



ФЕДЕРАЛЬНЫЙ НАУЧНО-КЛИНИЧЕСКИЙ ЦЕНТР
ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ, ОНКОЛОГИИ И ИММУНОЛОГИИ
имени Дмитрия Рогачева, г. Москва

РЕЗОЛЮЦИЯ

Совета экспертов с международным участием «Пароксизмальная ночная гемоглобинурия у детей и молодых взрослых: от клинического опыта к национальным рекомендациям»

Одним из приоритетов государственной политики Российской Федерации (РФ) в области здравоохранения является охрана здоровья детей. Это отражено в Федеральном законе от 21.11.2011 № 323-ФЗ (ред. от 29.12.2015) «Об основах охраны граждан в Российской Федерации» (с изм. и доп., вступ. в силу с 01.01.2016).

Дети в России независимо от их семейного и социального благополучия подлежат особой охране, включая заботу об их здоровье и надлежащую правовую защиту в сфере охраны здоровья, и имеют приоритетные права при оказании медицинской помощи.

Медицинские организации, общественные объединения и иные учреждения обязаны признавать и соблюдать права детей в сфере охраны здоровья.

13 апреля 2016 г. в Москве впервые было проведено заседание Совета экспертов с международным участием «Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (ПНГ) у детей и молодых взрослых: от клинического опыта к национальным рекомендациям».

Организатором заседания Совета экспертов выступил ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева» Министерства здравоохранения РФ (Москва). Целью работы Центра является не только эффективное и высокотехнологичное лечение детей в стационарных и амбулаторных условиях, но и разработка и внедрение единых международнопризнанных протоколов терапии болезней крови, злокачественных новообразований, заболеваний иммунной системы и других тяжелых недугов детского возраста.

В работе Совета приняли участие 17 российских экспертов в области детской гематологии-онкологии, представляющие ведущие научные учреждения нашей страны и имеющие практический опыт ведения пациентов с ПНГ. Работу Совета экспертов поддержал ведущий мировой эксперт в данном направлении — профессор R. Peffault de Latour (Париж, Франция).

Научная программа включала как доклады по ПНГ у детей, так и интерактивную сессию с обсуждением клинических случаев на основе российского и международного опыта.

В финале заседания эксперты обсудили проект Национальных клинических рекомендаций по диагностике и лечению ПНГ у детей и молодых взрослых — это первые подобные рекомендации в мире.

Участники междисциплинарного Совета экспертов по итогам обсуждений и дискуссий отметили:

1. У детей и подростков ПНГ встречается реже, чем у взрослых (примерно 10 % пациентов с ПНГ младше 21 года), болезнь может возникать в любом возрасте, но обнаруживается преимущественно в подростковом периоде.
2. Клинические проявления ПНГ у детей немного отличаются от течения заболевания у взрослых. У детей чаще встречается субклиническая форма или ПНГ в совокупности с синдромом недостаточности костного мозга (в частности, апластическая анемия, рефрактерная цитопения), при этом гемоглобинурия может не являться обязательным симптомом. Тромботические осложнения в среднем наблюдаются у 23 % (диапазон — 6—50 %) пациентов педиатрической популяции.
3. Несмотря на то, что дети реже, чем взрослые страдают ПНГ, болезнь протекает тяжело и сопровождается жизнеугрожающими осложнениями и высокой смертностью.

4. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) остается единственным радикальным методом, позволяющим добиться излечения при ПНГ.

5. Терапия экулизумабом показана пациентам детского возраста с активно протекающим заболеванием (гемолитической формой ПНГ) при невозможности выполнения аллогенной трансплантации костного мозга (например, при отсутствии донора или отказе от проведения трансплантации).

Участники междисциплинарного Совета экспертов заключили:

1. Разработать и представить в Национальное общество детских гематологов и онкологов (НОДГО) и Министерство здравоохранения РФ проект Национальных клинических рекомендаций по диагностике и лечению ПНГ у детей и молодых взрослых.

2. Опубликовать в издании НОДГО «Российский журнал детской гематологии и онкологии», на официальном интернет-портале НОДГО резолюцию заседания Совета экспертов с международным участием «ПНГ у детей и молодых взрослых: от клинического опыта к национальным рекомендациям» и Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению ПНГ у детей и молодых взрослых.

3. Провести заседание президиума НОДГО с участием экспертов, главного внештатного детского специалиста гематолога Министерства здравоохранения РФ и главных специалистов субъектов РФ по обсуждению и согласованию представленных рекомендаций.

Резолюция принята единогласно.

Бойченко Эльмира Госмановна, д.м.н., профессор, заведующая отделением онкогематологии СПб ГБУЗ «Детская городская больница № 1» (Санкт-Петербург), главный внештатный детский гематолог г. Санкт-Петербурга

Голенков Анатолий Константинович, д.м.н., профессор, руководитель отделения клинической гематологии и иммунологии ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского», главный внештатный гематолог Московской области

Инюшкина Евгения Васильевна, к.м.н., заведующая онкологическим детским отделением № 7 ГБУЗ МО «Московский областной онкологический диспансер»

Кулагин Александр Дмитриевич, д.м.н., профессор, заместитель главного врача по гематологии, онкогематологии и ревматологии Клиники ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России

Масчан Алексей Александрович, д.м.н., профессор, заместитель генерального директора — директор Института гематологии, иммунологии и клеточных технологий ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России

Михайлова Елена Алексеевна, д.м.н., профессор, ведущий научный сотрудник ФГБУ «Гематологический научный центр» Минздрава России

Новичкова Галина Анатольевна, д.м.н., профессор, заместитель генерального директора по научно-клинической работе — медицинский директор ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России

Перина Фарида Галимовна, врач-гематолог высшей квалификационной категории Центра детской онкологии и гематологии ГБУЗ СО «Областная детская клиническая больница № 1» (Екатеринбург)

Птушкин Вадим Вадимович, д.м.н., профессор, заместитель главного врача по гематологии ГБУЗ г. Москвы «Городская клиническая больница имени С.П. Боткина Департамента здравоохранения г. Москвы», главный внештатный специалист гематолог-трансфузиолог Департамента здравоохранения г. Москвы

Рябцева Елена Вячеславовна, врач-гематолог отделения гематологии КГБУЗ «Детская краевая клиническая больница имени А.К. Пиотровича» (Хабаровск)

Сметанина Наталия Сергеевна, д.м.н., профессор, заместитель главного врача по лечебно-консультативной работе ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева» Минздрава России

Тимофеева Валентина Николаевна, к.м.н., заведующая отделением гематологии ГУЗ «Ульяновская областная детская клиническая больница имени политического и общественного деятеля Ю.Ф. Горячева», главный внештатный детский гематолог Ульяновской области

Шатохин Юрий Васильевич, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой гематологии и трансфузиологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» (Ростов-на-Дону)

Юдина Наталья Борисовна, к.м.н., заведующая онкогематологическим отделением химиотерапии БУЗ ВО «Воронежская областная детская клиническая больница № 1», главный внештатный детский гематолог Воронежской области

