отечественных исследований остается проблема изменчивости рабочей (ментальной) модели привязанности. Не разработанной остается проблема влияния травматического опыта, угрозы жизни, множественных потерь на систему привязанности. Вместе с тем именно такая постановка проблемы, какие изменения возможны под влиянием различных по психологическому смыслу утрат в системе привязанности, представляется теоретически обоснованной и практически значимой именно в условиях детской онкологической клиники. Эмпирически доказательные ответы на эти вопросы и отвечают потребностям детской онкологической клиники и конкретизируют ранее не разработанные аспекты теоретической модели привязанности.

Тезис № 434

Выявление страхов у детей с онкологическими заболеваниями посредством изобразительной деятельности

И.В. Скобкарева, С.Н. Жуйкова, О.И. Матвеева
БУЗ УР РДКБ Минздрава Удмуртской Республики, Ижевск

Актуальность. Лечение онкологических заболеваний остается длительным и очень тяжелым, особенно для детей. Многие пациенты в период лечения и после испытывают страхи. Это связано как с действием препаратов на нервную систему, так и перенесенной психической травмой в процессе специфически сложного лечения.

Цели и задачи — исследование проблемы страха у детей с онкологическими заболеваниями посредством изобразительной деятельности.

Материалы и методы. Работа проведена на базе гематологического отделения БУЗ УР «Республиканская детская клиническая больницы» Минздрава Удмуртской Республики, г. Ижевска с 40 пациентами в возрасте от 6 до 15 лет. По особенностям рисунка ребенка можно определить органические нарушения в развитии психики, даже временные соматические заболевания приводят к заметным изменениям детского рисунка, которые исчезают по мере выздоровления ребенка. В сложной, сжатой, символической форме в рисунке отражается автор с его особой сенсорикой и неврологией, с его знаниями, обидами, болями, устремлениями. Цвет играет немаловажную роль в жизни человека. Доказано, что цветовая среда влияет на психическое состояние человека. Рисуя, ребенок фантазирует, уходит от обыденности, на белый лист бумаги выплескивает свои положительные, а иногда и отрицательные переживания и эмоции, что немаловажно для его эмоционального благополучия. В рисунке отражается автор с его знаниями, обидами, болями, устремлениями.

Результаты и обсуждение. В результате исследования выявлена особенность страхов у детей и связана она с пребыванием детей в условиях стационара. Практически все дети боятся уколов и боли (95 %). Несмотря на свой возраст, дети уже боятся смерти, а также обеспокоены за жизнь своих родителей. В силу сложного прохождения лечения и долгого пребывания в больнице у детей наблюдается повышенная тревожность (60 %). Интерпретируя рисуночные тесты, видно, что все дети подвержены страхам. Есть дети, у которых наблюдается защитная агрессия (12,5 %). В силу наличия заболевания у большей части детей отмечены не-

высокая внутренняя энергия и астеничность (92 %). Отношение к своему «я», представление о своем положении в мире у всех разное. У 57,5 % детей оно нейтральное, у 40 % — угрожаемое, есть 1 (2,5 %) ребенок с угрожающим представлением. Рассматривая цветовые предпочтения детей, можно судить о том, что все ребята испытывают потребность в похвале, хотят быть в центре внимания. Есть дети, у которых наблюдаются страх и тревожность, инертность и безразличие — это дети, у которых не очень теплые и доверительные отношения с родителями (25 %). Но есть и положительная сторона — ни один ребенок не сказал, что боится врачей. У большинства детей адекватная самооценка, наблюдаются активность, внутренняя энергия, оптимизм — и в этом заслуга любящих родителей.

Выводы. С помощью рисунка можно определить внутреннее состояние ребенка, выявить его страхи и опасения, тревогу и боль. Исходя из этого, необходимо строить дальнейшую работу по устранению страхов с помощью изобразительной деятельности.

Тезис № 471

Состояние физического развития детей, перенесших гемобластозы

Т.В. Степанова¹, Е.Ю. Осипова², Г.В. Трубникова³,
Е.Б. Ситникова³, А.Ф. Карелин²

¹ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России;

²ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»

Минздрава России, Москва; ³БУЗ ВО ВОДКБ № 1

Актуальность. В течение последних 20 лет достигнуты значительные успехи в лечении некоторых злокачественных заболеваний у детей. Появилась когорта пациентов, имеющих в анамнезе такие заболевания, как ОЛЛ, ЛХ и НХЛ. Состояние здоровья и физическое развитие детей и подростков, перенесших гемобластозы и находящихся в продолжительной ремиссии после программной ПХТ, представляют особый интерес для врачей-гематологов, педиатров и других специалистов.

Цели и задачи — оценить физическое и половое развитие детей, перенесших злокачественные заболевания и находящихся в длительной ремиссии после программной ПХТ.

Материалы и методы. С 1998 по 2012 г. наблюдались 310 пациентов в состоянии ремиссии после программного лечения. У 200 пациентов был выявлен ОЛЛ, лечение проводилось по протоколу ALL-BFM-90(M), 69 детей с ЛХ лечились по протоколу DAL-HD-90 и 41 пациент с НХЛ получал лечение по протоколу NHL-BFM-90. Возрастная медиана в дебюте болезни составила — 7,5 года (диапазон — 2–10 лет). Соотношение мальчики:девочки — 1,5:1. Физическое развитие

оценивали по перцентильным шкалам длины тела соответственно возрасту и ИМТ.

Результаты и обсуждение. Продолжительность ремиссии составила $10,7 \pm 2,7$ года. Средний возраст пациентов — $12,3 \pm 3,2$ года. Физическое развитие детей в 90,3 % случаев было расценено как нормосомическое, 4,8 % пациентов имели гиперсомию и 4,8 % — демонстрировали гипосомию. Однако по ИМТ данные несколько отличались: гармоничное развитие было зарегистрировано в 76,1 % случаев, у 16,1 % пациентов была выявлена дисгармоничность — гиперсомия, в 7,8 % — гипосомию. Дисгармоничное развитие чаще наблюдалось у мальчиков. Нарушение полового развития отмечалось редко: в виде задержки пубертатного периода — 0,32 %, гипогонадизма — 1,3 %, дисменореи — 0,32 %.

Выводы. У детей, перенесших гемобластозы, выявлены различные отклонения в состоянии физического и полового развития, что требует пристального внимания педиатров, детских эндокринологов и междисциплинарного взаимодействия с врачами других специальностей.

Тезис № 458

Психологическая коррекция эмоционально-поведенческой сферы у детей и подростков, перенесших онкологическое заболевание, методами краткосрочной стратегической психотерапии на втором этапе реабилитации

Е.В. Фисун, Р.Б. Мирошкин
ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУ «ННПЦ ДГОИ
им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России

Актуальность. В процессе лечения онкологического заболевания большинство детей-пациентов демонстрируют разную степень эмоционально-поведенческих нарушений, которые выражаются в появлении страхов, мотивационной и волевой пассивности, агрессивном поведении, нарушении отношений с близкими людьми, склонности к социальной изоляции и т. д. Наряду с этим их родители, испытывая огромный стресс и страх за жизнь ребенка, оказываются не в состоянии использовать эффективные воспитательные стратегии. Это, в свою очередь, заставляет их чувствовать низкую родительскую компетентность, вину за это, что дополнительно понижает функциональность детско-родительского взаимодействия.

Цели и задачи — коррекция эмоционально-поведенческих нарушений методом, предполагающим непосредственное воздействие на симптом пациента (через заинтересованных родственников), что в том числе отвечает задачам коррекции детско-родительских отношений и повышению родительской компетентности.

Материалы и методы. В качестве такого метода были использованы приемы краткосрочной стратегической психотерапии (Д. Нардонэ, Центр стратегической терапии, Италия). Краткосрочная стратегическая психотерапия, опираясь на принципы системной семейной психотерапии, предлагает апробированные протоколы воздействий при разных вариантах расстройств, включающие особую форму терапевтического диалога (стратегический диалог) и варианты терапевтических предписаний. Метод использовался в рамках реабилитационных мероприятий в ЛРНЦ «Русское поле» при работе с 52 пациентами и членами их семей. В качестве запросов на психологическую помощь были предъявлены: страхи у детей, обсессивно-компульсивные расстройства, агрессивное поведение, истерики, мотивационно-волевая пассивность, социофобия, энурезы, пищевые нарушения, депрессивные состояния.

Результаты и обсуждение. Улучшение симптоматики отмечено у 88 % пациентов, отсутствие изменений — у 12 % (в основном при мотивационно-волевой пассивности), ухудшений не зарегистрировано. Наиболее эффективно в условиях краткосрочной работы (2–5 встреч) корректируются фобические и обсессивно-компульсивные расстройства, энурезы, а также проблемы детско-родительского взаимодействия, сопряженные с детскими истериками и непослушанием. При последующих обращениях пациентов в ЛРНЦ «Русское поле» отмечена стойкость полученного терапевтического эффекта.

Выводы. Данный метод быстро и результативно корректирует у детей эмоционально-поведенческие нарушения; имеет стойкий эффект, позволяет делегировать родителям реализацию воздействий. Тем самым налаживается конструктивное взаимодействие между детьми и родителями, у родителей повышается ощущение собственной компетентности.

Тезис № 427

Психологическая адаптация к условиям лечения у подростков и ухаживающих за ними матерей в процессе трансплантации гемопозитических стволовых клеток

А.Е. Хаин

ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»

Минздрава России, Москва

Актуальность. Психологическая адаптация является целостной многоуровневой системой, состоящей из взаимосвязанных компонентов (Е.Р. Исаева, 2009; Ф.Б. Березин, 1988). Традиционно обозначаются 2 критерия адаптации: внутренний (субъективный) критерий – уровень общего, субъективного психологического комфорта, удовлетворенности; внешний (объективный) – способность приспособления к требованиям среды (Н.Н. Мельникова, 2002). ТГСК является лечением, предъявляющим высокие требования к адаптационным возможностям как пациента, так и ухаживающего за ним родителя. Для своевременного выявления факторов риска и выстраивания специализированных программ психологического сопровождения актуально исследование психологических факторов приспособления к условиям ТГСК.

Цели и задачи – исследование психологических факторов приспособления к условиям лечения (ТГСК) у пациентов подросткового возраста и ухаживающих за ними родителей (матерей). Выделить критерии приспособления к условиям лечения (ТГСК). Провести сравнительный анализ уровней приспособления и эмоционального дистресса. Провести сравнительный анализ уровня приспособления и индивидуальных, семейных факторов адаптации.

Материалы и методы. Характеристики обследуемой группы: 28 семей пациентов, получающих алло-ТГСК ($n = 28$): подростки в возрасте 11–18 лет (медиана – 14,25 года), 16 мальчиков и 12 девочек; матери в возрасте 31–53 года (медиана – 41,1 года).

Методики были следующими.

1. Психологическая адаптация (приспособление). Структурированное интервью лечащего врача на основе выделенных экспертами критериев.

2. Эмоциональный дистресс пациента и родителя. Дистресс. Термометр (J. Holland, S. Pattel).

3. Субъективная оценка стрессового события – структурированное интервью пациента и родителя.

4. Особенности совладания подростков – ЮКШ (адаптация Т.Л. Крюкова), родителей – COPE (адаптация Н.Г. Гаранян).

5. Особенности семейной структуры FACES IV (Д.Х. Олсон, адаптация М. Перре).

6. Особенности стиля семейных коммуникаций – СЭК (А.Б. Холмогорова, С.В. Воликова).

Результаты и обсуждение. Выявлена значимая положительная корреляция между уровнем дистресса и уровнем приспособления у подростков. С повышением уровня дезадаптации значимо положительно коррелируют: а) субъективная оценка ТГСК родителем пациента как Угрозы ($r = 0,463$) или Утраты ($r = 0,450$); б) дисфункциональные стили семейных коммуникаций, индуцирование недоверия подростка ($r = 0,461$), критика родителя ($r = 0,509$). С понижением уровня дезадаптации значимо коррелирует использование копинг-стратегий: сдерживание (родитель) ($r = -0,519$), активный отдых (подросток) ($r = -0,729$).

Не обнаружена связь уровня приспособления к лечению ухаживающего родителя и уровня его эмоционального дистресса. Повышение уровня дезадаптации значимо положительно коррелирует с оценкой родителем ТГСК как Утраты ($r = 0,557$). Стратегии совладания: использование успокоительных ($r = -0,449$), сдерживание (тенденция) ($r = -0,430$; $p = 0,052$), а также перфекционизм ($r = -0,482$) значимо отрицательно коррелируют с повышением уровня дезадаптации. Уровни приспособления к условиям лечения подростка и родителя значимо положительно коррелируют ($p = 0,643$).

Выводы. Результаты проведенного исследования продемонстрировали более прямую связь дистресса и способности к приспособлению к условиям и требованиям лечения (ТГСК) у подростков в сравнении с их матерями. Обнаружены связи уровня приспособления к лечению с субъективной оценкой ТГСК, механизмами совладания и стилем коммуникации и эмоциональной регуляции в семье. Связь уровней приспособления подростка и родителя подтверждает важность изучения родительских и семейных факторов адаптации к ТГСК.

Тезис № 499

Качество жизни детей с опухолями головного мозга и острым лимфобластным лейкозом в состоянии ремиссии

Г.Я. Цейтлин¹, М.Е. Кокорева¹, И.Д. Бородин¹,
Т.И. Ионова², Т.П. Никитина²

¹ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва; ²РОО «Межнациональный центр исследования качества жизни», Санкт-Петербург

Актуальность. В связи с развитием реабилитационных программ в онкопедиатрии на повестке дня появился вопрос об оценке эффективности реабилитационных вмешательств с учетом широкого спектра физических, психологических и социальных проблем больного ребенка и членов его семьи, которые также являются объектами реабилитации. В настоящее время в мировой практике в качестве критерия эффективности лечебных и реабилитационных программ считается необходимым оценивать связанное со здоровьем КЖ. КЖ – интегральная характеристика физического, психологического и социального функционирования индивида, основанная на его субъективном восприятии и/или субъективном восприятии других лиц из его ближайшего окружения.

Цели и задачи – оценить КЖ детей с ОГМ и ОЛЛ в состоянии ремиссии, закончивших лечение, изучить показатели КЖ до и после реабилитации, а также сравнить полученные данные с показателями КЖ сиблингов.

Материалы и методы. В исследовании участвовали дети в возрасте 5–18 лет с диагнозом ОГМ ($n = 72$) или ОЛЛ ($n = 67$), а также сиблинги ($n = 18$). Все дети заполняли соответствующие возрасту формы общего опросника оценки КЖ – PedsQL™ Quality of Life Inventory. Для сравнения показателей КЖ детей в группах применяли парный t-тест или критерий Манна–Уитни; сравнение показателей в динамике выполняли с помощью парного t-теста или теста Вилкоксона.

Результаты и обсуждение. Средний возраст детей с ОЛЛ – $9,8 \pm 3,3$ года, 46 % – мальчики; средний возраст детей с ОГМ – $11,3 \pm 3,3$ года, 57 % – мальчики; средний возраст сиблингов – $9,0 \pm 3,7$ года, 58 % – мальчики. КЖ детей с ОГМ по всем показателям, кроме эмоционального функционирования (ЭФ), статистически значимо ниже, чем у детей с ОЛЛ: физическое функционирование (ФФ) – 53,4 и 69,4; социальное функционирование (СФ) – 68,8 и 75,9; ролевое функционирование – жизнь в школе (ЖШ) 54,5 и 64,0; суммарный балл психосоциального функционирования (ПСФ) – 61,2 и 67,4; суммарный балл по шкалам

опросника (СБО) – 58,8 и 68,0 соответственно ($p < 0,05$). Оценивали динамику показателей КЖ детей с ОГМ после 32-дневного курса реабилитации ($n = 36$): показатели по всем шкалам кроме ЖШ стали статистически значимо выше по сравнению с исходными значениями (ФФ – 51,5 и 58,6; ЭФ – 60,4 и 70,7; СФ – 68,6 и 75,4; ПСФ – 60,7 и 68,3; СШ – 58,0 и 64,6; $p < 0,05$). Показатели КЖ сиблингов из семей с ребенком, страдающим ОГМ, были ниже, чем у сиблингов детей с ОЛЛ: ФФ – 75,4 и 82,1; ЭФ – 50,0 и 66,8; СФ – 67,0 и 80,0; ЖШ – 64,2 и 69,0; ПСФ – 59,8 и 70,8; СШ – 65,7 и 75,5; однако различия являются статистически не значимыми.

Выводы. Представлены данные предварительного анализа показателей КЖ детей в ремиссии онкологических заболеваний и их сиблингов. Показатели КЖ детей после окончания лечения ОГМ существенно ниже, чем детей в ремиссии ОЛЛ; аналогичная тенденция выявлена и у их сиблингов. Продemonстрирована положительная динамика КЖ детей с ОГМ после окончания 32-дневного курса реабилитации. Предварительные данные свидетельствуют об особенностях КЖ детей в ремиссии разных онкологических заболеваний, а также указывают на информативность использования показателей КЖ как критерия эффективности реабилитации. Полученная информация может быть применена в дальнейшем для разработки рекомендаций по психологическому и социальному сопровождению детей в ремиссии онкологического заболевания.

Тезис № 462

Совладающее поведение и качество жизни

S. Kreitler¹⁻³, H. Golan², M. Yalon², A. Toren²

¹School of Psychological Science, Tel-Aviv University, Israel;

²Institute of Pediatric Hemato-Oncology, Sheba Medical Center, Tel Hashomer, Israel; ³Psychooncology Research Center, Sheba Medical Center, Tel Hashomer, Israel

Актуальность. Совладающее поведение, по общему мнению, является важным, если не необходимым ресурсом для детей с онкологическими заболеваниями из-за трудностей, с которыми они сталкиваются. Оно обеспечивает улучшение КЖ пациента в целом, независимо от причин трудностей и характерологических особенностей ребенка. Настоящее исследование основано на результатах изучения взрослых пациентов, которое показало, что копинг-стратегии оказывают неодинаковое влияние на пациентов с вновь поставленным диагнозом и на тех, кто лечится в течение длительного времени, а также его влияние может быть разным у пациентов с различными видами рака.

Цели и задачи — сравнить влияние 2 типов копинга — активного и пассивного — на педиатрических пациентах в начале лечения и на более позднем этапе.

Материалы и методы. Обследованы дети с диагнозом лейкоз в возрасте 8–12 лет, получавшие лечение по одному и тому же протоколу. Методика обследования: а) опросник Multidimensional Coping (Kreitler), содержащий шкалу для оценки так называемых активных копинг-стратегий и одну шкалу для оценки пассивных копинг-стратегий; б) опросник КЖ (Kreitler & Kreitler), содержащий 3 суммирующие шкалы — оценка положительных эмоций, отрицательных эмоций, функционального статуса. Эти 2 опросника применялись дважды — первый раз в первые 3 мес от начала лечения и затем спустя 7–10 мес. Ни один пациент не

закончил лечение к моменту 2-го применения опросника.

Результаты и обсуждение. Показано, что активные копинг-стратегии лучше влияют на КЖ в начале лечения (первое измерение), чем через 7–10 мес (2-е измерение), в то время как пассивные копинги, наоборот, обладали лучшим воздействием на КЖ через 7–10 мес после начала лечения, чем в его начале. Активные копинг-стратегии в основном влияли на функциональный статус (в основном в I фазе исследования) и в меньшей степени повышали позитивные эмоции, в то время как пассивные копинги в основном редуцировали негативные эмоции.

Выводы. Влияние копинг-стратегий на КЖ зависит от их вида и этапа лечения.

Раздел VIII

НОВЫЕ НАПРАВЛЕНИЯ В ЛЕЧЕНИИ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИХ И ОНКОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ

Тезис № 489

Место терапии блинатумомабом при персистенции минимальной остаточной болезни и рецидивах острого лимфобластного лейкоза у детей и подростков до и после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

С.Н. Бондаренко¹, Т.А. Быкова¹, О.В. Паина¹,
Е.В. Бабенко¹, А.С. Боровкова¹, П.В. Кожокар¹,
В.Н. Овечкина¹, Е.В. Семенова¹, Л.С. Зубаровская¹,
Н.В. Мякова², А.А. Масчан², Б.В. Афанасьев¹

¹НИИ ДОГиТ им. Р.М. Горбачевой ФГБОУ ВО «ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России; ²ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва

Актуальность. Развитие рецидива основного заболевания, а также персистенция или повторное появление МОБ являются неблагоприятным прогностическим фактором для пациентов с В-клеточным ОЛЛ, особенно если это случается после алло-ТГСК. Терапевтические возможности для данной группы больных ограничены. Терапия блинатумомабом (БлТМ) может стать альтернативой стандартным схемам ПХТ, а также снизить риск развития токсических осложнений.

Цели и задачи — оценить эффективность терапии БлТМ у детей и подростков с ОЛЛ до и после алло-ТГСК.

Материалы и методы. В исследование включены 18 пациентов с CD19⁺ ОЛЛ в возрасте от года до 18 лет, медиана — 12 лет. Иммунологические варианты ОЛЛ: В1 — у 3 (16,5 %) пациентов, ВП — у 11 (61,5 %),

ВН — у 3 (16,5 %), ВIV — у 1 (5,5 %) больного. Цитогенетические аномалии в дебюте заболевания выявлены у 9 (50 %) пациентов. Ph-хромосома не была выявлена ни у одного больного. По данным молекулярно-биологического исследования, у 3 (16,5 %) пациентов была обнаружена экспрессия *TEL/AML*-гена, у 2 (11 %) — *MLL*-гена, у 1 (5,5 %) — *E2A-PBX1* и у 1 (5,5 %) — *RUNX1*. Показаниями к назначению БлТМ были: персистенция МОБ у 7 (39 %) больных, развитие рецидива заболевания — у 11 (61 %). На этапе до алло-ТГСК терапию БлТМ получили 6 пациентов, после алло-ТГСК — 12. Количество курсов терапии было от 1 до 3 (1 курс — 5 (28 %), 2 курса — 9 (50 %), 3 курса — 4 (22 %)). После алло-ТГСК монотерапию БлТМ получили 6 (50 %), комбинацию с инфузиями DLI — 6 (50 %) больных.

Результаты и обсуждение. Ответ на терапию БлТМ в общей группе достигнут у 10 (55 %) пациентов. В группе больных до алло-ТГСК: ответ зарегистрирован у 3 пациентов (МОБ — 1 случай, рецидив — 2). В группе после алло-ТГСК: ответ достигнут у 7 пациентов (МОБ — 5 случаев, рецидив — 2). Осложнения терапии: фебрильная нейтропения — 14 (78 %) наблюдений, гематологическая токсичность (тромбоцитопения) — 4 (22 %), инфекционные осложнения — 4 (22 %), токсическая полинейропатия — 4 (22 %) случая. Умерли 7 пациентов, 5 из них не ответили на терапию БлТМ, причинами смерти были: прогрессия основного заболевания в 6 случаях, геморрагические осложнения — у 1 больного.

Выводы. Терапия БлТМ наиболее эффективна у пациентов с персистенцией МОБ В-клеточного ОЛЛ как на этапе подготовки к алло-ТГСК, так и в посттрансплантационном периоде. Частота инфекционных и токсических осложнений приемлемая, что позволяет использовать препарат у пациентов детского и подросткового возраста.

Тезис № 453

Применение препарата брентуксимаб ведотин до трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у детей и молодых взрослых с рефрактерным или рецидивирующим течением лимфомы Ходжкина

Е.А. Бурмина, А.В. Козлов, А.Р. Муслимов,
Е.В. Морозова, Н.Б. Михайлова, Б.В. Афанасьев
НИИ ДОГиТ им. Р.М. Горбачевой ФГБОУ ВО «ПСПбГМУ
им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России

Актуальность. По разным литературным данным, у 3–15 % пациентов детского возраста с ЛХ заболевание приобретает рефрактерное/рецидивирующее (Р-Р) течение. Новым направлением в лечении Р-Р ЛХ является применение таргетного препарата брентуксимаб ведотина (БВ), но в педиатрической практике его роль изучена недостаточно. БВ может применяться в качестве самостоятельного метода терапии, как этап лечения перед ТГСК (так называемая “bridge-терапия” (b-T)), а также в посттрансплантационном периоде. Вариант применения иммуноадаптивной терапии (ТГСК) в сочетании с БВ представляется перспективным методом для лечения данной когорты пациентов.

Цели и задачи — оценить эффективность и частоту развития токсических осложнений при использовании БВ в качестве b-T ЛХ у детей и молодых взрослых.

Материалы и методы. В исследование были включены 9 пациентов группы высокого риска с Р-Р течением ЛХ, получавших b-T БВ в дозировке 1,8 мг/кг на базе НИИ ДОГиТ им. Р.М. Горбачевой с 2014 по 2017 г. (7 пациентов в качестве монотерапии и 2 — в комбинации с бендамустином). Медиана введений БВ — 3 (2–3) курса. Медиана возраста на момент b-T составила 16 (9–19) лет. Стадии ЛХ (оценка по Ann Arbor): IV стадия — 5 больных, III стадия — 4 пациента. БВ в качестве b-T перед запланированной ауто-ТГСК получали 3 больных, перед алло-ТГСК — 6. Медиана количества предшествующих линий терапии у пациентов составила 4 (2–7). Все больные после алло-ТГСК также получали БВ в посттрансплантационном периоде в качестве консолидации ремиссии и 5 из 6 (83 %) пациентов после алло-ТГСК также получали инфузии DLI (медиана введений — 4).

Результаты и обсуждение. Общий ответ на БВ отмечался у 5 (55,6 %) пациентов. При этом ПО — у 3 (33,3 %),

ЧО — у 2 (22,2 %), отсутствие ответа — у 4 (44,4 %) больных. Общее число пациентов, которым удалось выполнить ТГСК после b-T БВ, составило 7 (77,8 %) человек, в том числе 2 пациентам она проведена в прогрессии заболевания в качестве «терапии спасения». Два пациента погибли в посттрансплантационном периоде, причинами летального исхода послужили хроническая РТПХ и пневмония. Побочные эффекты БВ отмечались у 2 пациентов (лихорадка — 1, бронхоспазм — 1). Медиана наблюдения за пациентами составила 9 (5–34) мес. Прогрессия ЛХ отмечалась у 1 (20 %) из 5 пациентов, ответивших на БВ.

Выводы. БВ является эффективным препаратом для лечения детей и молодых взрослых с Р-Р течением ЛХ. Его использование позволяет успешно подготовить к ТГСК значительную часть пациентов.

Тезис № 492

Успешное использование флударабина в посттрансплантационной терапии частичного иммунологического отторжения гемопоэтического трансплантата у детей

А.Е. Буря, К.И. Киргизов, В.В. Константинова,
Е.А. Пристанкова, Н.В. Сидорова, Е.В. Скоробогатова
ФГБУ РДКБ Минздрава России, Москва

Актуальность. В настоящий момент не существует общепринятых подходов терапии иммунологического отторжения трансплантата гемопоэтических стволовых клеток. Многие из используемых подходов увеличивают риск осложнений, связанных с токсичностью.

Цели и задачи — оценка эффективности иммунодеплетизирующей терапии флударабином с последующей трансфузией DLI в лечении ранней фазы иммунологического отторжения трансплантата.

Материалы и методы. Работа выполнена на базе отделения ТКМ РДКБ. В исследование были включены 10 пациентов на ранних сроках после проведенной аллогенной трансплантации (9 пациентов с недеплетированным трансплантатом и 1 пациент после гаплоидентичной трансплантации с TCR $\alpha\beta$ /CD19⁺-деплетированным трансплантатом), получавших лечение в 2008–2016 гг. Распределение по диагнозам: 2 пациента — ОМЛ; 5 — апластическая анемия; 1 — мукополисахаридоз I типа (синдром Гурлер); 1 — оптикомиелит Девика; 1 — остеопетроз. Терапия осуществлялась в случае снижения показателя донорского химеризма по CD3⁺-линии ниже 60 %. Среднее время развития

иммунологического отторжения трансплантата составило 2,9 (1–6) мес. Для коррекции состояния флударабин вводился в дозе 150 мг/м² за 5 дней ($n = 1$) и 90 мг/м² за 3 дня ($n = 9$). Трансфузия DLI выполнялась на +3-й день после введения флударабина. Средняя доза вводимых DLI составила $8,25 \times 10^5$ клеток/кг, кратность трансфузий DLI составила 1–6 раз (в зависимости от индивидуальных терапевтических целей). Средний период наблюдения после лечения составил 2,6 года (6 мес – 8 лет).

Результаты и обсуждение. После введения флударабина с последующей трансфузией DLI у 7 из 10 пациентов отмечался рост общего донорского химеризма с достижением уровня 99 % в последующие 2 мес (контрольные исследования на +30-й и +60-й дни). У 2 ответивших на проведенное лечение пациентов сохранялась персистенция собственных CD3⁺-клеток в 2–4 %. При этом у одного из них отмечалась тяжелая трансфузионная зависимость и присутствовал гипоклеточный КМ в пунктате. Данному пациенту была выполнена успешная повторная трансплантация без дополнительного кондиционирования. У 5 пациентов терапевтический ответ сохранялся весь дальнейший период наблюдения. Значимых осложнений терапии выявлено не было. Трое пациентов, несмотря на терапию, отторгли трансплантат. Этим больным были успешно проведены повторные трансплантации.

Выводы. Показано, что посттрансплантационное введение флударабина с последующей трансфузией DLI является эффективным и безопасным способом для терапии частичного иммунологического отторжения гемопоэтического трансплантата и купирования гипопункции трансплантата.

Тезис № 474

Трансплантация фекальной микробиоты как метод лечения полирезистентных инфекционных осложнений после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

О.В. Голощапов¹, М.А. Кучер¹, М.А. Суворова²,
Р.В. Клементьева¹, А.А. Щербаков¹, А.Н. Швецов¹,
И.С. Моисеев¹, А.Б. Чухловин¹,
Л.С. Зубаровская¹, Б.В. Афанасьев¹

¹НИИ ДОГиТ им. Р.М. Горбачевой ФГБОУ ВО «ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России;
²ООО «Научно-исследовательская лаборатория «Диагностика», Санкт-Петербург

Актуальность. Алло-ТГСК — эффективный метод терапии онкологических, гематологических и наследственных заболеваний. Особенностью пациентов при ТГСК является развитие инфекционных осложнений на фоне иммунодефицита, часто вызванных полирезистентными штаммами микроорганизмов, что приводит к снижению эффективности лечения. Трансплантация фекальной микробиоты (ТФМ) от здорового донора может приводить к эрадикации патогенных микроорганизмов за счет конкуренции за питательные вещества, прямого ингибирования роста патологического возбудителя, модуляции иммунной системы хозяина путем взаимодействия с нормальной микробиотой.

Цели и задачи — повысить эффективность лечения полирезистентных инфекционных осложнений, ассоциированных с *Clostridium difficile* после алло-ТГСК.

Материалы и методы. В исследование включены 2 пациента (3 года и 10 лет) с выраженным функциональным и структурным поражением ЖКТ после алло-ТГСК, которым была выполнена ТФМ от аллогенного донора с целью терапии антибиотикорезистентного псевдомембранозного колита, ассоциированного с *Clostridium difficile*. Донорами микробиоты служили родственники пациентов, которые соответствовали требованиям инфекционной безопасности, аналогичным для доноров крови. Обследование пациентов включало бактериологическое исследование микробиоты и чувствительность к антибиотикам, идентификацию кишечных микроорганизмов методом мультплексной ПЦР (Колонофлор-16), гистологическое и иммуногистохимическое исследования биоптатов слизистой желудка и кишечника, уровень фекального кальпротектина. Подготовка пациента к ТФМ включала отмену антибактериальной терапии, терапию пре-

биотиками и антиэметиками. Микробиота донора вводилась последовательно в 12-перстную и слепую кишку с помощью фиброгастроуденоскопии и фиброколоноскопии под внутривенной седацией пропофолом.

Результаты и обсуждение. У обоих пациентов в ранние сроки (2–10 сут) после ТФМ отмечалось купирование тошноты, рвоты, восстановление аппетита, снижение интенсивности абдоминального болевого синдрома. В более поздние сроки (до 30 сут) диагностировалось появление микробиоты донора, эрадикация полирезистентной *Klebsiella pneumoniae*, отрицательный клостридиальный токсин А и В, купирование синдрома мальдигестии и мальабсорбции, прибавка массы тела.

Выводы. Первые эффективные и безопасные клинические случаи ТФМ у иммунокомпрометированных и соматически тяжелых пациентов позволяют рассматривать ТФМ как перспективный метод лечения инфекционных осложнений, ассоциированных с полирезистентными штаммами бактерий после ТГСК.

Тезис № 510

Первые результаты применения аппарата TomoTherapy для проведения тотального облучения тела у детей с гемобластозами. Перспективы развития методики

Д.А. Кобызева, М.А. Масчан, А.И. Карачунский,
Н. Виллих, А.А. Логинова, А.В. Нечеснюк
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. Комбинация ТОТ с ХТ широко используется во всем мире в качестве режима кондиционирования перед ТГСК у больных гемобластозами, и продемонстрировала лучшие результаты выживаемости пациентов в сравнении с режимами кондиционирования, включающими только ХТ.

Цели и задачи — разработка методики ТОТ у детей на аппарате TomoTherapy и включение его в протокол кондиционирования перед проведением алло-ТКМ.

Материалы и методы. В период с июля 2014 по февраль 2017 г. ЛТ в объеме ТОТ проведена 70 пациентам. В группу вошли пациенты с разными формами злокачественных гематологических заболеваний: ОЛЛ ($n = 56$), ОМЛ ($n = 7$), острый билинейный лейкоз ($n = 5$), ЮММЛ ($n = 2$), миелоидная саркома ($n = 1$).

Лечение проводилось ежедневно, 2 раза в день. Разовая очаговая доза составила 2,0 Гр, СОД — 12,0 Гр. Органы риска — легкие, почки и передний отрезок глаза.

После расчета лечебного плана в системе TomoTherapy были получены следующие результаты: средняя доза для тела (PTV) (D_{mean}) составила 11,95–12,70 Гр (среднее значение для всех пациентов — $12,27 \pm 0,03$ Гр). Дозы на критические органы: легкие, $D_{mean} = 5,70–6,95$ Гр; V8 составила 5,5–40 % (среднее значение для всех — 25,0 %); почки, $D_{mean} = 8,39–10,71$ Гр (среднее значение для всех — $9,15 \pm 0,07$ Гр); хрусталики, $D_{mean} = 1,43–7,71$ Гр (среднее значение для всех — $5,20 \pm 0,23$ Гр).

Результаты и обсуждение. Все пациенты закончили планируемую программу лечения. Период наблюдения составил от 0 до 29 мес (в среднем — $6,9 \pm 0,9$ мес). За представленный период наблюдения у 10 (14 %) пациентов констатирован рецидив основного заболевания, 8 (11 %) больных умерли в раннем посттрансплантационном периоде от инфекционных и токсических осложнений, не связанных непосредственно с ЛТ, однако развившихся в результате тяжелого комбинированного лечения. Сорок один (59 %) пациент наблюдается в ремиссии основного заболевания, 11 (16 %) больных находятся в раннем периоде после проведенной ТГСК.

Выводы. Включение ТОТ в режимы кондиционирования улучшает результаты ОВ и БРВ при алло-ТГСК у пациентов с ОЛЛ высокой группы риска. Проведение ТОТ на аппарате TomoTherapy дает возможность обеспечить максимальный контроль над распределением дозы облучения в PTV с одновременным снижением дозы на критические органы, что демонстрирует низкую вероятность развития серьезных осложнений ЛТ без снижения эффективности лечения. Однако, учитывая сохраняющийся риск развития рецидива заболевания, перспективность модификации разработанной методики, возможно, заключается в комбинации низких доз ТОТ с последующей изолированной эскалацией дозы на КМ до СОД 15–20 Гр.

Тезис № 448

Монотерапия бендамустином у детей и молодых взрослых с рецидивирующим или рефрактерным течением лимфомы Ходжкина

А.В. Козлов, Е.А. Бурмина, Е.В. Морозова,
Н.Б. Михайлова, Б.В. Афанасьев
НИИ ДОГиТ им. Р.М. Горбачевой ФГБОУ ВО «СПбГМУ
им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России

Актуальность. К настоящему времени известно, что применение бендамустина в монотерапии индолентных НХЛ позволяет преодолеть опухолевую резистент-

ность примерно у половины взрослых пациентов. По данным ряда пилотных работ было показано, что бендамустин также активен в отношении ЛХ с Р-Р. В единственном опубликованном исследовании по использованию бендамустина в качестве монотерапии у 8 детей с ЛХ с Р-Р у всех пациентов удалось достичь ПО или ЧО (S. Tandon et al., 2015).

Цели и задачи — оценить эффективность и побочные эффекты при применении бендамустина в монорежиме у детей и молодых взрослых с ЛХ с Р-Р.

Материалы и методы. В исследование включены 20 пациентов с медианой возраста 20 (12–21) лет, 8 (40 %) детей и 12 (60 %) взрослых. Нодулярный склероз отмечался у 18 (90 %) пациентов, смешанно-клеточный вариант классической ЛХ — у 2 (10 %). У половины больных наблюдалось рефрактерное ($n = 10$), у другой половины ($n = 10$) — рецидивирующее течение. Медиана количества линий ПХТ перед переходом на монотерапию бендамустином составила 4 (2–7). Бендамустин применялся в дозе 90–120 мг/м²/сут на 1-й и 2-й день блока каждые 3–4 нед (доза и частота введения бендамустина титровались индивидуально в зависимости от предлеченности, сопутствующих заболеваний и переносимости). Медиана количества курсов бендамустина составила 3 (1–7).

Результаты и обсуждение. ПО отмечался у 1 (5 %) пациента, ЧО — у 9 (45 %), стабилизация — у 5 (25 %), прогрессия — у 5 (25 %) больных. В качестве подготовки к ТГСК (b-T) монотерапия бендамустином была успешно использована у 5 (25 %) пациентов, у 6 (30 %) больных в дальнейшем использовались другие виды иммунотерапии (ниволумаб — у 3, брентуксимаб ведотин — у 3). Годичная ОВ пациентов по методу Каплан–Майера составила 60 %, годичная БРВ — 20 %. Медиана наблюдения составила 475 (201–1299) дней. Осложнения при применении монотерапии бендамустином включали тромбоцитопению ($n = 4$, 20 %), анемию ($n = 2$; 10 %), тошноту ($n = 7$; 35 %), лихорадку ($n = 3$; 15 %), тромбофлебит ($n = 2$; 10 %), нефротоксичность ($n = 1$; 5 %).

Выводы. Монотерапия бендамустином является эффективным способом терапии ЛХ с Р-Р у детей и молодых взрослых, которая сопровождается относительно низкой частотой развития побочных эффектов.

Тезис № 472

Линейно-специфический химеризм в оценке риска развития рецидивов после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток при онкогематологических заболеваниях

В.А. Лавриненко, Ю.Е. Марейко, Е.Ю. Березовская,
А.А. Мигас, М.В. Белевцев,
Н.В. Минаковская, О.В. Алейникова
ГУ РНПЦ ДОГи Министерства здравоохранения
Республики Беларусь, Минск

Актуальность. Одной из главных проблем после проведения алло-ТГСК является рецидив основного заболевания, который развивается у 20–60 % пациентов с онкогематологическими заболеваниями. Мониторинг химеризма в отдельных субпопуляциях лейкоцитов (линейно-специфический химеризм (ЛСХ)) позволяет оценить приживление донорских клеток и предсказать развитие рецидивов после алло-ТГСК у больных с онкогематологическими заболеваниями.

Цели и задачи — изучить химеризм в различных линиях клеток (CD34⁺ стволовых клетках, CD3⁺ Т-лимфоцитах, CD19⁺ В-лимфоцитах и CD56⁺ естественных киллерных клетках) у пациентов с онкогематологическими заболеваниями, определить наиболее подходящую субпопуляцию клеток для предсказания развития рецидивов.

Материалы и методы. Для сортировки клеток КМ и/или периферической крови использовался метод иммуномагнитной сепарации клеток (Magnetic-activated cell sorting, MACS) набором Invitrogen (США) или метод сортировки клеток с активированной флуоресценцией (Fluorescence-activated cell sorting, FACS) на приборе FACS Ventage (BD, США). Определение химеризма проводилось с помощью коммерческого набора AmpFISTR® SGM Plus® PCR Amplification Kit (ABI, UK).

Результаты и обсуждение. ЛСХ был исследован у 32 пациентов с онкогематологическими заболеваниями (15 — с ОЛЛ, 16 — с ОМЛ, 1 — с МДС) после алло-ТГСК в возрасте 2–32 лет (медиана — 11 лет).

ПДХ (100 % донорских клеток) был выявлен как в цельной периферической крови/КМ, так и в CD34⁺ и других субпопуляциях у 22 (68,8 %) больных.

Уменьшающийся смешанный химеризм (СХ) был отмечен у 4 (12,5 %) пациентов: у 3 в CD34⁺-субпопуляции и у 1 в CD34⁺- и CD3⁺-субпопуляции сначала

выявлялся смешанный СХ, который конвертировался в ПДХ; в остальных субпопуляциях был ПДХ.

Увеличивающийся СХ был у 5 (15,6 %) пациентов. У 2 больных ОЛЛ увеличивающийся СХ был в CD34⁺, у 1 с ОМЛ — в CD34⁺ и CD15⁺; тогда как в других субпопуляциях выявлялся ПДХ даже в рецидиве. При этом уровень химеризма в данных субпопуляциях был значительно ниже, чем в несортированных образцах. У 1 пациента с ОЛЛ увеличивающийся СХ выявлялся в CD34⁺, CD15⁺, CD3⁺ и CD56⁺ (В-лимфоциты не сортировали из-за их малого количества). У еще 1 пациента с ОЛЛ мы наблюдали снижение общего химеризма за счет нарастания CD3⁺-клеток реципиента, тогда как другие субпопуляции оставались полностью донорскими, в том числе и CD34⁺, что позволяет предположить экспансию Т-клеток реципиента, переживших кондиционирование, в ответ на аллоантигены. После инфузии DLI у этого пациента снова восстановился ПДХ во всех субпопуляциях.

Дополнительно у 1 (3,1 %) пациента с ОМЛ мы исследовали ЛСХ на момент диагностики рецидива и выявили СХ в CD33⁺ и CD15⁺ и ПДХ в остальных субпопуляциях.

У всех 4 пациентов с увеличивающимся СХ в CD34⁺-субпопуляции развился рецидив по сравнению с 1 рецидивом у 27 пациентов с ПДХ/уменьшающимся в CD34⁺-клетках ($p = 0,0002$). Годичная БСВ составила 0 % и $83,2 \pm 9,5$ % ($p < 0,0001$) соответственно.

Выводы. Появление увеличивающегося СХ в CD34⁺-субпопуляции предшествует развитию рецидива у пациентов с ОЛЛ и ОМЛ, при этом в других субпопуляциях (CD3⁺, CD19⁺, CD56⁺ и при ОЛЛ CD15⁺) может сохраняться ПДХ на момент диагностики рецидива.

Тезис № 466

Случай волосатоклеточного лейкоза в детском возрасте

В.В. Лебедев

ГБУЗ ДККБ Минздрава Краснодарского края, Краснодар

Актуальность. Обычно волосатоклеточным лейкозом болеют люди пожилого возраста. В отделении гематологии и онкологии ГБУЗ ДККБ был зарегистрирован случай заболевания волосатоклеточным лейкозом у подростка. В статье описываются данный случай, методы диагностики и лечения.

Цели и задачи — описание редкого клинического случая и оценка эффективности лечения у детей.

Материалы и методы. *Девочка, 16 лет, дата рождения 15.08.1996 г. впервые была госпитализирована в отделение гематологии и ХТ ДККБ 10.01.2012 г. с клиникой спленомегалии, геморрагическим синдромом. По резуль-*

татам обследования: в миелограмме панцитопения, при подсчете формулы крови выявлено 6 % бластов, характерных для волосатоклеточного лейкоза. В миелограмме обнаружен 21 % этих клеток, такие же клетки были найдены при исследовании трепанобиоптата КМ и данных иммунофенотипирования: бластные клетки с фенотипом CD19⁺ CD103⁺ CD45⁺ CD20⁺ CD10⁻ CD22⁻. Был выставлен клинический диагноз «волосатоклеточный лейкоз».

Результаты и обсуждение. *Терапия проводилась препаратом кладрибин из расчета 0,1 мг/кг в течение 7 дней непрерывной инфузией. После завершения курса у девочки отмечалась фебрильная нейтропения, агранулоцитоз с последующим восстановлением. Через 2 нед после окончания 1-го курса кладрибина был проведен 2-й курс лечения в том же режиме. Осложнений после 2-го курса не отмечалось. При контрольном обследовании после окончания терапии и через год подтверждена стойкая клинико-гематологическая ремиссия.*

Выводы. Стандартное лечение препаратом кладрибин, применяемое у взрослых, привело к выздоровлению пациентки. Данный клинический случай является подтверждением наблюдающейся общей тенденции в мире, связанной с омоложением онкогематологической патологии и появлением у детей ранее не встречающихся заболеваний данной природы.

Тезис № 507

Перспективы использования адаптивной лучевой терапии на основе компьютерной томографии в коническом пучке

А.О. Лисовская^{1,2}, А.А. Логинова¹, А.В. Нечеснюк¹

¹ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва; ²ФГАОУ ВО «Национальный исследовательский ядерный университет «МИФИ», Москва

Цели и задачи — оценить целесообразность использования адаптивной ЛТ (АЛТ) на основе КТ в коническом пучке (СВСТ) для педиатрических пациентов.

Материалы и методы. В процессе подготовки и проведения курса ЛТ анатомия пациента может претерпевать изменения. Такие изменения могут привести к несоответствию между расчетной и реально полученной дозой как в мишени, так и в органах риска. КТ-изображения пациентов, используемые для планирования ЛТ, были получены на КТ-сканере GE LightSpeed RT16, а СВСТ-изображения, используемые для оценки эффекта от изменения анатомии пациентов, — на ускорителе Elekta Synergy, оснащенном функцией XVI (X-ray Volume Image). С помощью планиру-

ющей системы Monaco 5.10 были созданы планы облучения пациентов, а также произведен перерасчет первоначальных планов в соответствии с изменившейся анатомией на основании данных СВСТ. Доза рассчитывалась алгоритмом Monte-Carlo.

Результаты и обсуждение. Разработана методика, позволяющая проводить АЛТ на основе данных СВСТ, рутинно получаемых при контроле положения пациента на лечебном столе ускорителя. Среди пациентов, проходивших курс лечения в отделении ЛТ ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева», определены потенциальные кандидаты для АЛТ. Определена разница в максимальной, минимальной и средней дозе в PTV для первоначального (с прежними контурами) и пересчитанного (с новыми контурами) плана облучения для каждого из выбранных пациентов. Рассмотрены проблемы и перспективы АЛТ на основе СВСТ.

Выводы. В результате выполненной работы определены показания к использованию АЛТ у онкопедиатрических пациентов.

Тезис № 464

Планирование тотального облучения тела на линейном ускорителе с использованием Volumetric Modulated Arc Therapy и планирующей системы Monaco 5.10 (Elekta)

А.А. Логинова, Д.А. Кобызева, А.В. Нечеснюк
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Введение. TOT, основанное на ЛТ с модуляцией по интенсивности, — это одно из решений, позволяющее оптимизировать лечение путем снижения дозы на критические органы при максимально однородном облучении мишени. Подобная методика успешно осуществляется в нашем отделении при использовании аппарата TomoTherapy (Assuray). Однако обеспечение непрерывности лечебного процесса в случае выхода из строя аппаратуры требует разработки альтернативной методики TOT.

Цели и задачи — оценка возможности создания лечебных планов TOT с использованием технологии Volumetric Modulated Arc Therapy (VMAT) и ПС Monaco при сохранении предписанных значений дозы на органы риска (легкие, почки и передний отрезок глаза) и максимально конформном облучении мишени.

Материалы и методы. Для получения изображений использовался компьютерный томограф GE LightSpeed RT16, толщина среза 7,5 мм, напряжение на трубке 120 кВ.

Легкие, почки, передняя камера глаза и PTV были оконтурены при помощи системы MonacoSim 5.10. Предписанная доза на PTV — 12,0 Гр. Объем легких, получающих 8 Гр, должен быть не более 40 %, предписанная средняя доза на почки не должна превышать 9 Гр, передний отрезок глаза — $D_{mean} \leq 6$ Гр. Для расчета распределения дозы внутри тела пациента использовалась планирующая система Monaco 5.10 (Elekta) с использованием алгоритма расчета Monte-Carlo. Планы облучения были рассчитаны для ускорителя Elekta Synergy, оснащенного мультилепестковым коллиматором Agility. При создании планов использовалась технология VMAT с несколькими положениями изоцентров, энергия фотонов 6 и 10 MV. Поля располагались таким образом, чтобы их перекрытие по продольной оси составляло от 2 до 4 см, обеспечивая автоматическую оптимизацию дозы в областях стыков. Планы на нижнюю часть тела были рассчитаны с противолежащих полей.

Результаты и обсуждение. Для всех планов удалось получить распределение дозы со значением средней дозы в PTV в пределах от 12,0 до 12,2 Гр, в легких — от 7,5 до 7,8 Гр, в почках — от 8,6 до 8,8 Гр, в передней камере глаза — от 3,0 до 5,6 Гр. Объем легких, получающих дозу 8 Гр, составлял от 37,3 до 41 %. Значение минимальной дозы в PTV, определяемой как минимальная доза, которую получает не менее 98 % объема данной структуры, находилось в пределах от 9,6 до 10 Гр. Значение максимальной дозы в PTV, определяемой как максимальная доза, которую получает не менее 2 % объема этой структуры, находилось в пределах от 13,0 до 13,4 Гр. Время непосредственной доставки пучка для всех планов является приемлемым (от 8 до 28 мин) и приблизительно соотносится с таковым для планов, выполняемых на аппарате TomoTherapy.

Выводы. Разработанная методика планирования TOT с использованием VMAT позволяет снизить дозу в органах риска до заданных пределов при сохранении приемлемого уровня покрытия мишени.

Тезис № 509

Особенности дозиметрического планирования при наличии металлоконструкций в зоне облучения. Страхи и риски

А.А. Логинова, Д.А. Коконцев, А.В. Нечеснюк
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Актуальность. Создание лечебного плана ЛТ для пациента с металлическим протезом представляет со-

бой непростую задачу, уникальную для каждого конкретного клинического случая. Протезы являются причиной появления артефактов на кV-изображениях компьютерного томографа. Кроме того, используемые в современных системах планирования алгоритмы расчета не могут обеспечить точный расчет дозы в присутствии материалов с высоким атомным номером. AAPM Report TG53 рекомендует ограничить максимальную расчетную дозу в области, прилегающей к протезу на 1 см, до 55 Гр. Некоторые международные протоколы рекомендуют вообще избегать облучения зоны протеза. В нашем клиническом случае при необходимости облучения зоны коленного сустава у пациентки с синовиальной саркомой с установленным титановым протезом это не представляется возможным.

Цели и задачи — создание и верификация лечебного плана ЛТ пациента с синовиальной саркомой в присутствии титанового протеза в области облучения.

Материалы и методы. Для максимально корректного расчета дозы перед началом планирования все артефакты были оконтурены с присвоением плотности, соответствующей мягким тканям пациентки. Протез также был оконтурен, и ему была присвоена соответствующая плотность, информация о которой получена от производителя протеза. Для первичного расчета лечебного плана использовалась планирующая система Monaco 5.10, шаг расчета 1 мм, алгоритм Монте-Карло. Кроме того, была произведена ревизия кривой соответствия между числами Хаунсфилда и относительной электронной плотностью. Предписанная доза на мишень составила 50,4 Гр, по 1,8 Гр за фракцию.

Используемая в Monaco 5.10 модификация расчета XVMS отличается тем, что используются только материалы с низким атомным номером в диапазоне плотностей 0–3 г/см³, что ниже заявленной производителем протеза плотности — 4,5 г/см³. Существующая неопределенность при расчете дозы на границе 2 сред потенциально может привести к некрозу прилегающих к протезу тканей. Для дозиметрической верификации расчетной дозы на границе 2 сред (ткань—протез) использовался homemade-фантом, максимально повторяющий геометрию пациента, идентичный протезу, установленному у пациентки, и самопроявляющаяся радиохромная пленка EBT2.

Результаты и обсуждение. Максимальное различие между измеренной и расчетной дозой в первичном плане на границе раздела 2 сред составило 23 %. Полученные данные были использованы для коррекции первичного плана, после чего были рассчитаны лечебные планы.

Выводы. Расчет лечебного плана пациентки с установленным титановым протезом был произведен с максимальной точностью благодаря коррекции артефактов, адекватно выбранному алгоритму, шагу расчета и дозиметрической верификации области неоднородности, возникающей на границе раздела 2 сред (протез—ткань).

Тезис № 476

Комбинация стандартной химиотерапии и эпигенетических препаратов в лечении детей, больных острым миелоидным лейкозом, без проведения трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

В.С. Немировченко¹, А.В. Попа¹, Е.В. Флейшман²,
О.И. Сокова², И.Н. Серебрякова³, Л.Ю. Гривцова³,
Б.В. Курдюков¹, Р.С. Равшанова¹, Г.Л. Менткевич¹

¹НИИ ДООГ ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» Минздрава

России, Москва; ²НИИ канцерогенеза ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, Москва;

³НИИ клинической онкологии ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, Москва

Актуальность. Наиболее частой причиной прекращения ремиссии у детей, больных ОМЛ, является развитие рецидива заболевания, предупреждение которого требует разработки новых методов терапии. Эпигенетические изменения генома стволовых гемопоэтических клеток играют важную роль в развитии ОМЛ. Данные изменения потенциально обратимы, что делает их интересными для терапевтического воздействия. Ингибиторы метилирования ДНК и гистондеацетилазы совместно активируют экспрессию генов, отвечающих за созревание лейкоэмической клетки, и ингибируют гены, отвечающие за пролиферацию стволовой лейкоэмической клетки. Комбинирование препаратов с эпигенетическим действием со стандартной ХТ потенциально должно повысить эффективность лечения детей с ОМЛ.

Цели и задачи — улучшить выживаемость детей с ОМЛ.

Материалы и методы. В исследовании проанализированы результаты лечения 138 пациентов с впервые установленным диагнозом ОМЛ, получавших только ХТ с июля 2002 по декабрь 2016 г. Больные, которым была проведена ауто/алло-ТГСК, из анализа исключены. Из них 40 (29,0 %) пациентов включены в протокол НИИ ДООГ ОМЛ-2002, 67 (48,6 %) — в протокол НИИ ДООГ ОМЛ-2007 и 31 (22,5 %) — в протокол НИИ ДООГ ОМЛ-2012. Возраст больных был от 2,5 месяца до 17 лет (медиана — 5,5 ± 1,1 года). Во всех протоколах большую часть составили пациенты высокой группы риска НИИ ДООГ ОМЛ-2002 — 13 (32,5 %) детей, НИИ ДООГ ОМЛ-2007 — 34 (50,7 %) и НИИ ДООГ ОМЛ-2012 — 19 (61,3 %). Всем больным проводилась ХТ, состоявшая из индукции ремиссии, консолидации, интенсификации, поддерживающей терапии. В прото-

коле НИИ ДОиГ ОМЛ-2007 была интенсифицирована ХТ для пациентов средней группы риска, к терапии во всех группах риска были добавлены препараты с эпигенетическим действием: вальпроевая (Депакин, 25 мг/кг) и полностью транс-ретиноевая (Весаноид, 25 мг/м²) кислоты, в протоколе НИИ ДОиГ ОМЛ-2012 в первый индукционный курс также включен деметилирующий агент — Децитабин.

Результаты и обсуждение. Количество ПО к 15-му дню ХТ существенно не различалось в зависимости от протокола лечения, ПО был достигнут у большинства больных: в протоколе НИИ ДОиГ ОМЛ-2002 — 77,5 %; НИИ ДОиГ ОМЛ-2007 — 80,6 %; НИИ ДОиГ ОМЛ-2012 — 74,2 % ($p = 0,9$). После индуктивной терапии и восстановления кроветворения у 123 (90,4 %) детей достигнута ремиссия, у 13 (9,6 %) пациентов ремиссии не было, оценить ответ не удалось у 2 больных. У пациентов, получивших лечение по протоколу НИИ ДОиГ ОМЛ-2002, ремиссия достигнута в 32 (80,0 %) случаях, НИИ ДОиГ ОМЛ-2007 — в 62 (92,5 %) и НИИ ДОиГ ОМЛ-2012 — в 30 (100 %) ($p = 0,015$).

БРВ больных ОМЛ, лечившихся по протоколу НИИ ДОиГ ОМЛ-2002, составила $46,5 \pm 8,3$ % (средняя продолжительность наблюдения — $79,6 \pm 12,9$ мес), НИИ ДОиГ ОМЛ-2007 — $53,5 \pm 6,6$ % (средняя продолжительность наблюдения — $72,8 \pm 7,1$ мес) и НИИ ДОиГ ОМЛ-2012 — $67,2 \pm 11,1$ % (средняя продолжительность наблюдения — $41,1 \pm 4,6$ мес) ($p = 0,035$).

ОВ больных ОМЛ, лечившихся по протоколу НИИ ДОиГ ОМЛ-2002 составила $47,9 \pm 8,2$ % (средняя продолжительность наблюдения — $85,7 \pm 12,7$ мес), НИИ ДОиГ ОМЛ-2007 — $53,8 \pm 6,3$ % (средняя продолжительность наблюдения — $71,9 \pm 6,8$ мес), НИИ ДОиГ ОМЛ-2012 — $69,3 \pm 9,2$ % (средняя продолжительность наблюдения — $40,5 \pm 3,9$ мес) ($p = 0,1$).

Выводы. Таким образом, применив эпигенетическую терапию в сочетании с ХТ, удалось увеличить количество полных ремиссий в результате индукции ремиссии и повысить БРВ и ОВ выживаемость детей с ОМЛ без проведения алло-ТГСК.

Тезис № 486

Результаты применения аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у детей с младенческим острым лейкозом группы высокого риска

О.В. Паина, Е.В. Семенова, Л.С. Зубаровская, А.С. Боровкова, П.В. Кожокар, А.С. Мухинова, К.А. Екушов, А.Л. Алянский, Т.Л. Гиндина, И.М. Бархатов, Н.Н. Мамаев, Б.В. Афанасьев
НИИ ДОиГ им. Р.М. Горбачевой ФГБОУ ВО «СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России

Актуальность. Ранний дебют заболевания (до 1 года) объединяет пациентов с младенческим лейкозом в группу с неблагоприятным прогнозом. Неэффективность стандартной терапии и сложность дозирования цитостатиков, обусловленная особенностью метаболизма лекарственных препаратов у детей раннего возраста, привели к необходимости искать новые терапевтические подходы, основанные на использовании иммунологического эффекта против лейкоза. Таким образом, применение алло-ТГСК у этой группы пациентов является одним из возможных вариантов терапии.

Цели и задачи — оценить эффективность алло-ТГСК у детей с ОЛ, развившимся на первом году жизни и имеющим неблагоприятный прогноз.

Материалы и методы. В исследование включен 21 пациент (мальчики — 9, девочки — 12), у которых диагноз ОЛ (ОЛЛ, $n = 13$ (63 %); ОМЛ, $n = 7$ (32 %); острый мультилинейный лейкоз, $n = 1$ (5 %)) был установлен в возрасте 0,5–12 месяцев (средний возраст — 6,5 месяца). Все больные относились к группе высокого риска: у 6 (29 %) пациентов диагноз ОЛ был установлен в возрасте до 6 месяцев (13–120 дней, средний показатель — 42 дня), у 16 (76 %) детей отмечались хромосомные перестройки с вовлечением гена *MLL* (у 8 (38 %) выявлен *MLL/AF4*), у 6 (29 %) детей в периферическом анализе крови на 7-й день индукционной глюкокортикоидной терапии определялось > 1000 /мкл бластных клеток.

В клинике НИИ ДОиГ им. Р.М. Горбачевой с 2003 по 2016 г. пациентам, включенным в исследование, была выполнена алло-ТГСК (родственная — у 1 (5 %) пациента, неродственная — у 8 (38 %) детей, гаплоидентичная — у 12 (47 %) пациентов). Медиана времени от постановки диагноза до алло-ТГСК составила 237 (40–839) дней. На момент алло-ТГСК у 6 (29 %) пациентов была 1–2-я полная ремиссия, у 4 (19 %) больных, находящихся в 1-й ремиссии, выявлялась МОБ, у 2 (10 %) диагностирована 3-я, 4-я ремиссии,

у 4 (19 %) детей – первично-резистентное течение, у 5 (23 %) отмечался резистентный рецидив. МАК на основе бусульфана использовались у 13 (63 %) пациентов, МАК на основе треосульфана – у 5 (23 %) детей, РИК – у 3 (14 %).

Результаты и обсуждение. Медиана наблюдения составила 3 года 6 мес (от 0,5 мес до 13 лет 7 мес). Приживление трансплантата достигнуто у 76 % ($n = 16$). Десятилетняя ОВ составила 48 %.

Рецидив диагностирован на 15–810-й день (медиана – Д+70) после ТГСК у 11 (52 %) пациентов (у 8 из них на момент алло-ТГСК отмечалось первично-резистентное течение или резистентный рецидив). Четверо детей достигли повторной ремиссии после проведения ХТ с последующей гаплоидентичной алло-ТГСК. Причины смерти: токсические осложнения (веноокклюзионная болезнь; $n = 2$), инфекционные осложнения (сепсис смешанной этиологии; $n = 1$), острая РТПХ IV степени ($n = 1$), рецидив ($n = 7$).

Выводы. Алло-ТГСК является эффективным методом лечения детей первого года жизни, страдающих младенческим лейкозом с неблагоприятным течением. Выполнение алло-ТГСК нивелирует наличие неблагоприятных факторов прогноза (возраст дебюта заболевания до 6 месяцев ($p = 0,212$), плохой ответ на гормональную профазу ($p = 0,484$) и наличие реаранжировок гена *MLL* ($p = 0,747$)). Десятилетняя ОВ пациентов после гаплоидентичной алло-ТГСК на уровне 50 % соответствует показателям ОВ детей после неродственной алло-ТГСК – 44 % ($p = 0,879$). Оптимальным временем для проведения алло-ТГСК является 1-я ремиссия, в том числе при наличии МОБ (ОВ – 77 % против 25 %; $p = 0,022$).

Тезис № 415

Центральные катетеры, вводимые через периферическую вену, при лечении детей с онкологическими заболеваниями

М.Ю. Рыков¹, А.А. Петраш¹, С.В. Заборских²,
А.Н. Швецов³, Е.В. Гончарова³, В.В. Щукин⁴

¹НИИ ДОиГ ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, Москва; ²ГБУЗ НО НОДКБ, Нижний Новгород;

³НИИ ДОиГ им. Р.М. Горбачевой ФГБОУ ВО «ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России; ⁴ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва

Актуальность. Центральные катетеры, вводимые через периферическую вену (ЦКПВ), являются системами венозного доступа, рассчитанными на средний по продолжительности срок эксплуатации. При этом

простота установки и минимальный процент осложнений позволяют использовать их при лечении детей с онкологическими заболеваниями.

Цели и задачи – выбор оптимального венозного доступа при лечении детей с онкологическими заболеваниями.

Материалы и методы. В анализ вошли 353 пациента в возрасте от 3 месяцев до 17 лет (средний возраст – 11,2 года) с различными онкологическими заболеваниями, которым в 2011–2016 гг. были установлены 354 ЦКПВ. Все установки осуществлялись с применением УЗИ-навигации: у 138 (39 %) пациентов использовались внешние анатомические ориентиры, у 216 (61 %) – интраоперационная рентгеноскопия.

Результаты и обсуждение. Наибольшая продолжительность эксплуатации – 1,3 года, наименьшая – 1,5 мес, средняя – 6,3 мес. Среди технических трудностей при установке наиболее часто отмечались случаи миграции дистального конца катетера во внутреннюю яремную вену против тока крови – 32 (9 %) пациента. У 1 (0,3 %) больного катетеризировать вены верхних конечностей не удалось. Среди осложнений эксплуатации наиболее часто были отмечены тромбозы ЦКПВ – 26 (7,3 %) случаев. Тромбоз вен был отмечен в 16 (4,5 %) случаях. Катетер-ассоциированных инфекций кровотока отмечено не было. Удаления ЦКПВ, связанные с осложнениями эксплуатации, были выполнены у 19 (5,4 %) пациентов, которым в дальнейшем были имплантированы венозные порты.

Выводы. Учитывая простоту и безопасность установки ЦКПВ, обоснованно рекомендовать их использование при лечении детей с онкологическими заболеваниями. При этом необходимо обучение среднего медицинского персонала, квалификация которого существенно влияет на частоту развития некоторых эксплуатационных осложнений.

Тезис № 508

Отдаленные последствия противоопухолевой терапии у пациентов, излеченных от онкологического заболевания в детском возрасте

Л.В. Сидоренко

ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Изучение риска осложнений в отдаленном периоде, наряду с повышением осведомленности о важности скрининга, позволит оценить зависимость снижения

заболеваемости и смертности среди пациентов, излеченных от рака в детском возрасте, от раннего выявления неблагоприятных исходов противоопухолевой терапии, что позволит не только улучшить эпидемиологические показатели, но и внести определенные коррективы в программное лечение с целью минимизации этих осложнений.

ХТ, ЛТ, хирургия и трансплантации стволовых клеток/КМ являются основными общеизвестными факторами развития поздних эффектов, формирующими полиорганный характер поражений. Кроме этого, на развитие поздних эффектов влияют тип и расположение опухоли, область радиационного воздействия, тип и доза облучения, возраст ребенка при лечении, генетика, семейная история.

Помимо соматических расстройств развиваются иммунологическая, нутритивная недостаточность, неврологические, нервно-мышечные и нейрокогнитивные дисфункции.

Развитие последующих злокачественных неоплазий — самый драматический момент отдаленных эффектов противоопухолевого лечения. Заболеваемость и тип последующих неоплазий зависят от ряда факторов, таких как первичный рак, тип проводимой терапии, генетические аномалии, факторы окружающей среды.

В соответствии с демографическими данными, излеченные в детском возрасте пациенты в 6 раз чаще развивают последующие неоплазии по сравнению с общей популяцией. Средний интервал между первым и вторым диагнозом рака составляет 17,8 года. Самый короткий интервал для последующего лейкоза — 8,9 года и самый длинный — для последующего рака тонкого кишечника и КРР — 23,1 года. К 30 годам от момента диагностики первичного рака накопленная заболеваемость последующих неоплазий для всех видов рака составляет 20,5 %. Пациенты, получавшие программное лечение в детском возрасте по поводу ЛХ, имеют самый высокий процент развития последующих неоплазий в сравнении с другими нозологическими группами. В качестве модификатора риска развития второй опухоли исследователями выделены 2 фрагмента на хромосоме 6p21, связанных с радиационно-индуцированными вторыми опухолями после лечения ЛХ. Хотя эти выводы и требуют дальнейшей проверки, они дают возможность изучения новых позиций, которые могут помочь в выработке прямых стратегий профилактики при высоком риске вторичных радиационно-индуцированных новообразований.

Важно отметить, что большая часть данных является результатом лечения детей до середины 1990-х годов. На сегодняшний день клинические рекомендации по наблюдению за лицами, пережившими терапию по поводу злокачественной опухоли в детском возрас-

те, в нашей стране отсутствуют. Будущие исследования должны оценить долгосрочное воздействие повреждающих факторов в результате снижения интенсивности терапии. Перспективны исследования по вопросам генетической предрасположенности, этиопатогенеза поздних эффектов у излеченных от рака. Персонализированные программы терапии ЗНО — залог эффективного лечения пациентов. Наблюдение специалиста, скрининг угрожающих состояний, своевременное лечение и изменение образа жизни могут минимизировать побочные эффекты терапии, уменьшить риск сопутствующих заболеваний, улучшить выживаемость.

Тезис № 478

Экспериментальная модель ДНК-вакцинации против нейробластомы на основе тирозингидроксилазы

М.В. Стёганцева, В.А. Шинкевич, А.Н. Мелешко

*ГУ РНПЦ ДОГИ Министерства здравоохранения
Республики Беларусь, Минск*

Актуальность. На сегодняшний день показана эффективность ДНК-вакцин в качестве сопутствующей противоопухолевой и противорецидивной терапии для онкологических заболеваний, трудно поддающихся лечению. Одним из таких заболеваний является НБ, которая стоит на 3-м месте по частоте встречаемости среди солидных опухолей у детей и характеризуется агрессивным течением и частым рецидивированием.

Цели и задачи — оценить иммуногенность ДНК-вакцины на основе гена тирозингидроксилазы на животной модели НБ.

Материалы и методы. В качестве объекта исследования использовали мышей линии А/J ($n = 453$), самцы ($n = 16$) и самки ($n = 37$), возраст — 8–10 недель. Мышам ($n = 36$) прививали клеточную линию NB41a3 в концентрации 1 млн в объеме 100 мкл. На 5, 10 и 15-й день после прививки опухоли проводилась внутримышечная инъекция ДНК-вакцины pING-миниТН-PVXCP в комплексе с полиэтиленгликолем в соотношении 6:1 или пустого вектора pING в количестве 50 мкг в объеме 100 мкл. Для оценки безопасности вакцины группа здоровых мышей ($n = 8$) была вакцинирована по вышеуказанной схеме. Выведение животных из эксперимента осуществлялось по показаниям, а в их отсутствие — по истечении 2-месячного периода мониторинга.

Статистические различия между группами оценивали по критерию Манна–Уитни, а в случае с динамикой роста опухоли использовали критерий Тьюки с поправкой Хольма.

Результаты и обсуждение. Установлено, что у группы мышей, получавших вакцину с полиэтиленимином, по сравнению с группой, получавшей плацебо, опухоль прогрессировала значительно медленнее, либо вовсе не формировалась (11 из 26) ($p = 0,015$). Зафиксировано наличие анти-PVXCP-антител, уровень которых у вакцинированных мышей значительно превышает таковой в группе здорового контроля ($p = 0,001$) и в группе плацебо (N.S.). По результатам цитотоксического теста выявлено, что специфическая цитотоксическая активность спленоцитов в соотношении 10:1 (эффекторы:мишени) у вакцинированных мышей (медиана – 19 %) в 2 раза выше, чем в группе плацебо (медиана – 8,8 %) ($p = 0,001$).

Выводы. ДНК-вакцинация является безопасным методом терапевтического воздействия и не имеет побочных местных или системных эффектов при введении 0,5 мкг/г массы тела животного.

Показана эффективность противоопухолевой ДНК-вакцинации в отношении замедления роста опухоли, а также индукции CD8⁺ Т-лимфоцит-опосредованного клеточного и в меньшей степени гуморального иммунного ответа.

Тезис № 481

Эффективность тандемной высокодозной полихимиотерапии с аутологичной трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток в лечении злокачественных опухолей центральной нервной системы у детей младше 4 лет

П.С. Толкунова¹, А.Г. Геворгян¹, Т.В. Юхта¹,
И.В. Казанцев¹, Е.В. Морозова¹, О.Г. Желудкова²,
С.А. Сафонова¹, Ю.А. Пунанов¹,
Л.С. Зубаровская¹, Б.В. Афанасьев¹

¹НИИ ДОГиТ им. Р.М. Горбачевой ФГБОУ ВО «ПСПбГМУ
им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России;

²ФГБУ РНЦПР Минздрава России, Москва

Актуальность. Опухоли ЦНС занимают 2-е место по частоте в структуре онкологической заболеваемости у детей. Помимо хирургического удаления опухоли важное место в лечении занимают ПХТ и ЛТ. Однако детям младше 4 лет невозможно проведение краниоспинального облучения в связи с развитием тяжелых нейрокognитивных и нейроэндокринных осложнений. В данной когорте пациентов 5-летняя ОВ не превышает 25 %. С целью улучшения результатов лечения таких больных возможна интенсификация лечебной программы с проведением тандемной ВДХТ с ауто-ТГСК.

Цели и задачи — исследование эффективности использования тандемной ВДХТ с ауто-ТГСК у больных младше 4 лет со ЗНО головного мозга.

Материалы и методы. С 2010 по 2016 г. в клинике НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой 25 пациентам в возрасте до 4 лет с первично диагностированными опухолями ЦНС со следующими гистологическими вариантами: МБ ($n = 13$), пинеобластома ($n = 3$); АТРО ($n = 3$), эмбриональная опухоль с обилием нейропиля и эпендимобластическими розетками ETANTR ($n = 4$), супратенториальная примитивная нейроэктодермальная опухоль без уточнения молекулярно-биологического варианта ($n = 2$), получившим инициально операцию и индукционную ХТ, по протоколу лечения планировалось проведение тандемной ВДХТ с ауто-ТГСК. У 13 больных перед проведением ВДХТ удалось достичь ПО по заболеванию, у 12 пациентов — ЧО. В 9 случаях была выполнена однократная трансплантация по причине развития жизнеугрожающих осложнений после первой ВДХТ с ауто-ТГСК ($n = 4$) или возникновения раннего рецидива заболевания ($n = 5$), у 16 больных — тандемная. При первой ВДХТ с ауто-ТГСК использовался следующий режим кондиционирования: карбоплатин, этопозид с интравентрикулярным/интратекальным введением метотрексата; при 2-й — тиотепа, циклофосфамид с интравентрикулярным/интратекальным введением метотрексата.

Результаты и обсуждение. Средний срок наблюдения всех 25 пациентов составил 24 (8–83) мес. Средний день приживления трансплантата при первой ТГСК — Д+15 (9–30), при 2-й ТГСК — Д+17 (9–86). Двухлетняя ОВ для всей группы составила 70 %, БРВ — 59 %. БРВ была статистически достоверно выше у пациентов, находившихся на момент проведения ауто-ТГСК в ПО, — 75 %, по сравнению с ЧО — 51 % ($p = 0,043$). БРВ больных после тандемной ВДХТ с ауто-ТГСК составила 72 %. Пациенты, получившие одну ВДХТ с ауто-ТГСК, умерли (8 — прогрессирование основного заболевания, 1 — тяжелые нейротоксические осложнения) ($p = 0,008$). Тяжелые осложнения (III–IV степени тяжести по классификации COMMON TOXICITY CRITERIA 2014) по различным органам и системам возникли в 36 % случаев при первой ВДХТ с ауто-ТГСК, в 24 % случаев — при 2-й ВДХТ с ауто-ТГСК ($p > 0,05$). Основную долю осложнений составили тяжелые мукозиты, инфекции и токсические гепатиты.

Выводы. Применение тандемной ВДХТ с ауто-ТГСК позволяет улучшить результаты выживаемости у пациентов младше 4 лет со злокачественными опухолями ЦНС. Используемые режимы ВДХТ характеризовались приемлемой токсичностью, которая не имела тенденции к развитию кумулятивных осложнений.

Тезис № 468

Современная лучевая терапия в лечении пациентов детского возраста с мягкоткаными опухолями головы и шеи

А.Ю. Усычкина, Д.А. Кобызева, А.А. Логинова,
Д.Ю. Качанов, А.В. Нечеснюк
ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России, Москва

Цели и задачи — представить опыт применения методов современной ЛТ у детей с СМТ области головы и шеи.

Материалы и методы. За период с 01.02.2012 по 31.12.2016 ЛТ проведена 38 пациентам с СМТ области головы и шеи в рамках комбинированного лечения. Из них 6 (16 %) выполнялась 3D-конформная радиотерапия, и с целью соблюдения толерантных доз на критические органы 32 (84 %) больным проводилась ЛТ с модуляцией интенсивности (IMRT). Выбор методики облучения зависел от близости критических органов и тканей к мишени облучения. Медиана возраста пациентов составила 50,3 (13,3–175,2) мес. У 22 (57,9 %) больных опухоль располагалась параменингеально, у 14 (36,8 %) — в области головы непараменингеально и у 2 (5,3 %) — в области шеи. Инициальное хирургическое вмешательство в объеме R1-, R2-резекции и биопсии образования выполнено у 3 (7,9 %), 3 (7,9 %) и 32 (84,2 %) пациентов соответственно. Всем больным проводилась лекарственная терапия согласно рекомендациям протокола CWS-2009 и/или EU-Rhab. Облучение в планируемой СОД 36,0; 41,4; 50,4 и 54 Гр проведено у 2 (5,3 %), 3 (7,9 %), 25 (65,8 %) и 4 (10,5 %) пациентов соответственно. У 2 (5,3 %) больных разовая очаговая доза была снижена до 1,6 Гр ввиду возраста пациентов (1 и 2 года), СОД составила 51,2 и 49,6 Гр. Превентивно наложены трахеостома и/или гастростома у 14 (36,8 %) пациентов. У всех больных, независимо от методики облучения, отмечалась гематологическая токсичность I–IV степени, эпидермит в зоне облучения I и II степени. Также у 35 (92 %) пациентов отмечен острый мукозит I–III степени, у 9 (23,7 %) — эзофагит I–II степени.

Результаты и обсуждение. Программу облучения согласно запланированному объему лечения завершили 36 (94,7 %) пациентов. У 1 больного курс ЛТ был редуцирован до СОД 46,8 Гр вследствие гематологической токсичности IV степени на фоне острого инфекционного процесса, у другого прерывание лучевого лечения в СОД 37,8 Гр было обусловлено прогрессированием основного заболевания. Медиана наблюдения состави-

ла 12,9 (1,2–54,8) мес. На момент последнего осмотра жив 31 (81,6 %) пациент, 7 (18,4 %) больных умерли, все — от основного заболевания. Из 36 пациентов, завершивших лучевое лечение в запланированном объеме, у 28 (77,8 %) нет признаков прогрессирования заболевания. У 8 (22,2 %) больных наблюдалась прогрессия болезни. Рецидив в поле облучения выявлен у 5 пациентов (у 1 — после СОД 51,2 Гр; у 2 — после СОД 50,4 Гр; у 2 — после СОД 54 Гр). Системный рецидив — у 2 больных и у 1 отмечалось развитие регионарного (вне зоны облучения после СОД 50,4 Гр) и системного рецидива.

Выводы. Выбор методики облучения (3D-конформная или IMRT) определяется анатомическим расположением опухоли и близлежащими критическими структурами. Адекватная сопроводительная терапия и превентивное наложение трахеостомы и/или гастростомы позволили завершить ЛТ в запланированном объеме без перерывов в лечении из-за местных реакций. Современные методики ЛТ позволяют достичь высоких показателей локального контроля.

Тезис № 429

Опыт клинического применения Ромиплостима в лечении детей с первичной иммунной тромбоцитопенией, резистентных к первым линиям терапии

Д.Г. Шерстнев, Т.В. Шелехова, В.С. Богова,
Т.В. Евзерова, Н.И. Березняченко

Клиника гематологии и профпатологии ФГБОУ ВО
«Саратовский государственный медицинский университет
им. В.И. Разумовского» Минздрава России

Актуальность. ИТП является самым частым иммуноопосредованным заболеванием крови у детей. Частота встречаемости составляет 16–32 случая на 1 млн в год. В большинстве наблюдений терапия 1-й линии является эффективной, однако встречаются рефрактерные формы заболевания. Ромиплостим является представителем класса тромбопоэтиновых миметиков, увеличивает продукцию тромбоцитов путем связывания и активации тромбопоэтинового рецептора, аналогично действию эндогенного тромбопоэтина.

Цели и задачи — изучение эффективности терапии Ромиплостимом у пациентов с ИТП, резистентных к глюкокортикостероидам и терапии ВВИГ.

Материалы и методы. В исследование включены 16 пациентов в возрасте от 1 месяца до 16 лет с длительностью заболевания 4–24 мес, инициальным числом тромбоцитов $< 30 \times 10^9 / \text{л}$. Схема применения препарата Ромиплостим: стартовая доза 1 мкг/кг подкожно,

1 раз в неделю, с последующей эскалацией дозы до 10 мкг/кг максимально в зависимости от уровня тромбоцитов. Целевой уровень тромбоцитов $> 50 \times 10^9/\text{л}$.

Результаты и обсуждение. На фоне проведенной терапии у 13 (93,75 %) пациентов отмечен гематологический ответ (ПО – у 62,5 %, ЧО – у 31,25 %). Ответ отсутствовал у 1 (6,25 %) больного. Геморрагический синдром купирован полностью в 80 % случаев, 20 % пациентов отмечали незначительные геморрагические проявления.

Длительность терапии составила от 14 нед до 30 мес и более. Достижение ПО на терапию Ромиплостимом позволило прекратить его введение у 4 больных с сохранением лечебного эффекта. Ответ на проводимую терапию был получен в среднем на сроке 10 нед. Средняя доза Ромиплостима для получения ПО составила от 4 до 6 мкг/кг.

Нежелательные явления отмечались у 18,75 % больных в виде головной боли и носили временной характер.

Выводы. Терапия Ромиплостимом была эффективна у пациентов с ИТП, резистентных к стандартным линиям терапии. Назначение препарата не сопровождалось выраженными нежелательными явлениями и привело к значительному улучшению КЖ пациентов.

Острые лейкозы с перестройкой гена *KMT2A* у детей. Определение редких вариантов перестроек с использованием высокопроизводительного секвенирования

Е.А. Зеркаленкова¹, А.Н. Казакова¹, К. Мейер²,
А.В. Панферова¹, Н.М. Тимофеева¹, Е.В. Апрелова¹,
О.И. Солдаткина¹, П.Б. Барышев¹, Ю.Ю. Чекменева¹,
Г.А. Цаур³, Р. Маршалек², М.А. Масчан¹,
А.А. Масчан¹, Ю.В. Ольшанская¹

¹ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва; ²Institut Pharmazeutische Biologie & DCAL, Frankfurt/Main; ³ГБУЗ СО «ОДКБ № 1», Екатеринбург

Ген лизин-специфической метилтрансферазы 2A (lysine (K)-specific methyltransferase 2A – *KMT2A*, ранее *MLL*), расположенный в хромосомном регионе 11q23, вовлечен в большое количество хромосомных транслокаций при ОЛ. К настоящему моменту охарактеризовано более 80 генов-партнеров *KMT2A*. При этом именно характером гена-партнера определяется различный прогноз при ОЛ с перестройкой *KMT2A* – от благоприятного при t(1;11)(p32.3;q23)/*KMT2A*-ESP15 и промежуточного при t(9;11)(9p21.3;q23)/*KMT2A*-MLLT3 до крайне неблагоприятного при t(4;11)(q21.3;q23)/*KMT2A*-AFF1 и др. Поэтому представляется важной детекция различных типов химерных генов при ОЛ с перестройками *KMT2A*, вклю-

чая редкие варианты. Целью настоящей работы было охарактеризовать группу пациентов с перестройками гена *KMT2A* и определить спектр наблюдаемых в данной группе вариантов перестроек, найти редкие гены-партнеры. Стандартное кариотипирование проводилось методом G-banding. Перестройка *KMT2A* определялась методом FISH с помощью зонда на разрыв хромосомного региона 11q23. Наиболее распространенные хромосомные перестройки с участием *KMT2A* определялись методом FISH с помощью транслокационных ДНК-зондов; экспрессия соответствующего транскрипта подтверждалась методом ПЦР в режиме реального времени. Структура химерного гена в случае редких и нестандартных перестроек определялась методом длинной инвертированной ПЦР (long-distance inverse PCR – LDI-PCR) с последующим секвенированием продукта либо по методу Сэнгера, либо с использованием высокопроизводительного секвенирования на приборе Illumina MiSeq после подготовки библиотек с реагентами NEBNext Ultra II (NEB).

Всего нами зафиксировано 339 пациентов с перестройкой гена *KMT2A* (возраст от 1 месяца до 63 лет, медиана возраста – 2 года 6 мес), из них 313 случаев до 18 лет включительно. Больше половины наблюдений в нашей группе приходится на ОМЛ – 184 (54 %) случая. Наибольшее число ОЛ (как ОЛЛ, так и ОМЛ) с перестройкой гена *KMT2A* приходится на пациентов в возрасте до 2 лет (168 случаев) и в возрасте от 9 до 15 лет (77 случаев). Самой распространенной транслокацией в данной группе стала перестройка t(9;11)(9p21.3;q23)/*KMT2A*-MLLT3 (64 случая), что несколько отличается от данных мировой литературы, по которым наиболее распространенной перестройкой считается t(4;11)(q21.3;q23)/*KMT2A*-AFF1 (в нашей группе 61 случай). По-видимому, это связано с относительно маленьким числом детей в возрасте до 1 года в данной группе. Кроме того, нами были проанализированы редкие варианты перестроек гена *KMT2A*. Мы охарактеризовали следующие редкие перестройки: t(10;11)(p12;q23)/*KMT2A*-NEBL (2 случая), t(10;11)(p12;q23)/*KMT2A*-ABI1, t(2;11)(q34;q23)/*KMT2A*-ABI2, t(5;11)(q31;q23)/*KMT2A*-ARHGAP26, ins(X;11)(q28;q23q23)/*KMT2A*-FLNA, t(11;15)(q23;q15)/*KMT2A*-CASC5, t(11;22)(q23;q11)/*KMT2A*-SEPT5, t(11;16)(q23;q23)/*KMT2A*-USP10 (по 1 случаю). Таким образом, в ходе настоящей работы была проанализирована группа пациентов с перестройкой гена *KMT2A*, найдено несколько редких генов-партнеров, для некоторых из которых в мировой литературе встречаются только единичные описания. Полученные молекулярно-генетические данные позволяют проводить пациент-специфический мониторинг минимальной остаточной болезни, а также расширить данные о всем спектре возможных перестроек гена *KMT2A* (“*MLL*-recombinome”) с целью дальнейшей классификации и функциональной характеристики генов-партнеров, выяснения механизмов трансформации и потенциально го применения таргетных препаратов.

Победители премии «За верность профессии – 2017»



Уважаемые коллеги!

В этом году в очередной раз будет вручена премия «За верность профессии!». Традиционно мы знакомим вас с ее лауреатами. В подготовленном нами материале вы найдете автобиографии победителей и ответы на вопросы нашего мини-интервью.



Заведующая отделением онкологии и гематологии КГБУЗ «Красноярский краевой клинический центр охраны материнства и детства», врач-гематолог, детский онколог высшей квалификационной категории, главный внештатный детский онколог-гематолог Министерства здравоохранения Красноярского края, доцент кафедры детских болезней ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого» Минздрава России, к.м.н. Марина Васильевна Борисова

Родилась 11 апреля 1958 г. в Кызыле, Республика Тыва.

В 1975 г. окончила Красноярскую среднюю школу № 22.

После окончания школы поступила в Красноярский государственный медицинский институт (КГМИ). Окончила его в 1981 г., специальность — педиатрия. Интернатуру прошла на базе Краевой клинической больницы № 1.

С 1982 по 1987 г. работала в Емельяновской ЦРБ вначале врачом, а затем заведующей детским отделением.

С 1987 по 1989 г. училась в клинической ординатуре на базе кафедры педиатрии № 1 КГМИ.

По окончании ординатуры и до настоящего времени работает в отделении онкологии и гематологии КГБУЗ КККЦОМД врачом, а с июня 1997 г. — в должности заведующей отделением.

Получила первичную специализацию по онкогематологии на базе НИИ ДОГ РАМН и НИИ педиатрии (Москва) в 1992 г., специализацию по гематологии — в ГОУ ВПО РГМУ в 1999 г., специализацию по детской онкологии — на базе Российской медицинской академии последиplomного образования Минздрава России в 2003 г.

В 2007 г. защитила кандидатскую диссертацию по двум специальностям (педиатрия и гематология).

Являлась неоднократным участником декадников по гематологии, съездов, конференций, конгрессов, рабочих совещаний по педиатрии, гематологии, детской онкологии, проводимых как в России, так и за рубежом.

С 1996 г. имеет высшую квалификационную категорию по педиатрии.

С 1997 г. является главным внештатным специалистом детским онкологом-гематологом Министерства здравоохранения Красноярского края.

В 2008 г. награждена нагрудным знаком «Отличник здравоохранения РФ», также имею грамоты, благодарственные письма и почетные знаки Правительства Красноярского края, грамоты Министерства здравоохранения Российской Федерации и Министерства здравоохранения Красноярского края.

Расскажите, почему Вы захотели стать врачом?

Врачом хотела стать, сколько себя помню. В детстве бабушка часто брала меня на работу (она трудилась рентгенолаборантом в больнице) — отсюда, наверное, желание и возникло. А в гематологию я пришла благодаря профессору Ж.Ж. Рапопорту, который сказал, что видит мое будущее в гематологии. Так я стала вторым врачом в Красноярском крае, который занимался гематологией детского возраста. И ни разу не пожалела об этом.

Какое событие в Вашей профессиональной деятельности Вы считаете наиболее значимым?

Самое важное событие в моей профессиональной деятельности — это открытие в 2000 г. самостоятельно-

го отделения детской онкологии и гематологии на базе нашей клиники, в которой работаю с момента открытия.

О чем Вы мечтаете?

В профессии мечтаю, чтобы все задуманное (например, создание отделения трансплантации гемопоэтических стволовых клеток) осуществилось, чтобы вся наша уже работающая и вновь создаваемая служба детской онкологии-гематологии работала как единая команда. А в жизни хочется, чтобы все близкие были здоровы, счастливы и благополучны.



**Заведующая онкогематологическим отделением
ОГБУЗ «Детская областная клиническая больница» (Белгород),
врач-педиатр высшей квалификационной категории,
врач-гематолог высшей квалификационной категории,
Заслуженный врач Российской Федерации
Татьяна Ивановна Бурлуцкая**

Я, Бурлуцкая Татьяна Ивановна (до замужества — Васильева), родилась 15 февраля 1953 г. в Воронеже, в рабочей семье; отец был мастером точной механики КИП на Воронежской ТЭЦ, мама — радиотехником на Воронежской радиостанции. Родители познакомились до войны, обучаясь в местном радиотехникуме. Папа воевал во время Великой Отечественной войны, вернулся с тяжелым ранением, мама его дождалась и счастливая пара создала семью, в которой я была вторым ребенком.

Среднее образование я получила в школе № 41, была отличницей и активной комсомолкой.

В 5-летнем возрасте у меня появилось осознанное желание стать детским врачом... Окончила педиатрический факультет Воронежской государственной медицинской академии в 1977 г.

По окончании была направлена в распоряжение Белгородского отдела здравоохранения. В 1977—1978 гг. прошла интернатуру по педиатрии на базе Областной детской больницы г. Белгорода.

Начало моей трудовой врачебной деятельности совпало с организацией специализированной гематологической помощи детям Белгородской области. Я начала осуществлять консультативный прием детей в качестве педиатра-гематолога в Областной консультативной поликлинике; лечение гематологических больных я проводила на базе 5, а затем 10 профильных коек в кардиоревматологическом отделении Областной детской больницы. С учетом роста данной патологии и постоянным увеличением гематологических больных число профильных коек возросло до 15, а в 1990 г. было открыто специализированное отделение на 30 коек.

В 1978 г. я прошла первичную специализацию по детской гематологии на базе 16-й клинической больницы г. Харькова.

Днем — клиническая больница, лысенькие головки и страдающие глазки деток, вечером — постоянные слезы. Ни одного дня без слез все 4 месяца. Но огромное сострадание только укрепляло мое желание лечить детский рак. И вот — снова Белгород. Уже свои пациенты. Первые победы, первые горькие поражения. И первые выводы: отечественные схемы лечения никуда не годятся. Они слишком мягкие. Запущенных детей вытащить невозможно, да и остальных... Ну что такое 8–12 выживших из 100?!! Надо было искать другие, более действенные методы! И они нашлись! В начале 1990-х годов немецкий профессор Валентин Герард, специализирующийся на детской гематологии, собирает в Минске гематологов со всей России. И рассказывает о западно-германских схемах лечения. Очень агрессивных, но действенных. Они давали 45–80 % успеха! Это была настоящая революция в детской онкогематологии — лечение, равного которому в те годы попросту не было. Естественно, все российские детские гематологи хотели научиться лечить по-новому. В 1991–1993 гг. я была участником I, II, III — советско-немецких, а затем белорусско-немецких школ-симпозиумов по вопросам детской гематологии в г. Минске, где нас учили «лечить по-новому».

В 1990-е годы необходимых лекарств практически не было, их можно было достать только в Германии. Мне удалось решить эту проблему: я нашла помощников среди жителей немецкого города-побратима Херне. Именно оттуда тек ручеек необходимых больным белгородским детям лекарств и оборудования. Лекарств, купленных за бешеные по тем временам деньги, которые собирали в этом шахтерском городке с помощью благотворительных аукционов и концертов. В школах Херне был организован сбор средств — так немецкие дети помогали своим русским ровесникам, которых они никогда не видели. Местное молодежное движение издавало календари с рисунками, сделанными белгородскими детьми, больными раком. На средства, вырученные от их продажи, закупались все те же лекарства. Дружбе и сотрудничеству с Херне в феврале 2017 г. исполнилось 27 лет.

При моем непосредственном участии в Белгородской области были созданы общественные организации «Святое Белогорье — против детского рака», «Белгородское региональное общество больных гемофилией». Работу и помощь, оказываемую этими организациями, трудно переоценить!

С 1978 г. согласно приказу Облздравотдела я являюсь областным внештатным детским гематологом, с 1990 г. — заведующей гематологическим отделением ДОКБ; с 2010 г. отделение на 30 коек имеет статус он-

когематологического. Совместно с коллегами при участии всего коллектива отделения мы лечим пациентов с гематологическим, онкогематологическими и онкологическими заболеваниями, применяем высокотехнологичную медицинскую помощь 3-го уровня сложности. Результаты лечения наших пациентов сопоставимы с общероссийскими.

При этом я совмещаю работу по общей педиатрии, являясь куратором ряда районов области, осуществляю педиатрические дежурства в ДОКБ и по санавиации в Белгородской области в рамках «Медицины катастроф». Участвую в подготовке врачей-интернов по детской онкогематологии.

Награждена нагрудным знаком «Отличник здравоохранения РФ», серебряной медалью города-побратима Херне (Германия) «За особый вклад в борьбе с детским раком», имею звание «Заслуженный врач РФ».

Являюсь членом Национального общества детских гематологов и онкологов (НОДГО).

Принимала участие в международных симпозиумах в Германии, Швейцарии, США, Италии, Франции.

Опыт клинических исследований: 2004–2007 гг. — кооперативные исследования совместно с НИИ детской гематологии, онкологии и иммунологии, Москва (РДКБ) в лечении острого лимфобластного лейкоза по программе ALL-MB-2002; совместно с НИИ детской онкологии и гематологии (Москва) в лечении острого лимфобластного лейкоза по программе ALL-IC-BFM-2002–2009.

Имею ряд печатных публикаций в различных медицинских изданиях.

Я — счастливая жена и мать двоих успешных детей, троих внуков и одной внучки.

Жизненные силы черпаю из большой любви к людям и огромного желания помочь всем и каждому. Мой девиз — жизнь прекрасна!

Расскажите, почему Вы захотели стать врачом?

Желание возникло в 5-летнем возрасте. Очень хотела, чтобы все были счастливы, а кумиром была участковый педиатр.

Какое событие в Вашей профессиональной деятельности Вы считаете наиболее значимым?

Самое значимое событие в моей профессиональной деятельности — обретение программной терапии BFM и возможность лечить острый лимфобластный лейкоз у детей с невероятными положительными результатами!

О чем Вы мечтаете?

Я очень хочу, чтобы была реализована моя вот уже четвертая попытка открытия онкогематологического центра в Белгородской области.



**Заведующий отделением онкологии, гематологии и химиотерапии
ГБУЗ СО «Самарская детская городская клиническая больница № 1
им. Н.Н. Ивановой», врач- детский онколог высшей квалификационной
категории, главный внештатный специалист по детской онкологии
Министерства здравоохранения Самарской области
Андрей Вячеславович Шамин**

Родился 23 июня 1966 г. в Куйбышеве, в семье врачей. Родители всю свою жизнь посвятили сельской медицине — работали в центральной районной больнице с. Пестравка Куйбышевской (ныне Самарской) области. Папа — хирург, находится на заслуженном отдыхе, мама — акушер-гинеколог — продолжает работать, но уже районным онкологом. Проблемы выбора профессии для меня не существовало — однозначно врач-хирург. Поэтому в 1983 г. по окончании Пестравской средней школы я поступил в Куйбышевский медицинский институт им. Д.И. Ульянова, который окончил в 1989 г. по специальности «педиатрия».

Во время прохождения клинической интернатуры по детской хирургии на базе Городской детской больницы № 1 г. Самары, узнал, что в Областном онкологическом диспансере нужен врач-педиатр. Тогда вышел приказ Министерства здравоохранения РСФСР о совершенствовании онкологической помощи населению, где рекомендовалось иметь в штате детского онколога. Нужно сказать, что в то время специализированной помощи детям со злокачественными новообразованиями в нашей области практически не оказывалось. Никто представления не имел, как лечить эти заболевания. Все сводилось к симптоматическим хирургическим мероприятиям в детских отделениях, куда дети поступали в экстренном порядке. Летальность была очень высокой. Эти пациенты никому не были нужны. Думается, что многие помнят эти времена, когда на весь Советский Союз было несколько детских онкологических отделений. Я онкологию не любил. Более того, читая учебник и доходя до раздела «онкология», просто перелистывал страницы и продолжал изучать хирургические болезни дальше. Но учитывая, что по окончании интернатуры шанс устроиться на работу в хирургическое отделение по причине отсутствия свободных ставок был невелик, я решил рискнуть и пошел на собеседование к главному врачу онкодиспансера. Мне, конечно же, обещали, что я буду оперировать. Так как в области онкологии у меня были очень поверхностные знания, а в диспансере как раз проводились курсы для районных онкологов, я прошел подготовку по этой специальности. Окончив интернатуру по детской хирургии, я пришел работать детским онкологом и был принят на должность врача-онколога в КДО (специальности «детская онкология» тогда еще не было). Мои мечты об оперативной деятельности в качестве детского онколога разрушились уже на следующий день, когда выяснилось, что у меня на приеме 40 пациентов с раком кожи, молочной железы, желудка и прочими недугами. Однако надежда оставалась. Первым открытием было участие во Всесоюзном симпозиуме «Совершенствование диагностики и программ лечения онкогематологических заболеваний у детей» в ноябре 1990 г., где я впервые увидел и услышал корифеев отечественной детской онкологии — Л.А. Дурнова, Л.А. Махонову, Б.А. Колыгина, А.Г. Румянцева и др. Начало приходить осознание детской онкологии. А после прохождения первичной специализации на курсе детской онкологии НИИ ДО ВОНЦ АМН СССР в марте—июне 1991 г. все встало на свои места. Я понял, что ничем другим заниматься уже не буду. Вернувшись с «багажом знаний» (2 исписанные общие тетради), я приступил к организации службы. Совместно с организационно-

методическим кабинетом ООД были отработаны и разосланы в детские медицинские учреждения организационные документы. Одновременно в ГДБ № 1 на базе хирургического отделения было перепрофилировано 10 стационарных коек, куда стали госпитализировать детей с онкопатологиями, и организован детский онкологический кабинет, где проходил первичный и консультативный прием. На основании приказа ГУЗАСО № 585 от 06.12.1991 на базе хирургического отделения этой больницы был организован Детский областной онкологический центр. Я благодарен тем людям, которые могли принимать решения и, обладая опытом организации здравоохранения, способствовали становлению детской онкологической службы в нашей области. В первую очередь — Н.Н. Ивановой, главному врачу ГДБ № 1, чье имя теперь носит наша больница.

С декабря 1991 г. я стал врачом-онкологом в хирургическом отделении ДГКБ №1 г. Самары. С того же времени являюсь главным внештатным детским онкологом Самарской области. Мы начали лечить детей, и они стали выздоравливать. Не все, к сожалению, но многие.

Затем были специализации, усовершенствования, стажировки в ведущих отечественных клиниках и в Германии. Сформировалась команда коллег-единомышленников. Совершенствовались программы лечения. Мы становились опытнее и результаты лечения улучшались. Много труда пришлось приложить, чтобы убедить педиатрическое сообщество, что онкологическое заболевание не приговор.

В 1998 г. посредством объединения онкологических и гематологических коек отделения старшего возраста было организовано онкогематологическое отделение, в котором я стал заведующим. Это было непростым решением, так как пришлось расстаться с хирургией. Но сейчас не жалею. Десять онкологических коек превратились в 58 онкогематологических, 5 коек дневного стационара с 1994 г. разрослись до 25, плюс 12 коек в хирургическом отделении, где выполняются сложнейшие хирургические вмешательства. Сотни излеченных детей. В настоящее время это достаточно сильный центр с возможностью проведения любой терапии, за исключением эндопротезирования и трансплантации костного мозга.

Конечно, не все гладко. Не хватает площадей, оборудования. Обидно, когда знаешь, как и что нужно сделать, и не можешь в силу технических причин. Но мы живем надеждой, что тучи развеются, и у нас будет построен современный лечебный корпус с комфортабельными палатами, игровыми комнатами, с адекватной вентиляцией, хорошим диагностическим и лечебным оборудованием, с возможностью проведения аутотрансплантаций. Это позволило бы еще лучше делать нашу работу и получать от нее удовольствие. Проектные работы ведутся. А еще я мечтаю о том светлом будущем, когда общество все же осознает, что наша работа — это не сфера обслуживания, как пытаются представить в последние годы всякие деятели, не имеющие понятия о медицине. Врачевание — искусство! Надеюсь, придет время, когда труд врача в нашей стране снова будет пользоваться почетом и уважением. Однако, судя по всему, пока здесь можно процитировать только бессмертные строки Н.И. Некрасова:

«Жаль только — жить в эту пору прекрасную
Уж не придется — ни мне, ни тебе»...

Расскажите, почему Вы захотели стать врачом?

Мои родители всю жизнь посвятили медицине. Я рос в этой атмосфере и проблемы в выборе профессии для меня не стояло.

Какое событие в Вашей профессиональной деятельности Вы считаете наиболее значимым?

Самым значимым я считаю свое участие во Всесоюзном симпозиуме «Совершенствование диагностики и программ лечения онкогематологических заболеваний у детей» в 1990 г. Именно там я осознал, что моей специальностью станет детская онкология.

О чем Вы мечтаете?

Я мечтаю, чтобы в Самаре построили новый современный лечебный корпус с комфортабельными палатами, игровыми комнатами, с адекватной вентиляцией, хорошим диагностическим и лечебным оборудованием, с возможностью проведения аутотрансплантаций. Это позволило бы еще лучше делать нашу работу и получать от нее удовольствие. А еще я очень жду, что наступят наконец времена, в которые труд врача в России снова будет пользоваться почетом и уважением.

