МАТЕРИАЛЫ

V МЕЖРЕГИОНАЛЬНОГО СОВЕЩАНИЯ НАЦИОНАЛЬНОГО ОБЩЕСТВА ДЕТСКИХ ГЕМАТОЛОГОВ И ОНКОЛОГОВ «ДОСТИЖЕНИЯ И ПЕРСПЕКТИВЫ ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ-ОНКОЛОГИИ»



5—8 июня 2014 г. г. Москва

Адрес редакции: 115478, Москва, Каширское шоссе, д. 24, стр.15, НИИ канцерогенеза, 3-й этаж, ООО «ИД «АБВ-пресс» Тел./факс: +7 (499) 929-96-19 e-maii: abv@abvpress.ru www.abvpress.ru Тезисы направлять по адресу: 117997, ГСП-7, Москва, ул. Саморы Машела, д. 1, с пометкой «Для НОДГО». www.nodgo.org, нодго.рф e-mail: nodgo@yandex.ru

При полной или частичной перепечатке ссылка на «Материалы V Межрегионального совещания НОДГО» обязательна. Редакция не несет ответственности за содержание публикуемых рекламных материалов.

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

СОДЕРЖАНИЕ

| PA3 | ДЕЛ І ФУНДАМЕНТАЛЬНЫЕ ОСНОВЫ В ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИХ, ОНКОЛОГИЧЕСКИХ И ИММУНОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ |
|-----|--|
| | И.В. Бегун, О.В. Красько, О.В. Алейникова Злокачественная эмбриональная опухоль реализует метастатический потенциал по мере достижения пиковых значений скорости своего роста |
| | Е.В. Бутина, Е.А. Васкина, И.А. Докшина, Н.В. Исаева Исследование тромбоцитсвязанных IgG-антител методом проточной цитометрии |
| | П.А. Жарков, П.В. Свирин, Е.В. Ройтман, Л.Е. Ларина, А.Г. Румянцев Влияние носительства протромботических полиморфизмов на риск развития ишемических инсультов у детей |
| | В.А. Заричанский, А.Г. Притыко, А.К. Егиазарян Болезнь Бурневилля—Прингла, десмопластическая фиброма верхней челюсти (клинический пример) |
| | В.А. Заричанский, А.Г. Притыко, А.В. Сухарев, О.Б. Полушкина Карциноидные опухоли тимуса |
| | Л.В. Моисеева, К.Б. Волкова, И.И. Спичак, Е.В. Жуковская Редкие случаи врожденной патологии свертывания |
| | А.А. Рац, Н.В. Станчева, Е.В. Семенова, Е.В. Морозова, Т.А. Быкова, К.А. Екушов, Ю.Г. Федюкова, П.В. Кожокарь, М.М. Смиренникова, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев Влияние различных факторов на результаты аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у детей и подростков с миелодиспластическим синдромом |
| | М.Ю. Рыков, В.Г. Поляков Эволюция венозного доступа сквозь призму эволюции человечества: исторический анализ |
| | М.Ю. Рыков, В.Г. Поляков Возможно ли использование подключичных катетеров в онкологии? Очевидный ответ, который игнорирует Россия |
| | Н.Е. Соколова, Н.И. Вайнюнская, Е.В. Маларева, А.Н. Тарасенко Минимизация лабораторных тестов для дифференциальной диагностики железодефицитной анемии и малой формы β-талассемии |
| | Д. Н. Сулейманова, Д.Ф. Маматкулова, Г.Н. Давлатова, Т.Р. Алимов, М.У. Нарметова, Н.У. Таджиева, М.А. Наджмитдинова Изучение дефицита фолиевой кислоты у женщин в Узбекистане |
| | А.Ю. Усычкина, Д.Ю. Качанов, Г.М. Муфтахова, Р.А. Моисеенко, Т.В. Шаманская, Ю.В. Ольшанская, Д.М. Коновалов, Г.В. Терещенко, М.А. Раков, С.Р. Варфоломеева Саркома Юинга правой почки как вторичная злокачественная опухоль |
| | после терапии острого лимфобластного лейкоза: описание клинического случая |



| | С.Н. Ширяев, И.М. Бархатов, В.Н. Вавилов, Н.В. Станчева, А.Б. Чухловин, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев Факторы риска реактивации цитомегаловирусной инфекции |
|-----|--|
| | и влияние ЦМВ ДНКемии на течение и исход аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у детей и подростков с острыми лейкозами |
| PA3 | ДЕЛ II ИНФОРМАЦИОННЫЕ ТЕХНОЛОГИИ В ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ-ОНКОЛОГИИ И ИММУНОЛОГИИ, В ТОМ ЧИСЛЕ ПРИНЦИПЫ РЕГИСТРАЦИИ И МОНИТОРИНГА Злокачественных новообразований у детей и подростков |
| | А.А. Зборовская Детский канцер-регистр как инструмент оценки эффективности лечения и выработки рекомендаций по дальнейшему улучшению результатов |
| | С.Г. Коваленко, Е.В. Жуковская, И.И. Спичак, Е.В. Теплых, К.Б. Волкова, Е.В. Башарова Роль регистра злокачественных новообразований у детей Челябинской области в оказании специализированной помощи |
| | Г.П. Павлова, Е.В. Жуковская Значение стандартизованных показателей заболеваемости злокачественными новообразованиями детей и подростков Чувашской Республики |
| PA3 | ДЕЛ III ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСНОВЫ И ОРГАНИЗАЦИЯ СЛУЖБЫ Детской гематологии-онкологии в регионах российской федерации |
| | Г.И. Бишарова, О.И. Кряжева, Е.П. Мацеха Первый год работы клиники детской онкологии в Забайкальском крае в стандартных условиях 43 |
| | К.А. Бочарова, А.Ю. Щербина, О.В. Швец Изучение распространенности первичных иммунодефицитных состояний на территории Белгородской области |
| | К.А. Бочарова, А.Ю. Щербина, О.В. Швец Проблемы создания регистра пациентов с первичными иммунодефицитными состояниями в Белгородской области |
| | Н.А. Григорьева, И.А. Турабов Заболеваемость злокачественными лимфопролиферативными опухолями у детей и подростков от 0 до 17 лет в Архангельской области в 2003—2012 гг |
| | С. В. Каплунов, М.А. Моргунова, Н.А. Попова, И.В. Курилова, А.В. Тренина Редкие злокачественные опухоли у детей |
| | М.А. Моргунова, И.В. Курилова, Н.А. Попова, А.В. Тренина, К.Б. Солдатова К вопросу о ранней диагностике острого лейкоза в детском возрасте |
| | О.В. Петина, А.А. Зборовская Заболеваемость и смертность от острого лимфобластного лейкоза у детей и подростков Республики Беларусь |
| | С. Н. Светличная, Г. В. Куденцова, И.Л. Киселев, В.И. Долгин Анализ детской заболеваемости и заболеваемости злокачественными новообразованиями в Курской области |
| PA3 | ДЕЛ IV СОВРЕМЕННЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ТЕХНОЛОГИИ В ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ-ОНКОЛОГИИ И ИММУНОЛОГИИ |
| | И.В. Бегун, Р.А. Тарасевич, И.И. Папкевич, М.М. Горовикова Ультразвуковая диагностика венозных тромбозов в детской онкологической клинике |

| И.В. Бегун, И.И. Папкевич, Р.А. Тарасевич Ультразвуковая диагностика опухолевой инвазии нижней полой вены у детей с абдоминальными злокачественными новообразованиями |
|---|
| И.В. Бегун, И.И. Папкевич, Р.А. Тарасевич Эффективность ультразвукового исследования в диагностике злокачественных абдоминальных опухолей у детей на догоспитальном этапе |
| А.Е. Друй, Г.А. Цаур, Е.В. Шориков, С.Н. Тупоногов, А.М. Попов, Л.И. Савельев, Л.Г. Фечина Прогностическое значение изменения числа копий хромосомных регионов у пациентов с нейробластомой |
| П.А. Жарков, Л.И. Жарикова, П.В. Свирин, М.Н. Корсантия, Е.А. Бровкина, А.В. Спирин, А.В. Пшонкин Особенности распространенности генетических маркеров гематогенной тромбофилии у детей с тромбозом на фоне лечения злокачественного новообразования |
| В.Д. Звержховский, Т.В. Вышенская, О.Ю. Лисина, А.В. Кретушев, В.П. Тычинский, А.А. Штиль Применение метода когерентной фазовой микроскопии для исследования ультраструктуры ядра опухолевой клетки |
| Д.Ю. Качанов, В.М. Делягин Объемные образования сердца |
| Л.П. Киселёв, Т.В. Савицкая, О.В. Алейникова Прогнозирование резистентных форм саркомы Юинга по профилю маркеров ангиогенеза для ранней коррекции плана терапии |
| Ю.А. Лерхендорф, О.Ф. Лукина, В.М. Делягин, Т.Н. Петренец Показатели спирометрии у детей через 9 и 12 месяцев после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток |
| А. М. Попов, Е. В. Шориков, Т.Ю. Вержбицкая, Г.А. Цаур, А. Е. Друй, А. Г. Солодовников, Л. И. Савельев, Л. Г. Фечина Применение проточной цитометрии для выявления поражения костного мозга у детей с нейробластомой |
| К.И. Пшеничная, Е.В. Люгаев Динамика показателей уровня и активности фактора Виллебранда при приобретенном синдроме Виллебранда у детей |
| И.С. Ремзанцева, В.Д. Завадовская, З.А. Маевская, А.Н. Кайлина Магнитно-резонансная томография в оценке эффективности профилактической заместительной терапии гемофилической артропатии у детей |
| О.А. Сердюк, В.М. Делягин, Д.Н. Балашов, Ю.В. Скворцова PRES у детей с онкогематологическими и гематологическими заболеваниями |
| Т.В. Степанова, М.В. Буданова, И.Н. Попова Особенности геморрагического синдрома у новорожденных детей с перинатальной патологией |
| Г.А. Цаур, А.М. Попов, А.М. Кустанович, Т.В. Наседкина, О.В. Алейникова, Т.О. Ригер, А.Г. Солодовников, О.В. Стренева Использование периферической крови и костного мозга для оценки минимальной остаточной болезни у детей первого года жизни с острым лимфобластным лейкозом и наличием перестроек гена MLL при терапии по протоколу MLL-Baby |
| А.М. Чилилова, Д.Ю. Качанов, М.Н. Сухов, Г.В. Терещенко, А.П. Щербаков, А.М. Митрофанова, С.Р. Варфоломеева Билатеральный гиперпластический перилобарный нефробластоматоз: описание случая |
| Н.Б. Юдина, Н.В. Брежнева, С.А. Рябова Образование ингибиторных антител к факторам свертывания у детей с гемофилией |

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

| М.Ю. Аверьянова, В.Н. Вавилов, М.О. Попова, А.Г. Волкова, А.А. Галкина, О.В. Марзавина, Б.И. Смирнов, Л.С. Зубаровская, Н.Н. Климко, Б.В. Афанасьев Фебрильная нейтропения у пациентов детского и подросткового возраста после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток: факторы риска, эффективность эмпирической антимикробной терапии |
|--|
| Ф.Ф. Антоненко, О.И. Щербенко, Н.И. Марухно, Р.А. Пархоменко Отдаленные результаты комбинированного лечения лимфо- и ретикулосаркомы кишечника у двух детей |
| Е.В. Гончарова, А.В. Козлов, А.Г. Геворгян, И.В. Портнягин, Е.В. Морозова, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев Опыт применения трамадола у пациентов с мукозитом желудочно-кишечного тракта 60 |
| В. И. Захаревич, В. В. Дмитриев Фармакокинетика колистина при парентеральном введении колистиметата натрия у детей с химиоиндуцированной нейтропенией |
| Н.В. Заякина Посиндромная терапия реакций и осложнений, наблюдаемых при химиолучевом лечении опухолей головного мозга у детей |
| В. Е. Иванов, А.А. Курильчик, А.Л. Стародубцев, А.Л. Зубарев Восстановительное лечение онкоортопедических больных после эндопротезирования крупных суставов |
| И.В. Казанцев, А.Г. Геворгян, А.В. Козлов, С.Н. Ширяев, Т.В. Андреева, Т.В. Юхта, А.Н. Швецов, А.С. Климов, Е.В. Морозова, С.А. Сафонова, Ю.А. Пунанов, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев Опыт применения трансплантации гемопоэтических стволовых клеток |
| у пациентов с нейробластомой и саркомой Юинга группы высокого риска |
| Д.Ю. Качанов, Т.В. Шаманская, Д.В. Шевцов, Г.М. Муфтахова, А.Ю. Усычкина, Р.А. Моисеенко, С.В. Каплунов, М.А. Дигоева, В.Ю. Рощин, А.Н. Казакова, Ю.В. Ольшанская, Н.А. Семенова, С.Р. Варфоломеева Нейробластома и редкие генетические синдромы |
| (синдром Тернера, синдром микроделеции 1q21.1, синдром Сотоса) |
| Д.Ю. Качанов, Г.М. Муфтахова, Т.В. Шаманская, А.В. Нечеснюк, И.Г. Хамин, С.Р. Варфоломеева Применение лучевой терапии у детей с нейробластомой 4S стадии |
| Д.Ю. Качанов, Т.В. Шаманская, О.Б. Малевич, Г.М. Муфтахова, С.П. Хомякова, Е.С. Андреев, В.Ю. Рощин, Ю.В. Ольшанская, Ю.Н. Ликарь, Г.В. Терещенко, С.Р. Варфоломеева Синдром опсоклонус-миоклонус у пациентов с нейробластомой |
| Д.В. Ковалев, И.А. Шавырин, С.А. Кудряков, Т.В. Филижанко, Н.М. Иванова, А.В. Петриченко, Т.А. Шароев Органосохраняющие оперативные вмешательства у детей и подростков при злокачественных опухолях костей и суставов |
| А.Н. Коновалов, А.В. Голанов, Ю.Ю. Трунин, Л.В. Шишкина, И.Н. Пронин, С.К. Горельшев, С.А. Маряшев, Г.Е. Горлачев, Н.К. Серова, Е.А. Хухлаева, Н.А. Мазеркина, Н.А. Антипина, В.В. Костюченко, М.В. Рыжова, Ю.В. Струнина Пилоидные астроцитомы головного мозга: результаты лечения пациентов |
| с применением стереотаксических методов лучевой терапии и радиохирургии |
| О.А. Кулиев, Д.Н. Сулейманова, М.А. Наджмитдинова Изучение дефицита фолиевой кислоты у детей в Узбекистане |

| 4 | 2014 | |
|----------|------|--|

| В.Б. Махонин, Р.Р. Байрамгулов, А.А. Гумеров, А.Е. Неудачин, В.А. Парамонов Нейробластома у детей до 1 года |
|--|
| Ю.А. Миронова, Д.Л. Бенцион, И.В. Басаргина Лучевая терапия в комбинированном лечении детей с онкологическими заболеваниями в Свердловской области |
| Ю.А. Нестерова, О.Б. Полушкина, А.В. Корнеева, А.А. Ишутин, Н.М. Иванова, Т.А. Шароев Опыт лечения солидных опухолей у детей первого года жизни |
| А.В. Нечеснюк, А.Х. Орусханова, А.А. Логинова Современные аспекты краниоспинального облучения у детей |
| Р.А. Пархоменко, О.И. Щербенко, Ф.Ф. Антоненко, Е.В. Аббасова, Н.И. Зелинская Осложнения со стороны органов дыхания в отдаленные сроки после лечения лимфомы Ходжкина у детей и подростков |
| О.В. Петина, Т.В. Савицкая, М.Л. Матевосян Исследование генетического полиморфизма белков метаболизма антилейкемических препаратов у детей Беларуси с острым лимфобластным лейкозом |
| А.В. Петриченко, Е.А. Букреева, И.А. Шавырин, Н.М. Иванова, Т.А. Шароев, А.Г. Притыко Восстановительная терапия в комплексном лечении детей, больных солидными злокачественными опухолями |
| С.А. Радыгина, Д.Ю. Качанов, А.М. Чилилова, В.О. Бобрынина, Г.В. Терещенко, Д.М. Коновалов, В.Ю. Рощин, С.Р. Варфоломеева Описание клинического случая адренокортикального рака в рамках наследственно-генетического синдрома Ли—Фраумени |
| Н.В. Станчева, Е.В. Семенова, А.С. Боровкова, П.В. Кожокарь, О.В. Паина, А.А. Рац, К.А. Екушов, С.В. Разумова, Ю.Г. Федюкова, Т.А. Быкова, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев Риск развития дислипидемии и метаболического синдрома у детей и подростков после аллогенной трансплантации костного мозга |
| М.В. Телешова, Д.Ю. Качанов, А.Ю. Усычкина, Р.А. Моисеенко, Г.М. Муфтахова, А.М. Митрофанова, Г.В. Терещенко, С.Р. Варфоломеева Злокачественные экстраренальные экстракраниальные рабдоидные опухоли у детей: опыт ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева |
| Т. Н. Толстых, С. В. Семочкин Сравнительный анализ эффективности двух протоколов лечения острых миелоидных лейкозов у подростков и молодых взрослых |
| А. Ю. Усычкина, Д. Ю. Качанов, Г. М. Муфтахова, Р.А. Моисеенко, Т.В. Шаманская, Д.В. Шевцов, Ю.В. Ольшанская, Д.М. Коновалов, Г.В. Терещенко, С.Р. Варфоломеева Злокачественные новообразования костей и мягких тканей грудной клетки у детей: сложности диагностики и терапии |
| А.С. Фёдорова, С.О. Шарапова, С.Н. Алешкевич, М.В. Белевцев, О.В. Алейникова Неходжкинские лимфомы у детей с иммунодефицитными состояниями |
| А.В. Филин, А.В. Семенков, Д.С. Бурмистров, А.В. Метелин, С.Ю. Ким, Ю.Э. Лурье, Э.Ф. Ким, А.Л. Марченко, С.Р. Варфоломеева, Д.Ю. Качанов, Р.А. Моисеенко Педиатрическая программа опухолей печени у детей: опыт РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского РАМН и ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России |
| Л.И. Шац, Н.В. Матченкова, М.Б. Белогурова В-крупноклеточная медиастинальная лимфома у подростка |
| Д.Х. Шонус, О.И. Щербенко Гематологическая токсичность при использовании разных схем химиолучевого лечения медуллобластомы у детей и подростков |



| О.И. Щербенко, Р.А. Пархоменко, Н.И. Зелинская, Ф.Ф. Антоненко Эффективность повторной лучевой терапии при продолженном росте диффузно растущих опухолей ствола мозга у детей | . 79 |
|--|------|
| РАЗДЕЛ VI ПРИНЦИПЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ В ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ-ОНКОЛОГ | ИИ |
| Е.С. Андреев, М.Н. Сухов, Д.Ю. Качанов, Т.В. Шаманская, С.Р. Варфоломеева Малоинвазивное эндохирургическое лечение при нейробластомах у детей | . 80 |
| Р.Р. Байрамгулов, А.А. Гумеров, В.Б. Махонин, А.Е. Неудачин, В.А. Парамонов Опыт лапароскопической адреналэктомии у детей с нейробластическими опухолями | . 81 |
| Н.А. Большаков, М.Ю. Щупак, С.Р. Талыпов Первый опыт реабилитации онкоортопедических пациентов после эндопротезирования в ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева | . 81 |
| С.Б. Бондаренко, К.Ф. Савлаев Использование порт-систем в детской онкологии | . 82 |
| В.А. Заричанский, А.Г. Притыко, А.К. Егиазарян Перспективы комбинированного лечения нейрофиброматоза I типа | . 82 |
| И.П. Лывина, М.Н. Сухов, А.В. Дроздов, А.Х. Мустафа, А.В. Кобяцкий, Н.Г. Клебанова, М.В. Исаева, Г.П. Брюсов Коррекция венозной гипертензии малого таза у детей с внепеченочной портальной гипертензией | . 83 |
| Н.Н. Меркулов Хирургическое лечение нефробластомы (опухоли Вильмса) у детей | . 84 |
| А.Х. Мустафа, М.Н. Сухов, И.Е. Белокриницкая, Т.В. Собакинских, О.А. Щурова, А.В. Дроздов, А.В. Кобяцкий, И.П. Лывина, Н.Г. Клебанова, Г.П. Брюсов Артериальная легочная гипертензия у детей с внепеченочной портальной гипертензией | . 84 |
| Р.С. Оганесян, С.Р. Талыпов, М.Н. Сухов, Е.С. Андреев Овариопексия в комплексном лечении девочек с онкогематологическими заболеваниями перед этапом лучевой терапии | . 85 |
| Б.С. Першин, В.Ю. Махмутов, О.А. Богинская, М.В. Панина Клинический случай грибкового эндофтальмита у пациентки с первично-рефрактерным Т-клеточным острым лимфобластным лейкозом | |
| И.В. Поддубный, К.Н. Толстов, Р.С. Оганесян Лапароскопическая адреналэктомия у детей с доброкачественными образованиями | 86 |
| А.В. Сухарев, Т.А. Шароев, Н.М. Иванова, Д.К. Нишонов, А.М. Котловский | |
| Опыт лечения пигментных невусов у детей в условиях дневного стационара многопрофильной детской клиники | . 87 |
| Н.Г. Ускова, Н.С. Грачёв, М.Н. Сухов, В.Е. Рачков, С.Р. Талыпов, Е.С. Андреев, Р.С. Оганесян, Н.Н. Меркулов | 07 |
| Торакоскопические операции в детской онкологии, онкогематологии и иммунологии | . 8/ |
| Использование плазменных потоков в онкохирургии у детей раннего возраста | . 88 |
| РАЗДЕЛ VII МЕДИКО-СОЦИАЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ, ПСИХОЛОГИЯ И ПСИХИАТРИЯ В ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ-ОНКОЛОГИИ | |
| И.Б. Агеева-Подобед Психологическая адаптация ребенка к условиям стационарного лечения в отделении гематологии-онкологии | . 89 |

| К.Э. Зборовский Модель специалиста в области социальной реабилитации личности для детей, перенесших онкологическое заболевание | 89 |
|--|----|
| Э.В. Иванова, О.Е. Никонова Адаптация детей с онкологическими заболеваниями к лечению в стационаре средствами фототерапии (терапевтической фотографии) | 90 |
| Н.В. Клипинина, С.Н. Ениколопов Особенности проявления симптомов дистресса у комплаентных и некомплаентных родителей детей, проходящих лечение от онкологических/гематологических и иммунологических заболеваний | 91 |
| Н.С. Никольская, Е.А. Стефаненко, А.Е. Хаин, Н.В. Клипинина, М.А. Евдокимова, А.Б. Орлов, А.Ю. Смирнов Особенности представлений об информировании о заболевании и лечении у врачей, родителей/опекунов в детской гематологии, онкологии и иммунологии | 91 |
| Е.Н. Спирина, Г.И. Бишарова Психологический статус детей с онкопатологией | 92 |
| Т.В. Степанова, Т.А. Гришина Психологические проблемы семьи и состояние ситуативной тревожности родителей детей с онкологическими заболеваниями | 92 |
| РАЗДЕЛ VIII НОВЫЕ НАПРАВЛЕНИЯ В ЛЕЧЕНИИ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИХ И ОНКОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ | |
| А.Г. Геворгян, Е.В. Морозова, И.В. Казанцев, Т.В. Юхта, С.А. Сафонова, Ю.А. Пунанов, Л.С. Зубаровская, О.Г. Желудкова, Б.В. Афанасьев Результаты применения высокодозной полихимиотерапии с аутологичной трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток в лечении детей и молодых взрослых с опухолями центральной нервной системы | 94 |
| Н.А. Григорьева, И.А. Турабов Промежуточные результаты лечения детей с ОЛЛ по протоколам ALL—MB-2002 и ALL—MB-2008 в Архангельской детской клинической больнице | |
| Л.А. Гузнищева, С.Б. Тетерин, И.И. Ивонина, И.В. Уракова Опыт работы отделения «Детский хоспис» в Удмуртской Республике | |
| В.В. Дмитриев, Л.И. Волкова Профилактика геморрагических осложнений малыми дозами концентрата плазменного фактора свертывания крови VIII (IX) у детей с гемофилией А (В) | 96 |
| В.В. Дмитриев, Л.Ф. Можейко, И.А. Гузей Нарушения свертывания при ювенильных маточных кровотечениях у девочек-подростков 12—18 лет | |
| Д.А. Кобызева, А.В. Нечеснюк, А.Х. Орусханова, А.А. Логинова, К.Н. Фатеев Опыт лечения пациентов с опухолями в области головы и головы/шеи в ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева | |
| А.В. Козлов, Т.А. Быкова, И.И. Кулагина, С.Н. Бондаренко, В.Н. Вавилов, Е.В. Семенова, Н.В. Станчева, М.А. Кучер, М.А. Эстрина, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев Экстракорпоральный фотоферез в лечении острой реакции «трансплантат против хозяина» у детей | |
| А.А. Логинова, Н.Н. Логинова, А.В. Нечеснюк Использование аппарата томотерапии для облучения сложных мишеней большой протяженности | |

| О.В. Паина, Н.В. Станчева, Е.В. Бабенко, А.С. Боровкова, А.А. Рац, С.В. Разумова, П.В. Кожокарь, К.А. Екушов, Е.В. Семенова, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев Факторы, влияющие на результаты гаплоидентичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у детей с химиорезистентным течением острых лейкозов | 99 |
|--|-------|
| Г.В. Трубникова, Т.В. Степанова, А.П. Швырев Сравнительный анализ результатов лечения опухолей центральной нервной системы у детей Воронежской области за два десятилетия | |
| К.М. Фатеев, А.А. Логинова, А.В. Нечеснюк Проблемы позиционирования детей в лучевой терапии | . 100 |
| О.Э. Чулков, Д.А. Щербаков, М.В. Мельников, А.В. Коновалов, Н.В. Микава Опыт применения бета-адреноблокаторов для лечения обширных доброкачественных сосудистых образований у детей | . 101 |
| О.И. Щербенко, Д.Х. Шонус, А.Ф. Тельянц Сравнительный анализ лучевых нагрузок при облучении головного и спинного мозга в условиях использования различных источников излучения | |
| РАЗДЕЛ IX АКТУАЛЬНОЕ В ДЕТСКОЙ ОТОРИНОЛАРИНГОЛОГИИ, Хирургии головы и шеи | |
| Т.В. Горбунова, Н.В. Иванова, М.А. Кропотов, Р.В. Шишков, В.Г. Поляков Плоскоклеточный рак дна полости рта у мальчика 11 лет (клинический случай) | . 102 |
| Н.С. Грачёв, С.Р. Варфоломеева, Д.Ю. Качанов, О.К. Тимофеева, А.В. Петрушин, И.Н. Ворожцов, Р.А. Моисеенко, А.В. Корицкий Междисциплинарное взаимодействие при лечении герминогенной опухоли верхней челюсти у ребенка двух лет (клинический случай) | . 102 |
| Н.С. Грачёв, М.П. Калинина, А.Н. Наседкин, А.Ю. Щербина, И.Н. Ворожцов Хирургическое лечение детей с PFAPA-синдромом | |
| Н.С. Грачёв, И.Н. Ворожцов, А.Н. Наседкин, С.С. Озеров, М.П. Калинина Хирургическое лечение заболеваний полости носа и околоносовых пазух с использованием КТ-навигации у детей | |
| И.Г. Гусейнов, Х.Ш. Давудов, И.И. Нажмудинов, И.О. Куликов, К.В. Акопян Фотодинамическая терапия папилломатоза гортани | |
| с применением 5-аминолевулиновой кислоты | |
| Н.В. Иванова, В.Г. Поляков, Р.В. Шишков, А.И. Павловская, Н.А. Кошечкина, Т.Р. Панфёрова, И.Н. Матвеева Диагностика фолликулярных опухолей щитовидной железы | |
| О.В. Карнеева, Д.П. Поляков Возможности неинвазивной диагностики холестеатомы среднего уха | |
| С.А. Карпищенко, Е.С. Утимишева, Н.В. Станчева, И.В. Маркова, Л.С. Зубаровская Возможности лечения синуситов у детей и подростков после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток | . 107 |
| Е.П. Карпова, И.В. Зябкин, Е.Е. Вагина Новообразования ЛОР-органов у детей общепрофильного оториноларингологического отделения стационара | . 108 |

| Е.С. Ковалец, М.Р. Богомильский Иммунологический статус у детей с рецидивированием фурункула носа |
|---|
| Д.Ю. Комелягин, С.А. Дубин, А.В. Петухов, Д.В. Романов, Х.Я. Вафина, Н.В. Новикова, Е.И. Фокин, О.В. Зайцева, Е.В. Стрига, А.В. Дергаченко, Ф.И. Владимиров, О.А. Пачес, Д.Н. Гордеев Дифференциальная диагностика воспалительных заболеваний головы и шеи у детей |
| Д.Ю. Комелягин, Д.В. Романов, А.В. Петухов, С.А. Дубин, О.А. Пачес, Х.Я. Вафина, Ю.Л. Солдатский Малоинвазивный метод лечения детей с лимфатическими мальформациями головы и шеи 110 |
| Д.Ю. Комелягин, Д.В. Романов, А.В. Петухов, С.А. Дубин, О.З. Топольницкий, А.В. Иванов, С.Н. Епифанова, Н.П. Котлукова, Х.Я. Вафина, О.А. Пачес, Ю.Л. Солдатский, Е.И. Фокин Оценка эффективности применения пропранолола |
| у детей с младенческими гемангиомами головы и шеи |
| Практическое применение биомоделирования в детской черепно-челюстно-лицевой хирургии 111 |
| А.И. Крюков, А.Ю. Ивойлов, И.И. Архангельская, В.В. Яновский Опыт хирургического лечения доброкачественного новообразования верхнего отдела глотки у ребенка первого года жизни (случай из практики) |
| <i>Р.И. Ланда, М.Р. Богомильский, О.А. Ганковская</i> Применение пидотимода в лечении паратонзиллита у детей |
| <i>Н.А. Милешина, Е.В. Курбатова</i> Применение навигационной системы у детей с пороками развития наружного и среднего уха |
| Е.Б. Молчанова, А.С. Юнусов Значение патологии внутриносовых структур в развитии острого фронтита у детей |
| Д.М. Мустафаев, В.И. Егоров, А.Н. Наседкин, К.Б. Волкова Папилломатоз гортани у детей |
| В.В. Рогинский, А.Г. Надточий, Э.А. Репина, Ф.Н. Мустафина, Р.В. Рыжов, М.А. Ломака Актуальные вопросы сосудистой патологии головы и шеи у детей |
| В.В. Рогинский, И.А. Овчинников, Е.В. Вербо Хирургическая реабилитация больных с новообразованиями и дефектами нижней челюсти |
| В. И. Самбулов, В. И. Егоров К вопросу лечения детей с экссудативным средним отитом |
| Ю.Л. Солдатский, Н.П. Котлукова, М.Ю. Тимофеева Лечение гемангиом гортани у детей грудного возраста |
| Т.Л. Ушакова, О.В. Горовцова, И.С. Долгополов, И.В. Глеков, Г.Л. Менткевич, В.Г. Поляков Возможности лечения детей с ретинобластомой высокого риска |
| Р.В. Шишков, И.В. Глеков, Т.В. Горбунова, Н.В. Иванова, О.В. Горовцова, Т.Л. Ушакова, М.А. Осипова, В.Г. Поляков Клиника и диагностика назофарингеального рака в детском и подростковом возрасте |
| Р.В. Шишков, И.В. Глеков, Т.В. Горбунова, Н.В. Иванова, О.В. Горовцова, Т.Л. Ушакова, М.А. Осипова, В.Г. Поляков |
| Химиолучевое лечение детей и подростков с назофарингеальным раком |
| NARMTHLIЙ VKARATETIL 120 |

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

 $18-\Phi \Pi \Gamma - {}^{18}F$ -дезоксиглюкоза

АККЛ — анапластическая крупноклеточная лимфома

Алло-ТГСК — аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток

Ауто-ТГСК — аутологичная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток

АЧТВ — активированное частичное тромбопластиновое время

БВ – болезнь Виллебранда

БРВ – безрецидивная выживаемость

БСВ – бессобытийная выживаемость

ВВМТ – варикоз вен малого таза

ВЗНО — вторичные злокачественные новообразования

ВОЗ – Всемирная организация здравоохранения

ВПГ – венозная почечная гипертензия

ВТ – венозный тромбоз

ВЭБ – вирус Эпштейна – Барр

Гапло-ТГСК — гаплоидентичная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток

ДИ – доверительный интервал

ДКСР – детский канцер-субрегистр

ДФК – дефицит фолиевой кислоты

ЖКТ – желудочно-кишечный тракт

3НО – злокачественные новообразования

390 – злокачественные эмбриональные опухоли

ИТП – иммунная тромбоцитопения

КМ – костный мозг

КСО – краниоспинальное облучение

КСФ – колониестимулирующий фактор

КТ – компьютерная томография

ЛГ – легочная гипертензия

ЛТ – лучевая терапия

ЛУ – лимфатический узел

ЛХ – лимфома Ходжкина

МАК – миелоаблативное кондиционирование

МДС – миелодиспластический синдром

МИФР – минимально инвазивный

фолликулярный рак

МОБ – минимальная остаточная болезнь

МРТ – магнитно-резонансная томография

НБ – нейробластома

НПВ – нижняя полая вена

HP — назофарингеальный рак

НХЛ – неходжкинская лимфома

ОВ – общая выживаемость

ОГК – органы грудной клетки

ОЛЛ – острый лимфобластный лейкоз

ОМЛ – острый миелоидный лейкоз

ОМС – опсоклонус-миоклонус синдром

ОР – отношение рисков

ОРВИ – острая респираторная вирусная инфекция

ОРЗ – острое респираторное заболевание

ОС – опухоли сердца

ОФВ1 — объем форсированного выдоха за первую секунду

ОШ – отношение шансов

ПИДС – первичные иммунодефицитные состояния

ПК – периферическая кровь

ПО – полный ответ

ПР – полная ремиссия

ПСВ – приобретенный синдром Виллебранда

ПСКК – периферические стволовые клетки крови

ПССС – патология сердечно-сосудистой системы

ПТВ — протромбиновое время

ПХТ – полихимиотерапия

ПЭТ – позитронная эмиссионная томография

РБ – ретинобластома

РИД – радиоизотопная диагностика

РИК – режим кондиционирования со сниженной

интенсивностью доз

РРИ – рецидивирующие респираторные инфекции

РТПХ — реакция «трансплантат против хозяина»

СГИ – срочное гистологическое исследование

СЗ – стабилизация заболевания

СОД – суммарная очаговая доза

СРТ – стереотаксическая радиотерапия

СРХ – стереотаксическая радиохирургия

СТ – ситуативная тревожность

ТАПБ — тонкоигольная аспирационная пункционная биопсия

ТВ – тромбиновое время

ТГСК — трансплантация гемопоэтических стволовых клеток

ТН – точка наблюдения

ТОКМ – тотальное облучение костного мозга

ТОЛ – тотальное облучение лимфатической системы

ТПМТ – тиопурин-Ѕ-метилтрансфераза

УЗВТ — ультразвуковая вычислительная томография

УЗИ — ультразвуковое исследование

ФА – фолликулярная аденома

ФВД – функция внешнего дыхания

ФЖЕЛ – форсированная жизненная емкость легких

ФН – фебрильная нейтропения

ФОЩЖ — фолликулярные опухоли щитовидной железы

ФСК – фактор свертывания крови

ХГСО – хронический гнойный средний отит

XT – химиотерапия

ЦМВ – цитомегаловирусная инфекция

ЦНС – центральная нервная система

ЧО – частичный ответ

ЧР – частичная ремиссия

ШЖ – шитовилная железа

ЭКГ – электрокардиограмма

ЭКФ – экстракорпоральный фотоферез

ЭЭГ – электроэнцефалограмма

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

FLACC (Face, Legs, Activity, Cry, Consolabylity) — шкала оценки боли для новорожденных и детей раннего возраста (лицо, ноги, активность, плач, спокойствие)

GR – глюкокортикоидный рецептор

IgA — иммуноглобулин А

IGRT – лучевая терапия под визуальным контролем

IMRT — радиационная терапия модулированной интенсивности

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

MTHFR – метилентетрагидрофолатредуктаза

 $HNP1-3 - \alpha$ -дефензины 1-3

PRES (Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome) — синдром задней обратимой энцефалопатии

VWF – фактор Виллебранда

VWF:Ag — антиген фактора Виллебранда

VWF:RCo – активность фактора Виллебранда

Раздел I

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

Злокачественная эмбриональная опухоль реализует метастатический потенциал по мере достижения пиковых значений скорости своего роста

И.В. Бегун¹, О.В. Красько², О.В. Алейникова¹
¹ГУ «Республиканский научно-практический центр детской онкологии, гематологии и иммунологии»

Министерства здравоохранения Республики Беларусь, Минск;

²Объединенный институт проблем информатики Национальной академии наук Беларуси, Минск

Актуальность. Изучение закономерностей развития злокачественных эмбриональных опухолей (390) у детей раннего возраста представляет собой уникальную возможность приблизиться к оценке их естественной истории роста. До сих пор нет четкого клинического представления о хронологии метастатического каскада в ассоциации с кинетикой роста первичной опухоли.

Цели и задачи — оценить кинетические характеристики роста 390 в сопоставлении со сроками реализации их метастатического потенциала.

Материалы и методы / пациенты. Проведен ретроспективный анализ данных первичной ультразвуковой диагностики 3ЭО у 109 детей в возрасте 1—366 дней обоего пола (с нефробластомой — 31, с забрюшинной нейробластомой (НБ) и НБ надпочечника — 58, с гепатобластомой — 20). Для оценки средних значений объемов опухоли в определенный момент времени использовали аппарат регрессионных нелинейных моделей. Точка максимальной скорости (точка перегиба) для модели Гомпертца рассчитывалась на основе ра-

венства нулю второй производной функции Гомпертца. ROC-анализ использовался для определения порогового значения возраста, в котором заболевание переходит в неблагоприятные стадии.

Результаты и обсуждение. Медиана фактического объема абдоминальных 390 при первичной визуализации составила 176 (40-355) см³. Получена ранговая корреляция Спирмена ($\rho = 0.53$; p < 0.0001) между объемом опухоли на момент первичной диагностики и возрастом. График зависимости по алгоритму LOESS позволял говорить о предполагаемой интенсификации процесса увеличения объема эмбриональной опухоли в течение первых 120 дней жизни заболевшего ребенка. На основе оценки параметров модели Гомпертца была рассчитана точка максимальной скорости роста опухоли — $T_{\text{макс. скор.}} = 124$ -е сутки с момента рождения, что также указывало на критическое изменение скорости роста 390 в первом полугодии жизни. По результатам ROC-анализа был найден возрастной порог, после которого шансы диагностики 390 в продвинутой стадии у заболевших детей до 1 года возрастают в 4,35 раза (95 % доверительный интервал (ДИ) 1,7-11,5). Этот порог составил 129,5 сут (специфичность 51 % (95 % ДИ 39-63), чувствительность 81 % (95 % ДИ 69-91), AUC = 0.61 (95 % ДИ 0.496 - 0.713)).

Выводы. На клинических данных когорты грудных детей смоделирована ситуация, когда в первые 4 месяца жизни заболевшего ребенка происходит наибольшая интенсификация процесса развития 39О, реализующей метастатический потенциал по мере достижения максимальной скорости своего роста.

Исследование тромбоцитсвязанных IgG-антител методом проточной цитометрии

Е.В. Бутина, Е.А. Васкина, И.А. Докшина, Н.В. Исаева

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

Актуальность. В связи с тем, что в настоящее время при диагностике иммунной тромбоцитопении (ИТП) исследование IgG, связанного с тромбоцитами, отнесено в группу диагностических тестов с недоказанной или неопределенной информативностью, иммуногематологи всего мира не прекращают работу по поиску и разработке новых методов определения антитромбоцитарных антител, обладающих требуемым уровнем специфичности и чувствительности.

Цели и задачи — изучение возможности практического применения метода проточной цитометрии для определения аутоантител к тромбоцитам.

Материалы и методы / пациенты. Тромбоцитсвязанный IgG исследован у 79 больных с диагнозом «иммунная тромбоцитопения», получавших стационарное лечение в клинике института, и 138 пациентов, в том числе 54 беременных женщин, обратившихся в консультативную поликлинику по поводу тромбоцитопении неясного генеза.

Анализ проводился с помощью проточного цитофлуориметра Epics XL (Beckman Coulter) с использованием моноклональных антител CD41-FITC, antihuman IgG-FITC.

Результаты и обсуждение. Антитромбоцитарные аутоантитела выявлены у 92,3 % взрослых пациентов и 68,4 % детей с тяжелым течением впервые диагностированной ИТП. После проведения первого курса терапии аутоантитела обнаруживались у 15,4 % взрослых и 10,6 % детей (p < 0,01). При госпитализации по поводу рецидива заболевания тромбоцитсвязанный IgG выявлен у 100 % взрослых и 93,8 % детей. При выписке из стационара данных больных аутосенсибилизация определена у 16,7 % и 13,0 % пациентов соответственно (p < 0,05).

У пациентов, обратившихся в консультативную поликлинику по поводу тромбоцитопении неясного генеза, аутоантитела обнаружены в 56,3 % случаев: у 73,3 % пациентов с числом тромбоцитов менее $100 \times 10^9/\mathrm{л}$ и 37,2 % больных с количеством тромбоцитов $100 \times 10^9/\mathrm{л}$ и более (p < 0,01). При обследовании беременных женщин с тромбоцитопенией аутоантитела выявлены у 31,5 %: у 23,1 % женщин с числом тромбоцитов менее $100 \times 10^9/\mathrm{л}$ и у 34,5 % пациенток с числом тромбоцитов в периферической крови более $100 \times 10^9/\mathrm{л}$ (p > 0,05).

Выводы. Представленный способ определения антитромбоцитарных аутоантител может быть использован в клинической практике при диагностике причин тромбоцитопении.

Влияние носительства протромботических полиморфизмов на риск развития ишемических инсультов у детей

П.А. Жарков¹, П.В. Свирин², Е.В. Ройтман¹, Л.Е. Ларина², А.Г. Румянцев¹

¹ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва;
²ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва

Актуальность. Роль носительства протромботических полиморфизмов в генах свертывающей системы крови и фолатного обмена в формировании ишемических инсультов у детей в настоящее время изучена недостаточно.

Цели и задачи — оценить влияние носительства протромботических полиморфизмов, а также их комбинаций на риск развития ишемических инсультов у детей.

Материалы и методы / пациенты. В группу наблюдения вошло 44 пациента в возрасте 0-18 лет с объективно подтвержденным фактом ишемического инсульта. Контрольную группу составили 54 условно здоровых добровольца в возрасте 14-30 лет. Анализ полиморфизмов проведен с использованием цельной крови методом полимеразной цепной реакции. Исследованы следующие полиморфизмы: FII G20210A G>A, FV R506Q G>A, PAI-1-675 (5G/4G), FGB-455 G>A, ITGB3 L33P T>C, MTHFR A223V C677T C>T, FVII R353Q G>A, ITGA2 F224F, C807T C>T.

Статистический анализ проведен методом χ^2 с поправкой Йетса, где необходимо, с использованием программного обеспечения MedCalc 12.3.0 (MedCalc Software, Mariakerke, Belgium). Оценено влияние носительства минорного аллеля каждого полиморфизма (анализ влияния FII G20210A G>A не проводился вследствие низкой распространенности в обеих группах), а также носительства комбинаций минорных аллелей в зависимости от возраста пациента (младше 1 года, старше 1 года) и этиологии тромбоза (идиопатический, неидиопатический).

Результаты и обсуждение. Анализ риска развития ишемического инсульта у детей показал, что влияние носительства минорного аллеля FV—Leiden без учета

других факторов риска, пола и возраста сомнительно (отношение шансов (ОШ) = 1,12; 95 % ДИ 0,31-4,05; p = 0.860). Однако в подгруппе пациентов мужского пола (ОШ = 12,72; 95 % ДИ 0,25-64,74; p = 0,204), особенно в возрасте старше 1 года (ОШ = 18.84; p = 0.057), влияние данного фактора выше, чем в группе случаев в целом. Наличие полиморфизма в локусе MTHFR C677T повышает риск развития ишемического инсульта в 1,81 раза (95 % ДИ 0.94-3.49; p=0.075). У детей в возрасте старше 1 года этот риск составляет 2,19 (95 % ДИ 1,10-4,37; p = 0.025), а у мальчиков старше 1 года — 6.12 (95 % ДИ 0.95-39.44; p = 0.057).

Влияние носительства минорных аллелей тромбоцитарных рецепторов ITGA2 F224F C807T (ОШ = 1.01; 95 % ДИ 0,52–1,97; p = 0,973) и ITGB3 L33P (ОШ = 1,13; 95 % ДИ 0.53-2.43; p = 0.749) на риск развития ишемических инсультов у детей сомнительно вне зависимости от пола или возраста. Носительство минорного аллеля FGB beta-455 снижает риск развития ишемических инсультов (ОШ = 0.67; 95 % ДИ 0.31-1.44; p = 0.300), более выраженный у девочек в возрасте старше 1 года $(O \coprod = 0,19; 95 \% ДИ 0,04-1,05; p = 0,057)$. А-аллель полиморфизма FVII R353Q также (ОШ = 0.35; 95 % ДИ 0,14-0,88; p = 0,025) проявляет защитные свойства. Причем его влияние более выражено у лиц мужского пола (ОШ = 0,07; 95 % ДИ 0,01-0,95; p = 0,046) вне зависимости от возраста. Вероятно, минорный аллель гена *PAI-1*—675 (5G-1G) обуславливает снижение ишемических инсультов у детей (ОШ = 0.57; 95 % ДИ 0.29— 1,12; p = 0,100). Тем не менее его влияние зависит от пола. У мальчиков носительство 5G аллеля снижает риск (ОШ = 0.01; 95 % ДИ 0.00-0.26; p = 0.006), тогда как у девочек данный полиморфизм повышает риск развития ишемических инсультов (ОШ = 4,42; 95 % ДИ 1,27-15,38; p = 0,020).

Носительство минорного аллеля того или иного протромботического полиморфизма (FII G20210A / FV-Leiden / MTHFR C677T) повышает суммарный риск развития ишемического инсульта у детей в 1,42 раза (95 % ДИ 0,78-2,59; p = 0,254), в то время как ОШ для развития ишемического инсульта при наличии в генотипе FVII R353Q или PAI-1-675 составляет 0,28 (95% ДИ 0.14-0.55; p < 0.001). Прослеженный эффект наиболее значим в отношении идиопатических эпизодов, ОШ наступления события при выявлении любого из полиморфизмов 1-й группы составляет 1,86 (95 % ДИ 0.89-3.90; p=0.100), 2-й группы -0.21 (95 % ДИ 0,09-0,46; p < 0,001).

Выводы. Носительство полиморфизмов FV-Leiden и MTHFR C677Т повышает риск возникновения ишемических инсультов у детей; носительство полиморфизмов FVII R353Q G>A снижает данный риск. Носительство полиморфизма FGB –455 G>A снижает риск возникновения изучаемой патологии у девочек старше 1 года. Влияние полиморфизмов PAI-1-675 5G/4G,

GPIIIa L 33P T>C, a также ITGA 2α F224F C807T C>T сомнительно.

В целом носительство изученных полиморфизмов оказывает больший эффект в отношении возникновения ишемического инсульта у лиц старше 1 года, особенно мальчиков, и идиопатических эпизодов.

Болезнь Бурневилля-Прингла, десмопластическая фиброма верхней челюсти (клинический пример)

В.А. Заричанский, А.Г. Притыко, А.К. Егиазарян ГБУЗ «Научно-практический центр медицинской помощи детям с пороками черепно-лицевой области и врожденными заболеваниями нервной системы» Департамента здравоохранения г. Москвы

Цели и задачи — улучшение методов ранней диагностики и лечения больных с туберозным склерозом.

Материалы и методы / пациенты. Под нашим наблюдением находился ребенок А. в возрасте 5 лет с основным диагнозом «туберозный склероз» и сопутствующим диагнозом «фиброма верхней челюсти справа».

Результаты и обсуждение. Как известно, болезнь Бурневилля-Прингла наследуется по аутосомно-доминантному типу, отличается варьирующей экспрессивностью и неполной пенетрантностью. В 50-75 % случаев заболевание может быть обусловлено спонтанными мутациями; учитывая анамнез данного ребенка, можно предположить именно такой механизм развития заболевания. Развитие болезни определяется сцеплением с локусами 9q34 (первого типа – TSC1), Ilql4 – llq23 и 16p13.3 (второго типа – TSC2). Имеются данные о наличии мутации гена на 12-й хромосоме. Предполагается, что гамартин (кодируется TSC1) является белком, подавляющим рост опухолей, а туберин (кодируется TSC2) регулирует эндоцитоз. В результате таких патологических изменений нарушаются естественные процессы подавления опухолевого роста в организме и наличие сопутствующей патологии - фибромы верхней челюсти у данной пациентки служит доказательством. Ребенку А. была проведена компьютерная томография (КТ): срединные структуры головного мозга не смещены. В суб- и супратенториальных структурах головного мозга с обеих сторон и в области миндалин мозжечка определяются разнокалиберные петрификаты. После внутривенного контрастного усиления избирательного накопления контраста в веществе мозга не выявлено. Желудочки мозга незначительно асимметричны (D>S), расширены, форма их несколько искажена. В верхней челюсти справа, в области корней 1.2—1.4 зубов, определяется объемное образование с относительно четкими неровными контурами, с выраженным остеолизисом, размерами $19 \times 15 \times 15$ мм. Заключение: KT-кар-

Российский ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ и ОНКОЛОГИИ

тина болезни Бурневилля (туберозный склероз). Объемное образование верхней челюсти. Ребенок был оперирован в НПЦ медицинской помощи детям. Патологический материал был направлен на гистологическое исследование: в доставленном материале определяются фрагменты солидной опухоли, разрушающей прилегающие костные балки. Неопластическая ткань состоит из низкоклеточных полей волокнистой соединительной ткани. Клетки без признаков атипии ядер. Немногочисленные кровеносные капилляры с периваскулярным отеком. Митотическая активность не определяется. Заключение: десмопластическая фиброма верхней челюсти.

Выводы. Нарушение естественного фактора подавления опухолевого роста при туберозном склерозе приводит к образованию не только характерных для данной патологии опухолей, но и непатогномоничных опухолей. Учитывая тот факт, что дети, страдающие болезнью Бурневилля, психо-эмоционально лабильны, ранняя проведенная хирургическая операция черепно-лицевой области приводит к устранению анатомофункциональных нарушений и эстетических недостатков, что делает ребенка социально адаптированным и психологически более устойчивым.

Карциноидные опухоли тимуса

В.А. Заричанский, А.Г. Притыко, А.В. Сухарев, О.Б. Полушкина

ГБУЗ НПЦ МПД с пороками

черепно-лицевой области и врожденными заболеваниями нервной системы ДЗМ

Карциноид тимуса был выделен из группы тимом лишь в 1992 г. Т. Posai и Е. Higa. Наиболее часто — более чем в 90 % случаев – встречается у молодых людей и выявляется при профилактическом обследовании и местном распространении опухоли.

В Японии описано 160 наблюдений карцином тимуса (до 2008 г.).

Выделяют 3 типа течения карцином тимуса.

I тип — течение заболевания с повышением уровня адренокортикотропного гормона и развитием синдрома Кушинга.

II тип — течение заболевания с проявлениями синдрома множественной эндокринной неоплазии I типа (синдром Вермера).

III тип — асимптоматическое течение.

Несмотря на широкий выбор различных специальных методов исследования вилочковой железы, не отмечается достоверного улучшения диагностики ее опухолевых поражений, при этом частота ошибок в выявлении тимом превышает 25-35 %. Клиническая картина представлена компрессионным синдромом (боль в грудной клетке, надплечевой области, одышка). Могут присоединяться неспецифические симптомы воспаления: слабость, лихорадка, ночные профузные поты.

Редко первыми проявлениями при этих опухолях служат метастазы в шейные лимфатические узлы (ЛУ). Метастазирование в шейные ЛУ встречается после нерадикального удаления (рецидивы) опухоли вилочковой железы.

Методом выбора в лечении карциноидных опухолей тимуса является хирургический. После нерадикального удаления мы наблюдали быстрое метастазирование опухоли в ЛУ шеи.

Было произведено удаление резидуальной опухоли шейным доступом и фасциально-футлярное иссечение шейной клетчатки – полихимиотерапия, от лучевой терапии родители отказались. Осмотр через 6 мес — данные за болезнь (рецидив) не выявлены.

Лучевая и химиотерапия самостоятельного значения в лечении карциноида тимуса не имеют, и исключаются либо с адъювантной или с дополнительной целью, либо для симптоматического воздействия на неудаленную или рецидивную опухоль в случае противопоказания к хирургическому лечению.

Прогностическую значимость имеет радикальность выполненного вмешательства в сочетании с распространенностью процесса на момент лечения и характеристиками самой опухоли.

Специфической профилактики карциноидных опухолей не существует.

Редкие случаи врожденной патологии свертывания

Л.В. Моисеева¹, К.Б. Волкова¹, И.И. Спичак1, Е.В. Жуковская2

 $^{1}\Gamma БУЗ$ «Челябинская областная детская клиническая больница»; ²ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Врожденные коагулопатии, такие как дефицит II, V, VII, X, XI, XII, XIII факторов свертывания крови (ФСК), гипо- и афибриногенемия, дефицит антитромбина и протеинов С и S, встречаются крайне редко.

Расширение знаний специалистов о патологии гемостаза в регионах обеспечивает выявление и своевременное начало терапии у таких пациентов.

Целью данного исследования явился анализ случаев редких врожденных форм коагулопатий в регионе.

Материалы и методы / пациенты. Ретроспективно за 2002-2013 гг. в Челябинской области выявлено 4 случая редких коагулопатий.

Результаты и обсуждение. Пациентка С., 11 лет, отягощен семейный анамнез, с 2006 г. наблюдается с рецидивирующими субдуральными гематомами, кровоточивостью гематомного типа, кровотечениями после экстракций зубов. Дефицит XIII ФСК диагностирован в 2012 г. Лечение получает свежезамороженной плазмой в профилактическом режиме.

Пациентка М., 2 года, тяжелая тромбофилия наблюдалась с рождения. Дефицит протеина С тяжелый, гомозиготный тип наследования подтвержден в периоде новорожденности. Лечение получает в виде заместительной терапии Сепротином и антикоагулянтами. Обострение тромбофилии наблюдалось на фоне острой респираторно-вирусной инфекции и при несвоевременном введении протеина С.

Пациент Д., 16 лет, имеет врожденный дефицит VII ФСК, получает заместительную терапию Коагилом по требованию, имеет кровоточивость, неадекватную травмам.

Пациентка Г., 2 года, страдает гематомным типом кровоточивости, неадекватной травмам, диагностирована тяжелая гипопроконвертинемия, получает Коагил в профилактическом режиме.

Выводы. Врожденные коагулопатии у детей имеют многообразие клинических и лабораторных проявлений. Социальная значимость патологии делает актуальным обобщение опыта ее диагностики и лечения.

Влияние различных факторов на результаты аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у детей и подростков с миелодиспластическим синдромом

А.А. Рац, Н.В. Станчева, Е.В. Семенова, Е.В. Морозова, Т.А. Быкова, К.А. Екушов, Ю.Г. Федюкова, П.В. Кожокарь, М.М. Смиренникова, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев

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

Актуальность. Миелодиспластический синдром (МДС) — клональное заболевание, возникающее на уровне кроветворной стволовой клетки, характеризируется признаками дисплазии клеток костного мозга, неэффективным кроветворением, повышенным риском трансформации в острый лейкоз. У детей встречается в 5 % всех системных заболеваний крови. Единственным радикальным методом лечения МДС у детей является аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (алло-ТГСК).

Цели и задачи — оценка влияния различных факторов на общую выживаемость (OB) после алло-ТГСК.

Материалы и методы / пациенты. С 2005 по 2013 г. алло-ТГСК выполнена у 43 пациентов со следующими диагнозами: рефрактерная анемия с избытком бластов — 11, рефрактерная анемия с избытком бластов и трансформацией — 18, ювенильный миеломоноцитарный лейкоз — 4, рефрактерная цитопения детского возраста — 10; средний возраст больных — 10(1-19) лет.

Неродственная ТГСК — 31, родственная ТГСК — 5, гаплоидентичная — 7. Миелоаблативные режимы кондиционирования использовали у 18 (42 %), режим кондиционирования сниженной интенсивности доз — у 19 (58 %), костный мозг (КМ) — у 27 (63 %), периферические стволовые клетки крови (ПСКК) — у 12 (28 %), комбинация КМ + ПСКК — у 4 (9 %) больных. У 13 (30 %) пациентов нормальный кариотип, у 7 (16 %) — комплексные поломки, у 14 (33 %) — моносомия 7-й хромосомы, у 9 (21 %) — другие цитогенетические поломки.

Результаты и обсуждение. Четырехлетняя OB - 51 %. Приживление трансплантата - у 32 (74 %), медиана - на Д+21 (с Д+11 по Д+43). При использовании КМ OB составила 65 %, при ПСКК - 25 % (p=0,01); после неродственной алло-ТГСК - 49 %, после родственной алло-ТГСК - 43 % (p= NS). ОВ у пациентов с нормальным кариотипом - 66 %, с моносомией 7-й хромосомы - 43 %, с комплексными цитогенетическими поломками - 39 %, с другими цитогенетическими поломками - 39 %, с другими цитогенетическими поломками - 71 % (p=0,22). В группе пациентов с количеством бластов до 20 % OB составила 52 %, с количеством бластов более 20 % - 20 % (p=0,02).

Выводы. Результаты алло-ТГСК не зависят от вида трансплантации, наилучшие результаты получены при использовании гемопоэтических стволовых клеток КМ, а также в группе пациентов с количеством бластов менее $20\,\%$.

Эволюция венозного доступа сквозь призму эволюции человечества: исторический анализ

М.Ю. Рыков, В.Г. Поляков

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

Актуальность. Со времен зарождения человечества его эволюция неуклонно продолжалась, что вело к постоянным изменениям всех сфер науки и деятельности. Рассмотрим развитие систем венозного доступа, без которых невозможно лечение не только онкологических, но и многих других заболеваний.

Цели и задачи — выбор оптимальной системы венозного доступа.

Российский ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ и ОНКОЛОГИИ

Материалы и методы / пациенты. 1. 2 млн лет назад — возникновение древнего человека — архантропа, предположительно в Африке.

- 2. 300—200 тыс. лет назад формирование второго признака гоминидной триады: свободной кисти с противопоставляющимся большим пальцем, что способствовало выполнению тонких трудовых манипуляций появление палеоантропов (неандертальцев).
- 3. 50—40 тыс. лет назад формирование *Homo sapiens*, который наряду со вторым признаком гоминидной триады отличался еще двумя: прямохождением и крупным высокоразвитым мозгом. Выполнялись первые хирургические манипуляции трепанации черепа.
- 4. 330—255 гг. до н. э. Эрасистрат изобрел катетер для дренирования полостей.
- 5. 1452—1519 Леонардо да Винчи инъецировал сосуды воском.
- 6. 1546 г. Мигель Сервет описал малый круг кровообращения.
- 7. 1603 г. Иероним Фабриций описал венозные клапаны, доказав одностороннее движение крови по венам по направлению к сердцу.
- 8. 1628 г. Уильям Гарвей обосновал теорию кровообращения и описал 2 круга кровообращения.
- 9. 1657 г. С. Wren первая внутривенная инъекция через перо птицы.
 - 10. 1661 г. Марчелло Мальпиги открыл капилляры.
- 11. 1663 г. R. Boyle переливание крови от животных животным.
- 12. 1667 г. R. Lower выполнил внутривенную трансфузию крови овцы студенту богословия A. Coga первому реципиенту.
- $13.\ 1832\ r.-T.\ Latta$ выполнил внутривенное вливание растворов соли больным холерой через полую иглу.
- 14. 1853 г. С. Pravaz и А. Wood независимо друг от друга изобрели шприц.
- 15. 1910 г. П. Эрлих изобрел сальварсан, что привело к широкому распространению внутривенных инъекций.
- 16. 1929 г. Вернер Фроссман ввел катетер через периферическую вену руки в правое предсердие, за что в 1956 г. вместе с А. Курнаном и Д. Ричардсом получил Нобелевскую премию.
- 17. 1945 г. появление гибкого периферического катетера, вводимого на игле.
- 18. 1946 г. Ральф Губер изобрел «нережущую» иглу с длинным срезом.
- 19. 1953 г. R. Aubaniac описал чрескожную пункцию подключичной вены, а Seldinger катетеризацию вены по проводнику.
- 20. 1956 г. С. Murdoch из Новой Зеландии изобрел пластиковый одноразовый шприц.
- 21. 1964 г. начало производства стерильных одноразовых венозных катетеров фирмы BD (Becton, Dickinson and Co).

- 22. 1968 г. Хикман изобрел туннелируемый венозный катетер.
- 23. 1973 г. в США создано сообщество медсестер, занимающихся внутривенными инъекциями.
 - 24. 1975 г. изобретение PICC.
- 25. 1989 г. R. Woodburn запатентовал венозный порт. **Результаты и обсуждение.** Лечение становится эф-

Результаты и обсуждение. Лечение становится эффективнее, безопаснее и комфортнее для пациентов и врачей.

Выводы. Но не во всех странах. На каком пункте эволюции остановилась Россия и страны третьего мира, где цель, обозначенная нами, не достигнута, поскольку никогда не рассматривалась как проблема?

Возможно ли использование подключичных катетеров в онкологии? Очевидный ответ, который игнорирует Россия

М.Ю. Рыков, В.Г. Поляков НИИ ДОГ ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» РАМН, Москва

Актуальность. Лечение всех онкологических заболеваний невозможно без венозного доступа. Каким он должен быть? Надежным, простым в использовании, устанавливаться 1 раз на весь период лечения и иметь минимальные риски установки и эксплуатации.

Цели и задачи — профилактика осложнений, связанных с внутривенным введением химиотерапевтических препаратов.

Материалы и методы / пациенты. В $2010-2013~\rm rr$ мы анализировали лечение 228 детей с онкологическими заболеваниями (возраст -3 месяца -17 лет): 110 из них за этот период было установлено 605 подключичных катетеров, 118-118 венозных портов.

Результаты и обсуждение. Осложнения и технические трудности при установке подключичных катетеров развились у 98,3 % пациентов, портов – у 23 %. Эксплуатация подключичных катетеров сопровождалась осложнениями в 97,3 % случаев, портов – лишь в 11 %. Использование подключичных катетеров нарушило протоколы противоопухолевого лечения у 45,9 % пациентов, тогда как использование порт-систем — лишь у 1,7 %. Каждому пациенту из группы, где использовались подключичные катетеры, катетеризация центральных вен за период лечения выполнялась от 4 до 19 раз (в среднем – 6 раз). При этом допустимые сроки эксплуатации превышались всегда, кроме случаев самовольного удаления катетеров пациентами. Все больные неоднократно выписывались с установленными подключичными катетерами домой.

Выводы. Очевидно, что всем перечисленным во введении условиям отвечают венозные порты. Исполь-

зование подключичных катетеров практически в 50 % случаев нарушает протоколы противоопухолевого лечения, следовательно, они ухудшают прогноз, значительно увеличивают количество инвазивных вмешательств и общих анестезий. Поскольку излечение от онкологических заболеваний в РФ соответствует показателям в развитых странах, где подключичные катетеры в онкологии не используются, статистика выживаемости онкологических больных в РФ не соответствует действительности и крайне завышена. Массовое применение подключичных катетеров в онкологии недопустимо, наносит экономический ущерб, ухудшает прогноз лечения и может рассматриваться как нарушение прав пациентов и угроза их жизни.

Минимизация лабораторных тестов для дифференциальной диагностики железодефицитной анемии и малой формы β-талассемии

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

Актуальность. По морфологической характеристике гипохромные анемии являются самыми распространенными в мире среди всех анемий. Более 80 % из них — железодефицитные состояния, на 2-м месте талассемические синдромы. В связи с миграцией населения и этническим смешением увеличилось число пациентов с малой формой β-талассемии. Часто перед гематологом возникает проблема дифференциальной диагностики между этими двумя гипохромными анемиями. Для окончательной верификации диагноза необходимо проведение ряда биохимических и генетических обследований, которые являются трудоемкими, дорогостоящими и инвазивными для пациента. С момента изобретения гематологических анализаторов встал вопрос о достоверной дифференциальной диагностике гипохромных анемий уже на основе полученной гемограммы.

Цели и задачи — используя определенные математические формулы, провести сравнительный анализ гемограмм, выполненных на гематологическом анализаторе у пациентов с доказанной малой формой β -талассемии или железодефицитной анемией.

Материалы и методы / пациенты. Гемограммы 50 детей с железодефицитной анемией легкой степени и 50 гемограмм с доказанной малой формой β-талассемии. Возраст от 6 месяцев до 18 лет, средний возраст — 5 лет. Гематологический анализатор «Advia 60». Анализ был проведен с помощью следующих формул.

1. Mentzer (MCV/RBC). 2. England и Fraser (MCV-RBC – 5 × Hb-3,4). 3. Shine и Lal (2 × MCV × MCH/100). 4. Ehsani (MCV-10 × RBC). 5. Srivastava (MCH/RBC). 6. Green и King (2MCV × RDW/Hb × 100). 7. Sirdah et al. (MCV-RBC–3 × Hb).

Результаты и обсуждение. Наиболее информативны формулы 1, 2 и 6. В 96 % у пациентов с талассемией индекс Mentzer менее 13, у 88 % детей с дефицитом железа он более 13. Отрицательное значение у 86 % пациентов с β-талассемией по формуле 2, положительное — у 100 % детей с железодефицитной анемией. У 84 % детей с талассемией по формуле 6 — значение менее 2, у всех детей с дефицитом железа более 2. Остальные формулы неинформативны.

Выводы. В настоящее время для дифференциальной диагностики железодефицитной анемии и малой формы β-талассемии не существует «идеальной» формулы, созданной на основании результатов клинического анализа крови, но в 90 % случаев можно предположить диагноз.

Изучение дефицита фолиевой кислоты у женщин в Узбекистане

Д.Н. Сулейманова¹, Д.Ф. Маматкулова¹, Г.Н. Давлатова¹, Т.Р. Алимов¹, М.У. Нарметова¹, Н.У. Таджиева¹, М.А. Наджмитдинова²

¹Научно-исследовательский институт гематологии и переливания крови Министерства здравоохранения Республики Узбекистан, Ташкент;

²Ташкентский педиатрический медицинский институт, Республика Узбекистан

Актуальность. В рамках государственной программы в целях предупреждения патологии у беременных и новорожденных все беременные женщины бесплатно обеспечиваются поливитаминами и фолиевой кислотой, в Центре анемии НИИГиПК впервые в Республике налажена диагностика дефицита фолиевой кислоты (ДФК). Несмотря на вышеуказанные меры, показатели ДФК среди детей и женщин все еще остаются высокими — 30—86%, по сравнению с показателями развитых стран — 5—15%. Это требует изучения причин и факторов риска развития ДФК в нашей республике, так как в каждой стране существуют свои местные особенности в питании, традициях, социально-экономическом статусе населения, системе здравоохранения и др.

Цели и задачи. С учетом вышеуказанного, целью данной работы явилось изучение некоторых факторов риска развития ДФК у женщин фертильного возраста.

Материалы и методы / пациенты. Всего обследовано 246 женщин фертильного возраста, которые состояли на диспансерном учете с различной патологией желу-

дочно-кишечного тракта (ЖКТ), хроническим гепатитом и гельминтозами. Контрольную группу составили пациенты без вышеуказанной патологии. Для выявления факторов риска развития ДФК использовали специально разработанный нами вопросник. Для дифференциальной диагностики железодефицитной и фолиеводефицитной анемии произведен забор венозной крови для определения показателей сывороточного железа, ферритина, С-реактивного белка на биохимическом анализаторе Randox Daytona, периферическая кровь изучена на клиническом анализаторе. Показатели фолиевой кислоты определены микробиологическим методом с использованием планшетного фотометра. Критерии показателей норм фолиевой кислоты взяты по данным Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ): для детей – не менее 8 нг/мл, для подростков и женщин – не менее 10 нг/мл.

Результаты и обсуждение. Наибольшая встречае-мость ДФК отмечена среди больных гельминтозами — 74,02%, дисбактериозом — 73,33%, хроническим гепатитом, энтероколитом, колитом, дуоденитом — 72%; наименьшая частота у больных хроническим гастритом — 45%.

В контрольной группе эти показатели были достоверно ниже — 30,77 %. Среди пациентов с хроническими заболеваниями ЖКТ и хроническим гепатитом достоверно снижены показатели фолиевой кислоты по сравнению со здоровыми — $9,15\pm0,16$ нг/мл и $13,23\pm0,32$ нг/мл соответственно (p<0,01). Показатели фолиевой кислоты у инфицированных гельминтозами (энтеробиоз, лямблиоз, гименолепидоз, аскаридоз) и неифицированных достоверно не отличаются — $11,95\pm0,26$ нг/мл и $12,13\pm0,23$ нг/мл соответственно (p>0,05). Наши данные подтверждают сведения о том, что дисбактериозы, гельминтозы, хронические заболевания ЖКТ являются ведущими факторами риска развития ДФК.

Изучение показателей фолиевой кислоты в зависимости от некоторых факторов питания установило, что большинство обследованных употребляют зелень, зеленые лиственные овощи, фортифицированную муку или хлеб (76%), меньшее число (45,53%) употребляют бобовые. Достоверная разница в показателях фолиевой кислоты установлена у пациентов, ежедневно употребляющих зелень, бобовые, фортифицированную муку, по сравнению с теми, кто их употребляет редко — $12,73\pm0,18$ нг/мл и $8,11\pm0,20$ нг/мл соответственно (p<0,01).

Выводы. 1. Риск развития ДФК возрастает почти в 2 раза при наличии хронических заболеваний ЖКТ, дисбактериоза, гельминтозов.

- 2. В рационе питания женщин фертильного возраста недостаточно источников фолиевой кислоты фортифицированной муки и хлеба, зелени, зеленных овощей, бобовых.
- 3. Для повышения эффективности борьбы с ДФК в Республике Узбекистан необходимо лечение и про-

филактика патологии ЖКТ, гельминтозов, дисбактериозов, изменение привычек питания.

Саркома Юинга правой почки как вторичная злокачественная опухоль после терапии острого лимфобластного лейкоза: описание клинического случая

А.Ю. Усычкина¹, Д.Ю. Качанов¹, Г.М. Муфтахова¹, Р.А. Моисеенко¹, Т.В. Шаманская¹, Ю.В. Ольшанская¹, Д.М. Коновалов¹, Г.В. Терещенко¹, М.А. Раков², С.Р. Варфоломеева¹ ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва;

²ГБУЗ «Брянская областная детская больница»

Актуальность. Вторичные злокачественные новообразования (ВЗНО) представляют собой грозное позднее осложнение после успешного лечения злокачественных новообразований (ЗНО). С каждым годом терапевтические опции позволяют добиться высоких результатов в лечении многих онкологических заболеваний. Около 80-90 % ВЗНО развиваются в области поля облучения после проведения лучевой терапии. По данным литературы, кумулятивный риск развития вторичных опухолей в течение 20 лет после терапии острого лимфобластного лейкоза (ОЛЛ) составляет 2,7-3,3 %. Опухоли центральной нервной системы, лимфопролиферативные заболевания, опухоли костей являются наиболее частыми ВЗНО после лечения ОЛЛ. Развитие сарком мягких тканей после терапии ОЛЛ выше, чем в общей популяции, но тем не менее встречается крайне редко. По результатам проведенного анализа литературы не описан ни один клинический случай развития саркомы Юинга с поражением почки и локализации данного новообразования вне поля облучения как ВЗНО после терапии ОЛЛ.

Цели и задачи — описание впервые зарегистрированного случая развития вторичной экстраоссальной саркомы Юинга вне поля облучения после терапии ОЛЛ.

Материалы и методы / пациенты. Мальчик Ч., 6 лет, госпитализирован в ФГБУ ФНКЦ ДГОИ с объемным образованием в проекции верхнего полюса правой почки. Из анамнеза жизни известно, что в возрасте 2 лет ребенку диагностирован ОЛЛ, В-линейный вариант, группа среднего риска. В течение 2 лет получал терапию в соответствии с протоколом ALL-BFM 90. Вышел в ремиссию в установленные протоколом сроки. В рамках протокола ребенку проведено облучение головного мозга в дозе 11,8 Гр. При очередном плановом ультразвуковом исследовании органов брюшной полости через 32 мес после окончания терапии ОЛЛ в возрасте 6 лет выявлено объемное обра-

зование правой почки. В ФГБУ ФНКЦ ДГОИ по результатам КТ органов брюшной полости подтверждено наличие клиновидного образования в проекции верхнего полюса правой почки размерами 25 × 21 × 24 мм. При комплексном обследовании данных за отдаленные метастазы не получено. По данным миелограммы, подтверждена гематологическая ремиссия ОЛЛ. Ребенку выполнено хирургическое лечение в объеме резекции верхнего полюса правой почки. Объем выполненной операции R0, что подтверждено данными экспресс-биопсии. По данным гистологического заключения установлен диагноз «саркома Юинга правой почки, T1N0M0». Диагноз подтвержден результатами цитогенетического исследования (перестройка гена EWSR1). Начата комплексная терапия по протоколу EWING 2008. Ребенку проведено 6 курсов интенсивной химиотерапии по схеме VIDE (винкристин, ифосфамид, доксорубицин, этопозид). По результатам проводимых контрольных обследований после 2 и 5 курсов подтверждена ремиссия заболевания. Проведено 8 курсов терапии по схеме VAI (винкристин, актиномицин-Д, ифосфамид). По результатам проведенного обследования после снятия с программной терапии данных за наличие остаточной опухоли или прогрессирование заболевания не получено, также подтверждена клинико-гематологическая ремиссия ОЛЛ. Ребенок жив без признаков опухоли от момента окончания специфической терапии саркомы Юинга 12 мес, терапии ОЛЛ 38 мес.

Выводы. Известно, что саркома Юинга является высокозлокачественным новообразованием, характеризующимся низкой выживаемостью и высокой частотой развития рецидивов даже при локализованной форме заболевания. Благодаря плановому мониторингу после терапии ОЛЛ выявлено развитие ВЗНО на ранней стадии. Представлен первый известный случай развития саркомы Юинга с поражением почки как ВЗНО после терапии ОЛЛ, возникшего вне поля облучения лучевой терапии.

Факторы риска реактивации цитомегаловирусной инфекции и влияние ЦМВ ДНКемии на течение и исход аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у детей и подростков с острыми лейкозами

С.Н. Ширяев, И.М. Бархатов, В.Н. Вавилов, Н.В. Станчева, А.Б. Чухловин, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев

НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой ГБОУ ВПО Первый СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова Минздрава России

Актуальность. Цитомегаловирусная инфекция (ЦМВ) — значимое осложнение алло-ТГСК.

Цели и задачи — определить факторы риска реактивации ЦМВ и влияние ЦМВ ДНКемии на исход алло-ТГСК.

Материалы и методы / пациенты. В исследование были включены 58 детей и подростков (возраст 1,5—21 год) с ОЛЛ и острыми миелобластными лейкозами после алло-ТГСК. Были использованы миелоаблативные режимы и режимы кондиционирования со сниженной интенсивностью доз. В качестве источника гемопоэтических стволовых клеток были использованы КМ и ПСКК полностью и частично HLA-совместимых родственных и неродственных доноров. Мониторинг ЦМВ-инфекции осуществлялся с использованием еженедельной количественной real-time полимеразной цепной реакции в плазме крови.

Результаты и обсуждение. Выявлены факторы риска реактивации ЦМВ в раннем периоде после алло-ТГСК (многофакторный анализ): миелоаблативный режим кондиционирования — отношение рисков (ОР) 3,74 (1,67-8,37), p = 0,001; использование неродственного донора — OP 2,18 (0,86-5,26), p = 0,10; использование HLA-идентичного донора — OP 0.24 (0.05-1.06), p = 0.06. Выявлены факторы риска реактивации ЦМВ в позднем периоде (многофакторный анализ): миелоаблативный режим кондиционирования — ОР 13,17 (3,00-57,86), p = 0,001; ремиссия лейкоза перед алло-ТГСК в сочетании с использованием циклоспорина и метотрексата в качестве режима профилактики острой реакции «трансплантат против хозяина» (РТПХ) (учитывая значимую сопряженность данных факторов) – OP 0,13 (0,03–0,50), p = 0,003; острая РТПХ в сочетании с реактивацией ЦМВ в раннем периоде (учитывая значимую сопряженность данных факторов) — OP 2,71 (0.86-8.50), p = 0.088; использование КМ в качестве источника гемопоэтических стволовых клеток (в сравнении с использованием ПСКК) — ОР 0,37 (0,12—1,19), p = 0,095. Риск ЦМВ-болезни составил 28 %. Учитывая значимую сопряженность острой РТПХ и ЦМВ ДНКемии — ОШ 2,91 (1,07—7,92), p = 0,006, влияние ЦМВ ДНКемии на исход алло-ТГСК определено в 2 группах: пациенты с острой РПТХ и пациенты без острой РТПХ. У пациентов с острой РТПХ выявлена

тенденция к снижению риска рецидива лейкоза после алло-ТГСК при наличии реактивации ЦМВ в раннем периоде после алло-ТГСК — OP 0.07 (0.004-1.17), p = 0.064.

Выводы. Снижение риска рецидива лейкоза после алло-ТГСК при реактивации ЦМВ, возможно, связано с иммуномодулирующим влиянием активной ЦМВ-инфекции.

Раздел II

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

Детский канцер-регистр как инструмент оценки эффективности лечения и выработки рекомендаций по дальнейшему улучшению результатов

А.А. Зборовская

ГУ РНПЦ ДОГИ Министерства здравоохранения Республики Беларусь, Минск

Актуальность. Онкологические заболевания являются не только медицинской, но и социально-экономической проблемой ввиду больших затрат на лечение и высокой смертности. Для оценки ситуации в регионе и планирования перспективных направлений развития онкологической службы в последние годы активно используются канцер-регистры.

Цели и задачи — определить новые направления в работе детского канцер-субрегистра (ДКСР) Республики Беларусь для решения задачи дальнейшего улучшения результатов лечения и сведения к минимуму негативных эффектов проводимой терапии.

Материалы и методы / пациенты. С момента создания ДКСР (1999—2013 гг.) можно выделить 2 периода: 1) становления — когда основное внимание уделялось организации проспективного и ретроспективного сбора данных и описательным эпидемиологическим исследованиям; 2) планомерной работы — когда парал-

лельно с удержанием на достигнутом уровне созданной системы учета, регистрации и анализа данных появилась необходимость расширять спектр работы с целью дальнейшего улучшения результатов.

Результаты и обсуждение. Считаем, что по мере индивидуализации лечения через внедрение молекулярно-генетической диагностики и стратификации пациентов по группам риска необходимо перенести акценты на оценку отдаленных последствий лечения, качество жизни пролеченных пациентов, возможности их комплексной реабилитации и интеграции в социум. Также необходимо актуализировать внимание на возможностях скрининговых программ (эмбриональные опухоли у младенцев) с целью своевременной диагностики, и, соответственно, более эффективного и экономичного лечения. Перспективными направлениями в работе ДКСР являются кластерный анализ заболеваемости на основе геоинформационной системы и организация и проведение исследований «случай — контроль» для изучения влияния ряда факторов на онкологическую заболеваемость у детей (радиационное загрязнение в отдаленный период после аварии на Чернобыльской атомной электростанции, экстракорпоральное оплодотворение, лечение гормоном роста и др.).

Выводы. Целенаправленный поиск новых точек приложения является неотъемлемой задачей активно функционирующих онкологических регистров.

Роль регистра злокачественных новообразований у детей Челябинской области в оказании специализированной помощи

С.Г. Коваленко¹, Е.В. Жуковская², И.И. Спичак¹, Е.В. Теплых¹, К.Б. Волкова¹, Е.В. Башарова¹ ¹ГБУЗ ЧОДКБ; ²ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Внедрение информационных технологий в здравоохранении требует анализа накопленного опыта использования информационных систем для планирования дальнейшего развития детской онкологической службы.

Целью работы являлось определение эффективности использования регистра ЗНО у детей в процессе оказания специализированной помощи.

Материалы и методы / пациенты. Использовались материалы регионального регистра ЗНО у детей Челябинской области, проводился исторический анализ.

Результаты и обсуждение. За период с 1992 г. в регистре были собраны сведения о 1545 пациентах с впервые выявленными ЗНО, в возрасте 0-15 лет с 1992 по 2006 г., и 0-18 лет с 2007 по 2013 г. Ретроспективный сбор сведений был осуществлен за период 1992-1996 гг. (включая экспорт данных из регистра гемобластозов детского возраста). Регистрация данных и актуализация проводились на основе однопользовательского доступа по 2008 г., затем – в многопользовательском режиме. Для актуализации использовались также данные ракового регистра Челябинского онкологического диспансера, патологоанатомического бюро и других лечебно-профилактических учреждений региона. Регистр использовался в первую очередь для обеспечения текущего статистического учета и обмена данными с государственным раковым регистром. Следующей областью применения регистра являлось мониторирование результатов проводимой терапии, включая различные виды анализа выживаемости. Аналитические возможности регистра использовались для стратегического планирования развития детской онкологической службы региона. Кроме этого, с момента обеспечения многопользовательского доступа к регистру стало возможным его применение в сопровождении проводимой терапии и проведении диспансерного наблюдения за нашими пациентами. С момента своего создания регистр также активно использовался при проведении научных исследований.

Выводы. Регистр ЗНО у детей способен решать разноплановые задачи в процессе оказания специализированной помощи. Предполагается дальнейшее расширение функционала регистра в процессе информатизации здравоохранения.

Значение стандартизованных показателей заболеваемости злокачественными новообразованиями детей и подростков Чувашской Республики

Г.П. Павлова¹, Е.В. Жуковская²

¹Городская детская поликлиника № 10 Департамента здравоохранения г. Москвы; ²ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Кроме традиционных интенсивных «грубых» показателей, в эпидемиологии имеют значение и стандартизованные показатели, особенно в периоды демографических эксцессов.

Цели и задачи — изучение частотных характеристик ЗНО в Чувашской Республике.

Материалы и методы / пациенты. Объектом исследования была популяция детей и подростков Чувашской Республики в возрасте от 0 до 17 лет, численностью 4,5 млн. Изучаемый период 1994—2008 гг. Рассчитывались интенсивные показатели заболеваемости ЗНО «грубые» на 100 тыс. детского населения и стандартизованные. В качестве возрастного стандарта численности населения взят мировой стандарт.

Результаты и обсуждение. Период 1994—2008 гг. характеризовался снижением общей численности детского населения, примерно на 90 тыс. Максимальное снижение численности происходило в младшей возрастной группе в возрасте от 0 до 5 лет. С учетом того, что именно эта группа формирует когорту населения с повышенным риском развития гемобластозов, опухолей центральной и периферической нервной системы, а также других локализаций, индукция которых приходится на интранатальный и ранний постнатальный периоды, нами применялся расчет стандартизованных показателей заболеваемости. «Грубый» показатель заболеваемости имеет тенденцию к снижению, а тренд соответственно направлен вниз $y = -0.072 \pm 0.000$ 10,66, а стандартизованный показатель демонстрирует рост заболеваемости и противоположное направление тренда $y = 0.252 \pm 8.017$. Использование стандартизованных показателей заболеваемости ЗНО в рамках популяционных исследований позволяет повысить доказательную основу полученных результатов.

Выводы. Прирост заболеваемости, рассчитанный на основе стандартизованного показателя, позволяет прогнозировать, что на фоне повышения рождаемости специалисты республиканского центра столкнутся с повышением заболеваемости ЗНО в Чувашской Республике.

Раздел III

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

Первый год работы клиники детской онкологии в Забайкальском крае в стандартных условиях

Г.И. Бишарова, О.И. Кряжева, Е.П. Мацеха

Читинский филиал ФГБУ «Научный центр проблем здоровья семьи и репродукции человека» Сибирского отделения РАМН

Актуальность. Онкологическая помощь детям с онкопатологией в Забайкальском крае оказывается в условиях клиники детской онкологии и гематологии, которая была открыта в новом помещении в январе 2013 г. В клинике имеются все условия для лечения тяжелобольных детей: 3 стерильные палаты, индивидуальные палаты пребывания и оборудованные игровые комнаты. В новых стандартных условиях клиника работала с большими успехами: не отмечалось инфекционной патологии, соблюдались порядки лечения, уменьшилась психологическая напряженность у детей и их родителей.

Цели и задачи — провести анализ результатов работы клиники детской онкологии и гематологии за 2013 г.

Материалы и методы / пациенты — 287 пациентов с гематологической и онкологической патологией, пролеченных в клинике детской онкологии и гематологии.

Результаты и обсуждение. Всего в 2013 г. впервые диагностировано 33 случая заболевания детей и подростков ЗНО, что составило 14,2 на 100 тыс. детского населения. Из пролеченных пациентов — 100 детей с гематологической патологией, 187 детей с онкологической патологией. Возрастная категория от 0 до 17 лет, распределение по полу мальчики — девочки 1,2:1. Возрастная структура заболеваемости: 0—4 года — 16,2 на 100 тыс. детского населения; 5—9 лет — 10,2;

10-14 лет -7,1. Лечение проводилось согласно международным протоколам. Ведущее место в структуре заболеваемости ЗНО в крае занимают гемобластозы -41,3 %, экстракраниальные солидные опухоли располагаются на 2-м месте -33,5 %, и на 3-м месте - опухоли центральной нервной системы -25,2 %. В 2013 г. впервые в Забайкальском крае ребенку был поставлен диагноз «талассемия», диагностированы такие редкие опухоли, как плевропульмональная бластома, рак слюнной железы. Смертности от инфекционных осложнений не отмечалось.

Выводы. 1. Заболеваемость в Забайкальском крае составила 13 на 100 тыс. детского населения, что не превышает общероссийские показатели.

- 2. Структура патологии за 2013 г. по сравнению с предыдущими годами не изменилась.
- 3. Выявлено значимое снижение заболеваемости 3HO в младшей возрастной группе.

Изучение распространенности первичных иммунодефицитных состояний на территории Белгородской области

К.А. Бочарова¹, А.Ю. Щербина², О.В. Швец³

¹ФГАОУ ВПО «Белгородский государственный национальный исследовательский университет»;

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

³Городская детская клиническая больница № 9 им. Г. Н. Сперанского Департамента здравоохранения г. Москвы

Актуальность. Распространенность первичного иммунодефицита — селективного дефицита иммуногло-

булина A (IgA) — по данным разных авторов составляет от 1:163 до 1:875. В регионах России отмечается низкая выявляемость селективного IgA. Это является причиной того, что больные наблюдаются у врачей неиммунологических специальностей, не получают необходимого лечения, у них формируются очаги хронической инфекции, приводящие к инвалидизации и ухудшению качества жизни. В клинике селективного IgA наблюдается рецидивирующий инфекционно-воспалительный синдром с поражением ЛОР-органов, дыхательной, мочеполовой систем и ЖКТ.

Цели и задачи — изучить на территории Белгородской области распространенность селективного IgA и иммунный статус пациентов с селективным IgA.

Материалы и методы / пациенты. Обследовано 2800 детей, средний возраст 5.1 ± 3.7 года, обратившихся в связи с рецидивирующими респираторными инфекциями (РРИ) (более 12 раз в год), а также 750 здоровых доноров. Содержание иммуноглобулинов в сыворотке крови определяли иммуноферментным методом (Amersham Pharmacia Biotech), фенотип лимфоцитов — с использованием панелей моноклональных антител.

Результаты и обсуждение. Частота выявления селективного IgA (IgA < 0.05 г/л) среди детей с РРИ составила 1:421, а среди здоровых доноров 1:250. Не было зафиксировано отклонений показателей иммунного статуса детей с селективным IgA без наличия данного заболевания в сопоставимых возрастных группах от нормальных значений.

Выводы. Каждый 5-й взрослый житель Белгородской области может иметь селективный IgA без клинических проявлений РРИ. В детском возрасте селективный IgA проявляется клиникой частых РРИ.

Проблемы создания регистра пациентов с первичными иммунодефицитными состояниями в Белгородской области

К.А. Бочарова¹, А.Ю. Щербина², О.В. Швец³ 1 ФГАОУ ВПО НИУ БелГУ; 2 ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава
России, Москва; 3 ГДКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ

Актуальность. Первичные иммунодефицитные состояния (ПИДС) — группа тяжелых генетически обусловленных заболеваний. К настоящему времени описано более 160 форм. Частота встречаемости — от 1:10 000 человек (ESID).

Цели и задачи — изучить на территории Белгородской области распространенность ПИДС и иммунный статус пациентов с ПИДС.

Материалы и методы / пациенты. Обследовано 3200 детей, средний возраст 7.2 ± 3.6 года, обратившихся в связи с частыми респираторными инфекциями (более 12 раз в год), 750 здоровых доноров. Содержание иммуноглобулинов в сыворотке крови определяли иммуноферментным методом (Amersham Pharmacia Biotech), фенотип лимфоцитов — с использованием панелей моноклональных антител.

Результаты и обсуждение. ПИДС с тотальной недостаточностью антител характеризуются множественными повторными гнойными инфекциями слизистых оболочек дыхательных путей, ЛОР-органов, глаз, мягких тканей, костей. Частота банальных острых респираторных заболеваний (ОРЗ) нормальная. При ПИДС с парциальными дефектами антителопродукции серьезные гнойные инфекции встречаются редко, «частые OP3» – в 44 % случаев, у 38 % детей – повторные негнойные инфекции ЛОР-органов, у 10 % – поверхностная рецидивирующая пиодермия. Дети с тяжелой комбинированной иммунной недостаточностью погибали на первом году жизни. У детей с атаксией-телеангиэктазией регистрировались повторные затяжные инфекции респираторного тракта (52 %), ЛОР-органов (72%), кожи и мягких тканей (41%). Дети с синдромом Вискотта — Олдрича имели гнойные бронхолегочные инфекции (100 %), гнойные инфекции кожи и мягких тканей (90 %), ЛОР-органов (60 %), повторные энтероколиты (60 %), распространенные герпетические инфекции (60 %). При хронической гранулематозной болезни – гнойные инфекции кожи и подкожной клетчатки (85 %), БЦЖиты (88 %), абсцессы печени (70 %), гнойные лимфадениты (78%), легочные инфекции (80%).

Выводы. «Частые OP3» у детей с ПИДС отмечаются не более чем у 30 %, исключительно с легкими селективными (селективный дефицит IgA) или транзиторными (транзиторная младенческая гипогаммаглобулинемия) формами иммунной недостаточности.

Заболеваемость злокачественными лимфопролиферативными опухолями у детей и подростков от 0 до 17 лет в Архангельской области в 2003-2012 гг.

Н.А. Григорьева¹, И.А. Турабов^{1, 2}

¹Архангельская детская клиническая больница им. П.Г. Выжлецова Министерства здравоохранения Архангельской области; ²ГБОУ ВПО «Северный государственный медицинский университет» Минздрава России, Архангельск

Актуальность. Заболеваемость злокачественными лимфомами продолжает оставаться на первом месте среди всех гемобластозов и в верхних строчках — среди

всех ЗНО. В настоящее время достигнуты хорошие результаты в лечении и дальнейшей ОВ пациентов со злокачественными лимфомами. Анализ заболеваемости и выживаемости больных ЗНО является крайне актуальным в современном обществе с позиций фармакоэкономики, демографии и подготовки кадрового потенциала.

Цели и задачи — провести анализ заболеваемости, смертности и 5-летней выживаемости больных злокачественными лимфомами в Архангельской области за последнее десятилетие.

Материалы и методы / пациенты. Анализ проведен на базе данных архива медицинской документации ГБУЗ АО «АДКБ», регистра онкологических заболеваний АОКОД.

Результаты и обсуждение. Нами проведен ретроспективный анализ заболеваемости злокачественными лимфомами детей и подростков Архангельской области в 2003—2012 гг. Всего за десятилетний период выявлено 108 детей с лимфомами. Из них 66 (61,1 %) человек с ОЛЛ, 20 (18,5 %) человек с неходжкинскими лимфомами (НХЛ) и 22 (20,4 %) человека с лимфомой Ходжкина (ЛХ). Соотношение мальчиков и девочек в общей группе – 1,57:1, а по нозологиям: ОЛЛ – 1,64:1; HX $\Pi - 3:1$; $\Pi X - 0,8:1$.

Первичная заболеваемость лимфомами составила максимально 5,99 в 2012 г., минимально -2,67 на 100 тыс. детского населения в 2006 г., среднегодовая заболеваемость -4.37 ± 0.12 на 100 тыс. детского населения. При этом по нозологиям первичная заболеваемость составила: ОЛЛ — максимум 4,72 в 2012 г., минимум в 2006 г. -1,53 на 100 тыс. детского населения, НХЛ -1,78 в 2003 г. и 0,0 в 2011 г.; ЛХ — 2,1 в 2009 г. и 0,0 в 2004 г. на 100 тыс. детского населения соответственно.

Максимальная смертность от злокачественных лимфом отмечена в 2003 г. и составила 3,1 на 100 тыс. детского населения, а минимальный показатель отмечен в 2012 г. -0.42 на 100 тыс. детского населения.

Проанализировав 5-летнюю выживаемость пациентов с лимфомами (по Каплану-Майеру), мы получили следующие показатели по нозологиям: при ОЛЛ – 73,7 %; при НХЛ - 59,5 %; при ЛХ - 95,4 %.

Выводы. В структуре злокачественных лимфом за исследованный период преобладает ОЛЛ и составляет 61,1 %, а на долю НХЛ и ЛХ приходится примерно по 20 %. Среднегодовая заболеваемость злокачественными лимфомами составила 4.37 ± 0.12 на 100 тыс. детского населения, что несколько выше европейских показателей, но сопоставимо с показателями в РФ. Преобладание заболевших мальчиков в 1,5 раза также сопоставимо с общероссийскими данными. Отмечено снижение смертности от лимфом в течение анализируемого периода, при том что имеется тенденция к росту заболеваемости к 2012 г. (особенно ОЛЛ). Показатели 5-летней выживаемости приближаются к таковым

по РФ, что может свидетельствовать о положительном опыте применения программной терапии пациентов с лимфомами.

Редкие злокачественные опухоли **v** детей

С.В. Каплунов, М.А. Моргунова, Н.А. Попова, И.В. Курилова, А.В. Тренина

ГБУЗ «Волгоградский областной клинический онкологический диспансер № 1»

Актуальность. ЗНО в детском возрасте представлены в основном гемобластозами и саркомами, преимущественно эмбрионального генеза. Эпителиальные злокачественные опухоли у детей достаточно редки заболеваемость ими колеблется в среднем от 0,8 до 6 % всех ЗНО у детей.

Цели и задачи — изучить структуру редких ЗНО у детей в регионе Волгоградской области.

Материалы и методы / пациенты. Нами проведен анализ заболеваемости ЗНО у детей в возрасте от 0 до 17 лет в регионе Волгоградской области за период 2002-2012 гг. Заболеваемость ЗНО на 100 тыс. детского населения колеблется от 12,5 до 15,2. Гемобластозы и злокачественные солидные опухоли встречаются примерно в одинаковом количестве. Среди солидных опухолей эпителиальные опухоли составили 6,7 %. Диагноз «злокачественное новообразование» был верифицирован на основании стандарта диагностического комплекса, включающего морфологическое и иммуногистохимическое исследования.

Результаты и обсуждение. По нашим данным, редкие злокачественные опухоли выявлены у 24 детей, из них 12 девочек и 12 мальчиков. Средний возраст составил 11,7 года, в том числе 4 ребенка первых 3 лет жизни. Структура редких ЗНО: гепатоцеллюлярный рак (3), аденокарцинома ободочной (1) и прямой (1) кишки, рак почки (1) и мочевого пузыря (1), рак носоглотки (2), надгортанника (1), левой щеки (1), рак надпочечника (1) и злокачественная феохромоцитома надпочечника (1), GIST тонкой кишки (1), десмопластическая мелкокруглоклеточная опухоль поджелудочной железы (1), лейомиосаркома ободочной кишки (1), меланома кожи (2), в том числе одна из них безпигментная, мелкоклеточный рак легкого (1), фибросаркома кости (1) и пограничные опухоли (4): псевдопапиллярная опухоль поджелудочной железы (1) и 3 случая экстраабдоминальной формы десмоидного фиброматоза (поражения бедра -1, нижней челюсти -1, шеи -1).

Выводы. В своей повседневной работе региональный детский онколог не должен забывать о редких новообразованиях у детей – карциномах и пограничных опухолях, которые требуют иного подхода в лечении.

К вопросу о ранней диагностике острого лейкоза в детском возрасте

М.А. Моргунова, И.В. Курилова, Н.А. Попова, А.В. Тренина, К.Б. Солдатова ГБУЗ ВОКОЛ № 1

Актуальность. Заболеваемость острым лейкозом занимает 1-е место среди всех ЗНО детского возраста (25 %) и до 75 % всех гемобластозов. По территории Волгоградской области заболеваемость острым лейкозом в среднем составляет 4,3 на 100 тыс. детского населения, т.е. ежегодно выявляется 23-25 вновь заболевших детей. Почти все дети госпитализируются в периоде развернутых клинических проявлений. Однако для успешного лечения очень важна ранняя диагностика заболевания. Действительное начало острого лейкоза установить трудно, так как это заболевание не имеет специфической клинической картины. Клинический диагноз устанавливается по нахождению несомненно опухолевых клеток в периферической крови или пунктате КМ. Достоверность диагноза подтверждается биологическими особенностями опухолевых клеток, цитохимическими реакциями, иммунофенотипированием, молекулярно-биологическими и цитогенетическими методами исследования.

Цели и задачи — изучить клинические особенности острого лейкоза на ранних стадиях заболевания и выработать диагностические критерии до появления бластоза в анализе периферической крови на этапе первичной медико-санитарной помощи.

Материалы и методы / пациенты. Нами проанализировано 196 историй болезни детей с острым лейкозом за период 2003—2012 гг. Из общего числа детей ОЛЛ имел место у 160 пациентов (В-клеточный фенотип — 140, Т-клеточный — 20 случаев), миелобластный вариант — у 36 детей, в том числе промиелоцитарный вариант — у 7. В возрастном аспекте дети распределялись следующим образом: 0-4 года — 85 детей (из них до 1 года — 8), 5-9 лет — 45 детей, 10-14 лет — 38 детей, 15-17 лет — 28 детей. Средний возраст — 7 лет. Среди заболевших преобладали мальчики — 110, девочек — 86; жителей городов — 112, сельских жителей — 84.

Результаты и обсуждение. При ретроспективном анализе у большинства детей первыми признаками заболевания являлось постепенное нарастание бледности кожных покровов с единичными экхимозами в виде синяков без заметного нарушения самочувствия (35 детей), по типу затянувшейся острой респираторной вирусной инфекции с непостоянной фебрильной лихорадкой, преимущественно во 2-й половине дня, увеличением шейной группы ЛУ (28 детей), болями в костях, опуханием голеностопных, коленных или локтевых суставов (20 детей), болями в животе, пояс-

ничном отделе позвоночника, непостоянной фебрильной лихорадкой (16 пациентов). Более редкие варианты первоначальных симптомов: опухание околоушных желез, периферический парез лицевого нерва, адгезивный средний отит, ограниченная внекостномозговая лейкемическая инфильтрация в височной области, в мягких тканях лица, упорный кашель вследствие опухолевого увеличения вилочковой железы, гиперпластический гингивит с расшатыванием зубов, лейкемиды на коже, аутоиммунная гемолитическая анемия, синдром ригидного позвоночника, эпифизиолиз головки левой бедренной кости или другие варианты костной деструкции, иммунный агранулоцитоз, пульмонит. Дети наблюдались у различных специалистов, получали симптоматическое лечение. Имела место и поздняя обращаемость за медицинской помощью. На начальном этапе заболевания клинические анализы крови выполнялись редко. При снижении гемоглобина лечение препаратами железа было неэффективным. Неспецифическая клиническая ситуация начального периода заболевания, вероятно, обусловлена нарушением в иммунном статусе ребенка.

Выводы. Так как действительное начало острого лейкоза не имеет специфической клинической картины, то при любом неясном или затянувшемся заболевании, которое четко не укладывается в клиническую картину определенной нозологической формы, необходимо проводить клинический анализ периферической крови, а при подозрении на острый лейкоз — пункцию КМ. Наиболее характерными изменениями в анализах крови, по нашим данным, является наличие гранулоцитопении в сочетании с умеренной тромбоцитопенией, эозинофилия неустановленного генеза, более редко имела место трехростковая цитопения.

Заболеваемость и смертность от острого лимфобластного лейкоза у детей и подростков Республики Беларусь

О.В. Петина, А.А. Зборовская ГУ РНПЦ ДОГИ Министерства здравоохранения Республики Беларусь, Минск

Актуальность. ОЛЛ является самой частой опухолью в структуре онкологической заболеваемости детского возраста (0–14 лет) и занимает одно из ведущих мест среди ЗНО у подростков (15–19 лет). За последние 20 лет отмечены самые высокие темпы снижения смертности от ОЛЛ среди детского населения.

Цели и задачи — оценить изменение трендов заболеваемости и смертности от ОЛЛ у детей и подростков в Республике Беларусь за период 2000—2010 гг.

Материалы и методы / пациенты. Для анализа трендов заболеваемости и смертности при ОЛЛ использовано программное обеспечение, разработанное Национальным институтом рака (США) — JoinPoint Regression Program версия 4.0.1 (январь 2013 г.) и данные популяционного ДКСР Республики Беларусь.

Результаты и обсуждение. Всего в республике за период 2000—2010 гг. зарегистрировано 612 случаев заболевания ОЛЛ, из них 510 у детей (соотношение мальчики/девочки -1,14:1), 102 у подростков (соотношение мальчики/девочки -2,78:1). Показатель заболеваемости составил 2,93 \pm 0,13 для детей, 1,21 \pm 0,12 — для подростков. За этот же период от ОЛЛ умерло 130 человек в возрасте 0-19 лет включительно, из них 76 детей (соотношение мальчики/девочки - 0,95:1) и 54 подростка (соотношение мальчики/девочки – 2,6:1). Показатель смертности за период 2000—2010 гг. составил $0,44 \pm 0,05$ и $0,64 \pm 0,09$ соответственно. JoinPoint регрессионный анализ выявил среднегодовой темп прироста заболеваемости (Annual Percent Change): у детей 5.47 % в год, у подростков 1 % в год при соответствующем среднегодовом темпе снижения смертности 9.92%, и 5.26% в год соответственно (*p < 0.05).

Выводы. В Республике Беларусь до 2000 г. регистрировалось статистически значимое снижение заболеваемости детского населения лейкозами при значительном превышении данного показателя у детей в возрасте до года в ближайший период после аварии на Чернобыльской атомной электростанции. Достоверный прирост заболеваемости ОЛЛ у детского населения в Республике зарегистрирован впервые. Изменения трендов смертности от ОЛЛ у детей и подростков свидетельствуют о высокой эффективности проводимой терапии.

Анализ детской заболеваемости и заболеваемости злокачественными новообразованиями в Курской области

С.Н. Светличная, Г.В. Куденцова, И.Л. Киселев, В.И. Долгин

ГБОУ ВПО «Курский государственный медицинский университет» Минздрава России

Актуальность. Число заболевших ЗНО детей в Курской области растет. В 2012 г. было зарегистрировано 28 новых случаев онкологических заболеваний среди детского населения Курской области, в то время как в 2008 г. их было 18.

Цели и задачи — анализ заболеваемости ЗНО у детей и заболеваемости детей, не имеющих ЗНО, за период с 2008 по 2012 г.

Материалы и методы / пациенты. За период с 2008 по 2012 г. проанализировано 111 впервые выявленных ЗНО у детей и 8620 детей контрольной группы (не имеющих ЗНО) за аналогичный период. Для анализа использовались методы стандартной статистики.

Результаты и обсуждение. Анализ показал, что во все годы среди ЗНО превалировала патология солидных опухолей. Количество заболевших солидными опухолями в 2012 г., по сравнению с 2008 г., возросло в 2 раза, достигнув 24 человек (заболеваемость составила 12,46 на 100 тыс. детского населения). Число новообразований кроветворной и лимфатической ткани уменьшилось с 6 в 2008 г. до 4 — в 2012 г. (заболеваемость — 2,08 на 100 тыс. детского населения). Проведенный сравнительный анализ показателей заболеваемости ЗНО у детей в возрастных группах 0-4 года, 5-9 лет и 10-14 лет в Курской области и Российской Федерации выявил статистически значимые различия только в группе 10-14-летних $(9.05 \pm 1.82 \text{ и } 6.03 \pm 0.30 \text{ соот-}$ ветственно; t = 0.09; p = 0.001). В большей мере они касались солидных новообразований.

Проведенный анализ заболеваемости 8620 детей контрольной группы (не имеющих 3HO) показал, что во всех возрастных группах превалировали OP3 / острые респираторные вирусные инфекции (OPBU) (1043,51%), в группе от 0 до 4 лет преобладала патология нервной системы (63,55%), в возрасте от 5 до 9 лет — патология костно-мышечной системы (138,63%) и патология органов зрения (43,79%). В возрастной группе 10-14 лет на 1-м месте была патология костно-мышечной системы (180,71%), затем органов пищеварения (34,93%).

Выводы. Проведенное исследование позволило нам предположить наличие взаимосвязи OP3/OPBИ (вследствие иммунодефицита) во всех возрастных группах, хронической патологии нервной системы, патологии костно-мышечной системы и органов пищеварения и 3HO у детей Курской области, что говорит о необходимости более тщательного подхода к профилактике и диагностике 3HO у детей.

Раздел IV

СОВРЕМЕННЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ТЕХНОЛОГИИ В ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ-ОНКОЛОГИИ И ИММУНОЛОГИИ

Ультразвуковая диагностика венозных тромбозов в детской онкологической клинике

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

ГУ РНПЦ ДОГИ Министерства здравоохранения Республики Беларусь, Минск

Актуальность. В последнее десятилетие отмечается увеличение числа впервые диагностированных венозных тромбозов (ВТ) среди детей и подростков со ЗНО на этапах лечения основного заболевания.

Цели и задачи — предоставить ультразвуковую семиотику ВТ, диагностируемых в детской онкологической клинике.

Материалы и методы / пациенты. В РНПЦ ДОГИ с 2001 по 2012 г. установлены 93 пациента обоего пола с впервые возникшим ВТ в возрасте 1—21 года (медиана—13 лет). Спектр заболеваний данной группы включал: НХЛ (14); острый лейкоз (46); лимфогранулематоз (4); гистиоцитоз (1); солидные опухоли различных локализаций (28). Все пациенты имели разной степени выраженности клинические проявления и ультразвуковую картину впервые возникшего коагуляционного ВТ на разных этапах лечения основного заболевания.

Результаты и обсуждение. Основным проявлением тромботического поражения участка различной протяженности поверхностного либо глубокого магистрального венозного русла, по данным ультразвукового исследования (УЗИ), в большинстве случаев было наличие гипо-/изоэхогенных масс в просвете сосуда, отсутствие реакции на компрессию и/или цветовой карты кровотока в режимах цветового и энергетического доплеровского картирования. Тромбомассы локализовались в камерах сердца (2); югулярной вене (21); подключичных венах (20); бедренно-подколен-

ных (13) и подвздошных венозных сегментах (13); глубоких венах голени (6); глубоких венах плеча (1); в системе подкожных вен конечностей (32); нижней полой вене (4) в виде гипоэхогенных или изо-среднеэхогенных неоднородных структур. Неокклюзивный тромбоз встречался в 17 % случаев и проявлялся наличием относительно однородных масс, которые частично не соприкасались со стенками пораженной вены. Тромботическая окклюзия вен (83 % случаев) характеризовалась наличием гипоэхогенных или среднеэхогенных масс, эхоструктура которых зависела от длительности процесса. Флотацию проксимального участка тромба длиной 1,5 см наблюдали у 1 пациента. Тромбоэмболия ветвей легочной артерии произошла у 1 пациента. Топографическая связь ВТ и локализации центрального венозного катетера установлена в 53 % случаев.

Выводы. УЗИ является доступным, неинвазивным и информативным методом диагностики ВТ. Предполагается значительный удельный вес катетер-ассоциированных ВТ. На момент первичной диагностики превалировали окклюзирующие тромбозы.

Ультразвуковая диагностика опухолевой инвазии нижней полой вены у детей с абдоминальными злокачественными новообразованиями

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

Актуальность. Возможности динамической ультрасонографии позволяют эффективно проводить серийные исследования в детской онкологии. Опухолевая инвазия нижней полой вены (НПВ) считается факто-

ром неблагоприятного прогноза и требует предтерапевтической, предоперационной/интраоперационной оценки распространенности процесса для определения рациональной тактики хирургического вмешательства.

Цели и задачи — изучить эффективность ультразвукового дуплексного сканирования при оценке опухолевой инвазии НПВ у детей со ЗНО органов брюшной полости и забрюшинного пространства.

Материалы и методы / пациенты. Проанализированы результаты УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства у 122 пациентов 1—11 лет (медиана — 4,6 года). Группа включала 48 пациентов с нефробластомой, 7 — со светлоклеточной саркомой почки, 3 — с аденокарциномой надпочечника, 8 — с гепатобластомой, 15 — с НХЛ и 41 пациента с забрюшинной нейробластомой. Данные дуплексного сканирования сравнивались с результатами КТ и интраоперационных находок.

Результаты и обсуждение. Распространение опухоли в НПВ по данным комплексного клинико-инструментального обследования было диагностировано в 10 случаях (8 % обследованных). По отношению к спектру патологии опухолевую инвазию НПВ наблюдали: у 4 (8 %) пациентов с нефробластомой, у 2 (29 %) со светлоклеточной саркомой почки; по 1 пациенту было с аденокарциномой надпочечника (33 %), гепатобластомой (13 %), НХЛ (7 %) и забрюшинной нейробластомой (2%). Первичное ультразвуковое сканирование позволило правильно установить наличие опухолевой инвазии НПВ у 90 % пациентов, включая всех с кавоатриальным распространением окклюзирующей НПВ опухоли. В 1 случае периренальное распространение опухоли в НПВ не было распознано из-за метеоризма. Идентификация сосудистых локусов в структуре ткани, заполняющей НПВ, была возможна в 2 случаях.

Выводы. Показана хорошая информативность дуплексного сканирования при опухолевой инвазии НПВ у детей со ЗНО органов брюшной полости и забрюшинного пространства, особенно в случаях их кавоатриального распространения. Клинические протоколы УЗИ должны содержать оценку состояния НПВ в отделах ее визуального контроля.

Эффективность ультразвукового исследования в диагностике злокачественных абдоминальных опухолей у детей на догоспитальном этапе

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

Актуальность. Значительный удельный вес запущенных форм онкологических заболеваний среди детей, поступивших в специализированный онкологический стационар, требует изучения особенностей их клинической диагностики на догоспитальном этапе.

Цели и задачи — установить значение и эффективность применения УЗИ при первичной диагностике абдоминальных ЗНО у детей на амбулаторно-поликлиническом этапе.

Материалы и методы / пациенты. Проанализированы истории болезни 209 пациентов обоего пола в возрасте 1 день -13 лет (медиана -2,1 года), поступивших для дообследования и/или лечения в РНПЦ ДОГИ в 1998-2008 гг. Спектр патологии включал забрюшинные новообразования (нейробластома, рабдомиосаркома, ганглионеврома) — 47 случаев; опухоли и опухолеподобные образования печени (гепатобластома, гепатоцеллюлярная карцинома, инфантильная гемангиоэндотелиома, фокальная узловая гиперплазия, аденома, гемангиоматоз, абсцесс, кисты) — 34, почек (нефробластома, рабдоидная опухоль, светлоклеточная саркома, почечно-клеточный рак, мезобластическая нефрома, псевдоопухолевые образования) – 98, надпочечников (нейробластома, феохромоцитома, кровоизлияние) — 30 наблюдений.

Результаты и обсуждение. Превалирующим методом первичной визуализации опухолей и опухолеподобных процессов абдоминальной локализации у детей в общеклинической сети было УЗИ. При этом результаты комплексного анализа данных на предмет наличия злокачественной опухоли у ребенка с использованием оценок совокупности классических ультразвуковых признаков документировались лишь в 1/5 случаев. Точность метода при оценке данных диагностических уровней (от дифференциации опухолевого и неопухолевого процессов до предположения о нозологической форме) при поражениях печени, например, находилась в пределах 78-69 %. Наименьшая оценочная эффективность установлена для забрюшинных новообразований. Эффективность ультразвуковой диагностики по критериям органной принадлежности, предположительной природы (опухолевая или нет), черт доброкачественного или злокачественного роста на догоспитальном этапе была ниже таковой в специализированном медучреждении.

Выводы. УЗИ является методом выбора в диагностике абдоминальных объемных образований у детей на догоспитальном этапе. Необходимо более широко использовать возможности комплексных оценок данных УЗИ по диагностическим критериям ЗНО последовательно от констатации факта наличия образования до оценки симптомов злокачественного роста.

Прогностическое значение изменения числа копий хромосомных регионов у пациентов с нейробластомой

А.Е. Друй $^{1-3}$, Г.А. Цаур 1,2 , Е.В. Шориков 1,2 , С.Н. Тупоногов 1 , А.М. Попов 1,2 , Л.И. Савельев $^{1-3}$, Л.Г. Фечина 1,2

 1 ГБУЗ CO «Областная детская клиническая больница № 1», Екатеринбург;

²ГБУЗ CO «Институт медицинских клеточных технологий», Екатеринбург;

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

Актуальность. Делеции 1р, 11q, амплификация гена *МYCN* являются неблагоприятными прогностическими факторами у пациентов с нейробластомой, в то же время значение многих других аберраций числа копий хромосомных регионов остается неясным.

Цель исследования — установить прогностическое значение аберраций, ассоциированных с изменением числа копий хромосомных регионов, у пациентов с нейробластомой.

Материалы и методы / пациенты. Методом MLPA были исследованы 108 образцов первичной опухоли пациентов с нейробластомой на наличие аберраций в регионах 1р,2р,3р,11q,17q; в 100 образцах анализировались аберрации в регионах 4р,7q,9р,12q,14q. Прогностическое значение оценивалось на основании показателей ОВ и бессобытийной выживаемости (БСВ). Медиана времени наблюдения составила 28 мес (диапазон — 1—166 мес).

Результаты и обсуждение. В 29 (26,9 %) случаях была обнаружена делеция 1р, которая отрицательно влияла на выживаемость пациентов (БСВ - 0,33 \pm 0,10 и 0,67 \pm 0,06, p = 0,002; ОВ - 0,46 \pm 0,10 и 0,73 \pm 0,06, p = 0,003). Увеличение материала 17q, выявленное у 54 (50,0 %) больных, приводило к снижению показателей выживаемости (БСВ - 0,42 \pm 0,08 и 0,71 \pm 0,07, p < 0,001; ОВ - 0,48 \pm 0,09 и 0,80 \pm 0,06, p = 0,002). Обе аберрации сохраняли свое прогностическое значение в группе пациентов без амплификации гена *МYCN*.

Увеличение генетического материала локуса 2p23—25 было обнаружено у 15 (13,9 %) больных и имело нега-

тивное прогностическое значение в группе пациентов младше 1 года (БСВ -0.53 ± 0.25 и 0.96 ± 0.04 , p=0.047). Увеличение материала 4p, выявленное у 8 (8,0 %) пациентов, также снижало показатель БСВ у детей младше 1 года (0.00 и 0.88 ± 0.06 , p=0.055).

Одновременное увеличение материала 7р и 7q (6 пациентов, 6,0 %) приводило к снижению БСВ во всей исследуемой группе больных $(0,33\pm0,19$ и $0,56\pm0,06$, p=0,053) и среди пациентов без амплификации MYCN $(0,40\pm0,22$ и $0,64\pm0,06$, p=0,044).

У 8 (8,0 %) больных была обнаружена делеция 9р. Ее наличие приводило к резкому снижению показателей как БСВ, так и ОВ, которые в данном случае составили 0,00, при отсутствии аберрации $-0,60\pm0,06$ и $0,68\pm0,06$ соответственно, p=0,035, p=0,014.

Выводы. Таким образом, в исследованной группе пациентов делеции 1р, 9р и увеличение материала 17q показали негативное прогностическое значение. Наличие увеличения материала 2p23—25 и 4p снижало БСВ у пациентов младше 1 года, а делеции 1p, 9p и увеличение материала 17q сохраняли свое прогностическое значение в группе больных без амплификации гена *МYCN*.

Особенности распространенности генетических маркеров гематогенной тромбофилии у детей с тромбозом на фоне лечения злокачественного новообразования

П.А. Жарков¹, Л.И. Жарикова¹, П.В. Свирин², М.Н. Корсантия¹, Е.А. Бровкина¹, А.В. Спирин¹, А.В. Пшонкин¹

¹ФГБУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Минздрава России, Москва;

²ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Минздрава России, Москва

Актуальность. Существует мнение, что в формировании риска тромботических осложнений у детей, страдающих ЗНО, наиболее важную роль играют наличие центрального венозного катетера, химиотерапия и инфекция, в то время как влияние генетических аспектов повышенной склонности к тромбозам более значимо у детей без ЗНО.

Цели и задачи — сравнить распространенность протромботических полиморфизмов у детей с BT на фоне лечения 3HO и без такового.

Материалы и методы / пациенты. В группу наблюдения было включено 100 пациентов в возрасте 1—16 лет с ВТ, диагностированным на фоне терапии 3НО. Контрольную группу составили 77 пациентов в возрасте 0—18 лет с ВТ без 3НО в анамнезе. Методом

полимеразной цепной реакции проанализированы следующие полиморфизмы: FII G20210A G>A, FV R506Q G>A, MTHFR C677T C>T и PAI-1-675 (5G/4G).

Статистический анализ проведен методом χ^2 с поправкой Йетса, а где необходимо — и методом Фишера.

Результаты и обсуждение. Распространенность изучаемых полиморфизмов была сходна в обеих группах. У пациентов со ЗНО встречаемость минорных аллелей была немного ниже и составляла для FII G20210A G>A 1 % против 1,97 % в группе контроля (p = 0.75); для FV R506Q G>A-2% против 5,2 % в группе контроля (p=0,17); для MTHFR C677T C>T – 24 % против 31,6 % в контрольной группе (p = 0.11) и для PAI-1-675 (5G/4G) - 48.5 % против 53.4 % в группе контроля (p = 0.36). При анализе распространенности гомозиготного носительства выявлено, что в обеих группах соотношение минорных гомозигот практически одинаково: 0 % против 1,3 % для FV R506Q G>A (p = 0.89), 9 % против 9,21 % для MTHFR C677T C>T (p = 0,96) и 29 % против 28,77 % в группе контроля для РАІ-1-675 (5G/4G) (p = 0,97). Гомозиготного носительства FII G20210A G>A не выявлено ни в одной из групп.

Выводы. Мы не выявили значимых различий в распространенности протромботических полиморфизмов у детей с ВТ на фоне лечения ЗНО и без такового. Соотношение гомозигот по минорному аллелю одинаково в обеих группах.

Применение метода когерентной фазовой микроскопии для исследования ультраструктуры ядра опухолевой клетки

В.Д. Звержховский 1 , Т.В. Вышенская 1 , О.Ю. Лисина 1 , А.В. Кретушев 1 , В.П. Тычинский 1 , А.А. Штиль 2

¹ΦΓΕΟУ ВПО «Московский государственный технический университет радиотехники, электроники и автоматики», Москва; ²ΦΓΕУ «Российский онкологический научный центр им. Н.Н. Блохина» РАМН, Москва

Актуальность. Методы фазовой (интерференционной) микроскопии являются количественными, позволяют работать с отдельными живыми клетками и не требуют их фиксации и окраски. В работе показана возможность применения алгоритмов, разрабатываемых в лаборатории «Когерентная фазовая микроскопия» в МГТУ МИРЭА, для характеристики пролиферативной активности опухолевых клеток линии рака толстой кишки (линия НСТ116).

Цель работы — показать возможность применения методов интерференционной микроскопии для характеристики функционального состояния клетки и ре-

гистрации воздействия на нее противоопухолевого препарата актиномицина D.

Материалы и методы / пациенты. Фазовые изображения представляют собой двумерное распределение оптической толщины исследуемого объекта. Органеллы клетки в различных функциональных состояниях отличаются по оптическим свойствам. С помощью специального алгоритма определения характерных точек интегральных функций площади и фазового объема проведен анализ фазовых изображений интактных клеток HCT116 и клеток, обработанных актиномицином D.

Результаты и обсуждение. Основной результат — различия в характеристиках фазовых изображений до и после воздействия актиномицина, что проявилось в сегрегации компонентов ядрышка: фазовая толщина ядрышка интактной клетки составила 63 нм против 30 нм, фазовые объемы 5,6 и 8,3 мкм³, площади 25 и 38 мкм², что согласуется с результатами, полученными методами флуоресцентной и электронной микроскопии.

Выводы. Продемонстрирована новая методика количественной оценки функционального состояния клетки по ее фазовым изображениям. Показана возможность характеристики воздействия токсических соединений на опухолевые клетки.

Объемные образования сердца

Д.Ю. Качанов, В.М. Делягин БУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздра

ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Несмотря на успехи в выявлении опухолей сердца (ОС), опыт прижизненной диагностики этой патологии в детском возрасте незначителен.

Цели и задачи — усовершенствовать дифференциальную диагностику объемных образований сердца.

Материалы и методы / пациенты. Наблюдали 9 детей с ОС (возраст 0,1-144 мес, медиана -60 мес). В 1 случае нельзя было исключить формирование вторичной опухоли после ТГСК. Чаще (6/9) встречались рабдомиомы. Пациенты с рабдомиомами были младше (М \pm m = 33,02 \pm 48,4 мес), чем пациенты с миксомами (121,67 \pm 28,9 мес; p < 0,02). Другие объемные образования были представлены тромбами (5 пациентов), сладж-феноменом (1 ребенок) и кальцинатами (2). Зафиксированы признаки факоматоза (3 пациента) и артрогиппоза (1).

Результаты и обсуждение. В общей клинической картине ОС была недостаточность кровообращения, повторные синкопы при отсутствии пороков сердца, неревматических кардитов или врожденных нарушений ритма. В 1 наблюдении зарегистрированы эмболии в мозг тканью миксомы. Первыми симптомами у детей грудного и младшего возраста были беспокойство, по-

теря аппетита, замедление развития. При опухолях, уменьшающих объем правых камер сердца, регистрировались обструкция притока в правый желудочек, боли в правом подреберье. Леворасположенные опухоли манифестировали обмороками, непродуктивным кашлем. Свойственные опухолям паранеопластические реакции привели к первоначально ошибочным диагнозам — ревматизм, артрит, системная красная волчанка. По данным ЭКГ отмечалась тахикардия, сменявшаяся брадикардией, выраженная предсердная аритмия, нарушения проводимости, удлинение электрической систолы желудочков, экстрасистолы, гипертрофия отделов миокарда, работающих против нагрузки, признаки распространенной субэндокардиальной ишемии миокарда. Первый и ведущий метод диагностики ОС – эхокардиография. Тромбы отличались от ОС скоростью появления, локализацией, текстурой, нечеткостью краев, предшествующим статусом пациента. Кальцинаты характеризовались гиперэхогенностью.

Выводы. Диагностика ОС строится на клинических данных и визуализационных методиках.

Прогнозирование резистентных форм саркомы Юинга по профилю маркеров ангиогенеза для ранней коррекции плана терапии

Л.П. Киселёв, Т.В. Савицкая, О.В. Алейникова ГУ РНПЦ ДОГИ Министерства здравоохранения Республики Беларусь, Минск

Актуальность. Несмотря на достижения в диагностике, хирургии и лучевой терапии, химиотерапии, а также сопроводительном лечении, около трети пациентов с локальными формами саркомы Юинга имеют неудовлетворительный результат лечения. Прогнозирование таких больных с рефрактерными формами при инициальной диагностике может дать преимущества посредством попытки своевременного усиления терапии для них.

Цели и задачи. Ранее нами было показано, что среди спектра маркеров ангиогенеза (VEGFA (включая изоформы 121, 165, 189), VEGFC, VEGFR-1, VEGFR-2, VEGFR-3, HIF-1α, TF, TFPI-1, TFPI-2, uPA, PAI-1) только уровни *TFPI2* и соотношения VEGF165/VEGF189 в опухолевой ткани достоверно отличаются при локальных и метастатических формах у детей со злокачественными заболеваниями костей и мягких тканей. Мы предположили, что эти биологические характеристики могут иметь прогностическое значение для пациентов с локальными опухолями семейства саркомы Юинга.

Материалы и методы / пациенты. Образцы опухоли от 25 пациентов с опухолями семейства саркомы Юинга (20 пациентов с локальными формами и 5 с метастатическими) были исследованы на экспрессию *TFP12*, *VEGF165* и *VEGF189* методом полимеразной цепной реакции в реальном времени. Был осуществлен поиск значения *TFP12* и уровня соотношения VEGF165/189 одновременно, который максимально отличает группы с благоприятным и неблагоприятным прогнозом на основании показателей ОВ и БСВ у пациентов с локальными формами саркомы Юинга.

Результаты и обсуждение. Мы установили молекулярную комбинацию, которая может определить рефрактерность опухоли непосредственно перед началом системной терапии. При молекулярной комбинации плохого прогноза показатель 5-летней БСВ для локальных форм саркомы Юинга составил 27,3 %, в то время как у остальных пациентов он был 88,9 %. Данный тест не коррелировал с известными клиническими прогностическими маркерами (пол, возраст, объем, уровень лактатдегидрогеназы, наличие центральной локализации и степень патоморфоза опухоли).

Выводы. Одновременно низкий уровень экспрессии гена *TFPI2* и соотношения VEGF165/189 в ткани опухоли позволяет прогнозировать ранний возврат заболевания при локальных формах саркомы Юинга.

Показатели спирометрии у детей через 9 и 12 месяцев после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

Ю.А. Лерхендорф, О.Ф. Лукина, В.М. Делягин, Т.Н. Петренец ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. ТГСК — жизненно необходимый этап лечения многих гематологических и онкологических заболеваний. Поэтому актуален вопрос диагностики и лечения осложнений ТГСК у детей.

Цели и задачи — дать характеристику вентиляционной функции легких у детей в первый год после алло-ТГСК.

Материалы и методы / пациенты. Определена вентиляционная функция легких на этапах ТГСК, выполненной по поводу острых лейкозов (35 пациентов) и различных анемий (14 пациентов). Возраст больных составил 5—23 года.

Результаты и обсуждение. Исходно показатели спирометрии были нормальными в 2 группах. Средние значения легочных объемов в процентах к должной величине составили: форсированная жизненная емкость

Российский ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ и ОНКОЛОГИИ

легких (Φ ЖЕЛ) (103,7 против 102,3) и объем форсированного выдоха за первую секунду (ОФВ1) (112,1 против 108,3) соответственно у больных острыми лейкозами и анемиями. Скоростные показатели в группах были выше 95 % от должного. Исследование функции внешнего дыхания (ФВД) в динамике после ТГСК показало различие изменений ФВД в обследованных группах. У больных с анемиями средние показатели спирометрии достоверно не изменялись (ФЖЕЛ – 105,8 и 97,0, $O\Phi B1 - 107,0$ и 101,2 соответственно; p > 0.05). У детей с острыми лейкозами начиная с 30-го дня после ТГСК отмечалось достоверное (p < 0.05) снижение легочных объемов, которое сохранялось на протяжении полугода наблюдения. Через 9 мес обследованы 24 пациента с острыми лейкозами и 5 с анемиями. К этому периоду умерли 9 больных острыми лейкозами и 3 пациента из группы анемий. У детей с анемиями показатели спирометрии были нормальными и не отличались от исходных величин. При острых лейкозах показатели ФЖЕЛ и ОФВ1 оставались статистически значимо ниже исходных значений (ФЖЕЛ = 95,1 %, p < 0.01и ОФВ1 = 102,4 %, p < 0.05). Через год после ТГСК у 13 пациентов с острыми лейкозами (3 пациента не дожили до этого срока) нарушений ФВД не отмечено $(\Phi \text{ЖЕЛ} = 100,3 \% \text{ и } O\Phi \text{B1} = 102,7 \%)$, показатели не отличались от исходных значений (p > 0.05). У всех пациентов с анемиями (потерь в этой группе не было) нарушения вентиляционной функции легких по данным спирометрии отсутствовали.

Выводы. Таким образом, пациенты с сохранной ФВД пережили 1 год после ТГСК. Динамические исследования ФВД показаны всем детям после ТГСК.

Применение проточной цитометрии для выявления поражения костного мозга у детей с нейробластомой

А.М. Попов $^{1-3}$, Е.В. Шориков 1,2 , Т.Ю. Вержбицкая^{1, 2}, Г.А. Цаур^{1, 2}, А.Е. Друй^{1, 2}, А.Г. Солодовников², Л.И. Савельев¹⁻³, Л.Г. Фечина^{1,2} ¹ГБУЗ СО ОДКБ № 1, Екатеринбург; ²ГБУЗ СО ИМКТ, Екатеринбург; ³ГБОУ ВПО УГМУ Минздрава России, Екатеринбург

Актуальность. В настоящее время для выявления клеток нейробластомы в КМ наиболее широко применяется цитологическое исследование, однако в рутинной практике его чувствительность редко превышает 1×10^{-2} . Поэтому во многих случаях представляется целесообразным использование более чувствительных методов, таких как, например, проточная цитометрия. Аналитическая чувствительность выявления клеток нейробластомы при помощи иммунофенотипирования достигает 1×10^{-5} .

Цель исследования — оценить прогностическое значение выявления опухолевых клеток в КМ у детей с нейробластомой методом проточной цитометрии.

Материалы и методы / пациенты. Определение опухолевых клеток проводили в КМ 51 пациента с нейробластомой (24 мальчика и 27 девочек) в возрасте от 6 суток до 15 лет (медиана -1 год 3 мес). Определение в КМ CD45-негативных клеток, экспрессирующих CD56, CD81, CD9, а также нейробластомные специфические антигены GD2 и NB84, проводилось методом 2-6-цветной проточной цитометрии.

Результаты и обсуждение. Проточная цитометрия позволила определить клетки нейробластомы в КМ в значительно большем количестве случаев, чем цитоморфология (49,0 % и 29,4 % пациентов соответственно; p = 0.043). Больные, у которых клетки нейробластомы не были обнаружены в КМ методом проточной цитометрии, имели существенно лучшие показатели 5-летних БСВ и ОВ, а также выживаемости без прогрессии (83,5 \pm 7,6 %; 87,7 \pm 6,7 % и 86,8 \pm 7,1 % соответственно), по сравнению с теми, у которых иммунофенотипирование выявило опухолевые клетки (28,0 ± 9.0%; $35.8 \pm 10.7\%$ и $34.3 \pm 10.4\%$ соответственно, p < 0.001 во всех случаях). Прогностическое значение определения поражения КМ методом проточной цитометрии было подтверждено и в отдельных группах пациентов, выделенных по другим критериям стратификации. В многовариантном анализе иммунофенотипирование осталось значимым прогностическим фактором на фоне других традиционных параметров, таких как стадия опухоли, возраст и амплификация гена МҮСЛ.

Выводы. Таким образом, можно говорить о том, что выявление опухолевых клеток в КМ методом проточной цитометрии потенциально может учитываться совместно с другими факторами при выборе стратегии лечения пациентов с нейробластомой.

Динамика показателей уровня и активности фактора Виллебранда при приобретенном синдроме Виллебранда у детей

К.И. Пшеничная, Е.В. Люгаев

ГБОУ ВПО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России

Актуальность. Нарушения фактора Виллебранда (VWF): врожденные (частота в популяции до 1,5 %) или приобретенные, описанные при заболеваниях как приобретенный синдром Виллебранда (ПСВ), – одна из самых частых причин геморрагий у детей. Адекватная тактика ведения детей с ПСВ требует дифференцированного подхода к оценке лабораторных тестов в динамике основного заболевания.

Цель работы — изучение лабораторных характеристик VWF у детей с ПСВ в динамике.

Материалы и методы / пациенты. Объект исследования — 30 детей в возрасте 1,5—17 лет с кровоточивостью смешанного типа, впервые возникшей на фоне различной патологии, при отсутствии кровоточивости в семье. Антиген фактора Виллебранда (VWF:Ag) определяли методом иммунотурбидиметрии — анализатор STA Compact (Roche), активность фактора Виллебранда (VWF:RCo) на анализаторе тромбоцитов АТ-02. Для дополнительной оценки характера мультимеров использовался показатель отношения VWF:RCo/Ag. Группу сравнения составили 30 детей в возрасте 2—16 лет с болезнью Виллебранда (БВ).

Результаты и обсуждение. Показатель VWF: Ag был снижен у 56,7 %, а VWF:RCo у 43,3 % детей с ПСВ, при БВ соответственно у 100 % и 3,2 %. Отношение VWF:RCo/Ag было снижено у 10 из 30 детей с Π CB - 33,3 %, и лишь у 1 ребенка с БВ. В динамике геморрагии полностью купировались у 50 % детей, у остальных заметно уменьшились. На этом фоне показатель VWF: Ад нормализовался у всех, его средние уровни возросли от 47,8 до 92,5 %, а VWF:Rco, составившая первично в среднем 45.7 %, оставалась сниженной у половины детей с ПСВ, сохраняющих склонность к геморрагиям, но составила в среднем 63,8 %. Показатель VWF:RCo/Ag нормализовался у всех детей, в динамике от 0.57 ± 0.15 до 0.89 ± 0.17 . Очевидно, уровень VWF при положительной динамике основного заболевания нормализуется быстрее, чем его активность. Нормализация активности VWF:RCo отсутствует у пациентов с сохраняющимися геморрагиями. Показатель VWF:RCo/Ag является специфическим для ПСВ, но обладает низкой чувствительностью.

Выводы. Таким образом, для прогнозирования вероятности геморрагий и тактики лечения при ПСВ целесообразна комплексная оценка характеристик VWF, включающая его уровень, активность и соотношение данных показателей. Сниженный показатель VWF:RCo/Ag служит дополнительным критерием в диагностике, но его нормальный уровень не исключает наличие ПСВ.

Магнитно-резонансная томография в оценке эффективности профилактической заместительной терапии гемофилической артропатии у детей

И.С. Ремзанцева, В.Д. Завадовская, 3.А. Маевская, А.Н. Кайлина

ГБОУ ВПО «Сибирский государственный медицинский университет» Минздрава России, Томск

Актуальность. Периодическое наблюдение за состоянием пораженных суставов у пациентов с гемофилией необходимо для оценки эффективности проводимой терапии и своевременной ее корректировки.

Цели и задачи — оценить с помощью магнитно-резонансной томографии (MPT) в динамике состояние суставов у пациентов с гемофилией.

Материалы и методы / пациенты. Исследовано 11 мальчиков в возрасте от 5 до 14 лет (средний возраст — 8,9 года) с гемофилией типа А, тяжелой формой заболевания, получающих постоянную терапию концентрированным ФСК VIII. МРТ выполнена на МР-томографе Vantage 1,5 T, Toshiba Medical Systems Europe. Первично исследовано 30 суставов (16 коленных — 53,3 %, 6 голеностопных — 20 %, 6 локтевых — 20 %, 2 тазобедренных — 6,67 %). Повторное МР-исследование проведено 9 больным, исследовано 16 суставов (9 коленных, 3 голеностопных, 4 локтевых), из них дважды в динамике исследовано 5 суставов (4 коленных, 1 локтевой).

Результаты и обсуждение. При первичном МР-исследовании выявлено: жидкость в полости сустава с толщиной слоя жидкости до 3 мм (n = 11; 37,7 %), до 6 мм (n = 7; 23,3 %), до 10 мм (n = 2; 6,7 %); синовиальная пролиферация до 5 мм (n = 6; 20 %), до 8 мм (n = 1; 3,3%); костные эрозии (n=4; 13,3%); отек KM (n=9; 30 %). При повторном МР-исследовании выявлено: положительная динамика в 75 % случаев, уменьшение количества жидкости до 3 мм (n = 11; 68,7 %), уменьшение пролиферации синовия до 2 мм (n = 5; 31,25 %), уменьшение размеров и интенсивности отека KM (n = 8; 50%), в 3 (18,7%) наблюдениях отсутствовали кистовидные образования, выявленные первично. Отрицательная динамика: в 3 (18,75 %) суставах отмечено увеличение глубины эрозивного процесса, увеличение суставов с дегенерацией менисков (n = 6; 35,3 %).

Выводы. Динамическая MPT суставов доказывает эффективность и обоснованность регулярного введения концентрированного ФСК у больных гемофилией, не только для предотвращения появления новых гемартрозов, но и для минимизации последствий предшествующих кровоизлияний.

PRES v детей с онкогематологическими и гематологическими заболеваниями

О.А. Сердюк, В.М. Делягин, Д.Н. Балашов, Ю.В. Скворцова ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. PRES (Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome) — синдром задней обратимой энцефалопатии — проявляется судорогами, помрачением сознания, цефалгией, рвотой, корковой слепотой, изменениями на MPT. Сведений о PRES у детей недостаточно.

Цели и задачи — описать клиническую картину, электроэнцефалографические и МРТ-изменения у детей с PRES.

Материалы и методы / пациенты. Наблюдали 8 пациентов (возраст 5-22 года, из них 2 девочки) с острым миелоидным лейкозом (1), ОЛЛ (3), анемией Фанкони (1), апластической анемией (1), первичным иммунодефицитом (1), диффузной В-клеточной лимфомой (1).

Результаты и обсуждение. PRES развился на фоне артериальной гипертензии у 6 больных, 3 пациента получали циклоспорин. У 4 были генерализованные тонико-клонические судороги, у 1 – гиперкинезы оральной мускулатуры, девиации взора, нарушения сознания. Артериальная гипертензия, изменение психического статуса, нарушение зрения наблюдались у 3 больных. Повторный PRES был у 2 пациентов. МРТ выявила изменения белого вещества мозга преимущественно теменно-затылочных областей. На электроэнцефалограмме (ЭЭГ) зафиксированы диффузные изменения биоэлектрической активности, ее дезорганизация медленными волнами, стойкая межполушарная асимметрия. Локальные изменения эпилептиформного характера были в виде медленных волн в центрально-теменном отделе слева с включением острых α-волн и однократного генерализованного пароксизма (1 наблюдение), единичных эпилептиформных комплексов «острая медленная волна» в лобно-центральном отделе справа и очага эпилептиформной активности в лобно-передневисочном отделе слева (1), острых волн и комплексов «острая — медленная волна» (1) и соответствовали MPT-картине. Исходом PRES явилась эпилепсия (2 ребенка), у 4 пациентов клинико-рентгенологические симптомы были обратимыми. Основное заболевание оказалось фатальным для 2 детей.

Выводы. Для диагноза «синдром задней обратимой энцефалопатии» имеют значение сведения о приеме циклоспорина и прографа, нарушения зрения, судорожный синдром, медленно-волновая активность на ЭЭГ, изменения белого вещества мозга (МРТ-признак может запаздывать). ЭЭГ необходима для оценки сте-

пени энцефалопатии и мониторинга выявленной эпилептиформной активности.

Особенности геморрагического синдрома у новорожденных детей с перинатальной патологией

Т.В. Степанова¹, М.В. Буданова¹, И.Н. Попова² ¹ГБОУ ВПО «Воронежская государственная медицинская академия им. Н.Н. Бурденко» Минздрава России; ²БУЗ ВО «Воронежская областная детская клиническая больница № 1»

Актуальность. В работе представлены данные, характеризующие особенности геморрагического синдрома и системы гемостаза новорожденных детей с церебральной ишемией и внутриутробной инфекцией.

Цели и задачи — выявление особенностей гемостаза у новорожденных с геморрагическим синдромом на фоне перинатальной патологии.

Материалы и методы / пациенты. Обследовано в динамике 40 новорожденных с тяжелой перинатальной патологией. Средний возраст детей при первичном обследовании составил 5,4 дня, соотношение мальчики/девочки составило 0,9. Средний возраст матерей — 26,9 года. Беременности во всех случаях протекали на фоне хронических заболеваний: пиелонефрита (68 %), аднексита (35 %), анемии (60 %), хламидийной инфекции, с угрозой прерывания (27 %). Предлежание и ранняя отслойка плаценты имели место в 10 % случаев. Оперативное родоразрешение проведено в 22,5 % случаев. У всех пациентов были исследованы показатели гемостаза в динамике.

Результаты и обсуждение. По тяжести состояния все дети находились в отделении реанимации и интенсивной терапии от 2 до 4 дней, причем в 72,2 % случаев на искусственной вентиляции легких. Все дети имели проявления церебральной ишемии. Геморрагический синдром имел место в 33 % наблюдений. Внутрижелудочковые кровоизлияния III степени выявлены в 27 %. У 3 (7,5 %) пациентов выраженный геморрагический синдром был обусловлен нарушением сосудисто-тромбоцитарного звена гемостаза при тромбоцитопении $(24.5 \times 10^9/\pi)$ и нормальных показателях коагуляционного гемостаза. У 4 (10 %) детей была диагностирована геморрагическая болезнь. Показатели гемостаза характеризовались увеличением активированного частичного тромбопластинового времени (AЧТВ) ($48 \pm 0.2 \text{ c}$) и протромбинового времени (ПТВ) (23 ± 1,0 c) при нормальных показателях тромбоцитов, фибриногена и тромбинового времени (ТВ). У остальных 33 (82 %) детей имел место синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания на фоне гемолитической болезни новорожденных (5 %), бактериального сепсиса (15 %), внутриутробной инфекции (52 %). Геморрагические проявления имели место у 30 % детей этой группы. Изменения гемостаза отличались разнонаправленностью: увеличением АЧТВ (46 \pm 1,3 c); ТВ (21 \pm 0,5 c) и ПТВ (17,9 \pm 0,8 c) и повышением фибриногена (4,93 \pm 1,2 г/л); продукты деградации фибрина (+). Адекватная дифференцированная патогенетическая терапия под контролем показателей гемостаза позволила купировать геморрагический синдром.

Выводы. Геморрагический синдром у новорожденных детей с тяжелой перинатальной патологией имеет свои особенности, сопровождается определенными изменениями в системе гемостаза и требует дифференцированной терапии.

Использование периферической крови и костного мозга для оценки минимальной остаточной болезни у детей первого года жизни с острым лимфобластным лейкозом и наличием перестроек гена *MLL* при терапии по протоколу MLL-Baby

Г.А. Цаур^{1, 2}, А.М. Попов^{1, 2}, А.М. Кустанович³, Т.В. Наседкина⁴, О.В. Алейникова³, Т.О. Ригер^{1, 2}, А.Г. Солодовников^{2, 5}, О.В. Стренева^{1, 2}

¹ГБУЗ СО ОДКБ № 1, Екатеринбург;

²ГБУЗ СО ИМКТ, Екатеринбург;

³ГУ РНПЦ ДОГИ Министерства

3дравоохранения Республики Беларусь, Минск;

⁴ФГБУН «Институт молекулярной биологии им. В.А. Энгельгардта» РАН, Москва;

⁵ГБОУ ВПО УГМУ Минздрава России, Екатеринбург

Актуальность. Минимальная остаточная болезнь (МОБ) является важным фактором, позволяющим оценить прогноз терапии ОЛЛ.

Цели и задачи — сравнительная характеристика использования периферической крови (ПК) и КМ для выявления химерных транскриптов с участием гена *MLL* у детей первого года жизни с ОЛЛ, получающих терапию по протоколу MLL-Baby.

Материалы и методы / пациенты. В исследование включено 142 образца ПК и 226 образцов КМ от 53 пациентов с различными перестройками гена MLL. Определение МОБ проводилось методом количественной полимеразной цепной реакции в режиме реального времени. Медиана возраста — 5,3 мес. Медиана времени наблюдения — 5,2 года.

Результаты и обсуждение. Общая сопоставимость определения МОБ в ПК и КМ составила 73 %; выше этот показатель был в поздних точках наблюдения

(ТН) – ТН, и позднее, когда большинство пациентов были МОБ-негативны и в ПК, и в КМ - 84 %. При определении МОБ в КМ было выявлено, что наиболее ранней точкой, позволившей эффективно разделить пациентов с различным прогнозом, была ТН. Проведение одно- и многофакторного анализа показало, что среди инициальных факторов риска (возраст, инициальный лейкоцитоз, инициальная нейролейкемия, иммунофенотип, наличие MLL-AF4) и показателей ответа на терапию (количество бластов в ПК на 8-й день терапии, сохранение МОБ-позитивности в ТН₄) только сохранение МОБ-позитивности в ТН, в КМ является независимым прогностически неблагоприятным фактором (отношение опасности 7,326; 95 % ДИ 2,378-22,565; p=0,001), снижающим величину БСВ $(9.9 \pm 6.1 \%$ и 75.9 $\pm 8.0 \%$ соответственно; p = 0.001). Использование ПК эффективно во время первичной диагностики и диагностики рецидива (сопоставимость с КМ 100 %), однако взаимосвязи наличия МОБ в ПК в различных ТН с прогнозом не выявлено.

Выводы. Сохранение МОБ в $\mathrm{TH_4}$ при исследовании КМ является важным прогностически значимым фактором, ведущим к неблагоприятному исходу терапии по протоколу MLL-Baby.

Билатеральный гиперпластический перилобарный нефробластоматоз: описание случая

А.М. Чилилова, Д.Ю. Качанов, М.Н. Сухов, Г.В. Терещенко, А.П. Щербаков, А.М. Митрофанова, С.Р. Варфоломеева ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Персистирование метанефрогенной бластемы (нефрогенных остатков), которое представляет собой предопухолевое состояние, ассоциированное с риском развития нефробластомы, выявляется у 1 % новорожденных. Нефробластоматоз характеризуется наличием мультифокальных или диффузных нефрогенных остатков в одной или обеих почках. Билатеральный гиперпластический нефробластоматоз является крайне редким состоянием, обусловленным пролиферацией нефрогенных остатков, которое необходимо включать в дифференциально-диагностический ряд при выявлении объемных образований почек у детей.

Цели и задачи — описание клинического случая билатерального гиперпластического перилобарного нефробластоматоза.

Материалы и методы / **пациенты.** За период 01.2012-01.2014 гг. в ФГБУ ФНКЦ ДГОИ получали лечение 32 пациента со ЗНО почек. Диагноз «нефробластома» установлен у 30 (94 %), «нефробластоматоз» — у 2

(6 %) пациентов, из них диагноз «билатеральный гиперпластический перилобарный нефробластоматоз» верифицирован у 1 (3 %) пациента.

Результаты и обсуждение. Приводим клинический случай. Родители девочки 9 месяцев обратились к врачу с жалобами на увеличение размеров живота ребенка. При контрольном обследовании в региональном центре по данным УЗИ и КТ выявлено двустороннее увеличение почек. В связи с подозрением на нефробластому ребенку выполнена толстоигольная биопсия левой почки. По данным гистологического исследования выявлена метанефрогенная бластема, в связи с чем поставлен диагноз «нефробластома». Ребенок госпитализирован в ФГБУ ФНКЦ ДГОИ для дообследования и определения тактики дальнейшей терапии, где по данным комплексного обследования выявлено диффузное утолщение кортикального слоя обеих почек. Характерной являлась КТ-картина, которая характеризовалась множественными гиподенсивными объемными образованиями размерами от 0,8 до 3-4см, расположенными подкапсульно диффузно в паренхиме обеих почек. Образования практически не накапливали контрастное вещество. Контур почек сохранен. Гистологически выявлена только бластема, что не противоречило диагнозу «нефробластоматоз». Таким образом, на основании клинико-рентгенологических данных, результатов гистологического исследования установлен диагноз «билатеральный гиперпластический перилобарный нефробластоматоз». Диагноз подтвержден референсом визуализации в г. Гамбург (Германия) в реферативном центре группы SIOP. В рамках рекомендаций протокола SIOP-2001 проводилась терапия винкристином и актиномицином-Д в течение 12 мес. В связи с отсутствием полного ответа проведено 2 курса терапии 13-цис-ретиноевой кислотой, однако полного эффекта не достигнуто. У ребенка отмечен частичный ответ на терапию в виде минимального уменьшения размеров нефробластоматозных узлов. Через 19 мес с момента постановки диагноза и 7 мес с момента окончания терапии по данным проведенного обследования в виде МРТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства отмечается отрицательная динамика в виде увеличения размеров гиподенсивных образований в корковом слое обеих почек в среднем на 2-3 мм и изменения размеров очагов с тенденцией к формированию более округлых структур. В связи с риском малигнизации образований ребенку выполнена операция в объеме лапаротомии и резекции очагов нефробластоматоза в левой почке. По данным гистологического исследования подтвержден диффузный гиперпластический нефробластоматоз. В связи с сохранением единичного очага в правой почке продолжено динамическое наблюдение. Ребенок жив, без признаков болезни через 23 мес с момента установления диагноза.

Выводы. Данный случай иллюстрирует редкое поражение предопухолевым процессом почек у детей и сложности дифференциальной диагностики нефро-

бластомы и нефробластоматоза, требующие клиникорентгенологической и гистологической корреляции.

Образование ингибиторных антител к факторам свертывания у детей с гемофилией

Актуальность. Ингибиторная форма является наиболее тяжелым осложнением гемофилии у детей и взрослых, диагностика которой является своевременной и актуальной в условиях постоянного обеспечения пациентов ФСК плазменного и рекомбинантного процессинга. Постоянная заместительная терапия ФСК у детей в режиме первичной и вторичной профилактики, а также терапия «по требованию» диктует необходимость мониторинга уровня антител к VIII и IX факторам. Раннее выявление ингибиторных антител позволяет корригировать гемостатическую терапию, не снижая ее эффективности, а также оптимизировать проведение программы иммунной толерантности при верификации диагноза ингибиторной формы гемофилии.

Цели и задачи. Нами поставлена задача провести скрининг появления ингибиторных антител у детей с тяжелой и среднетяжелой формой гемофилии A и B, получающих первичную и вторичную профилактику кровотечений плазменными и рекомбинантными ФСК.

Материалы и методы / пациенты. В отделении онкогематологии и дневном гематологическом стационаре БУЗ ВО ВОДКБ № 1 на данный момент наблюдаются 23 ребенка с гемофилией А и 2 ребенка с гемофилией В в возрасте от 1 года до 18 лет. Тяжелая форма гемофилии диагностирована у 17 (68 %) детей, уровень ФСК VIII и IX в пределах 1−2 % диагностирован у 8 (32 %) детей. Десять (40 %) пациентов с гемофилией А и В получают первичную профилактику кровотечений, вторичная профилактика кровотечений VIII и IX ФСК проводится 15 (60 %) пациентам. Плазменные факторы в качестве заместительной терапии получают 17 (68 %) пациентов, при этом первичная профилактика проводится 1 (4 %) ребенку. Процессинг ФСК не влиял на выбор тактики при профилактическом лечении и на степень тяжести гемофилии. Рекомбинантные факторы получают 8 (32 %) пациентов, из них вторичная профилактика кровотечений проводится 1 (4 %) ребенку с тяжелой формой гемофилии А. С целью выявления ингибиторной формы гемофилии у детей в ВОДКБ № 1 при содействии Воронежской областной станции переливания крови с 2007 г. проводится скрининг ингибиторных антител к VIII и IX ФСК. Уровень ингибитора определяется в коагулогической лаборатории Гематологического научного центра (Москва). С 2007 по 2013 г. проведено 72 исследования образцов крови пациентов с гемофилией A и B в возрасте от 3 до 18 лет.

Результаты и обсуждение. За весь период исследования диагностировано повышение уровня ингибиторных антител к VIII фактору только в 1 случае до 80 ВЕ (0,9%). Интересным является факт появления ингибиторных антител у ребенка с тяжелой формой гемофилии А, получающего первичную профилактику рекомбинантным ФСК. Антитела к ФСК у детей, получающих вторичную профилактику кровотечений, не диагностированы.

Выводы. Таким образом, появление ингибиторных антител к факторам свертывания у детей является достаточно редким осложнением заместительной терапии ФСК. Но при этом проведение скрининга ингибиторных антител к факторам свертывания при гемофилии А и В позволяет не только диагностировать ингибиторную форму гемофилии у детей, но и мониторировать появление ингибитора при проведении профилактического лечения плазменными и рекомбинантными факторами. Это исследование позволяет также оценить эффективность использования факторов свертывания различного процессинга у детей с гемофилией и оптимизировать проведение первичной профилактики кровотечений.

Раздел V

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

Фебрильная нейтропения у пациентов детского и подросткового возраста после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток: факторы риска, эффективность эмпирической антимикробной терапии

М.Ю. Аверьянова¹, В.Н. Вавилов¹, М.О. Попова¹, А.Г. Волкова¹, А.А. Галкина¹, О.В. Марзавина¹, Б.И. Смирнов², Л.С. Зубаровская¹, Н.Н. Климко³, Б.В. Афанасьев¹

¹НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой ГБОУ ВПО Первый СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова Минздрава России;

²ФГБОУ ВПО «Санкт-Петербургский государственный электротехнический университет «ЛЭТИ» им. В.И. Ульянова»; ³ГБОУ ВПО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России, Санкт-Петербург

Актуальность. Фебрильная нейтропения (ФН) является одним из наиболее частых осложнений раннего периода после алло-ТГСК, несмотря на проведение профилактики, использование ростовых факторов и антибактериальных препаратов широкого спектра действия.

Цели и задачи — изучить частоту развития, факторы риска Φ H, эффективность эмпирической антибактериальной терапии у пациентов после алло-TГСК.

Материалы и методы / пациенты. Алло-ТГСК была выполнена у 155 пациентов со злокачественными заболеваниями системы крови. В качестве антибактериальной профилактики использованы препараты группы фторхинолонов. Выбор антибактериальной терапии при лечении ФН основывался на рекомендациях Европейской группы по изучению инфекций у больных лейкозами (ЕСІL1-4) и данных локальных эпидемиологических исследований.

Результаты и обсуждение. У 63 % пациентов в периоде до приживления трансплантата развилась ФН. Медиана сроков развития ΦH — день+6 (день –4 — день+28) после алло-ТГСК, медиана длительности $\Phi H - 6$ (1– 24) дней. Многофакторный анализ показал, что длительный период нейтропении > 10 дней (p = 0.041; r = 0.748), развитие мукозита ЖКТ (p = 0.02; r = -0.778), использование антитимоцитарного глобулина в режиме кондиционирования (p = 0.011; r = 0.939) увеличивают риск развития ФН. Особенностями ФН являются Грам (+) бактерии, полирезистентные и ранее считавшиеся малопатогенными Грам (-) возбудители ($E.\ coli$, P. aeruginosa, Klebsiella spp., Acinetobacter baumannii), а также грибы. Ранняя летальность от инфекций составила 2 %. Эмпирическая монотерапия цефалоспоринами III поколения, обладающими антипсевдомонадной активностью, и карбапенемами так же эффективна, как и в комбинации с аминогликозидами, что подтверждено многоцентровыми рандомизированными исследованиями. В случаях высокой частоты выявления устойчивых Грам (–) штаммов комбинированные схемы могут быть более эффективными. Использование гликопептидов при стартовой терапии ФН должно быть ограничено показаниями, сформированными на основании международных рекомендаций и данных локальных эпидемиологических исследований. В дополнение необходимо учитывать другие возможные причины развития ФН (пирогенные, аллергические и трансфузионные реакции, злокачественный процесс).

Выводы. Развитие ФН после алло-ТГСК требует адекватной оценки тяжести состояния, индивидуальных факторов риска, знаний спектра потенциальных возбудителей инфекций в период нейтропении и локальной эпидемиологии.

Отдаленные результаты комбинированного лечения лимфо- и ретикулосаркомы кишечника у двух детей

Ф.Ф. Антоненко¹, О.И. Щербенко¹, Н.И. Марухно², Р.А. Пархоменко¹

¹ФГБУ «Российский научный центр рентгенорадиологии» Минздрава России, Москва;

²ГБОУ ВПО «Тихоокеанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Владивосток

Актуальность. В детской онкогематологии особый интерес представляет долгосрочное наблюдение за судьбой больных, достигших стойкой ремиссии после комбинированной терапии.

Цели и задачи — изучение отдаленных результатов комбинированного лечения лимфо- и ретикулосаркомы кишечника у 2 детей в течение 30 и 38 лет.

Материалы и методы / пациенты. Клинический случай № 1. *Пациентка К.* (история болезни № 324), 15.01.1987 в возрасте 3,5 лет поступила в отделение неотложной детской хирургии г. Владивостока с болью в животе и рвотой. С подозрением на острый аппендицит ей была выполнена диагностическая лапароскопия и обнаружено, что имеется илеоцекальная инвагинация. Головка инвагината располагалась в просвете поперечноободочной кишки и не поддавалась консервативному расправлению. При лапаротомии установлено, что причиной инвагинации является опухоль размером до 8см в диаметре, округлая, на широком основании, расположенная в просвете купола слепой кишки и прорастающая его стенку. Выполнена правосторонняя гемиколонэктомия с илеотрансверзоанастомозом по типу «конец в бок», удален илеоцекальный угол с 50см тонкой и 30см толстой кишки (оперировал Ф.Ф. Антоненко). Гистологическое заключение $N_{2}605-608$ от 26.01.1987: лимфобластная лимфосаркома, ІІ стадия (Т1N1M0). Пересмотр гистологических стекол проводился 12.10.1987 в НИИ им. Н.Н. Блохина — диагноз подтвержден. После операции проведены 9 курсов химиотерапии (ХТ) с 28.01.1987 по 19.02.1988 по схемам ЦВДП и ЦВМП. При повторной

консультации в НИИ им. Н.Н. Блохина 11.02.1988 дальнейшая XT отменена. В течение 30 лет пациентка многократно проходила целенаправленное обследование в поликлинике и стационаре. Дважды ей выполнялась биопсия КМ (1987 г., 1990 г.), дважды делали биопсию периферических ЛУ (1987 г., 1990 г.), 10 лет назад диагностирован гепатит С. Метастазов и рецидива опухоли нет. В настоящее время практически здорова, работает медицинской сестрой, вышла замуж и в 26 лет родила здоровую девочку.

Клинический случай № 2. *Пациентка Г.*, 17.02.1976 в возрасте 5 лет доставлена машиной скорой помощи с подозрением на острый аппендицит в ДКБ № 1 г. Москвы. Во время операции была обнаружена опухоль терминального отдела тонкой кишки с прорастанием слизистой толстой кишки, выполнена гемиколонэктомия. Гистологическое заключение: ретикулосаркома тонкой кишки. В послеоперационном периоде с 10.03. по 26.09.1976 г. получила курс дистанционной гамма-терапии на весь объем брюшной полости в суммарной очаговой дозе 30 Гр в МНИИРРИ МЗ РСФСР. В последующем каждые 3–6 мес ей проводилась полихимиотерапия (ПХТ) по программе ЦОП, последний курс в 1982 г. В течение 37 лет наблюдается и неоднократно обследована в ФГБУ РНЦРР Минздрава России, рецидива опухоли нет. Работает медицинской сестрой, замужем, детей нет.

Результаты и обсуждение. В представленных случаях радикальное хирургическое удаление злокачественных лимфосарком кишечника у детей с последующей ПХТ и лучевой терапией (ЛТ) позволили получить полное излечение.

Выводы. Комбинированное лечение лимфобластных лимфосарком у детей без ЛТ может сохранять репродуктивную функцию.

Опыт применения трамадола у пациентов с мукозитом желудочно-кишечного тракта

Е.В. Гончарова, А.В. Козлов, А.Г. Геворгян, И.В. Портнягин, Е.В. Морозова, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев

ГБОУ ВПО Первый СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова Минздрава России;

НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой ГБОУ ВПО Первый СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова Минздрава России

Актуальность. В связи с отсутствием широкого опыта по применению трамадола, меньшим количеством побочных эффектов со стороны ЖКТ и упрощенными (по сравнению с наркотическими анальгетиками) организационными мероприятиями по учету препарата в нашем учреждении было проведено исследование

по оценке эффективности трамадола у пациентов с мукозитом II—III степени.

Цели и задачи — оценить эффективность использования трамадола в качестве препарата первой линии при лечении болевого синдрома на фоне острого мукозита ЖКТ после аутологичной трансплантации КМ.

Материалы и методы / пациенты. В исследование вошли 32 пациента с мукозитами II—III степени. Из них с ЛХ — 7, НХЛ — 7, НБ — 4, медуллобластомой — 14. Медиана возраста — 12,5 года (от 2 до 28 лет). Медиана длительности нейтропении — 16 (7—20) дней. В качестве препарата первой линии использовался трамадол в дозе 4—8 мг/кг/сут. В качестве препарата 2-й линии терапии применялся морфин. Интенсивность болевого синдрома составила 7—10 баллов (медиана — 8 баллов). Оценка болевого синдрома проводилась по визуальной аналоговой шкале, а у детей 2—3 лет по шкале FLACC (Face, Legs, Activity, Cry, Consolabylity; лицо, ноги, активность, плач, спокойствие).

Результаты и обсуждение. У 25 (86,2%) из 29 пациентов интенсивность болевого синдрома уменьшилась с 7—10 (медиана — 8) до 3—5 (медиана — 4) баллов, у 4 (13,8%) из 29 больных сохранился выраженный болевой синдром (6—8 баллов), что потребовало использования морфина. Оценить эффективность терапии не удалось у 3 (9,3%) пациентов ввиду развития эпизодов зрительных галлюцинаций. Данное осложнение отмечалось только при вовлечении (поражении?) центральной нервной системы и составило 21,4% у данной категории больных. Другие побочные эффекты не отмечены.

Выводы. Использование трамадола в дозе 4—8 мг/кг/сут показало высокую эффективность с низким числом побочных эффектов у пациентов при развитии мукозита II—III степени.

Фармакокинетика колистина при парентеральном введении колистиметата натрия у детей с химиоиндуцированной нейтропенией

В.И. Захаревич, В.В. Дмитриев ГУ РНПЦ ДОГИ Министерства здравоохранения Беларуси, Минск

Актуальность. Появление госпитальных штаммов *P. aeruginosa*, *A. baumannii* и *K. pneumoniae*, обладающих множественной лекарственной устойчивостью к подавляющему большинству антибиотиков, вновь вызывает повышенный интерес клиницистов к колистину.

Цели и задачи — изучить фармакокинетику колистина и колистиметата натрия у детей с химиоиндуцированной нейтропенией.

Материалы и методы / пациенты. Использован метод высокоэффективной жидкостной хроматографии с масс-спектрометрией. Определена концентрация колистина и колистиметата натрия у 21 пациента с химиоиндуцированной нейтропенией.

Результаты и обсуждение. Площадь под фармако-кинетической кривой колистина, представленная в виде средней (95 % ДИ), составила 18,755 (11,599—25,911) у пациентов с сепсисом и 11,356 (3,635—19,076) мг/сут/л у пациентов контрольной группы (p=0,149). Максимальная концентрация колистина, представленная в виде средней (95 % ДИ), у пациентов с сепсисом и в контрольной группе составила 1,16 (0,84—1,49) и 0,96 (0,41—1,51) мг/л соответственно (p=0,44).

Выводы. Выявлена существенная вариабельность фармакокинетики колистина и колистиметата натрия у пациентов с химиоиндуцированной нейтропенией и сепсисом. Это позволило индивидуализировать методику расчета дозы и выбор способа введения колистиметата натрия.

Посиндромная терапия реакций и осложнений, наблюдаемых при химиолучевом лечении опухолей головного мозга у детей

Н.В. Заякина

ФГБУ РНЦРР Минздрава России, Москва

Актуальность. Химиолучевое лечение опухолей мозга у детей, как правило, сопровождается реакциями и осложнениями, требующими специальных навыков врача для их предупреждения и лечения.

Цели и задачи — изучение реакций и осложнений и разработка мер по их профилактике и лечению.

Материалы и методы / пациенты. В течение 2013 г. в детском отделении химиолучевое лечение получили 240 детей, больных опухолями мозга. Оценивались характер и тяжесть наблюдаемых реакций и осложнений и эффективность посиндромного лечения.

Результаты и обсуждение. Чаще всего наблюдались следующие синдромы.

- 1. Синдром нарушения ликвородинамики с повышением внутричерепного давления за счет отека ткани мозга. Лечение: кортикостероидные гормоны, диуретики, К-замещающая терапия.
- 2. Синдром мислодепрессии, выражающийся в лейкотромбоцитопении. При лечении данного синдрома используют в зависимости от выраженности процесса: фолиевую кислоту, железо, колониестимулирующие факторы, переливание компонентов крови.
- 3. Синдром иммунодепрессии. Проявляется присоединением грибковых и микробных инфекций. Профилактически назначаются Бисептол и Орунгал. При

развитии клинически явной инфекции — противогрибковые средства и антибиотики парентерально после определения чувствительности микрофлоры.

- 4. Кожные реакции: эритема, сухой эпидермит, влажный эпидермит. Обычно наблюдаются ближе к середине курса облучения, когда суммарная очаговая доза достигает 35—45 Гр. Лечение: аэрозоли, мази, крема с глюкокортикоидами. Стимуляцию регенеративнорепаративных процессов проводят, используя Солкосерил, масло облепихи и др.
- 5. Синдром нейроэндокринных нарушений. Побочным явлением применения глюкокортикостероидов является медикаментозный синдром Иценко— Кушинга. Профилактика заключается в индивидуальном подборе дозировки глюкокортикостероидов с применением минимально необходимых доз.

Выводы. Индивидуально подобранная посиндромная сопроводительная терапия обеспечивала возможность выполнения запланированной программы лечения всем 240 больным.

Восстановительное лечение онкоортопедических больных после эндопротезирования крупных суставов

В.Е. Иванов, А.А. Курильчик, А.Л. Стародубцев, А.Л. Зубарев

ФГБУ «Медицинский радиологический научный центр» Минздрава России, Обнинск

Актуальность. Основным видом органосохраняющих операций у больных с опухолями костей является эндопротезирование, которому в настоящий момент подвергается 90 % больных.

В настоящее время эндопротезирование стало стандартом в крупных отечественных клиниках. Однако вопросы медицинской реабилитации таких пациентов не решены в полной мере. Данная проблема требует создания оптимальной системы специализированной стационарной онкореабилитации, индивидуального подбора больному физиотерапевтических процедур, лечебной физкультуры, мультидисциплинарного подхода с привлечением профильных специалистов.

В ФГБУ МРНЦ проводится комплексное лечение больных саркомами костей, которое включает в себя эндопротезирование крупных суставов и завершается этапом функциональной реабилитации.

Цели и задачи функциональной реабилитации: разработка движений в протезированном суставе, укрепление основных групп мышц оперированной конечности, устранение мышечного дисбаланса, восстановление биомеханики ходьбы.

Функциональная реабилитация проводилась по следующей методике: механотерапия — разработка движений на аппаратах пассивного действия ARTROMOT, блоковая терапия — комплекс занятий с применением системы специальных креплений, корригирующих подвесов, грузов и укладок больного с разгрузкой суставов и применяется для увеличения подвижности в оперированном суставе, дозированного укрепления ослабленных мышечных групп конечности, купирования рефлекторного болевого синдрома. Гидрокинезотерапия — блок гимнастических упражнений, направленных на укрепление мышечного корсета оперированной конечности за счет воздействия гидростатического давления водной среды.

Материалы и методы / пациенты. За период с 2009 по 2013 г. восстановительное лечение проведено 70 больным. Из них 20 (29 %) человек – дети в возрасте от 11 до 18 лет, 50 (71 %) — взрослые. Эндопротезирование с замещением пострезекционного дефекта в/3 бедренной кости проведено у 9 (13 %) больных, н/3 бедренной кости — у 26 (37 %), в/3 большеберцовой кости у 19 (27 %), в/3 плечевой кости — у 7 (10 %), тотальное эндопротезирование бедренной кости — v 7 (10 %), тотальное эндопротезирование большеберцовой кости у 1 (1,5 %), тотальное эндопротезирование плечевой кости — у 1 (1,5 %) пациента. По морфологическому диагнозу больные распределились следующим образом: остеосаркома — 23 (33 %) больных, злокачественная гигантоклеточная опухоль -18 (26 %), хондросаркома -13 (19%), саркома Юинга -7 (10%), злокачественная фиброзная гистиоцитома -3 (4 %), паростальная саркома -3 (4%), метастатическое поражение -3 (4%).

Результаты и обсуждение. Функциональные результаты рассчитывались по шкале MSTS, разработанной Международным обществом органосохраняющей хирургии конечностей. Средние показатели оценки функции конечности после эндопротезирования тазобедренного сустава составили 72 %, после эндопротезирования коленного сустава у больных с опухолью дистального отдела бедренной кости — 83 %, после замещения проксимального отдела большеберцовой кости — 76 %, после тотального эндопротезирования бедренной кости — 67 %. Функциональные результаты после протезирования голеностопного сустава составили 83 %, а после реконструктивных вмешательств на плечевой кости они составляют 80 %.

Выводы. Таким образом, полученные результаты свидетельствуют о необходимости дальнейшего развития данных методик реабилитации онкоортопедических больных в специализированных отделениях восстановительного лечения.

Опыт применения трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у пациентов с нейробластомой и саркомой Юинга группы высокого риска

И.В. Казанцев, А.Г. Геворгян, А.В. Козлов, С.Н. Ширяев, Т.В. Андреева, Т.В. Юхта, А.Н. Швецов, А.С. Климов, Е.В. Морозова, С.А. Сафонова, Ю.А. Пунанов, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев ГБОУ ВПО Первый СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова Минздрава России;

НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой ГБОУ ВПО Первый СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова Минздрава России

Актуальность. Несмотря на успехи комбинированной терапии, выживаемость пациентов с НБ и саркомой Юинга группы высокого риска не превышает 20 %. ТГСК позволяет увеличить интенсивность дозы ХТ и может служить платформой для клеточной и иммунотерапии.

Цели и задачи — оценить возможность и эффективность использования высокодозной ПХТ с аутологичной или алло-ТГСК у пациентов с НБ и саркомой Юинга группы высокого риска.

Материалы и методы / пациенты. В период с мая 1999 по октябрь 2013 г. 81 пациенту с НБ (n = 29) и саркомой Юинга (n = 52) группы высокого риска выполнена высокодозная ПХТ с аутологичной (n = 72) или алло-ТГСК (n = 13). Медиана возраста на момент ТГСК у пациентов с НБ составляла 5 лет, у пациентов с саркомой Юинга - 11,5 года. Показания к ауто-ТГСК: первично диссеминированные формы заболевания, невозможность адекватного локального контроля, недостаточный ответ на индукционную терапию, химиочувствительный рецидив, неблагоприятные биологические факторы. Показания к алло-ТГСК: химиочувствительный рецидив после ауто-ТГСК, резистентный рецидив. Пяти из 13 реципиентов алло-ТГСК проводилась клеточная терапия (инфузии донорских лимфоцитов, NK-клеток).

Результаты и обсуждение. Трехлетняя ОВ после аутологичной ТГСК у пациентов с саркомой Юинга составляет 54 %, безрецидивная выживаемость (БРВ) — 38 %. У пациентов с НБ ОВ и БРВ составляют 38 %. Пять из 13 реципиентов алло-ТГСК живы (срок наблюдения — 5—46 мес), 2-летняя ОВ — 30 %. Достигнут следующий эффект: длительная (5—32 мес, n=5) или кратковременная (n=3) стабилизация заболевания у пациентов «группы спасения», частичный ответ (n=2), ремиссия, подтвержденная результатом позитронной эмиссионной томографии (n=1).

Выводы. Использование высокодозной ПХТ с аутологичной ТГСК позволяет увеличить показатели выживаемости у пациентов с саркомой Юинга и НБ группы высокого риска. Для дальнейшего улучшения показателей возможно применение алло-ТГСК.

Нейробластома и редкие генетические синдромы (синдром Тернера, синдром микроделеции 1q21.1, синдром Сотоса)

Д.Ю. Качанов¹, Т.В. Шаманская¹, Д.В. Шевцов¹, Г.М. Муфтахова¹, А.Ю. Усычкина¹, Р.А. Моисеенко¹, С.В. Каплунов², М.А. Дигоева¹, В.Ю. Рощин¹, А.Н. Казакова¹, Ю.В. Ольшанская¹, Н.А. Семенова³, С.Р. Варфоломеева¹

¹ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва;
²ГБУЗ ВОКОД № 1;
³Детская городская клиническая больница № 13 им. Н.Ф. Филатова, Москва

Актуальность. У детей, имеющих генетические заболевания и пороки развития, выше риск развития ЗНО, чем в популяции в целом. НБ является одним из наиболее распространенных экстракраниальных ЗНО у детей в возрасте от 0 до 14 лет. Развитие НБ также может быть ассоциировано с рядом генетических синдромов. Однако частота и характер генетических синдромов у детей с НБ в Российской Федерации изучены недостаточно.

Цели и задачи — изучение частоты встречаемости генетических синдромов при НБ. Описание 3 собственных клинических наблюдений.

Материалы и методы / пациенты. За период с января 2012 г. по январь 2014 г. в ФГБУ ФНКЦ ДГОИ было проведено обследование и лечение 177 пациентов с нейрогенными опухолями. Детей первого года жизни было 76 (43%). Диагноз «нейробластома» был установлен в соответствии с международными критериями. Всем больным в возрасте 0—12 месяцев проводилось стандартное кариотипирование. Больным более старшего возраста при наличии пороков развития и фенотипических особенностей проводилась консультация генетика и хромосомный микроматричный анализ. У 3 (1,7%) больных были выявлены генетические синдромы.

Результаты и обсуждение. Клинический случай № 1. Девочка П., родилась от 2-й беременности, роды на сроке 28-30 нед. Вес при рождении -2500 г (<3 центиля). Рост -47см (3-10-й центиль). В возрасте 7 месяцев ребенку был установлен диагноз «низкодифференцированная нейробластома левого надпочечника, 4S стадия, метастазы в печени, КМ. Делеция 1p, NMYC gain. Группа

наблюдения». Фенотипически отмечалось наличие «готического» неба, укорочение шеи, деформация ушных раковин. На момент постановки диагноза масса ребенка составляла 7000 г (10—25-й центиль), рост — 65 см (25—75-й центиль). Проведено кариотипирование, кариотип 45, X0. Установлен диагноз «синдром Шерешевского — Тернера».

Клинический случай № 2. Мальчик Ч., родился от первой беременности, родился на 32-й неделе гестации. Вес при рождении -2649 г (3-10-й центиль), рост -49см (10-25-й центиль). В возрасте 2 месяцев установлен диагноз «низкодифференцированная нейробластома правого надпочечника, I стадия. NMYC(-), делеция 1p(-). Группа наблюдения». В 5 месяцев отмечен комбинированный рецидив НБ (в ложе первичной опухоли, метастазы в ЛУ средостения, мягкие ткани туловища и нижних конечностей). Фенотипически изменения включали: гипертелоризм, микроцефалию, дисморфизм лица. Вес — 6400 г (10-25-й центиль), рост -63см (25-75-й центиль). В процессе обследования установлено умеренное нарушение функции слуховых структур на стволовом уровне с обеих сторон, врожденные пороки сердца — открытое овальное окно, открытый артериальный проток (Змм). Кариотип 46,ХҮ. Хромосомный микроматричный анализ выявил микроделецию на длинном плече (q) первой хромосомы, захватывающую регионы 1q21.1, 1q21.2. Установлен диагноз «синдром делеции 1q21.1».

Клинический случай № 3. Мальчик Л., родился от первой беременности. Вес при рождении — 4070 г (90— 95-й центиль), pocm — 56cм (> 97-го центиля). Ha 22-й неделе гестации, по данным УЗИ, было выявлено образование крестцово-копчиковой области. На 4-й день жизни ребенок прооперирован, гистологический диагноз — «зрелая тератома». В возрасте 3 лет установлен диагноз «низкодифференцированная нейробластома левого надпочечника, I стадия. NMYC gain, делеция 1p (-). Группа наблюдения». Фенотипически отмечается акромегалия, снижение тургора кожи, глазной гипертелоризм, черты лица грубые, лобные бугры увеличены, высокий лоб. Сопутствующая патология: органическое поражение центральной нервной системы, сочетанная компенсированная гидроцефалия. Миотонический синдром. Задержка психомоторного развития. Врожденные пороки сердца (дефект межпредсердной перегородки, клапанный стеноз легочной артерии). Учитывая наличие характерного фенотипа, аномалий развития сердечно-сосудистой системы, установлен диагноз «синдром Сотоса».

Следует отметить, что во всех случаях наличие генетического синдрома было заподозрено на этапе диагностики ЗНО.

Выводы. Сочетание НБ с генетическими синдромами является крайне редким феноменом. Однако наши данные демонстрируют необходимость проведения цитогенетических исследований (стандартное кариотипирование) у детей первого года жизни, страдающих НБ. У детей с диагнозом «нейробластома», имеющих фенотипиче-

ские особенности и пороки развития, необходимо проведение консультации генетика и, по показаниям, дополнительных генетических исследований с целью выявления возможных наследственных синдромов.

Применение лучевой терапии у детей с нейробластомой 4S стадии

Д.Ю. Качанов, Г.М. Муфтахова, Т.В. Шаманская, А.В. Нечеснюк, И.Г. Хамин, С.Р. Варфоломеева ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. НБ является самым частым экстракраниальным ЗНО у детей в возрасте 0—14 лет. При лечении данного вида ЗНО применяются 3 основных метода противоопухолевого лечения: ХТ, ЛТ и хирургическое удаление опухоли. У детей первого года жизни часто встречается так называемая 4S стадия НБ, при которой зачастую требуется лишь наблюдение. Однако при наличии жизнеугрожающих симптомов следует рассматривать ЛТ как самостоятельную опцию комплексного лечения.

Цели и задачи — демонстрация случаев применения ЛТ как опции лечения у пациентов с НБ 4S стадии (группы низкого риска).

Материалы и методы / пациенты. Проведен анализ 177 историй болезни пациентов с установленным диагнозом «нейробластома», получавших лечение в ФГБУ ФНКЦ ДГОИ за период 01.2012—01.2013 г.

Результаты и обсуждение. Из 177 пациентов 70 (39,5 %) заболели в возрасте от 0 до 12 месяцев, из них у 20 (28,6 %) пациентов установлена 4S стадия заболевания. Проведение ПХТ потребовалось 13 (65 %) больным, из них в 3 случаях дополнительно использована ЛТ на область брюшной полости в суммарной очаговой дозе (СОД) 6 Гр. Возраст этих пациентов на момент проведения ЛТ составлял 40 дней, 75 дней, 86 дней жизни соответственно. У 1 больного диагноз подтвержден гистологически, в 2 других случаях диагноз установлен на основании клинико-рентгенологических данных и положительных результатов сцинтиграфии с метайодбензилгуанидином. Во всех случаях первичная опухоль локализовалась в области надпочечника (у 11 из пациентов выявлено билатеральное поражение надпочечников). У всех 3 больных диагностировано метастатическое поражение печени, в 1 случае был поражен КМ (менее 10 % опухолевых клеток).

Всем пациентам начато проведение ПХТ ввиду наличия жизнеугрожающих симптомов, обусловленных гепатомегалией с развитием компартмент-синдрома. В первом случае — это почечная недостаточность, в 2 других — нарушение общего самочувствия и дыхательная недостаточность, а также выпадение прямой

Российский ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ и ОНКОЛОГИИ

кишки (во 2-м случае). Эффекта от проведения первого курса ПХТ не наблюдалось у всех 3 пациентов, в связи с чем было принято решение о начале проведения ЛТ. В 2 случаях курс ЛТ начат на 5-6-й день от начала курса ПХТ, в 3-м случае курс ЛТ начат на 12-й день от начала первого курса ПХТ. В первом случае состояние ребенка улучшилось после проведения ЛТ, в связи с чем дальнейшее проведение ПХТ не потребовалось, во 2-м случае ответ на терапию отмечен после проведения 2-го блока ПХТ по протоколу NB-2004 (блок N4), у 3-го пациента ответа на проведенное лечение не наблюдалось. В первом случае ребенок жив, без событий в течение 14 мес, 2-й пациент жив без событий в течение 5 мес. В 3-м случае ребенок умер в результате прогрессирования полиорганной недостаточности на фоне основного заболевания.

Выводы. Данные наблюдения демонстрируют, что при наличии жизнеугрожающих симптомов у детей с НБ 4S стадии в виде гепатомегалии с развитием компартмент-синдрома, при неэффективности ХТЛТ должна рассматриваться как необходимая терапевтическая опция, в своем роде «salvage-терапия».

Синдром опсоклонус-миоклонус v пациентов с нейробластомой

Д.Ю. Качанов, Т.В. Шаманская, О.Б. Малевич, Г.М. Муфтахова, С.П. Хомякова, Е.С. Андреев, В.Ю. Рощин, Ю.В. Ольшанская, Ю.Н. Ликарь, Г.В. Терещенко, С.Р. Варфоломеева ФГБУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Синдром опсоклонус-миоклонус (ОМС) – редкое неврологическое поражение центральной нервной системы. ОМС проявляется триадой симптомов: опсоклонус, миоклонус и атаксия. Частота встречаемости составляет 0,018 на 100 тыс. населения. В детской популяции ОМС в 50 % случаев является паранеопластическим процессом, ассоциированным с НБ. НБ в сочетании с ОМС имеет благоприятные биологические характеристики и хороший прогноз. Однако редкость данного синдрома, неправильная трактовка неврологических симптомов, отсутствие диагностических стандартов ведут к неверной тактике определения этиологического фактора. Зачастую обследование ограничивается МРТ головного мозга без исследования грудной и брюшной полостей, что приводит к задержке обращения к онкологу и начала лечения. Важным обстоятельством является отсутствие единого протокола лечения ОМС, схемы наблюдения, схемы реабилитационных мероприятий, которые могли бы улучшить неврологический прогноз в данной группе пациентов.

Цели и задачи — изучение клинических и медикочастотных характеристик ОМС при НБ, с оценкой эффективности терапевтических мероприятий.

Материалы и методы / пациенты. За период с 01.2012 по 01.2014 г. в ФГБУ ФНКЦ ДГОИ было обследовано 10 детей с ОМС.

Результаты и обсуждение. НБ была выявлена у 7 (70 %) больных. Из 177 больных с НБ, получавших лечение за этот период в ФГБУ ФНКЦ ДГОИ, ОМС выявлен у 3,9 %. Медиана возраста на момент постановки диагноза составила 25 мес (разброс -13-48 мес). Все больные – лица женского пола. Медиана от момента появления первых неврологических симптомов до постановки диагноза «синдром опсоклонус-миоклонус» составила 1,1 мес (разброс -0,1-13,1 мес). Медиана времени от момента постановки диагноза «синдром опсоклонус-миоклонус» до выявления НБ составила 1,1 мес (разброс 0-6,4 мес). Пять (71 %) детей при направлении к онкологу получали иммуносупрессивную терапию (преднизолон, внутривенные иммуноглобулины), медиана продолжительности которой составила 4 мес (разброс -1-12 мес) (часть детей получала данные препараты до установки диагноза «синдром опсоклонус-миоклонус»). У 2 (28,5 %) больных объемное образование было выявлено до направления к онкологу (4,7 мес и 6,4 мес – время до направления к онкологу), но это не было трактовано как НБ. Первичная опухоль при НБ была локализована в заднем средостении у 3 (43 %) пациентов, забрющинно внеорганно — у 3 (43 %) и у 1 (14 %) — в области надпочечников. Медиана объема образования составила 1,35 см³ (разброс – 1,1-28 см3). Метайодбензилгуанидин-негативная опухоль выявлена в 3/5 (60 %) случаях. У всех пациентов диагноз был установлен на основании гистологического исследования. В 4 (57 %) случаях гистологический вариант опухоли был определен как низкодифференцированная НБ, в 3 (43 %) — ганглионейробластома. Стадия заболевания: I - 3 (43 %) случая, II - 4 (57 %). Особенностями НБ с ОМС являлись отсутствие неблагоприятных цитогенетических маркеров: у 5 (71 %) пациентов не выявлено амплификации гена МҮСЛ; у 2 (28,5 %) — технические трудности при определении; отсутствие делеции 1p — у 3 (43 %) детей; у 4 (57 %) технические трудности при определении. Технические трудности при выявлении цитогенетических маркеров были связаны с выраженностью стромального компонента в опухолевой ткани. Лечение НБ включало только хирургическое удаление опухоли, без проведения ХТ и ЛТ. Оценка неврологического статуса проводилась по 2 шкалам (M. Pranzatelli и K. Matthay). Лечение OMC по протоколу OMS/DES 2008 выполнялось 6/7 (86 %) больным (родители 1/7 (14 %) ребенка отказались от лечения по протоколу). У 4/6 (67 %) пациентов отмечен положительный ответ после проведения 3-го курса дексаметазона в виде уменьшения проявления неврологических симптомов; у 2/6 (33 %) детей нет ответа после 3-го блока и от дальнейшего лечения родители ребенка отказались. У 1 (14 %) больного развился локальный рецидив НБ. В настоящее время все пациенты живы. Медиана наблюдения составила 2,6 мес (разброс -1,1-28,9 мес).

Выводы. Представленные данные подчеркивают трудность постановки диагноза «синдром опсоклонусмиоклонус» и низкую онкологическую настороженность при его выявлении. Отсутствие единого протокола лечения, схемы наблюдения, реабилитации ставит вопрос о создании мультидисциплинарного и мультицентрового подхода для лечения пациентов с НБ и ОМС.

Органосохраняющие оперативные вмешательства у детей и подростков при злокачественных опухолях костей и суставов

Д.В. Ковалев, И.А. Шавырин, С.А. Кудряков, Т.В. Филижанко, Н.М. Иванова, А.В. Петриченко, Т.А. Шароев

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

Актуальность. Органосохраняющее лечение — приоритетное направление в современной онкопедиатрии. Сохранение пораженной конечности достигается эндопротезированием — замещением пораженного фрагмента искусственными металлоконструкциями, которые крепятся к сохраненным костным основам. В современной детской онкоортопедии эндопротезирование применяется независимо от возраста и роста пациента. Эндопротезы изготавливаются индивидуально, с учетом анатомо-физиологических особенностей ребенка.

Цели и задачи — улучшение результатов хирургического этапа лечения у детей, больных злокачественными опухолями путем эндопротезирования с целью сохранения конечности и улучшения качества жизни.

Материалы и методы / пациенты. В НПЦ МПД эндопротезы применяются при органосохраняющем лечении у детей, страдающих злокачественными опухолями, с 2010 г. В указанный период имплантировано 12 эндопротезов 11 пациентам — 8 мальчикам и 3 девочкам в возрасте от 5 до 18 лет (средний возраст — 15 лет). Костные саркомы были у 10 пациентов: в 7 случаях была диагностирована остеосаркома, в 3 случаях — саркома Юинга, 1 пациент страдал светлоклеточным раком почки с метастазом в проксимальный отдел левой плечевой кости. Поражение проксимального эпиметадиафиза большеберцовой кости было у 1 пациента,

у 2 больных отмечалось тотальное поражение большеберцовой кости, у 1 пациента — тотальное поражение бедренной кости, 3 больных были с поражением проксимального эпиметадиафиза плечевой кости, 4 пациента с поражением проксимального эпиметадиафиза бедренной кости, 1 больной с поражением дистального эпиметадиафиза бедренной кости. Все эндопротезы были имплантированы пациентам на этапе локального контроля после проведения интенсивных курсов предоперационной индуктивной ПХТ. Из 12 имплантатов 11 были онкологическими, 1 эндопротез – ортопедический, цементный, нераздвижной, имплантирован по поводу патологического перелома шейки бедренной кости на фоне остеопороза. Цементная фиксация использована при имплантации 9 эндопротезов, бесцементная - при 3, «растущие» эндопротезы имплантированы 4 пациентам 9 и 13 лет, из них 2 имплантата не требовали дополнительного хирургического вмешательства для дистракции, которая осуществлялась за счет воздействия электромагнитного поля, 8 пациентам с завершенным костным ростом имплантированы эндопротезы стандартной конструкции.

Результаты и обсуждение. В настоящее время живы все пациенты, 3 больных — с рецидивом болезни, получают противорецидивное лечение. Признаки нестабильности либо инфицирования эндопротезов не отмечались. Одному пациенту с тотальным эндопротезом правой бедренной кости с диагнозом «периостальная остеосаркома правой бедренной кости, состояние после 10 курсов ПХТ, стадия T2bN0M0; IIB, рецидив, I степень лекарственного патоморфоза» в связи с нерезектабельностью рецидивной опухоли проведена экзартикуляция правой нижней конечности. Функциональная оценка по шкале MSTS (Muscular-Skeletal Society Tumor Score) для верхней конечности составила 87,2 %, для нижней — 90,4 %.

Выводы. Органосохраняющее лечение представляет собой приоритетное направление в педиатрической онкоортопедии, а выполнение органосохраняющего оперативного лечения на этапе локального контроля позволяет свести к минимуму проведение калечащих операций у детей, что имеет большое значение с деонтологических и социальных позиций, существенно повышая качество жизни пациентов.

Пилоидные астроцитомы головного мозга: результаты лечения пациентов с применением стереотаксических методов лучевой терапии и радиохирургии

А.Н. Коновалов, А.В. Голанов, Ю.Ю. Трунин, Л.В. Шишкина, И.Н. Пронин, С.К. Горельшев, С.А. Маряшев, Г.Е. Горлачев, Н.К. Серова, Е.А. Хухлаева, Н.А. Мазеркина, Н.А. Антипина, В.В. Костюченко, М.В. Рыжова, Ю.В. Струнина ФГБУ «Научно-исследовательский институт нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» РАМН, Москва

Актуальность. Пилоидная астроцитома — наиболее часто встречающаяся солидная опухоль у детей. Хирургическое удаление опухоли — основной метод лечения пациентов с пилоидной астроцитомой. Показаниями к стереотаксической радиохирургии (СРХ) и радиотерапии (СРТ) являлись: невозможность хирургического удаления опухоли, наличие остаточной опухоли после нерадикальной операции и рецидив. Проведена оценка результатов применения СРХ и СРТ в комплексном лечении пациентов с пилоидной астроцитомой.

Материалы и методы / пациенты. За период с марта 2005 г. по январь 2013 г. в отделении радиологии и радиохирургии НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко прошли курс лечения 174 пациента с диагнозом «интракраниальная пилоидная астроцитома»: 116 (67 %) детей, 58 (33 %) взрослых; медиана возраста — 12 лет; 94 (54 %) женщины, 80 (46 %) мужчин. По локализации: 46 % — зрительные пути, 39 % — ствол мозга, 23 % таламус, 9 % — мозжечок. Гистологическая верификация проведена v 156 (90 %) пациентов: v 83 % — резекция, у 7 % — биопсия. По поводу рецидива опухоли проходили лечение 78 (45 %) пациентов. СРХ (21 %) проводилась у 36 пациентов со средней дозой 17 Гр (15-23 Гр), СРТ в стандартном режиме фракционирования проведена у 117 (67 %) пациентов в средней дозе 54,8 Гр. У 21 (12 %) пациента использовался режим гипофракционирования (разовая очаговая доза — 5—5,5 Гр, средняя $COД - 28,5 \Gamma p$).

Результаты и обсуждение. Катамнез известен у 158 пациентов (90,8 % случаев). Живы 156 пациентов. Медиана наблюдения — 27,4 (6—92) мес. Ответ опухоли на лечение достигнут у 121 (76 %) пациента. Увеличение объема опухолей, как правило за счет кист, выявлено у 32 (18 %) пациентов, в среднем через 15 (4—24) мес после ЛТ. У 5 (3,5 %) пациентов выявлены метастазы. В клинической картине заболевания у 89 % больных отмечен регресс или уменьшение выраженности симптомов, у 11 % — ухудшение, сопровождающееся увеличением объема опухоли по данным МРТ. Повторно

были прооперированы 24 пациента с кистозным или кистозно-солидным увеличением опухоли. Проведен сравнительный анализ гистологического материала операций до и после лучевого лечения в сопоставлении с клинико-рентгенологическими данными: прогрессия опухоли подтверждена у 2 из 24 пациентов. Таким образом, показатель 5-летней БРВ составил 94 %, а 5-летней БСВ — 89 %.

Выводы. СРТ и СРХ являются эффективными методами лечения первичных пациентов, пациентов с остаточными опухолями после операции и пациентов с рецидивами. Локальный контроль роста опухоли составил 98,5 %. Проведение лечения в ранние сроки после нерадикального удаления опухоли имеет преимущества с точки зрения контроля ее роста. Прогрессию опухоли после ЛТ необходимо отличать от дегенеративно-дистрофических изменений в опухоли. Увеличение объема опухоли чаще всего происходит за счет кистозного компонента в течение первых 2 лет после облучения.

Изучение дефицита фолиевой кислоты у детей в Узбекистане

О.А. Кулиев¹, Д.Н. Сулейманова², М.А. Наджмитдинова³

¹Ташкентская медицинская академия, Республика Узбекистан; ²НИИ гематологии и переливания крови Министерства здравоохранения Республики Узбекистан, Ташкент; ³ТашПМИ, Республика Узбекистан

Актуальность. Последствия ДФК достаточно хорошо известны в отношении беременных, женщин детородного возраста, однако остаются малоизученными проблемы ДФК у детей, их последствия и причины. Возможно, железодефицитная анемия у детей в сочетании с ДФК и является одной из причин недостаточной эффективности оздоровления детей с анемией.

Целью данной работы явилось изучение частоты показателей ДФК у детей с анемией в зависимости от места жительства (город, село), возраста, инфицированности гельминтозами.

Материалы и методы / **пациенты.** У 76 городских и 58 сельских детей изучен ДФК и проведены следующие исследования в динамике до и после оздоровления анемии:

- изучение показателей ПК на гематологическом анализаторе; гемоглобин определяли методом Гемо-Кью:
- изучение сывороточного железа и ферритина на биохимическом анализаторе;
- изучение показателей фолиевой кислоты в сыворотке крови микробиологическим методом.

Результаты и обсуждение. В зависимости от возраста более высокие показатели ДФК выявлены у детей 7-14 лет (96,4%), по сравнению с детьми других возрастов (дети до 3 лет -67,4%, 4-6 лет -51,8%), разница достоверна. Тяжелая степень ДФК достоверно чаще выявляется также у детей старших возрастов. Среди городских детей выявляемость ДФК достоверно ниже по сравнению с сельскими -65,77% и 77,87% соответственно. Основную долю ДФК составляют средняя и тяжелая степень, в отличие от железодефицитной анемии, где основная доля приходится на анемию легкой степени.

Для изучения взаимосвязи ДФК с анемией нами проведена сравнительная оценка данных показателей среди детей с анемией и без анемии, результаты представлены ниже. Установлено, что выявляемость ДФК достаточно высока у всех детей, в целом выявляемость ДФК среди детей с анемией достоверно выше — 81,18 %, чем среди детей без анемии — 66,68 %. Не выявлено достоверной разницы в показателях ДФК в зависимости от степени ее тяжести. Следовательно, у детей без анемии выявляемость ДФК также достаточно высока.

Изучение ДФК у детей в зависимости от инфицированности гельминтозами показало, что у детей с гельминтозами достоверно чаще выявляется ДФК по сравнению с детьми без гельминтозов — $85.9\,\%$ и $68.18\,\%$ соответственно. Не установлено достоверной разницы в показателях в зависимости от степени тяжести ДФК.

Изучение частоты ДФК в зависимости от вида гельминтозов указывает, что чаще всего ДФК выявляется при лямблиозе и гименолепидозе — 80% по сравнению с энтеробиозом — 71,43%. Кроме того, при гименолепидозе тяжелая степень ДФК выявляется в 2 раза чаще по сравнению с другими гельминтозами — 40% и 20% соответственно.

Выводы. 1. ДФК достоверно чаще выявляется у детей с железодефицитной анемией и гельминтозами. 2. ДФК не зависит от степени тяжести анемии. 3. В возрасте 1–3 и 7–14 лет больше подвержены ДФК сельские дети.

Нейробластома у детей до 1 года

В.Б. Махонин¹, Р.Р. Байрамгулов¹, А.А. Гумеров², А.Е. Неудачин¹, В.А. Парамонов¹ ¹ГБУЗ «Республиканская детская клиническая больница», Уфа; ² ГБОУ ВПО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России, Уфа

Актуальность. НБ — самая частая солидная опухоль экстракраниальной локализации у детей до 5 лет. Стратификация на группы риска, дифференцированный подход к лечению — основа многих протоколов. Течение болезни у детей до 1 года имеет свои особенности, позволяющие лечить с минимальной агрессией.

Цели и задачи — оценка эффективности используемой тактики лечения НБ у детей в Башкирии в 2002—2013 гг.

Материалы и методы / пациенты. За 12 лет в РДКБ г. Уфы наблюдалось 80 детей с НБ, из них в возрасте до 1 года — 35 детей. Локализация: ретроперитонеально — 28, в заднем средостении — 7 случаев. Распределение по стадиям: 21 пациент с 1-й стадией, 3 — со 2-й, 4 — с 3-й, 3 — с 4-й, 4 — с 4S стадией. У всех детей с 1—2 стадией НБ выявлялись при рутинных УЗИ и R-исследованиях, без каких-либо специфических симптомов, у 4 — по данным УЗИ антенатально. Опухоль оперативно удалена у 31 ребенка, в том числе у 3 — субтотально. Исследование N-тус проведено у 25 детей, 22 — негативны, у 2 — более 10 копий и у 1 — 10 копий, из них 2 живы, не лечились, 1 пролечен на высокому риску — жив.

Результаты и обсуждение. Катамнез — под наблюдением в сроки от 6 мес до 10 лет 29 детей (из 35 пациентов с диагнозом «нейробластома» до 1 года). Из пациентов с 1 стадией 20 живы, 1 умер от пневмонии и врожденного порока сердца. Все пациенты с 1 стадией получили только хирургическое лечение - проведена лапаротомия (или боковая торакотомия) с тотальным удалением опухоли. С 2011 г. впервые применены эндохирургические методы. Выполнено 6 эндохирургических операций при НБ у детей до 3 месяцев: 4 лапароскопических и 2 торакоскопических. Пациенты со 2-й стадией также получали только хирургическое лечение (3 живы, в том числе 1 с остаточной опухолью). Пациенты с 3-й стадией -2 живы (операция $+ \Pi X T$ по NB-97), 1 умер от перитонита, 1 умер на фоне проведения ПХТ. Дети с 4S стадией живы – 4 пациента, у 1 остаточная опухоль удалена в 2 года.

Выводы. 1. За 12-летний период число случаев НБ у детей увеличилось.

- 2. В последние 5 лет стали преобладать случаи диагностики НБ у детей первых месяцев жизни.
- 3. У детей до 1 года преобладает 1 стадия заболевания, не выявлялись дополнительные копии гена *N-тус* и метастазы в КМ, что позволяло проводить бессобытийное наблюдение пациентов после радикальной операции. ХТ таким детям была не показана, прогноз у данной группы благоприятный.
- 4. При НБ ранних стадий у детей до года эндохирургия является методом выбора.
- 5. Ранняя диагностика, в том числе антенатальная, возможна при забрюшинной НБ при условии адекватного выполнения УЗИ.

Лучевая терапия в комбинированном лечении детей с онкологическими заболеваниями в Свердловской области

Российский ДЕТСКОЙ

Ю.А. Миронова, Л.Л. Бенцион, И.В. Басаргина ГБУЗ СО «Свердловский областной онкологический диспансер», Екатеринбург

Актуальность. ЛТ является одним из основных компонентов комплексного лечения детей с онкологическими заболеваниями.

Цели и задачи — оценка роли ЛТ в комбинированном лечении пациентов детского и подросткового возраста в Свердловском областном онкологическом диспансере (СООД).

Материалы и методы / пациенты. В период с 2001 по 2013 г. ЛТ проведена 564 пациентам в возрасте от 1 года до 18 лет в плане комбинированного лечения. Пациенты находились на стационарном лечении в Детском онкогематологическом центре (ДОЦ), где им проводилась ХТ или поддерживающая терапия, а на ЛТ направлялись в СООД. ЛТ проводилась в соответствии с международными и отечественными стандартами и рекомендациями. Из ДОЦ г. Екатеринбурга были направлены 75-80 % детей, из нейрохирургических отделений городских больниц – 20–25 %. Распределение пациентов по полу было следующим: девочки -268 (47.5 %), мальчики -296 (52,5%). По возрасту: 1-3 года -61 (10,8%), 4-6 лет -133 (23,6 %), 7-14 лет -261 (46,3 %), 15-17 лет - 109 (19,3 %). По виду опухоли: первичные опухоли головного и спинного мозга -165 (29,3 %), острый лейкоз (консолидирующее краниальное облучение) — 154 (27,3 %), лимфопролиферативные заболевания – 96 (17.0 %), нефробластома — 28 (4.9 %), опухоли костей и мягких тканей -47 (8,3 %), HБ -17 (3,0 %).

Результаты и обсуждение. В СООД ежегодно проводится облучение 40-50 пациентов детского и подросткового возраста. С 2010 г. начато облучение детей с применением медикаментозной седации, пролечено 12 детей с использованием внутривенного и масочного наркозов. Применение современных медицинских ускорителей и систем планирования позволило внедрить прецизионные методики облучения (IMRT/VMAT, IGRT) с минимальными побочными проявлениями. Отсутствие радиотерапевтического отделения на базе ДОЦ ведет к необходимости проведения курсов облучения в СООД, что проблематично в плане организации наблюдения за ребенком и требует наличия в штате детского онколога, невролога, педиатра. Важная проблема — морфологическая верификация опухоли, особенно у нейроонкологических пациентов. Часто возникала необходимость привлечения референс-центров, что увеличивало сроки ожидания ЛТ.

Выводы. ЛТ остается важным компонентом комбинированного лечения детей с онкопатологией, требует тесного взаимодействия детских онкологов и радиотерапевтов для оптимальной реализации современных лечебных программ. Необходимо уделить внимание организации морфологических исследований, а также созданию региональных детских онкологических центров, оснащенных радиотерапевтическими установками.

Опыт лечения солидных опухолей **V** детей первого года жизни

Ю.А. Нестерова, О.Б. Полушкина, А.В. Корнеева, А.А. Ишутин, Н.М. Иванова, Т.А. Шароев

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

Цели и задачи — изучение результатов лечения пациентов с солидными ЗНО, диагностированными в возрасте до 1 года жизни.

Материалы и методы / пациенты. В исследование включено 40 (100 %) пациентов с различными солидными опухолями в возрасте от 14 дней до 1 года, находившихся на специализированном лечении в период с 2011 по 2013 г. Мальчиков — 15 (37,5 %), девочек — 25 (62,5 %). Средний возраст составил 7,3 мес. По нозологиям пациенты распределились следующим образом. C H B - 16 (40 %): пациентов с 1-й стадией онкологического процесса не было, со 2-й стадией -2, с 3-й -5, c 4-й - 6, c 4S - 3. Пациентов с монолатеральной нефробластомой было 2 (5 %): стадия 2-1, стадия 4-1. Билатеральная нефробластома диагностирована у 2 (5 %) пациентов. Альвеолярная рабдомиосаркома 3-й стадии отмечена у 1 (2,5 %) пациента. С рабдоидной опухолью печени 4-й стадии наблюдался 1 (2,5 %) ребенок. Гепатобластома диагностирована у 4 (10 %) пациентов: 3 стадия — у 3, 4 стадия — у 1. Пациентов с опухолями головного мозга было 4 (10 %): 2 ребенка с герминогенно-клеточными опухолями, 1 ребенок с примитивной нейроэктодермальной опухолью, 1 ребенок с атипичной тератоидно-рабдоидной опухолью. С ретинобластомой было 5 (12,5 %) пациентов: монолатеральная у 3 детей, билатеральная – у 2. С герминогенной опухолью крестцово-копчиковой области 2-й стадии наблюдался 1 (2,5 %) пациент. Прочие опухоли 3-4-й стадии диагностированы у 3 (7,5 %) пациентов. Доля пациентов с 3-4-й стадиями составила 62,5 %. Все больные до начала лечения обследованы в соответствии со стандартами. Специализированное лечение проводилось по общепринятым программам терапии. Хирургический этап лечения был выполнен у 33 пациентов, в том числе как самостоятельный вид терапии у 3 больных. Этап ЛТ в составе комплексного лечения проводился 5 пациентам. Многокурсовая ПХТ выполнена 37 пациентам. Дозы цитостатиков рассчитывались на килограмм массы тела.

Результаты и обсуждение. В настоящее время лечение завершено у 21 (52,5 %) пациента. Продолжают специализированную терапию на различных этапах, в том числе противорецидивную, 11 (27,5 %) пациентов. Живы без признаков заболевания в сроке наблюдения от 1 до 36 мес 15 (71,4 %) пациентов из 21 завершившего терапию. На различных этапах лечения погибло 8 (20 %) детей. Из них 3 пациента — от осложнений на фоне цитостатического лечения, 5 пациентов — от генерализации и прогрессии опухолевого процесса. Из наблюдения выбыли 3 (7,5 %) пациента.

Выводы. Таким образом, для лечения большинство пациентов поступают с наличием местно-распространенных и генерализованных стадий онкологического процесса. Современные методы специализированного лечения являются высокоэффективными и требуют дальнейшего изучения.

Современные аспекты краниоспинального облучения у детей

А.В. Нечеснюк, А.Х. Орусханова, А.А. Логинова ФГБУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Методика краниоспинального облучения (КСО) — одна из наиболее востребованных у пациентов детского возраста с опухолями центральной нервной системы, и нередко применяется у пациентов с острыми лейкозами. В то же время на сегодняшний день не существует понятия «оптимальная методика КСО». Факторы, которые могут определять выбор методики:

- многие критические органы расположены кпереди от позвоночного столба и в непосредственной близости от него;
- необходимость равномерного облучения позвонков для предотвращения асимметричного роста костей;
- облучение пациентов в положении на спине (прежде всего при общей анестезии) заставляет учитывать неоднородность электронной плотности лечебного стола линейного ускорителя, которая создает выраженную неоднородность дозы в мишени.

Цели и задачи — сравнив различные методики КСО, обосновать выбор оптимального лечебного плана для конкретного пациента.

Материалы и методы / пациенты. С марта 2012 г. в отделении ЛТ ФНКЦ ДГОИ облучение в объеме КСО получили 52 пациента. Больные разделены на 2 группы: 1-я — положение больного на животе (41 пациент), 2-я (11 пациентов) — на спине. Для каждой группы со-

здавались следующие лечебные планы при облучении спинальной области.

- 1. Облучение с одного фотонного поля.
- 2. Облучение электронным пучком.
- 3. Многопольное конформное облучение.
- 4. Облучение с одного поля с использованием радиационной терапии модулированной интенсивности (IMRT).
- 5. Многопольное облучение IMRT.
- 6. Томотерапия.

Результаты и обсуждение. Составленные лечебные планы были оценены по следующим критериям:

- неоднородность дозы в мишени;
- дозовая нагрузка на критические органы: легкие, почки, сердце;
- равномерность облучения позвонков.

Выводы. Для пациентов 1-й группы (положение на животе) методом выбора стало многопольное конформное облучение, для 2-й группы (при положении на спине) — многопольная методика IMRT.

Томотерапия является безальтернативным методом КСО для пациентов старшего возраста, т.е. при большой протяженности мишени.

Осложнения со стороны органов дыхания в отдаленные сроки после лечения лимфомы Ходжкина у детей и подростков

Р.А. Пархоменко, О.И. Щербенко, Ф.Ф. Антоненко, Е.В. Аббасова, Н.И. Зелинская ФГБУ РНЦРР Минздрава России, Москва

Актуальность. По мере повышения ОВ и БРВ у детей, больных ЛХ, все больше внимания обращается на поиск путей снижения частоты и выраженности отдаленных последствий ХТ и ЛТ.

Цели и задачи — изучение факторов риска возникновения осложнений со стороны органов дыхания после проведения различных программ лечения ΠX у детей и подростков.

Материалы и методы / пациенты. Обследовано 134 пациента после лечения ЛХ в детском или подростковом возрасте. В 1-й группе (n=25) и во 2-й группе (n=32) лечение включало следующие этапы: индукционную ПХТ (в 1-й группе без противоопухолевых антибиотиков — ЦОПП, ЦВПП, ДОПП, ДВПП, во 2-й группе — с применением противоопухолевых антибиотиков), дистанционную гамма-терапию на все первично пораженные коллекторы 41—50 Гр и смежные с ними — 32—36 Гр, поддерживающую ХТ. В 3-й группе (n=77) проведено лечение по протоколу DAL-HD-90 (Германия): 2 цикла с адриабластином OPPA или OEPA + 0/2/4 цик-

ла СОРР + дистанционная гамма-терапия на первично пораженные зоны в СОД 20-35 Гр. Сроки наблюдения варьировали от 0.9 до 34 лет (медиана -9 лет).

Результаты и обсуждение. По данным рентгенографии, наибольшая частота пневмофиброзов II/III степени (по шкале LENT SOMA) оказалась во 2-й группе (25 %) и лишь 10 % в 3-й группе. В 1-й группе ее значение было «промежуточным» — 16 %. При сравнении 2-й и 3-й группы различие по этому показателю оказалось на границе достоверности (p = 0.05), а 1-я и 3-я группы — за пределами достоверности (p = 0.45). У 16 (84 %) из 19 пациентов с этим осложнением СОД составила выше 30 Гр, а у 13 (68 %) — выше 34 Гр. Хронический бронхит диагностирован у 21,1 % пациентов с выраженным парамедиастинальным пневмофиброзом, что было достоверно чаще, чем при его слабой степени (3,5 %), p = 0,003. Нормальные показатели при спирографии были отмечены только у 2 (12 %) из 17 больных, у которых был применен этот метод обследования (оба были из 3-й группы исследования). У 15 (88 %) пациентов выявлено нарушение вентиляционной функции легких по обструктивному или смешанному типу, у 9 (55 %) больных наблюдалось снижение жизненной емкости легких (до 63-85 % от нормы).

Выводы. Настоящая работа еще раз свидетельствует о том, что к ЛТ ЛХ у детей и подростков следует подходить с особой осторожностью, с применением по возможности низких СОД, в соответствии с современными программами лечения. Высокая частота бронхолегочных осложнений у пациентов, пролеченных по исторически более старым программам, требует тщательного и регулярного диспансерного наблюдения за ними, а также совершенствования программ реабилитации.

Исследование генетического полиморфизма белков метаболизма антилейкемических препаратов у детей Беларуси с острым лимфобластным лейкозом

О.В. Петина, Т.В. Савицкая, М.Л. Матевосян ГУ РНПЦ ДОГИ Министерства здравоохранения Республики Беларусь, Минск

Актуальность. ОЛЛ продолжает оставаться одним из самых частых и курабельных злокачественных заболеваний у детей. Успех в лечении данной патологии связан с использованием современных протоколов ХТ. Однако вариабельность ответа пациентов на ХТ часто обусловлена генетическими факторами, в частности генетическим полиморфизмом ферментов, участвующих в метаболизме многих лекарственных средств. В насто-

ящее время активно изучается полиморфизм ферментов тиопурин-S-метилтрансферазы (ТПМТ), метилентетрагидрофолатредуктазы (МТНFR), глюкокортикоидного рецептора (GR), их значение для онкологических заболеваний, а также влияние полиморфных аллелей этих генов, кодирующих ферменты со сниженной активностью на усиление токсичности химиопрепаратов.

Цели и задачи — оценить частоту встречаемости генов полиморфизма белков метаболизма антилейкемических препаратов у детей с ОЛЛ, получавших лечение в Центре детской онкологии, гематологии и иммунологии, Минск, Республика Беларусь.

Материалы и методы / пациенты. В анализ включено 97 детей с ОЛЛ, проходивших лечение по протоколу ОЛЛ-МБ-2002 в 2005—2007 гг. Распределение пациентов по возрасту: от 1 до 18 лет (медиана — 5 лет), соотношение мальчики/девочки — 1,37:1. Большинство пациентов имели non-T-клеточный фенотип — 88 (90,7%) человек; T-фенотип выявлен у 9 (9,3%) человек.

Полиморфизм генов определяли методом анализа полиморфизма длины рестрикционных фрагментов (ПДРФ-метод) после проведения полимеразной цепной реакции.

Результаты и обсуждение. Установлено, что у детей с ОЛЛ чаще регистрировался полиморфизм генов *МТНFR*. Так, гетерозиготное носительство вариантов МТНFR 677C>Т и МТНFR 1298A>C было выявлено у 41 (42,3 %) ребенка и 34 (35,1 %) детей соответственно, гомозиготное — у 11 (11,3 %) и 14 (14,4 %) детей соответственно. Полиморфизм фермента ТПМТ 460G>A выявлен у 9 (9,3 %) детей, 719A>G — у 8 (8,2 %) пациентов, которые имели гетерозиготное носительство, а вариант 238G>C не был выявлен ни в одном случае. Полиморфный ген 363N>S GR обнаружили у 12 (12,3 %) детей. Гомозиготных носителей полиморфных вариантов генов $T\Pi MT$ и GR среди обследованных не выявлено

Выводы. Учитывая высокую частоту встречаемости генов полиморфизма белков метаболизма антилейкемических препаратов у детей с ОЛЛ, считаем целесообразным продолжить работу в направлении оценки токсичности проводимого лечения у данной категории пациентов.

Восстановительная терапия в комплексном лечении детей, больных солидными злокачественными опухолями

А.В. Петриченко, Е.А. Букреева, И.А. Шавырин, Н.М. Иванова, Т.А. Шароев, А.Г. Притыко

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

Актуальность разработки реабилитационных программ лечения детей становится все более острой в связи с увеличением продолжительности жизни пациентов и развития побочных эффектов агрессивного комбинированного лечения, позволяющего добиться высокой выживаемости.

Цели и задачи — профилактика последствий и улучшение результатов специального лечения у онкологических больных, снижение инвалидизации.

Материалы и методы / пациенты. Реабилитационное лечение было проведено 40 детям (возраст -2-19 лет), получившим интенсивную ПХТ, ЛТ, хирургическое лечение, в том числе в объеме эндопротезирования в период с октября 2012 по декабрь 2013 г. С целью оценки реабилитационных возможностей пациента и возможности проведения реабилитационных мероприятий в целом проводилось комплексное обследование. Для каждого пациента сформированы персонифицированные реабилитационные программы, включающие кинезотерапию, пассивно-активные комплексы лечебной гимнастики, дыхательную гимнастику, лимфодренажный массаж, гидромассаж, гидрокинезотерапию, роботизированную механотерапию. Комплексную программу реабилитационной терапии, включающую 3 метода воздействия и более, получили 38 (95 %) пациентов, 1 метод лечения в связи с тяжестью состояния получили 3 (5 %) детей.

Результаты и обсуждение. Реабилитационные программы хорошо переносятся 90 % больных, у пациентов отмечена положительная динамика в виде увеличения объема движений, улучшения осанки, походки, повышения тонуса мышц, уменьшения лимфостаза. В настоящее время живы 38 (95 %) пациентов, переведены на щадящие режимы в связи с развитием рецидива болезни 8 (20 %) детей, осложнения отмечены у 1 (2,5 %) ребенка, погибли от основного заболевания 2 (5 %) пациента.

Выводы. Все дети, получающие специальное лечение по поводу злокачественных солидных опухолей, должны длительно наблюдаться и получать восстановительную терапию для своевременного выявления и коррекции последствий специального лечения, что существенно снижает инвалидизацию детей, повышает их социальную адаптацию и качество жизни.

Описание клинического случая адренокортикального рака в рамках наследственно-генетического синдрома Ли-Фраумени

С.А. Радыгина, Д.Ю. Качанов, А.М. Чилилова, В.О. Бобрынина, Г.В. Терещенко, Д.М. Коновалов, В.Ю. Рощин, С.Р. Варфоломеева ФГБУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Адренокортикальный рак — крайне редкое ЗНО детского возраста (составляет 0,2 % всех ЗНО детского возраста). Показатель заболеваемости составляет около 0,02-0,03 случая на 100 тыс. детского населения в год. Исключение составляют коренные жители южной Бразилии. Последние исследования показали, что причиной тому является высокая частота мутации хромосомы TP15 в этом регионе. У некоторых больных рак надпочечника имеет наследственный характер и является частью наследственно-генетического синдрома Ли-Фраумени (наследование патологического гена TP53, передающегося аутосомнодоминантно, вызывающего опухолевые трансформации в 80 % случаев, резко повышающего частоту развития новообразований в раннем возрасте).

Цели и задачи — описание собственного наблюдения клинического случая адренокортикального рака в рамках наследственно-генетического синдрома Ли—Фраумени.

Материалы и методы / пациенты. Приводим клинический случай. Из анамнеза заболевания известно, что у ребенка мужского пола в возрасте 10 месяцев за 2 мес до госпитализации отмечалась фебрильная лихорадка, по месту жительства получал симптоматическую терапию без положительного эффекта. Через 2 мес ребенок поступил в стационар по месту жительства, где проведена КТ брюшной полости и выявлено объемное образование правой почки округлой формы с четкими, ровными контурами и неоднородной структурой, размерами 84 × 64 × 49 мм. Ребенок направлен в ФНКЦ ДГОИ для определения дальнейшего обследования, при проведении которого выявлено:

- по данным КТ органов брюшной полости с контрастированием, объемное образование правой доли печени, увеличение ЛУ брюшной полости, увеличение печени и селезенки;
- по данным MPT органов брюшной полости и забрюшинного пространства с примовистом определялось мягкотканное, патологическое объемное образование в брюшной полости справа — возможно, внеорганного происхождения, исходящее из надпочечника или из правой доли печени, с меньшей вероятностью — из правой почки;

при проведении лабораторных исследований было выявлено повышение уровня нейронспецифической енолазы, ферритина, лактатдегидрогеназы, С-реактивного белка.

Диагностический поиск был направлен в сторону нейрогенной природы опухоли. На сиинтиграфии с метайодбензилгуанидином аномального накопления радиофармпрепарата не выявлено.

Хирургическим путем удалено образование, исходяшее из надпочечника, размерами 12 × 7 × 6см. Опухоль удалена радикально. В процессе отделения опухоли произошло вскрытие капсулы, выделившийся детрит аспирирован. В дальнейшем обнаружены увеличенные ЛУ в воротах печени, воротах правой почки и брыжейки толстого кишечника, взяты на биопсию. Гистологическое заключение: карцинома коры надпочечника. Учитывая интраоперационное повреждение капсулы опухоли, стадия трактуется как III по COG.

Было проведено молекулярно-генетическое исследование больного и его матери, у обоих в гетерозиготном состоянии была обнаружена замена нуклеотида в 7-м экзоне 273-м кодоне гена ТР53, приводящая к замене аминокислоты Met237Val, неоднократно описанная как соматическая мутация в клетках различных опухолей. Таким образом, у ребенка и его матери установлен наследственно-генетический синдром Ли-Фраумени.

Выводы. Данный клинический случай иллюстрирует сложность диагностического этапа у детей с адренокортикальным раком. Трудность была связана с определением органной принадлежности опухоли, отсутствием гормональной активности и повышением уровня нейронспецифической енолазы, ферритина, лактатдегидрогеназы, что характерно для нейрогенных образований, и в данном случае может быть связано с масс-эффектом опухоли больших размеров и полным замещением здоровых тканей надпочечника.

Отличительной особенностью данного случая также является социально-психологический аспект установки диагноза матери пациента, женщине 19 лет, находящейся на 6-м месяце беременности.

Риск развития дислипидемии и метаболического синдрома у детей и подростков после аллогенной трансплантации костного мозга

Н.В. Станчева, Е.В. Семенова, А.С. Боровкова, П.В. Кожокарь, О.В. Паина, А.А. Рац, К.А. Екушов, С.В. Разумова, Ю.Г. Федюкова, Т.А. Быкова, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев ГБОУ ВПО Первый СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова Минздрава России;

НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой ГБОУ ВПО Первый СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова Минздрава России

Актуальность. Несмотря на то, что выживаемость пациентов после алло-ТГСК существенно улучшилась за последние 10 лет, смертность в данной группе пациентов от кардиоваскулярных осложнений в 2,3 раза выше, чем в общей популяции. Главными факторами развития кардиоваскулярных осложнений являются дислипидемия и метаболический синдром.

Цели и задачи — оценить влияние дислипидемии на риск развития метаболического синдрома у пациентов после алло-ТГСК.

Материалы и методы / пациенты. Исследовано состояние 66 пациентов (32 мальчика, 34 девочки) с периодом наблюдения 1-10 лет. Медиана возраста на момент алло- $T\Gamma CK - 7 (1-18)$ лет. Распределение по диагнозам: острый миелоидный лейкоз — 22 пациента, OЛЛ - 20, хронический миелоидный лейкоз -4, MДС - 5, наследственные заболевания - 12, апластическая анемия — 3 больных. Алло-ТГСК от неродственного, родственного и гаплоидентичного доноров были проведены у 45, 13 и 8 пациентов соответственно.

Результаты и обсуждение. Дислипидемия выявлена у 38 (57 %) больных; гипертриглицеридемия — у 31 (46 %); гиперхолестеринемия – у 19 (28 %); снижение уровня липопротеидов высокой плотности — у 13 (19 %); 2 и более изменений – у 23 (34 %) пациентов. Артериальная гипертензия диагностирована у 7 (10 %), гипергликемия — у 8 (12 %), избыточная масса тела — у 9 (13 %), ожирение – у 2 (3 %) пациентов. Метаболический синдром выявлен у 2 (3 %) больных. Не установлено влияния возраста на момент выполнения алло-ТГСК (1-10 лет vs > 10 лет), диагноза (онкологический vs неонкологический) на риск развития дислипидемии. Срок наблюдения после алло-ТГСК (1-5 лет vs > 5 лет), наличие хронической РТПХ, нарушение функции щитовидной железы существенно увеличивали вероятность развития дислипидемии (p = 0.001).

Выводы. Мониторинг уровня липидов у детей и подростков после алло-ТГСК необходим для раннего выявления и своевременной терапии обнаруженных изменений, что позволит существенно снизить риск развития кардиоваскулярных осложнений у этих пациентов во взрослом возрасте.

Злокачественные экстраренальные экстракраниальные рабдоидные опухоли у детей: опыт ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

М.В. Телешова, Д.Ю. Качанов, А.Ю. Усычкина, Р.А. Моисеенко, Г.М. Муфтахова, А.М. Митрофанова, Г.В. Терещенко, С.Р. Варфоломеева ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Злокачественные рабдоидные опухоли являются крайне редкими высокоагрессивными новообразованиями раннего детского возраста. Злокачественные рабдоидные опухоли могут поражать почки, центральную нервную систему и мягкие ткани. Эпидемиологические характеристики и результаты терапии злокачественных рабдоидных опухолей мягких тканей в РФ изучены недостаточно.

Цели и задачи — анализ клинических данных и предварительных результатов терапии больных со злокачественными рабдоидными опухолями в рамках моноцентрового исследования.

Материалы и методы / пациенты. В анализ было включено 8 пациентов, получавших терапию в ФГБУ ФНКЦ ДГОИ за период 01.2012—01.2014 гг. Оценивались возраст на момент постановки диагноза, локализация первичной опухоли, стадия заболевания (согласно критериям межгруппового исследования по изучению рабдомиосаркомы (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study, IRS). Во всех случаях диагноз был установлен на основании гистологического исследования и подтвержден отсутствием ядерной экспрессии *INII* при проведении иммуногистохимического исследования. Пациенты получали лечение согласно рекомендациям Европейского регистра рабдоидных опухолей (European Rhabdoid Registry, EU-RHAB).

Результаты и обсуждение. Медиана возраста на момент постановки диагноза составила 8,25 (0,27—126) мес. На первом году жизни диагноз подтвержден у 5 (62,5%) больных (в 1 случае на 8-й день жизни). Соотношение по полу составило 1:1. Локализация первичной опухоли: печень — 3 (37,5%) случая, мягкие ткани шеи — 2 (25%), брюшная полость — 2 (25%), орбита — 1 (12,5%). В 1 (12,5%) случае была выявлена герминальная мутация в гене *INI1* (с. 362G-T). Четыре (50%) больных на момент постановки диагноза имели лока-

лизованную стадию заболевании, у 4 (50 %) пациентов были выявлены отдаленные метастазы. Локализация отдаленных метастазов: легкие -2 (50 %) случая, печень -1 (25 %) случай, легкие и печень -1 (25 %) случай.

Клинические группы в соответствии с IRS были распределены следующим образом: III -2 (25 %) пациента, IV -6 (75 %, в 1 случае - из-за инициального разрыва опухоли, во 2-м — из-за интраоперационного разрыва опухоли) больных. Инициальное хирургическое вмешательство в объеме биопсии было проведено 6 (75 %) пациентам. В 1 (12,5 %) случае была предпринята попытка удаления опухоли брюшной полости лапароскопическим доступом, результатом которой явилось макроскопически полное удаление опухоли, однако операция осложнилась массивным разрывом опухоли. Во 2-м случае (12,5 %) было проведено оперативное вмешательство в объеме атипичной резекции печени (края резекции R1), однако осложнения, возникшие в послеоперационном периоде, потребовали выполнения повторной операции в виде ререзекции печени (края резекции R0), наложения гепатикоеюноанастомоза. "Second look" операция выполнена 2 (25 %) пациентам: микроскопически остаточная опухоль (края резекции R1) определялась в 1 случае, во 2-м случае произведено тотальное удаление опухоли (края резекции R0). Сроки проведения оперативного вмешательства после 3 и 5 курсов соответственно. У 3 (37,5 %) пациентов опухоль была нерезектабельна. Все пациенты получали дозоинтенсивную терапию согласно протоколу EU-RHAB – 9 альтернирующих курсов, включающих доксорубицин (DOXO); ифосфамид, карбоплатин, этопозид (ІСЕ); винкристин, актиномицин D, циклофосфан (VAC). Интервал между курсами составлял 14 дней. ЛТ проводилась у 1 (12,5 %) пациента, СОД 19,5 Гр на область брюшной полости в случае с интраоперационным разрывом опухоли. На фоне проводимой терапии у 4 (50 %) пациентов выявлена прогрессия заболевания: v 3 — после 4-го курса, v 1 после 5-го курса ХТ. У 1 (12,5 %) пациента течение заболевания было рефрактерным, интенсивная терапия прекращена после 5-го курса. Исходы: 3 (37,5 %) пациента живы, из них 2 больных завершили терапию, 1 находится в процессе лечения. Пять (62,5 %) пациентов погибли (4 – от ранней прогрессии заболевания, 1 – от рефрактерного течения процесса). Медиана времени от момента постановки диагноза до момента гибели составила 2 мес. Медиана наблюдения за пациентами, завершившими терапию, составила 4 мес. Для всей группы медиана времени наблюдения составила 2,5 (1,5-24) mec.

Выводы. Полученные нами результаты сопоставимы с данными, полученными другими исследовательскими группами (F. Bourdeaut et al.; H. Reinhard et al.; R. Kodet et al.). Злокачественные рабдоидные опухоли мягких тканей характеризуются манифестацией пре-

имущественно на первом году жизни, распространенными стадиями заболевания на момент постановки диагноза, местно-инвазивным характером роста, затрудняющим проведение радикальных хирургических вмешательств, ранней прогрессией опухоли на фоне интенсивной XT и, как следствие, плохим прогнозом. Тем не менее у части пациентов сочетание дозоинтенсивной XT с агрессивной хирургической тактикой в максимально ранние сроки может приводить к длительной БСВ.

Сравнительный анализ эффективности двух протоколов лечения острых миелоидных лейкозов у подростков и молодых взрослых

Т.Н. Толстых¹, С.В. Семочкин^{1, 2}

¹ФГБУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Минздрава России, Москва;

²ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России,

Москва

Актуальность. Оптимальная постремиссионная терапия у взрослых с острыми миелоидными лейкозами (ОМЛ) окончательно не определена. Наиболее спорным элементом является поддерживающая терапия.

Цели и задачи — сравнить эффективность традиционной высокодозной консолидации и консолидации со сниженной интенсивностью и 2-летней поддерживающей терапии в качестве постремиссионной терапии ОМЛ.

Материалы и методы / пациенты. Сто восемь пациентов в возрасте 15—45 лет (медиана возраста — 29,9 года) с *de novo* ОМЛ были включены в представленное нерандомизированное исследование. Из них 50 пациентов получили 2 цикла индукции по схеме «7+3» (даунорубицин 45 мг/м² в дни 1—3; цитарабин 100 мг/м² каждые 12 ч в дни 1—7), 3 цикла консолидации «5+1» с последующей поддерживающей ХТ теми же курсами в течение 2 лет. Другие 58 пациентов получили 2 индукционных цикла «7+3» или 1 «7+3» плюс НАМ (цитарабин 3 г/м² каждые 12 ч в дни 1—3; митоксантрон 10 мг/м² в дни 3—5) в случае, если полная ремиссия не была получена после первого цикла «7+3». Далее проводилось 4 цикла консолидации HiDAC (3 г/м² каждые 12 ч в дни 1—3) без поддерживающей терапии.

Результаты и обсуждение. Суммарно полной ремиссии достигли 67,6 % пациентов. Медиана OB составила 2,03 года для пациентов, получивших поддерживающую терапию, против 0,87 года для группы только с интенсивной консолидацией (OP 0,61; 95 % ДИ 0,37—1,02; p = 0,056). Медиана БРВ — 2,82 против 1,27 года

(p>0.05). Двухлетняя ОВ задокументирована на уровне 52.0 ± 7.1 % против 33.8 ± 6.3 % (p=0.052), 5-летняя ОВ -31.1 ± 6.7 % против 26.5 ± 7.1 % (p>0.05). Для протокола с поддерживающей терапией была зафиксирована большая частота поздних рецидивов (26.0%) против 8.6%; p=0.035, однако медиана наблюдения за выжившими пациентами существенно различалась между протоколами: 9.4 года против 3.1 года соответственно.

Выводы. Поддерживающая терапия для пациентов, которым в силу обстоятельств не выполняется ТГСК, является оправданной опцией, продлевающей медиану ОВ и БРВ.

Злокачественные новообразования костей и мягких тканей грудной клетки у детей: сложности диагностики и терапии

А.Ю. Усычкина, Д.Ю. Качанов, Г.М. Муфтахова, Р.А. Моисеенко, Т.В. Шаманская, Д.В. Шевцов, Ю.В. Ольшанская, Д.М. Коновалов, Г.В. Терещенко, С.Р. Варфоломеева ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Объемные образования органов грудной клетки (ОГК) у детей встречаются крайне редко. Около 75 % всех выявленных объемных образований грудной клетки составляют ЗНО, которые представляют собой гистологически гетерогенную группу заболеваний, возникающих из легочной паренхимы, плевры, грудной стенки или средостения. Особенности клинического течения, трудности диагностики и необходимость проведения интенсивной ПХТ требуют углубленного изучения данного вида ЗНО с целью улучшения качества медицинской помощи данной группе пациентов.

Цели и задачи — изучить медико-частотные характеристики ЗНО ОГК у детей в рамках моноцентрового исследования.

Материалы и методы / пациенты. В исследование включено 8 пациентов со ЗНО ОГК, получавших лечение в ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России с 01.02.2012 по 16.01.2014 (23 мес). Все пациенты женского пола. Медиана возраста составила 44,3 мес (от 3 до 12 лет). Диагноз был верифицирован гистологически в 100 % случаев, в 5 (62,5 %) случаях подтвержден результатами цитогенетического исследования. У 3 (37,5 %) пациентов диагностирована саркома Юинга, у 2 (25 %) — плевропульмональная бластома, выявлено по 1 случаю эмбриональной рабдомиосаркомы, гигантоклеточной опухоли и монофазной синовиальной саркомы.

Результаты и обсуждение. За период исследования зарегистрировано 8 пациентов с верифицированным диагнозом ЗНО ОГК. У 3 пациентов возникли сложности в гистологической верификации диагноза, потребовавшей проведения повторных биопсий, пересмотра гистопрепаратов в референсных центрах в связи с исключительной редкостью данных заболеваний. Для оценки распространенности процесса всем пациентам выполнялась КТ и МРТ ОГК, остеосцинтиграфия с технецием, исследование КМ. В большинстве случаев диагностирована распространенная стадия опухолевого процесса: у 3 пациентов с опухолями костей (ребра) установлена III стадия заболевания по системе Enneking и TNM, у 5 пациентов с опухолью мягких тканей II стадия установлена у 1 пациента, III стадия у 3 пациентов, IV стадия – у 1 больного по критериям IRS. Лечение проводилось согласно протоколам программной терапии в соответствии с нозологическими формами: 3 пациента получали интенсивную ПХТ по протоколу EURO-EWING 2008, 3 – по CWS-2009 и 2 больных — по International Pleuropulmonary Blastoma (PPB) Treatment and Biology Registry. Хирургическое лечение проведено у 7 пациентов, у 3 из них выполнена R0-резекция, у 1 ребенка выполнена R1-резекция, у 3 пациентов невозможно оценить края резекции. Трем пациентам проводилась ЛТ на ложе первичной опухоли, при этом 2 больным выполнялось профилактическое облучение гомолатерального легкого. За период наблюдения 1 пациент умер от фатального кровотечения в ткань опухоли на фоне проводимой ПХТ, 7 пациентов живы: у 1 пациента ПХТ прекращена ввиду отсутствия клинического эффекта, 4 больных закончили программную ПХТ без признаков наличия остаточной опухоли или прогрессирования заболевания, 2 пациента продолжают получать ПХТ. ОВ составила 87,5 %. Медиана наблюдения от момента постановки диагноза -8,6 мес.

Выводы. ЗНО ОГК у детей ввиду их исключительной редкости характеризуются сложностью гистологической верификации диагноза, зачастую требующего цитогенетического подтверждения, трудностями радикального хирургического удаления опухоли, а также необходимостью проведения высокоинтенсивной ПХТ и современной высокотехнологичной ЛТ.

Неходжкинские лимфомы у детей с иммунодефицитными состояниями

А.С. Фёдорова, С.О. Шарапова, С.Н. Алешкевич, М.В. Белевцев, О.В. Алейникова

ГУ РНПЦ ДОГИ Министерства здравоохранения Республики Беларусь, Минск

Актуальность. ПИДС ассоциируются с высоким риском развития онкологических заболеваний, в первую очередь — лимфоидных неоплазий. Количество вновь диагностированных случаев НХЛ у детей с ПИДС с каждым годом возрастает.

Цели и задачи — оценить спектр, особенности клинического течения и результаты лечения НХЛ у детей с ПИДС.

Материалы и методы / пациенты. С 1996 по 2013 г. у 300 пациентов до 18 лет был установлен диагноз «неходжкинская лимфома», из них у 15 (5,0 %) были Π ИДС: синдром Ниймеген — 5, тяжелая комбинированная иммунологическая недостаточность -5, синдром Вискотта – Олдрича – 1, Х-сцепленный лимфопролиферативный синдром -1, синдром Блума -1, неуточненный — 2. Из 15 пациентов было 8 мальчиков и 7 девочек, медиана возраста составила 6,3 года (от 7 мес до 16,9 года). У 4 пациентов была диффузная В-крупноклеточная лимфома; у 3 — Т-лимфобластная лимфома; у 2 – лимфома Беркитта; у 2 – анапластическая крупноклеточная лимфома (АККЛ), Т/0 клеточная, системный вариант; у 2 – периферическая Т-клеточная лимфома, не специфицированная; у 1 — кожная АККЛ; у 1 – крупноклеточная лимфома, не уточненная. У 1 пациента была I стадия, у 12 - III, у 2 - IV. Один пациент с кожной АККЛ получил только ЛТ, 1 только дексаметазон, 8 - ПХТ по протоколам NHL-BFM90/95, ALCL99, 4 — непротокольную ПХТ. Одному пациенту с Т-лимфобластной лимфомой была проведена аллогенная трансплантация КМ. Медиана наблюдения — 9 мес (от 5 дней до 15 лет). Группу сравнения составили 285 пациентов до 18 лет без подтвержденного ПИДС с установленным диагнозом «неходжкинская лимфома» за тот же период, получавшие протокольное или индивидуальное лечение.

Результаты и обсуждение. Спектр НХЛ у детей с ПИДС значительно отличался от такового у пациентов без ПИДС с преобладанием крупноклеточных форм (66,7 % против 22,1 %). Медиана возраста возникновения НХЛ у детей с тяжелой комбинированной иммунологической недостаточностью составила 1,2 года, что значительно меньше медианы возраста при постановке диагноза «неходжкинская лимфома» у пациентов с другими вариантами ПИДС (9,6 года) и пациентов без ПИДС (11,7 года). Достигли ремиссии 8 (53,3 %) пациентов. События: смерть в индукции от инфекций — 5 (30,0 %), прогрессирование — 2, ре-

цидив — 2, вторая опухоль — 1 (В-зрелый ОЛЛ), вторичный гемофагоцитарный синдром — 1. Умерли 10 пациентов, живы — 5 (время наблюдения — от 5 мес до 5 лет). Показатель вероятной 10-летней ОВ в анализируемой группе составил 0.51 ± 0.13 , БСВ — 0.37 ± 0.13 , что значительно ниже аналогичных показателей в группе пациентов без ПИДС (0.82 ± 0.02 и 0.83 ± 0.02 соответственно; p < 0.001).

Выводы. У детей с ПИДС часто развиваются нетипичные для данной возрастной группы варианты НХЛ. Пациенты с НХЛ, развившимися на фоне ПИДС, имеют худший прогноз, чем пациенты без ПИДС, и нуждаются в индивидуальном терапевтическом подходе.

Педиатрическая программа опухолей печени у детей: опыт РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского РАМН и ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России

А.В. Филин¹, А.В. Семенков¹, Д.С. Бурмистров¹, А.В. Метелин¹, С.Ю. Ким¹, Ю.Э. Лурье¹, Э.Ф. Ким¹, А.Л. Марченко¹, С.Р. Варфоломеева², Д.Ю. Качанов², Р.А. Моисеенко²

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

Материалы и методы / пациенты. За период с февраля 2007 по февраль 2014 г. в отделении трансплантации печени ФГБУ РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского РАМН прооперировано 46 детей с очаговыми поражениями печени различной этиологии. На долю гепатобластом пришлось 71,7 % случая (n=33). Возраст детей, прооперированных по поводу данной нозологической формы, варьировал от 6 до 175 мес (медиана возраста — 22 мес, 25-й и 75-й процентили — 13—47 мес).

Результаты и обсуждение. Все пациенты с гепатобластомами классифицированы по системе PRETEXT: PRETEXT I — нет наблюдений, PRETEXT II — 4 (12,1%) наблюдения, PRETEXT III — 19 (57,6%) наблюдений, PRETEXT IV — 10 (30,3%) наблюдений. В 27 (81,8%) наблюдениях выполнены анатомические резекции печени и в 6 (13,2%) случаях — трансплантации фрагментов печени от живых родственных доноров (3 — трансплантации левого латерального сектора, 2 — правой доли и 1 — левой доли печени). Предельно-допустимые (расширенные гемигепатэктомии и билатеральные резекции) составили 77,8% резекций печени. Одному пациенту была выполнена двухэтапная резекция печени. В связи с наличием дистанционных метастазов опухоли в 3 (9%) наблюдениях пациентам выполнены

оперативные вмешательства на легких. Ни у одного из пациентов, которым были выполнены трансплантации фрагментов печени, признаков внеорганного метастазирования опухоли на дооперационном этапе выявлено не было. Неоадъювантная ХТ проведена в 32 (97 %) наблюдениях. Госпитальная летальность составила 3 % (1 наблюдение). Три (9 %) пациента умерли в течение первого года после операции: 2 — на 3-м и 8-м месяце в связи с развитием инфекционных осложнений после трансплантации фрагментов печени на фоне проводимой иммуносупрессии и адъювантной XT, и 1 - на 8 -м месяце в связи с некурабельным рецидивом опухоли. Один (3 %) пациент умер на 3-м году после трансплантации правой доли печени от прогрессирования дистанционных метастазов. На момент написания тезисов живы 28 пациентов в сроки от 1 до 68 мес. Одному пациенту через 11,5 мес после левосторонней гемигепатэктомии выполнена повторная резекция в связи с рецидивом опухоли и 1 больному через 12,5 мес после трансплантации – удаление дистанционного метастаза.

Выводы. Опыт обследования и лечения пациентов с гепатобластомами демонстрирует техническую возможность и хорошие результаты лечения с использованием таких хирургических опций, как предельнодопустимые резекции и трансплантация печени. В то же время отсутствие пациентов с ранней стадией заболевания (PRETEXT I) и преобладание пациентов с поздними стадиями развития заболевания (PRETEXT III и PRETEXT IV) (87,9 %) значительно ухудшает прогноз комплексного лечения данной категории больных и свидетельствует о несовершенстве скрининга опухолевых поражений печени у детей. Данное обстоятельство диктует необходимость создания Общенациональной программы диагностики и лечения опухолевых поражений печени.

В-крупноклеточная медиастинальная лимфома у подростка

Л.И.Шац, Н.В. Матченкова, М.Б. Белогурова СПб ГУЗ «Городская клиническая больница № 31», Санкт-Петербург; ГБОУ ВПО СПбГПМУ Минздрава России

Актуальность. Лимфомы из зрелых В-клеток — самый частый вариант НХЛ у пациентов моложе 18 лет. По данным немецких коллег из группы NHL-BFM, женский пол и подростковый возраст могут быть неблагоприятным фактором прогноза (А. Райтер, Б. Буркхард, 2005, 2011). Оценка эффекта терапии лимфомы и трактовка остаточного образования в ряде случаев может представлять некоторую сложность. Окончательно не определены показания для проведения ме-

гадозной XT с TГСК. Не разработана эффективная XT 2-й линии.

Цели и задачи — анализ редкого случая медиастинальной В-крупноклеточной лимфомы средостения и легких (IV стадия) с летальным исходом.

Материалы и методы / пациенты. Пациентка 14 лет, лечение проводилось согласно протоколу NHL-BFM-m-2004, III группа риска. Интервалы между курсами не превышали 21 день. На фоне лечения сохранялась (до 25 %) остаточная опухоль средостения по данным КТ. Согласно позитронной эмиссионной томографии (ПЭТ) / КТ после 4-го и 6-го курсов ХТ остаточное образование не демонстрировало повышенного захвата ¹⁸F-дезоксиглюкозы (18-ФДГ). Выполнена миелоэксфузия и забор ПСКК, но трансплантация проведена не была (отказ пациента). Через 4 мес после окончания первичного лечения диагностирован рецидив лимфомы: увеличились размеры образования, появились симптомы интоксикации и кожный зуд.

Первым противорецидивным курсом был DHAP (дексаметазон, цисплатин, цитозар), ответа на терапию отмечено не было. Последующими противорецидивными курсами были 3 курса R-ICE (ритуксимаб, ифосфамид, этопозид, карбоплатин). По данным рентгенографии грудной клетки и КТ, отмечено некоторое уменьшение размеров лимфомы средостения, достигнута стабилизация процесса. В то же время ПЭТ всего тела с 18-ФДГ демонстрировала высокую метаболическую активность опухоли средостения (SUV 12,44). Затем проведено 2 курса, содержащих гемцитабин: GEPD (дексаметазон, гемцитабин, этопозид, цисплатин) и GIDOX (дексаметазон, гемцитабин, ифосфамид, оксалиплатин). После 5 противорецидивных курсов ПХТ – прогрессирование заболевания с поражением костей (по данным сцинтиграфии). С паллиативной целью проведено 3 курса СНОР (циклофосфан, винкристин, доксорубицин, преднизолон), перед каждым курсом ХТ вводился бевацизумаб (Авастин). Летальный исход наступил через 9 мес после развития рецидива. Общая продолжительность жизни составила 18 мес.

Результаты и обсуждение. Данный случай демонстрирует, что отсутствие метаболической активности по данным ПЭТ не всегда является фактором благоприятного прогноза НХЛ у подростков. Вторая линия терапии позволила достигнуть только кратковременной стабилизации. Переносимость препаратов, редко применяемых в практике детского онколога и использованных нами в противорецидивном лечении (бевацизумаб, оксалиплатин, гемцитабин), была удовлетворительной.

Выводы. Возможно, в данной группе необходимо расширить показания для операции "second look" при наличии остаточного образования.

Гематологическая токсичность при использовании разных схем химиолучевого лечения медуллобластомы у детей и подростков

Д.Х. Шонус, О.И. Щербенко ФГБУ РНЦРР Минздрава России, Москва

Актуальность. Послеоперационная химиолучевая терапия медуллобластомы является важным компонентом лечебного комплекса, и оценка степени ее токсичности весьма актуальна.

Целью нашей работы было изучение частоты возникновения гематологической токсичности в процессе комплексного лечения медуллобластомы и влияния этого осложнения на результаты лечения.

Материалы и методы / пациенты. Объектом нашего исследования явились клинические наблюдения за 92 детьми и подростками, которые получали химиолучевую терапию в РНЦРР по поводу медуллобластомы с 2000 по 2010 г. Использовались 2 схемы адъювантной ХТ: у 49 больных — предусмотренная научно-исследовательским протоколом М-2000 заключалась в однократном приеме ломустина (CCNU) в дозе 100 мг/м² и в еженедельных введениях винкристина в дозе 1,5 мг/м², всего 4—6 введений. Второй вариант, применение которого у 43 больных начато с 2008 г., заключался в использовании только винкристина 1,5 мг/м² раз в неделю, всего так же 4—6 введений, ЛТ проводилась в объеме КСО в дозе 35—40 Гр + буст на область задней черепной ямки до 54—55 Гр.

Результаты и обсуждение. Определение степени гематотоксичности нами проведено в соответствии с рекомендациями ВОЗ. У 81 (86,1 %) ребенка угнетение тромбо- и лейкопоэза не превышало І—ІІ степени по шкале FAC. У 8 (8,5 %) пациентов отмечена ІІІ степень миелосупрессии, а у 2 (2,1 %) — ІV степень, потребовавшие интенсивных гемостимулирующих мероприятий в виде введения колониестимулирующих факторов (КСФ) при лейкопениях и переливания тромбоцитарной плазмы при тромбоцитопении. У 3 (3,2 %) больных угнетения кроветворения не наблюдалось.

Анализ выраженности миелодепрессии в зависимости от использованной схемы адъювантной XT показал, что при использовании протокола M-2000 степень угнетения гемопоэза была более выраженной: II—III степень миелодепрессии констатирована у 32 (70%) пациентов из 46, что потребовало в большинстве случаев использования КСФ и в 3 случаях потребовалось переливание компонентов крови. При проведении адъювантной XT только винкристином гемато-

токсичность II-III степени наблюдалась у 18 (39 %) из 46 пациентов. У 7 из них потребовалось введение КСФ и не наблюдалось необходимости в заместительной терапии компонентами крови. У остальных 11 больных коррекции гемопоэза не требовалось.

При медиане срока наблюдения 23 мес рецидив заболевания выявлен у 14 детей. Представляет интерес влияние на этот показатель варианта адъювантной XT. В группе больных, которые получали лечение по протоколу М-2000, медиана времени до возникновения рецидива составила 18 мес, а в группе пациентов, которые лечились по протоколу XИТ 2000/2008, — 22 мес. Эта разница статистически недостоверна (p = 0.198; Log-rank (Mantel—Cox)). При анализе зависимости сроков выявления рецидивов опухоли от степени гематологической токсичности внутри групп больных, получавших разные варианты адъювантной ХТ, установлено, что в группе больных, получавших адъювантную терапию по протоколу М-2000, имелась статистически достоверная (по критериям Log-rank (Mantel—Cox) p = 0.003; Breslow (Generalized Wilcoxon) p = 0.005; Tarone–Ware p = 0.004) зависимость: чем больше была гематотоксичность, тем длительнее был безрецидивный период. Напротив, в группе больных, получавших терапию по программе ХИТ 2000/2008, длительность безрецидивного периода была достоверно выше при II степени гематотоксичности.

Выводы. 1. Основным токсическим эффектом при химиолучевом лечении медуллобластомы является угнетение гемопоэза, которое было более выраженным при использовании адъювантной XT сочетанием винкристина и CCNU.

2. Добавление CCNU в схему адъювантной XT не внесло значимых изменений в показатели безрецидивного течения медуллобластомы.

Эффективность повторной лучевой терапии при продолженном росте диффузно растущих опухолей ствола мозга у детей

О.И. Щербенко, Р.А. Пархоменко, Н.И. Зелинская, Ф.Ф. Антоненко

ФГБУ РНЦРР Минздрава России, Москва

Актуальность. У большей части больных с неоперабельными опухолями ствола мозга после единственно возможного метода лечения – ЛТ – в ближайшие сроки наблюдается возобновление роста новообразования, и проблема оказания им помощи весьма актуальна.

Цели и задачи — оценить эффективность повторной ЛТ при возобновлении роста диффузной опухоли ствола мозга.

Материалы и методы / пациенты. В течение 2004— 2011 гг. повторная ЛТ в дозах от 30 до 50 Гр проведена 20 больным с продолженным ростом опухоли ствола мозга. Всем ранее проводилось с эффектом лучевое или химиолучевое лечение с облучением в дозе 50-55 Гр. интервал между первичным лечением и возникновением рецидива — от 5 до 32 мес. У 10 больных повторная ЛТ сочеталась с приемом темозоламида и у 3 с бевацизумабом.

Результаты и обсуждение. В результате состояние 5 больных, у которых в момент начала повторного курса имелись признаки распада опухоли, в процессе лечения ухудшилось, медиана продолжительности их жизни составила 3,5 мес. Для остальных пациентов, имевших плотные опухоли без распада, был получен эффект в виде полной или частичной регрессии неврологических нарушений и стабилизации темпов роста опухоли. Среди них 6 мес после лечения пережило 93 %, 1 год - 53 %, 1,5 года - 40 %, 2 года - 20 % и 1 больной живет 13 лет. В 1 случае через 5 мес после повторного облучения в дозе 50 Гр развился симметричный некроз полушарий мозжечка.

Выводы. 1. Повторная ЛТ при возобновлении роста опухоли ствола мозга показана при длительности первой ремиссии более полугода и отсутствии признаков распада опухоли.

- 2. Эффект повторного облучения выражается в торможении роста опухоли, полной или частичной регрессии неврологических нарушений.
- 3. Длительность ремиссии после повторного облучения зависит от биологических свойств опухоли (степени ее злокачественности).
- 4. Оптимальной суммарной дозой при повторном облучении является доза 45 Гр при обычном фракционировании.
- 5. Проведение повторного облучения целесообразно сочетать с введениями бевацизумаба 1 раз в 2 нед.

Раздел VI

ПРИНЦИПЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ В ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ-ОНКОЛОГИИ

Малоинвазивное эндохирургическое лечение при нейробластомах у детей

Е.С. Андреев, М.Н. Сухов, Д.Ю. Качанов, Т.В. Шаманская, С.Р. Варфоломеева ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Цели и задачи. В последнее время эндохирургическое лечение находит все большее применение в детской онкологии. Одним из перспективных направлений являются эндохирургические операции у детей с НБ до 1 года, имеющих благоприятный прогноз. Однако, в связи с отсутствием большого числа наблюдений, катамнестических данных, применение эндохирургических методик требует разработки четких показаний и структурного анализа полученных результатов с целью оптимизации хирургического лечения детей с НБ торакоабдоминальной локализации.

Материалы и методы / пациенты. За период с января 2012 по февраль 2014 г. радикальное хирургическое лечение в объеме удаления НБ выполнено у 111 пациентов, из них с использованием эндохирургии — у 27 больных в возрасте от 1 месяца до 4 лет; стадия I-19 (70,5%) больных, стадия II-3 (11%) больных, стадия IV-3 (11%) пациента, стадия IV_S-2 (7,5%) ребенка. Медиана возраста составила IV_S мес. В группе больных, получивших эндохирургическое лечение, 15 (57%) детей были в возрасте до 1 года.

Результаты и обсуждение. Все пациенты наблюдались и получали лечение согласно протоколу NB-2004. Всем больным было проведено комплексное обследование, проводилась оценка хирургических рисков по системе IDRF, тактика лечения принималась на междисциплинарном обсуждении. При отсутствии хирургических рисков, предыдущих оперативных вмешательств, при анатомически локализованной опухоли размерами не более 6 см в диаметре выполнялось эндо-

хирургическое оперативное вмешательство в объеме радикального удаления опухоли. Торакоскопическое удаление опухоли выполнено 5 (18,5 %) пациентам, лапароскопическая туморадреналэктомия — 22 (81.5 %)больным. Макропрепарат извлекался полностью с помощью мешка Endobag через дополнительный разрез. Размеры опухоли составляли от 1 до 6 см в диаметре. В среднем продолжительность оперативного вмешательства составила 106 мин. Интраоперационно отмечено 2 (7,4 %) кровотечения, потребовавших конверсии и гемостаза. В 1 (3,7 %) случае произошла травма 12-перстной кишки, ушита интракорпоральными швами. У 1 (3,7 %) пациента после лапароскопической туморадреналэктомии опухоли размерами $6 \times 6 \times 6$ см в послеоперационном периоде отмечено осложнение спаечная тонкокишечная непроходимость, которое потребовало повторного оперативного вмешательства. Ранний послеоперационный период у всех больных после эндохирургических операций протекал значительно быстрее и легче, чем у больных, перенесших открытые оперативные вмешательства: ранние сроки снятия с искусственной вентиляции легких, менее выраженный болевой синдром, ранняя активизация, косметический эффект. За период наблюдения не отмечено ни одного локального рецидива заболевания. Медиана наблюдения составила 5,8 мес.

Выводы. Эндохирургическое удаление НБ может служить операцией выбора у детей с локализованной формой заболевания при отсутствии противопоказаний, хирургических рисков по классификации IDRF, в первую очередь у детей до 1 года жизни в связи с благоприятным прогнозом в этой возрастной группе. Показания для эндохирургического лечения НБ должны быть многосторонне взвешенными и выставляться на основе междисциплинарного подхода

Опыт лапароскопической адреналэктомии у детей с нейробластическими опухолями

Р.Р. Байрамгулов^{1, 2}, А.А. Гумеров^{1, 2}, В.Б. Махонин¹, А.Е. Неудачин¹, В.А. Парамонов¹ ¹ГБУЗ РДКБ, Уфа; ²ГБОУ ВПО БГМУ Минздрава России, Уфа

Цели и задачи. Опыт лапароскопической адреналэктомии у детей и подростков ограничен небольшой серией случаев, еще меньше сообщений затрагивают значение лапароскопической адреналэктомии в хирургии НБ. В связи с этим мы провели анализ детей с нейробластическими опухолями, которые подверглись лапароскопической адреналэктомии в нашем центре.

Материалы и методы / пациенты. Ретроспективному анализу подвергнуты пациенты с нейробластическими опухолями надпочечника, которым была проведена лапароскопическая адреналэктомия. Первичная хирургия выполнялась при отсутствии «определяемых визуализацией факторов риска». Диагностические процедуры и стадирование проводились в соответствии с Международной системой стадирования НБ. Мы изучили данные этих пациентов и собрали информацию в зависимости от гистологии и стадии опухоли, биологических маркеров болезни, проведенного хирургического лечения, особенностей хирургии, осложнений и результатов лечения.

Результаты и обсуждение. За период с 31.05.2012 по 17.04.2014 в нашем центре выполнено 12 лапароскопических адреналэктомий у 12 пациентов с опухолями надпочечника. Из 12 случаев в 9 (90 %) наблюдениях диагностирована НБ, в 1 (10 %) – ганглионеврома. Все пациенты с НБ были младше 1 года, средний возраст на момент операции составил 44,3 (13-72) дня. Соотношение по полу составило 1:1. Все пациенты имели INSS I стадию болезни. Определяемые визуализацией факторы риска при обследовании не выявлены. Первичная хирургия выполнена во всех случаях в объеме полной резекции. Лапароскопическая адреналэктомия справа выполнена у 5 (50 %) пациентов, слева – в 5 случаях. При выполнении операции справа использовались 4 троакара в 4 случаях, 3 троакара — в 1 случае (проводилась конверсия). Слева в 4 случаях использовано 4 троакара, в 1 случае — 3 троакара. Среднее время операции составило 70 (35-90) мин. Кровопотери во время операции не наблюдалось. Конверсия на открытую операцию потребовалась в 1 (10 %) случае, в связи с близким расположением опухоли к НПВ. Средний размер опухоли составил 4,05 (2,7-5) см. Осложнений во время операции и послеоперационном периоде не наблюдалось. Среднее время послеоперационной госпитализации составило 10,4 (8-14) дня. При гистологическом исследовании определялись недифференцированная НБ (n = 4), неклассифицируемая НБ (n = 5), ганглионеврома (n = 1). Амплификация N-myc, абберация 1р не выявлены ни в одном случае. Все пациенты включены в группу наблюдения, им не потребовалось другого лечения, они живы без признаков болезни при среднем сроке наблюдения 274 (56—690) дня.

Выводы. Лапароскопическая адреналэктомия у детей с нейробластическими опухолями надпочечника — эффективный и безопасный метод, демонстрирующий хорошие результаты. Необходимо дальнейшее расширение опыта лапароскопической адреналэктомии при нейробластических опухолях надпочечника с анализом долгосрочных результатов.

Первый опыт реабилитации онкоортопедических пациентов после эндопротезирования в ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Н.А. Большаков, М.Ю. Щупак, С.Р. Тальтов ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Около 80 % первичных костных опухолей приходится на возраст 10—25 лет. Наиболее часто опухоли локализуются в метаэпифизарной зоне, что требует замены близлежащего сустава. В современной онкоортопедии эндопротезирование является одним из основных методов органосохраняющего лечения опухолей костей. Для получения оптимальных функциональных результатов после проведения хирургического лечения следует большое внимание уделять реабилитации пациента. Работать с такими больными достаточно сложно, что требует от оперирующего хирурга и врача-реабилитолога совместной работы.

Материалы и методы / пациенты. В период с июня 2012 по февраль 2014 г. в отделении хирургии детей и подростков ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева было проведено 13 эндопротезирований суставов. Все пациенты с первых дней после эндопротезирования начинали курс реабилитации. Реабилитация включала в себя как работу с методистом по лечебной физкультуре, так и с психологом. В раннем послеоперационном периоде проводилась изометрическая гимнастика, активные и пассивные движения в суставах, смежных с оперированным. Для иммобилизации оперированного сустава использовался шарнирный ортез, позволяющий выполнять дозированный объем движений. Активизация пациента с постановкой на костыли или ходунки, дозированной нагрузкой на оперированную конечность, обучением ходьбе. С 1-4-й послеоперационной недели, в зависимости от объема операции, начиналась механотерапия, позволяющая использование индивидуальной программы интенсивности и амплитуды движений. Для оценки функционального результата после оперативного лечения использовалась международная шкала MSTS.

Результаты и обсуждение. Оценка функционального результата проводилась спустя 3 мес после операции при помощи шкалы MSTS. Наихудший результат по шкале составил 50 %, наилучший – 93 %. Средний показатель – 76 %. Наихудшие результаты по шкале имели пациенты, проходившие реабилитацию по поводу эндопротезирования проксимального отдела плечевой кости с плечевым суставом и проксимального отдела большеберцовой кости с коленным суставом. В первом случае это связано с отсечением чувствительных к травматизации вращательной манжеты плеча и дельтовидной мышцы, а во 2-м случае – с отсечением собственной связки надколенника. Реабилитация после этих операций вызывала наибольшие сложности и требовала от врача-реабилитолога постоянного контроля. Наилучшие результаты получены после эндопротезирования дистального отдела бедренной кости с коленным суставом.

Выводы. Органосохраняющие операции у детей с онкологическими заболеваниями конечностей, разновидностью которых является эндопротезирование, являются предпочтительным методом лечения. Тщательное ведение пациента в послеоперационном периоде с началом реабилитации с первых суток позволяют достичь хороших и отличных функциональных результатов, а также способствуют наиболее адекватной социальной адаптации ребенка.

Использование порт-систем в детской онкологии

С.Б. Бондаренко, К.Ф. Савлаев

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

Актуальность. Для проведения XT на современном этапе развития онкологии определяется ряд требований по сосудистому доступу.

Цели и задачи — выявить оптимальный метод сосудистого доступа для лечения детей с онкологической патологией.

Материалы и методы / пациенты. В нашей клинике пролечены 14 пациентов с имплантацией порт-систем.

Результаты и обсуждение. Всем детям планировалась длительная инфузионная терапия, ХТ. Многие лекарственные препараты, применяемые при ХТ, наряду с противоопухолевой активностью вызывают токсические эффекты в месте введения. Использование периферических вен для ХТ быстро приводит к серь-

езным осложнениям. Наиболее часто отмечают экстравазацию противоопухолевого препарата, развитие химического флебита, облитерацию просвета сосудов. В педиатрии дополнительно приходится брать во внимание негативное отношение маленьких пациентов к любым инвазивным процедурам, все манипуляции у них необходимо выполнять под наркозом, инфекционные осложнения достаточно быстро генерализуются в организме, дети свободно и полноценно чувствуют себя в жизни. Для решения возникших проблем доставки цитостатиков в мировой онкологической практике были разработаны специальные имплантируемые под кожу инфузионные системы, условно названные портами, которые с успехом применяются у нас в клинике. Сегодня эти устройства обеспечивают адекватный доступ к центральным венозным сосудам, особенно при проведении ПХТ в течение длительного времени (1-2 года), а также при высокодозной XT.

Через подкожный порт можно брать кровь на анализы, делать внутривенные инъекции, проводить длительное капельное введение лекарств, переливать препараты крови.

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

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

Выводы. Рекомендуется широкое использование порт-систем в онкологических детских отделениях.

Перспективы комбинированного лечения нейрофиброматоза I типа

В.А. Заричанский, А.Г. Притыко, А.К. Егиазарян ГБУЗ НПЦ МПД с пороками развития черепно-лицевой области и врожденными заболеваниями нервной системы ДЗМ

Основным методом лечения нейрофиброматоза I типа является хирургический. Если одиночные образования спинальных нейрофибром успешно удаляются без осложнений, то при наличии множественных нейрофибром пациенты оперируются неоднократно,

при плексиформных нейрофибромах эффективность удаления ограничивается их глубоким прорастанием в нервные сплетения, окружающие ткани и имеет риск послеоперационного рецидива и озлокачествления. При больших нейрофибромах даже после полного их удаления приходится производить ряд корригирующих операций, направленных на воссоздание приемлемых эстетических форм лица. Анализ результатов, полученных при различных видах нейрофиброматоза, и исследование морфологической картины удаленных опухолей показали, что трактовка исходов у больных с различными видами нейрофибром не может быть одинаково успешной и говорить о благоприятном исходе вообще не приходится, так как опасность рецидива исключить нельзя. Нами за 2012 г. наблюдались 15 пациентов, из них 10 оперировано впервые, 2 – повторно (рецидив опухоли), частые ранние рецидивы нейрофиброматоза

Перспективным методом лечения может стать КиберНож как радиохирургический вариант лечения. Высокая точность КиберНожа дает возможность удалить опухоль высокоточным излучением, не повреждая здоровые ткани.

I типа наблюдались в возрасте от 3 до 6 лет.

В последнее время активно ведутся разработки таргетной терапии, что имеет огромное значение для пациентов, страдающих нейрофиброматозом I типа. Проводятся многочисленные преклинические исследования, часть которых уже перешла на стадию клинических испытаний. Данные исследования направлены на изучение различных аспектов функционирования тучных клеток, сигнальных путей Ras, рапамицина, факторов роста опухолей и их рецепторов в поисках эффективных методов консервативного лечения. Также проводятся клинические испытания с лекарственными веществами, ингибирующими различные ферменты, ответственными за фарнизацию Ras, для снижения его пространственной модификации. В настоящее время демонстрируется положительный эффект препарата ловастатин на мышах-моделях с нейрофиброматозом I типа. Использование лонафарниба и типифарниба показало хорошие результаты на преклиническом этапе, однако на клиническом этапе эти препараты проявили ограниченный успех. На сегодняшний день внимание отечественных и зарубежных ученых обращено на препараты пирфенидон и ритуксимаб.

Одними из перспективных направлений являются использование вирусов, избирательно поражающих и лизирующих клетки с активированной Ras-сигнализацией, и доставка нейрофибромина или его части, включающей гуанозинтрифосфат-связывающий домен, в клетки организма.

Коррекция венозной гипертензии малого таза у детей с внепеченочной портальной гипертензией

И.П. Лывина, М.Н. Сухов, А.В. Дроздов, А.Х. Мустафа, А.В. Кобяцкий, Н.Г. Клебанова, М.В. Исаева, Г.П. Брюсов

ФГБУ «Российская детская клиническая больница» Минздрава России, Москва

Актуальность. Основной причиной варикозного расширения вен малого таза у детей с венозной почечной гипертензией (ВПГ) наиболее часто является левосторонняя флебогипертензия, вызванная чаще всего аорто-мезентериальной компрессией левой почечной вены, что может обусловливать снижение функции спленоренального анастомоза, а при тяжелых степенях приводит к нарушению функции левой почки. Основным проявлением ВПГ являются варикоцеле и овариоцеле. Данная патология сочетается с тазовыми болями, болями в мошонке, микрогематурией, дизурическими расстройствами, нарушением менструального цикла, развитием бесплодия. Попытки хирургической коррекции (перевязка гонадной вены) данной сопутствующей патологии ВПГ не всегда приводит к желаемому эффекту, а в ряде случаев только усугубляет патологию.

Цели и задачи — оптимизация методов диагностики и лечения у детей с ВПГ в сочетании с регионарной ВПГ, флеботромбозами и тромбофлебитами сосудов воротной системы. Изучить и оценить информативность методов диагностики варикоза вен малого таза (ВВМТ) у детей с ВПГ.

Материалы и методы / пациенты. В 2007-2012 гг. обследовано 135 пациентов с ВПГ в возрасте 3-15 лет, из них у 82 при обследовании выявлена левосторонняя флебореногипертензия. Из 82 у 66 одновременно выполнены операции по поводу ВПГ и проявлений флебогипертензии. Десять пациентов оперированы по поводу ВПГ и ВВМТ в 2 этапа: первым этапом проведено портокавальное шунтирование, вторым этапом — через 5-6 лет – операция по поводу ВВМТ или варикоцеле. Шесть пациентов перенесли операции только по поводу ВПГ. У 16 больных с ВПГ и флебогипертензией одновременно с портокавальным шунтированием сформирован гонадокавальный (или гонадоилеальный) анастомоз из-за незначительного расширения (6-7 мм) и выявления ретроградного кровотока в левой гонадной вене. У 5 из них последний сформирован при выполнении мезентерикокавального шунтирования.

Результаты и обсуждение. По данным инструментальных методов, из 82 пациентов у 73 отмечена выраженная регрессия ВВМТ и купированы клинические проявления. У 4 больных отмечается отсутствие результата. Пять больных выбыли из наблюдений.

Выводы. Детям с ВПГ и ВВМТ показана операция: перевязка и пересечение левой гонадной вены; помимо портокавального необходимо дополнительное гонадокавальное (гонадоилеальное) шунтирование из-за значительного расширения (6—7 мм) и ретроградного кровотока в левой гонадной вене. Такие методы лечения способствуют купированию ВВМТ.

Хирургическое лечение нефробластомы (опухоли Вильмса) у детей

Н.Н. Меркулов

ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. В связи с тем, что диагноз «нефробластома» наряду с другими опухолями встречается у детей по-прежнему часто (8% всех солидных образований), актуальность исследований и усовершенствование хирургического этапа лечения нефробластом являются приоритетными для нашего центра.

Целью нашего исследования стало определение хирургического доступа, объема операционного вмешательства, объема проведенного предоперационного обследования для детей с диагнозом «нефробластома».

Материалы и методы / пациенты. За период с января 2012 по январь 2014 г. в отделении хирургии детей и подростков ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева было выполнено 32 оперативных вмешательства пациентам в возрасте от 3 месяцев до 9 лет.

Результаты и обсуждение. Выполнено 32 оперативных вмешательства у 30 детей. В 10 случаях интраоперационно была произведена адреналэктомия в связи с тесной взаимосвязью надпочечника с опухолью. В 3 случаях потребовалось ушивание диафрагмы. Также в 1 случае выполнена аппендэктомия, краевая резекция печени, резекция подвздошно-поясничной мышцы, ушивание нижней брыжеечной артерии, тромбоэкстракция из НПВ, множественная пластика дефектов НПВ. У 1 ребенка в связи с билатеральной нефробластомой выполнена туморнефруретерэктомия и резекция наименее пораженной почки. В 1 случае на первом этапе хирургического лечения выполнено удаление наиболее пораженной почки в связи с отсутствием накопительной функции контрастного препарата на КТ и на нефросцинтиграфии. В 1 случае наблюдалось осложнение в послеоперационном периоде у пациента с билатеральной нефробластомой после резекции наименее пораженной почки – мочевой затек, что потребовало повторного оперативного вмешательства (ушивания капсулы почки, постановки пиелостомы). Также у 8 пациентов было метастатическое поражение легких. Ни в одном случае не было летальных исходов.

Выводы. С целью улучшения качества лечения и диагностики на более ранних этапах развития онкологического процесса на догоспитальном этапе необходим тесный междисциплинарный, комплексный подход в диагностике и лечении нефробластомы. Это будет способствовать ранней диагностике данного заболевания, что в свою очередь улучшает прогноз в целом.

Артериальная легочная гипертензия у детей с внепеченочной портальной гипертензией

А.Х. Мустафа, М.Н. Сухов, И.Е. Белокриницкая, Т.В. Собакинских, О.А. Щурова, А.В. Дроздов, А.В. Кобяцкий, И.П. Лывина, Н.Г. Клебанова, Г.П. Брюсов ФГБУ РДКБ Минздрава России, Москва

Актуальность. У пациентов с внепеченочной формой портальной гипертензии имеет место артериальная легочная гипертензия (ЛГ). ЛГ особенно неблагоприятно сказывается на пациентах с внепеченочной формой портальной гипертензии, осложненной патологией сердечно-сосудистой системы (ПССС).

Цели и задачи — разработка критериев диагностики и алгоритма оптимального лечения группы детей с ЛГ как следствия внепеченочной формы портальной гипертензии.

Материалы и методы / пациенты. У 65 (9 %) из 720 пациентов с внепеченочной формой портальной гипертензии, поступивших на лечение в отделение микрохирургии №2 РДКБ, имелась ПССС. У всех она сочеталась с ЛГ. Обследование сердечно-сосудистой системы в отдаленном послеоперационном периоде было проведено 52 пациентам. Из них 40 больным было выполнено портокавальное шунтирование, 12 пациентам – портопортальное шунтирование. Также имеется группа наблюдения из 130 пациентов с внепеченочной формой портальной гипертензии без сочетанной ПССС, при обследовании которых в предоперационном периоде ЛГ была выявлена абсолютно у всех. Из них 104 пациентам было выполнено портокавальное шунтирование, 26 — портопортальное шунтирование.

Пациентам проводили комплекс обследования сердечно-сосудистой системы: электрокардиограмма (ЭКГ), эхокардиография с определением давления в легочной артерии, рентгенография органов грудной клетки, а при необходимости — холтеровское ЭКГ-мониторирование, мониторинг артериального давления, ФВД, КТ, МРТ сердца и крупных сосудов.

Результаты и обсуждение. У детей с ПССС (65 пациентов) при обследовании в отдаленном послеопера-

ционном периоде ЛГ выявлена у 77,5 % больных, перенесших портокавальное шунтирование, и у 58,3 % больных, перенесших портопортальное шунтирование. Во 2-й группе — у детей без ПССС (130 больных) — при обследовании в отдаленном послеоперационном периоде ЛГ выявлена у 63 (48,4 %) пациентов. Все больные с выявленной ЛГ перенесли портокавальное шунтирование. Ни один из пациентов, перенесших портопортальное шунтирование, в отдаленном послеоперационном периоде не имел признаков ЛГ.

Выводы. Внепеченочная форма портальной гипертензии является причиной развития и прогрессирования ЛГ, что требует прицельного кардиологического обследования в предоперационном периоде для оценки необходимости проведения курсов кардиотропной терапии. При выборе тактики хирургического лечения следует отдавать предпочтение портопортальному шунтированию.

Овариопексия в комплексном лечении девочек с онкогематологическими заболеваниями перед этапом лучевой терапии

Р.С. Оганесян, С.Р. Талыпов, М.Н. Сухов, Е.С. Андреев ФГБУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Предикторы репродуктивных расстройств закладываются в детском возрасте, т.е. в тот период, когда формируется здоровье будущих матерей (Положение детей в мире. ЮНИСЕФ, 2000; А.В. Тумарев, 2001; В.Ф. Коколина, 2003; Л.В. Адамян, 2004, 2006; Г.Ф. Кутушева, 2006; В.И. Кулаков, 2008; Е.В. Уварова, 2009; I. Simms, 2000; L.L. Breech, 2005; S. Jean Emans, 2005). Смысл овариопексии заключается в фиксации яичников на удалении от зоны ЛТ с целью сохранения функциональных возможностей яичниковой ткани у пациенток с онкогематологическими заболеваниями.

Цели и задачи — внедрить овариопексию у девочек с онкогематологическими проблемами как рутинный метод в комплексном лечении перед этапом ЛТ с облучением нижнего этажа брюшной полости, малого

Материалы и методы / пациенты. За период 2012 май 2014 г. сотрудниками отделения хирургии детей и подростков ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева было выполнено 3 оперативных вмешательства по поводу овариопексии перед этапом ЛТ. В 2 случаях мы осуществляли фиксацию яичников в позадиматочном пространстве, в 1 случае – латеральнее на уровне внутренних паховых колец, уберегая их таким образом от попадания в зону облучения. Все этапы лечения проводились совместно с врачами-гинекологами.

Выводы. Необходимо продолжить наблюдение за этими пациентками с оценкой степени их фертильности в отдаленном периоде.

Клинический случай грибкового эндофтальмита у пациентки с первично-рефрактерным Т-клеточным острым лимфобластным лейкозом

Б.С. Першин¹, В.Ю. Махмутов², О.А. Богинская¹, М.В. Панина¹ ¹ФГБУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва; ²Многопрофильная клиника «Центр эндохирургии и литотрипсии», Москва

Актуальность. Эндофтальмит — инфекционное воспаление внутренних структур глаза, которое приводит к накоплению экссудата в витреальной полости. Данное заболевание относится к наиболее грозным в офтальмологической патологии. По данным литературы, внутриглазные инфекционные процессы приводят к гибели глазного яблока с последующей его энуклеацией в 28-89 %. Эндофтальмит является самым опасным инфекционным заболеванием глаза и поэтому требует от офтальмолога оперативных мер по подавлению воспалительного процесса в витреальной полости.

Цели и задачи — представить клинический случай грибкового эндофтальмита у пациентки с первичнорефрактерным Т-клеточным ОЛЛ.

Материалы и методы / пациенты. Девочка Р., заболела остро во время отдыха в Турции в конце июня 2013 г., с жалобами на слабость, бледность, фебрильную лихорадку была госпитализирована в госпиталь г. Мармарис. При осмотре — гепатоспленомегалия, лимфаденопатия, геморрагический синдром в виде петехий и экхимозов. По клинико-лабораторным данным поставлен диагноз: ОЛЛ, про-Т-вариант, первый острый период. 03.07.2013 начата специфическая терапия. После стабилизации состояния пациентка доставлена на территорию $P\Phi$. 17.07.2013 госпитализирована в боксированное отделение гематологии/онкологии ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, где продолжено проведение ПХТ. С 27.07.2013 ухудшение состояния в виде появления летучих костных болей, субфебрилитета на фоне терапии глюкокортикостероидными гормонами, 29.07.2013 — появление инфильтрата на наружной поверхности правого бедра. По данным проведенного бактериологического посева из ложа инфильтрата, выполненного во время биопсии образования, выделена Fusarium solani.

08.08.2013 пациентка предъявила жалобы на снижение зрения на OS. Острота зрения составила 0,1. При биомикроскопии глазного яблока с помощью щелевой лампы и фундус-линзы было выявлено белое округлое эпиретинальное образование неправильной формы. По результатам УЗИ, его размер составил $5.2 \times 4.7 \times 3.8$ мм. Учитывая отсутствие ремиссии по основному заболеванию, длительный период агранулоцитоза, осложнившийся генерализованой бактериально-грибковой инфекцией, проводилась дифференциальная диагностика между эндофтальмитом и бластной инфильтрацией витреальной полости. 12.08.2013 отмечена отрицательная динамика, острота зрения снизилась до правильной светопроекции, по данным офтальмоскопии был поставлен диагноз «эндофтальмит левого глаза». Было принято решение о проведении интравитреальной противогрибковой терапии. Были выполнены интравитреальные введения антимикотических препаратов: 2 инъекции амфотерицина В 10 мкг в 0,1 мл и 3 инъекции вориконазола по 100 мг в 0,05 мл. После описанной выше терапии определена слабо-положительная динамика.

После достижения ремиссии по основному заболеванию (05.09.2013) и восстановления гемопоэза было принято решение о проведении хирургического лечения, с гемостатической целью перед вмешательством проведена заместительная трансфузия свежезамороженной плазмой.

Целью оперативного вмешательства была санация очага инфекции перед проведением нового курса ХТ. Учитывая наличие зрительных функций (правильная светопроекция), проводилась органосохраняющая тактика лечения. 11.09.2013 пациентке было проведено оперативное вмешательство: тотальная витрэктомия, частичное удаление макулярного фиброза и грибковых масс, с репозицией сетчатки, удаление хрусталика с имплантацией интраокулярной линзы. Во время удаления измененной гиалоидной мембраны и остаточных грибковых масс в макулярной зоне были диагностированы множественные некротические изменения сетчатой оболочки. Для того чтобы минимизировать возможную активность очага инфекции в послеоперационном периоде на фоне планируемой ХТ, после репозиции сетчатки была проведена тампонада витреальной полости перфторорганическим соединением. После хирургического лечения была отмечена положительная динамика и регресс воспалительного про-

Результаты и обсуждение. Эндофтальмит, развиваясь молниеносно, практически сводит на нет шансы пациента на сохранение зрительных функций. Лечение эндофтальмита, описанного в настоящей статье, было осложнено выраженной тромбоцитопенией, являющейся частью клинической картины основного заболевания. Дисфункция гемостаза осложнила лечение интраокулярного воспалительного процесса, вынудив нас проводить интравитреальные введения препаратов под прикрытием внутривенной инфузии свежезаморо-

женной плазмы и сделав невозможным многократные парабульбарные инъекции. К сожалению, к моменту ремиссии основного заболевания зрительные функции сетчатки исчезли, и сохранить зрение левого глаза не удалось. Тем не менее, несмотря на тяжесть офтальмологического проявления бактериально-грибкового сепсиса, у нас получилось избежать энуклеации глазного яблока, санировав при этом очаг инфекции, что позволило продолжить лечение основного заболевания и добиться его ремиссии.

Лапароскопическая адреналэктомия у детей с доброкачественными образованиями

И.В. Поддубный, К.Н. Толстов, Р.С. Оганесян ГБОУ ВПО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова» Минздрава России

Актуальность решения вопросов о целесообразности и возможности применения мини-инвазивных технологий в хирургии надпочечников у детей обусловлена, с одной стороны, высокой травматичностью открытых вмешательств, а с другой, — необходимостью выработать единую технику видеоэндоскопического вмешательства у детей с доброкачественными образованиями надпочечников.

Материалы и методы / пациенты. За период с 2003 по 2013 г. сотрудниками кафедры детской хирургии МГМСУ была выполнена 31 адреналэктомия, как односторонние, так и двусторонние, при доброкачественных образованиях надпочечников, и в том числе удаление вненадпочечниковой хромаффиномы. Возраст пациентов варьировал от 5 месяцев до 17 лет. Все дети были оперированы лапароскопическим способом, без необходимости конверсии на открытую адреналэктомию. В контрольную группу вошли 20 пациентов, адреналэктомия которым выполнялась посредством открытых хирургических доступов, в том числе - комбинированных. В качестве критериев сравнения оценивались длительность оперативного вмешательства, интраоперационная кровопотеря, интра- и послеоперационные осложнения, а также косметический эффект.

Выводы. Результаты сравнительного анализа 2 групп больных после лапароскопической и открытой адреналэктомий показали, что методика мини-инвазивного оперативного вмешательства в условиях современной инструментальной оснащенности существенно уменьшает длительность оперативного вмешательства, интраоперационные осложнения и общие сроки госпитализации.

Опыт лечения пигментных невусов у детей в условиях дневного стационара многопрофильной детской клиники

А.В. Сухарев, Т.А. Шароев, Н.М. Иванова, Д.К. Нишонов, А.М. Котловский

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

Актуальность. Хирургическое лечение детей в условиях дневного стационара является основой активно внедряемых в онкологическую практику стационарзамещающих технологий. Пигментные невусы — наиболее часто встречающийся вид доброкачественной опухоли у детей, обладающей потенциями к малигнизации.

Цели и задачи — демонстрация возможностей дневного стационара многопрофильной детской клиники в лечении пигментных невусов у детей.

Материалы и методы / пациенты. С января 2012 по декабрь 2013 г. в дневной стационар на хирургическое лечение из поликлиник г. Москвы были направлены 250 детей с пигментными невусами различной локализации и клиническими проявлениями дисплазии в них.

Диагноз подтверждался на основании данных клинического осмотра, дерматоскопии и гистологического исследования.

Результаты и обсуждение. Хирургическому лечению подверглись 200 детей, у которых клинически подтвердились проявления дисплазии. У 20 % пациентов проводилась дерматоскопия в других медицинских учреждениях, по результатам которой было рекомендовано динамическое наблюдение у детского онколога, с контрольными осмотрами весной и осенью и дерматоскопическим контролем.

Иссечение невусов с последующим гистологическим исследованием выполнялось у 100 (40%) пациентов, электрокоагуляция — у 75 (30%), криодеструкция — у 25 (10%). Следует отметить, что у детей перед электрокоагуляцией и криодеструкцией проводилась дерматоскопия для исключения малигнизации.

Под наркозом вмешательства проведены у 75 (37,5%) пациентов, под местной анестезией — у 125 (62,5%). Гистологическое исследование выявило диспластический невус у 15 пациентов, внутридермальный — у 20, папилломатозный — у 25, простой невус — у 20, голубой невус — у 12, галло-невус — у 8. В 45% случаев выявлены признаки травматизации невусов.

Осложнений не было. Средний койко-день пребывания пациентов составил 2,5.

После выписки данная категория пациентов наблюдалась амбулаторно детским онкологом и хирургом Клинико-диагностического центра, где проводились перевязки, снятие швов, медикаментозная обработка зон криовмешательств и выполненных электрокоагуляций.

Средние сроки заживления ран составили: при иссечении невусов — 10.5 дня; криодеструкции — 6.5 дня, электрокоагуляции — 3.9 дня. Во всех случаях отмечены хорошие лечебные и косметические результаты.

Выводы. В условиях дневного стационара многопрофильной детской клиники возможно активно проводить хирургическое лечение пигментных невусов, используя различные методики. За счет непродолжительности пребывания на койке в дневном стационаре, удовлетворительной переносимости лечения пациентами, преемственности с онкологическим и хирургическим кабинетами Клинико-диагностического центра, где осуществляется амбулаторная курация пациентов, обеспечивается экономическая эффективность в оказании хирургической помощи детям с пигментными невусами. Проведение дерматоскопии невусов является важным диагностическим моментом в предоперационном обследовании.

Торакоскопические операции в детской онкологии, онкогематологии и иммунологии

Н.Г. Ускова¹, Н.С. Грачёв¹, М.Н. Сухов¹, В.Е. Рачков², С.Р. Талыпов¹, Е.С. Андреев¹, Р.С. Оганесян¹, Н.Н. Меркулов¹

¹ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Минздрава России, Москва;

²ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва

Актуальность. Развитие минимально-инвазивных технологий, усовершенствование оборудования и накопление опыта привели к тому, что торакоскопические методики стали применяться не только в диагностике, но и в лечении в детской онкологической и онкогематологической практике.

Целью нашего исследования стало определение места торакоскопической хирургии в диагностике и лечении пациентов с солидными опухолями, онкогематологическими заболеваниями и патологией иммунной системы.

Материалы и методы / пациенты. За период с января 2012 по январь 2014 г. в отделении хирургии детей и подростков ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева было выполнено 52 торакоскопических оперативных вмешательства пациентам в возрасте от 1 месяца 8 дней до 23 лет. Операции включали биопсии (9) и резекции (17) объемных образований, биопсии ЛУ средостения (15) и биопсии легкого (11). Из 52 операций проведено 9 конверсий на открытое оперативное вмешательство в плановом порядке.

Результаты и обсуждение. Выполнено 52 операции у 48 пациентов. В 9 случаях потребовался переход на торакотомию. Полностью торакоскопически завершены 43 операции. Мы не наблюдали интра- и послеоперационных осложнений ни в одном случае. Летальных исходов не зафиксировано. В 97,1 % случаев морфологическая верификация диагноза проводилась по первичной биопсии. Только в 1 наблюдении у пациента с подозрением на лимфопролиферативное заболевание потребовалось проведение повторной биопсии ЛУ средостения. Средняя длительность оперативных вмешательств составила 90 мин. Средние сроки дренирования плевральной полости составили 2,6 сут.

Выводы. Торакоскопические вмешательства в детской онкологической, онкогематологической и иммунологической практике, выполняемые по показаниям, безопасны, эффективны и имеют ряд преимуществ перед вмешательствами из открытого доступа.

Использование плазменных потоков в онкохирургии у детей раннего возраста

Т.А. Шароев, А.Г. Притыко

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

Актуальность. Неудовлетворенность результатами лечения в ряде случаев при хирургических вмешательствах по поводу ЗНО заставляет хирургов-онкологов искать новые интраоперационные приемы.

Цели и задачи — выявить наиболее отвечающий всем требованиям хирургической онкологии метод удаления опухолей на основе инновационных технологий, предлагаемых в мире.

Материалы и методы / пациенты. В нашей клинике пролечен ряд пациентов с применением плазменного скальпеля.

Результаты и обсуждение. Метод позволяет получить высокую степень абластики и гемостаза во время операции.

Выводы. Рекомендуется широкое использование плазменного скальпеля в онкохирургии.

Раздел VII

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

Психологическая адаптация ребенка к условиям стационарного лечения в отделении гематологии-онкологии

И.Б. Агеева-Подобед ГБУЗ ЧОДКБ

Актуальность. Один из самых сложных моментов в жизни пациента — первые дни его пребывания в стационаре.

Цели и задачи — разработать и внедрить медикосоциальную карту для взаимодействия специалистов Челябинского онкогематологического центра Областной детской клинической больницы на междисциплинарном уровне.

Материалы и методы / пациенты. В онкогематологическом центре Челябинской областной детской клинической больницы психологами педагогического отдела разработана медико-социальная карта 2012—2014 гг. и апробирована 117 пациентами.

Результаты и обсуждение. Карта включает 3 раздела: физиологический, психологический, социальный. В первом разделе размещены исходная информация о пациенте, родителях, его фотография, антропометрические данные и все ключевые факты физиологических особенностей, начиная с момента рождения. Этот раздел информационно важен для врачей, медперсонала и психологов. Второй раздел карты пациента раскрывает психологические особенности его развития. В нем собрана информация о том, кто и как подбирал имя, какие личностные особенности влияют на формирование характера, какие душевные предпочтения и творческое самовыражение характерны для пациента. Этот раздел полезен для специалистов педагогического отдела: психологов, воспитателей, преподавателей, логопедов-дефектологов. Третий раздел карты пациента — это своеобразный социальный паспорт семьи:

материально-бытовые условия. Из него представителям социальной службы становится понятным, в какой поддержке нуждается семья. По результатам тестирования карта не вызывает трудностей у членов семьи и персонала. При проведении аналитического этапа исследования установлено: карта позволяет обозначить спектр проблем, которые негативно влияют на жизнь семьи.

Выводы. Учитывая положительный опыт на этапах внедрения и наличие объективных сложностей на аналитическом этапе работы, целесообразно продолжить работу с картой в других отделениях больницы.

Модель специалиста в области социальной реабилитации личности для детей, перенесших онкологическое заболевание

К.Э. Зборовский

ГУ РНПЦ ДОГИ Министерства здравоохранения Республики Беларусь, Минск; Государственный институт управления и социальных технологий Белорусского государственного университета, Минск, Республика Беларусь

Актуальность. Необходимость разработки модели специалиста по социальной реабилитации личности определяется высоким удельным весом детей-инвалидов в структуре детской инвалидности в Республике Беларусь (10%). Существует крен в направлении медицинской реабилитации данной категории детей и значительная междисциплинарная разобщенность в области их комплексной реабилитации.

Цель исследования — разработать модель специалиста по социальной реабилитации личности, адаптированную для пациентов, перенесших ЗНО в детском возрасте.

Задачи. 1. Проанализировать структуру ограничений жизнедеятельности, определяющих социальную недостаточность у детей, перенесших онкологическое заболевание.

2. Разработать модель специалиста по социальной реабилитации личности, позволяющую осуществлять разноплановую комплексную реабилитацию ребенка и модерацию реабилитационного процесса на междисциплинарном и межведомственном уровнях.

Материалы и методы / пациенты. Проведено исследование медико-социального и социально-психологического статуса у 150 детей со ЗНО по протоколам, разработанным на основе Международной классификации функционирования, созданной ВОЗ.

Результаты и обсуждение. Ограничения жизнедеятельности, определяющие социальную недостаточность и связанные с основным заболеванием и его лечением, выявлены у 98 % детей на этапе терапии и у 15 % детей после ее окончания. Установлен спектр немедицинских причин социальной недостаточности, появляющихся с течением времени, прошедшего с момента завершения лечения.

Исходя из задач, определяемых спектром ограничений жизнедеятельности данной категории лиц, разработана модель специалиста по социальной работе — реабилитолога и его квалификационная характеристика. Изучена возможность подготовки данных специалистов как на уровне первой ступени высшего гуманитарного образования на базе общего среднего образования, так и на платформе среднего медицинского образования. Разработан стандарт специальности «реабилитология» для 2-й ступени высшего образования — магистратуры.

Выводы. Специалист по социально-реабилитационной деятельности, способный наряду с реализацией социальных аспектов реабилитации осуществлять междисциплинарную и межведомственную модерацию реабилитационного процесса, будет востребован при проведении комплексной реабилитации детей, перенесших онкологическое заболевание.

Адаптация детей с онкологическими заболеваниями к лечению в стационаре средствами фототерапии (терапевтической фотографии)

Э.В. Иванова¹, О.Е. Никонова²

¹Некоммерческая организация Благотворительный Фонд «Берегиня», Пермь; ²ГБУЗ ПК «Пермская краевая детская клиническая больница»

Актуальность. Ежегодно в Пермском крае онкопатологией заболевает 80—92 детей в год. Ребенок, имеющий онкозаболевание, на долгое время оказывается изолированным от привычной обстановки. Его дни насыщены страхом и болью. Занятия фототерапией помогают смоделировать в больнице атмосферу, комфортную для ребенка.

Цели и задачи — определить место фототерапии в работе клинического психолога, как одного из методов, улучшающих адаптацию ребенка к лечению в стационаре.

Материалы и методы / пациенты. Работа проведена на базе Пермского детского онкогематологического центра им. Ф.П. Гааза у пациентов в возрасте от 3 до 17 лет (n = 39 и 38 мам).

Результаты и обсуждение. Фототерапия (терапевтическая фотография) — один из методов арт-терапии, связанных с лечебно-коррекционным применением фотографии. До начала фототерапии с пациентами и их семьями проводилось анкетирование с целью выявления актуальных трудностей, возникших с началом онкозаболевания. По результатам анкетирования индивидуально подбирались методы фототерапии.

- 1. Мастер-класс по фотографированию.
- Создание фотографии пациентом на свободную или заданную тему.
- 3. Фотографии пациента, сделанные спонтанно или по заданию при работе парами.
- Художественная фотография, в том числе костюмированная.

Фототерапия применялась как единственный метод, так и в сочетании с другими психологическими методами. Каждая фоторабота обсуждалась вместе с психологом, чтобы выяснить проблемы, требующие дальнейшего изучения и психокоррекции. Фототерапия помогла создать в стационаре позитивную, комфортную среду. Легче налаживались коммуникативные связи: ребенок — родитель — медицинский персонал. Две пациентки выбрали профессию, связанную с фотодизайном.

Выводы. Фототерапия способствует смягчению процесса адаптации к лечению в стационаре и может быть рекомендована в работе клинического психолога.

Особенности проявления симптомов дистресса у комплаентных и некомплаентных родителей детей, проходящих лечение от онкологических/гематологических и иммунологических заболеваний

Н.В. Клипинина¹, С.Н. Ениколопов² ¹ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва; ²ФГБУ «Научный центр психического здоровья» РАМН, Москва

Актуальность. Анализ дистресса родителей, связанного с заболеванием и лечением ребенка, важен для понимания и выявления факторов их дезадаптации, часто влекущих за собой некомплаентность их поведения в процессе лечения. Это особенно актуально в детской онкологии/гематологии/иммунологии, где эффективность терапии оказывается тесно связана с качеством сотрудничества медицинского персонала и родителя ребенка.

Цель исследования — анализ особенностей дистресса комплаентных и некомплаентных лечению родителей детей, проходящих лечение от онкологических/гематологических и иммунологических заболеваний.

Задачи исследования — сравнение проявлений дистресса у родителей детей с онкологическими/гематологическими и иммунологическими заболеваниями; поиск связей родительского дистресса и комплаентности/некомплаентности их поведения.

Материалы и методы / пациенты. Обследовано 55 родителей (средний возраст — 32 года), чьи дети проходят лечение в ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева от онкологических/гематологических (28 человек) и иммунологических заболеваний (27 человек). Для изучения особенностей дистресса родителей использовался опросник SCL-90-R; разделение родителей на группы — «комплаентные» (28 человек) и «некомплаентные» (27 человек) — осуществлялось на основании результатов специально разработанной анкеты, отражающей поведение родителя в ходе лечения ребенка. Статистическая обработка данных производилась методами параметрической статистики с использованием t-критерия Стьюдента.

Результаты и обсуждение. 1. В среднем общий уровень, широта и интенсивность, а также отдельные показатели дистресса в группе родителей детей с онкологическими/гематологическими заболеваниями, по сравнению с родителями детей с иммунологическими заболеваниями, оказались выше. Однако значимых различий выявлено не было.

2. Показатели дистресса (в среднем) в группах ролителей с некомплаентным повелением также были

выше. Всех родителей с некомплаентным поведением наиболее значимо отличала межличностная сенситивность (p < 0.02), что говорит о вкладе повышенной чувствительности, ранимости родителей в некомплаентность их повеления.

Особенности представлений об информировании о заболевании и лечении у врачей, родителей/опекунов в детской гематологии, онкологии и иммунологии

Н.С. Никольская, Е.А. Стефаненко, А.Е. Хаин, Н.В. Клипинина, М.А. Евдокимова, А.Б. Орлов, А.Ю. Смирнов ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Изучение способов предоставления медицинским персоналом информации о заболевании и лечении ребенка, ее своевременности, согласованности и соответствия информационным потребностям родителей/опекунов приобретает особую актуальность ввиду принципа информирования согласия. Обнаружение сходств и разногласий в представлениях обеих сторон необходимо для профилактики дистресса, нонкомплаенса, а также для улучшения коммуникации и эффективности лечения.

Цель исследования — изучение представлений о процессе информирования о заболевании и лечении врачей и родителей/опекунов детей в гематологии/онкологии/иммунологии.

Задачи исследования — анализ соответствия представлений о построении процесса информирования врачей информационным потребностям родителей/опекунов.

Материалы и методы / пациенты. Авторами разработана анкета (при участии Е.В. Полевиченко) для выявления представлений об информировании, информационных потребностях (форма, объем, содержание, источники информации). Созданы версии для врачей и родителей/опекунов.

Респонденты: 1) родители/опекуны (n = 79; возраст — 19-60 лет; M = $34 \pm 9,1$); 2) врачи детской онкологии/гематологии/иммунологии медицинских учреждений разного типа (n = 75, возраст -23-63 года; $M = 38 \pm 12$; стаж работы -0-35 лет; $M = 7.6 \pm 9.5$).

Результаты и обсуждение. Родители и врачи сходятся во мнении о необходимости как можно раньше проводить информирование и в позиции о том, что основная нагрузка в этом ложится на плечи докторов. Врачи значимо чаще родителей считают основными источниками их информирования Интернет ($\chi^2 = 37,6^{**}$), соседей ($\chi^2 = 47,3^{**}$). Тогда как родители предпочитают (p < 0.01) в первую очередь общаться с докторами и в целом стремятся к получению информации из достоверных источников (от ординаторов, врачей, из истории болезни). Среди причин, осложняющих процесс информирования, доктора отмечают негативный опыт общения родителей с медицинским персоналом в прошлом ($\chi^2 = 18,31**$), предпочтение информации из других источников ($\chi^2 = 39,69^{**}$). Родители же видят причины в эмоционально-личностных особенностях коммуникации — «стеснении отвлечь врача» ($\chi^2 = 16,66**$). Наиболее проблемными являются вопросы, касающиеся информирования ребенка. Родители предпочитают делать это самостоятельно ($\chi^2 = 88,19^{**}$), ориентируются на «желание ребенка» с возраста 13 лет (U = 112*). Касательно содержания информирования детей родители предпочитают больше скрывать особенности заболевания ($\chi^2 = 6.23**$), в то время как, по мнению большинства врачей, не следует сообщать о проблемах лечения ($\chi^2 = 63,21^{**}$); * — уровень значимости p < 0,05, ** — уровень значимости p < 0.01.

Выводы. Родители в целом удовлетворены уровнем информирования, имеют большую готовность к коммуникации с врачом, к информированию ребенка, чем это представляется докторам, и меньшее желание самостоятельно обращаться к сторонним или недостоверным источникам информирования. Однако выявляется определенный уровень недоверия между врачами и родителями/опекунами, дефицит согласованности.

Психологический статус детей с онкопатологией

Е. Н. Спирина, Г.И. Бишарова

ФГБУ «Научный центр проблем здоровья семьи и репродукции человека» Сибирского отделения РАМН, Чита

Актуальность. Развитие детской онкологии позволило достичь успехов в лечении. Однако диагноз «рак» по-прежнему вызывает множество психологических проблем. Эмоциональные переживания ребенка разнообразны.

Цели и задачи — изучить психологический статус детей с онкопатологией.

Материалы и методы / пациенты. Представлены результаты психологического обследования 45 детей с онкологическими заболеваниями. Возрастной диапазон от 4 до 17 лет. Методики: «Тест на исследование тревожности» (Ч.Д. Спилбергер); «Цветовой тест» (М. Люшер); диагностика страхов по А.И. Захарову; анкета-опросник для родителей, включающая вопросы о наличии психотравмирующих событий.

Результаты и обсуждение. Высокий уровень ситуационной тревожности отмечен у 7 (16 %) детей. Высокий уровень личностной тревожности — у 12 (26 %) детей. Повышенный уровень напряженности – у 7 (16 %) детей; средний уровень — у 15 (33 %) детей; незначительный уровень — у 16 (35 %) детей; отсутствие непродуктивной нервно-психической напряженности — у 7 (16 %) детей. На первом месте находятся страхи медицинской группы. Страх заболеть вновь наблюдался у 26 (58 %) детей; страх крови — у 26 (58 %) детей; страх боли — у 26 (58 %) детей; страх перед уколами у 19 (42 %) детей; боязнь врачей – у 6 (13 %) детей. Страх собственной смерти — у 26 (58 %) детей. На втором месте находятся страхи из социальной группы: страх наказания — у 26 (58 %) детей; страх одиночества — у 19 (42 %) детей; страх перед другими детьми у 13 (29 %) детей. Родители 17 (38 %) детей отмечали, что за 6 мес – 1 год до заболевания в семье происходили различные психотравмирующие события (развод родителей, смерть близкого человека). Все родители описывали одинаковую реакцию ребенка на данное событие: замкнутость, уход в себя, избирательность в контактах.

Выводы. 1. Для детей с онкологической патологией характерно наличие большого количества различного рода страхов.

- 2. Наиболее часто встречающиеся страхи относятся к медицинским и социальным группам.
- 3. Узкий круг общения детей, находящихся на длительном стационарном лечении, является фактором психологической травматизации.
- 4. Психологический фактор является одной из причин развития онкологического заболевания.
- 5. Внедрение психокоррекционных программ является важным аспектом в лечении пациентов с онкопатологией, что повышает качество их жизни.

Психологические проблемы семьи и состояние ситуативной тревожности родителей детей с онкологическими заболеваниями

Т.В. Степанова¹, Т.А. Гришина² ¹ГБОУ ВПО ВГМА им. Н.Н. Бурденко Минздрава России; ²БУЗ ВО ВОДКБ № 1

Актуальность. Одной из важных психологических проблем в онкологической клинике является проблема реакции личности на болезнь. От того, как больной и его окружение, семья относятся к заболеванию, зависит общий успех лечения. Онкологическое заболевание у ребенка вызывает мощный психологический стресс у всех членов семьи. Психологическое состоя-

ние родителей в такой семье отличается повышенной тревожностью.

Цели и задачи — изучение состояния ситуативной тревожности (СТ) у родителей детей, страдающих онкологическими заболеваниями.

Материалы и методы / пациенты. С 2010 по 2012 г. обследовано 40 детей с онкологическими заболеваниями (1-я группа) и их матерей в динамике в течение 2, 6 и 12 мес. Средний возраст детей составил 6,1 года. Для сравнения проведен анализ результатов тестирования 20 матерей, дети которых считались условно здоровыми (2-я группа). Для тестирования состояния СТ использовали шкалу Ч.Д. Спилбергера в адаптации Ю.Л. Ханина. При обработке результатов теста подсчитывались баллы: низкий уровень тревоги — 20—35 баллов, средний уровень — 35—44 балла, высокий уровень тревоги — свыше 45 баллов.

Результаты и обсуждение. У детей с онкологическими заболеваниями имели место гемобластозы в 50 % случаев и солидные опухоли — в 50 % (нефробластомы, НБ, рабдомиосаркомы, опухоли центральной нервной системы). Показатели СТ у матерей 1-й группы регистрировались в диапазоне 28—77 баллов. Средний по-

казатель СТ составил 52,6 балла, он соответствовал высокой степени СТ и был выше, чем во 2-й группе (29,6 балла). Среди детей с онкологическими заболеваниями лишь в 1 случае была выявлена низкая степень СТ, в 30 % – умеренная и в 65 % – высокая. В контрольной группе встречалась только СТ низкого и умеренного уровня (соответственно в 37 % и 63 % случаев). В семьях детей с гемобластозами средние показатели СТ соответствовали высокой степени (44,4 балла), а в группе детей с солидными опухолями средний уровень СТ у родителей был значительно выше (60,9 балла). Коэффициент ранговой корреляции Спирмена (r = 0.68; p = 0.0005) показал прямую связь между уровнем СТ и видом опухоли. Динамическое наблюдение выявило снижение уровня СТ до умеренного через 6-12 мес при гемобластозах по мере выхода их в ремиссию и высокую степень СТ при солидных опухолях.

Выводы. Выявленные психологические особенности состояния СТ родителей детей, страдающих онкологическими заболеваниями, следует учитывать при психологической и реабилитационной работе с семьей больного ребенка.

Раздел VIII

НОВЫЕ НАПРАВЛЕНИЯ В ЛЕЧЕНИИ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИХ И ОНКОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ

Результаты применения высокодозной полихимиотерапии с аутологичной трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток в лечении детей и молодых взрослых с опухолями центральной нервной системы

А.Г. Геворгян¹, Е.В. Морозова¹, И.В. Казанцев¹, Т.В. Юхта¹, С.А. Сафонова², Ю.А. Пунанов², Л.С. Зубаровская², О.Г. Желудкова³, Б.В. Афанасьев³ ¹НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой ГБОУ ВПО Первый СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова Минздрава России; ²ФГБУ «Научно-исследовательский институт онкологии им. Н.Н. Петрова» Минздрава России, Санкт-Петербург; ³ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Опухоли центральной нервной системы (ЦНС) занимают 2-е место по частоте среди онкологических заболеваний у детей и подростков. В группе неблагоприятного прогноза 5-летняя ОВ не превышает 30 %.

Цели и задачи — исследование эффективности высокодозной ПХТ с аутологичной ТГСК (ауто-ТГСК) у детей и молодых взрослых с опухолями ЦНС высокой группы риска.

Материалы и методы / пациенты. С февраля 2006 по февраль 2014 г. в Институте детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой 40 пациентам с опухолями ЦНС была проведена однократная или тандемная высокодозная ПХТ с ауто-ТГСК, получившим инициально операцию и индукционную ХТ и ЛТ, со следующими диагнозами: медуллобластома

(n = 23), супратенториальная примитивная нейроэктодермальная опухоль (n = 6), герминома (n = 4), пинеобластома (n = 2), атипичная тератоидно-рабдоидная опухоль (n = 3), хориокарцинома (n = 1), эмбриональная опухоль с обилием нейропиля и эпендимобластическими розетками (n = 1). На момент проведения высокодозной ПХТ 16 пациентов находились в полной ремиссии (ПР), 17 - в частичной ремиссии (ЧР), v 7 отмечалась стабилизация заболевания (СЗ). При однократной ауто-ТГСК (n = 32) использовали режим кондиционирования: цисплатин 80 мг/м², ифосфамид $8000 \,\mathrm{MF/M^2}$, этопозид $400 \,\mathrm{MF/M^2}$ или тиотепа $600 \,\mathrm{MF/M^2}$, карбоплатин $2000 \,\mathrm{Mr/m^2}$ и этопозид $1000 \,\mathrm{Mr/m^2} \pm \mathrm{инт}$ равентрикулярное введение этопозида. При тандемной трансплантации (n = 5): карбоплатин 2000 мг/м², этопозид 1000 мг/м² с интравентрикулярным/интратекальным введением метотрексата; и тиотепа 900 мг/м², циклофосфамид 4500 мг/м² с интравентрикулярным/ интратекальным введением метотрексата. Источники гемопоэтических стволовых клеток: КМ – у 21 пациентов, ПСКК – у 14, КМ и ПСКК – у 5 больных. Средняя доза CD34 $^+$ -клеток в трансплантате — 5,27 \times 10 6 /кг $(1, 0-8.9 \times 10^6/\text{K}\Gamma)$.

Результаты и обсуждение. Средний срок наблюдения составил 15 (1—96) мес. Средний день приживления трансплантата Д+15 (12—30). У 43 % пациентов (n=3), находившихся в С3 на момент высокодозной ПХТ, было отмечено прогрессирование в течение 1 мес после ауто-ТГСК. У 13 (39 %) из 33 больных, находившихся на момент ауто-ТГСК в ПР или ЧР, развился рецидив заболевания в срок от 1 до 23 мес после высокодозной ПХТ. Остальные 20 (61 %) пациентов сохраняют ПР. Использованные режимы высокодозной ПХТ характеризовались приемлемой токсичностью: гепатотоксичность III—IV степени — 42 % (n=16), кожная токсичность III—IV степени — 24 % (n=9), мукозит слизистых ЖКТ III—IV степени — 60 % (n=23), тошнота/рвота III—IV степени — 29 % (n=11), инфекцион-

ные осложнения III—IV степени — 63 % (n = 24). Смертность, связанная с ауто-ТГСК, составила 10 % (n = 4). Восьмилетняя ОВ пациентов равна 52 %, 8-летняя БРВ — 49 %. БРВ пациентов, находившихся на момент высокодозной ПХТ в ПР, составила 61 % (в первой ПР — 65 %), в ЧР — 53 %, в СЗ — 25 % (p = 0,00).

Выводы. Высокодозная ПХТ с ауто-ТГСК для пациентов группы высокого риска с опухолями ЦНС обладает приемлемой токсичностью и потенциально способна улучшить результаты лечения детей, находящихся в ПР или ЧР. Применение высокодозной ПХТ с ауто-ТГСК в качестве «терапии спасения» при химиорезистентных формах заболевания недостаточно эффективно.

Промежуточные результаты лечения детей с ОЛЛ по протоколам ALL-MB-2002 и ALL-MB-2008 в Архангельской детской клинической больнице

Н.А. Григорьева¹, И.А. Турабов^{1,2}

¹ГБУЗ АО АДКБ им. П.Г. Выжлецова Министерства здравоохранения Архангельской области; ²ГБОУ ВПО СГМУ Минздрава России, Архангельск

Актуальность. Среди всех опухолевых заболеваний гемобластозы занимают 1-е место, большая часть из них — это ОЛЛ. Заболеваемость ОЛЛ в Архангельской области составляет 3,5—4,2 на 100 000 детского населения (с небольшой тенденцией к росту показателя за последние 5 лет). Вместе с тем на фоне оптимизации программной терапии со строгим соблюдением регламента протоколов отмечается снижение смертности и повышение выживаемости пациентов с данным заболеванием.

Цели и задачи — сравнить промежуточные результаты терапии детей с ОЛЛ по протоколам ALL—MB-2002 и ALL—MB-2008.

Материалы и методы / пациенты. Анализ проведен с помощью данных архива медицинской документации ГБУЗ АО АДКБ, регистра онкологических заболеваний АОКОЛ.

Результаты и обсуждение. Лечение детей с ОЛЛ в АДКБ проводилось с 1982 г. по различным схемам, выживаемость в 1982—1991 гг. составляла 8,9 %. В 1991—2003 гг. применялся протокол ALL-BFM (М) — 90, выживаемость выросла до 56 %. С апреля 2003 г. наша клиника вступила в мультицентровое кооперативное исследование ALL—МВ-2002, а с июля 2008 г. добавился протокол ALL—МВ-2008. По протоколу ALL—МВ-2002 пролечено 30 больных, из них умерло на разных этапах терапии 12 (40 %) пациентов. Ремиссия достигнута

у 27 (90 %) пациентов: к 15-му дню — у 14 (46,6 %), к 36-му — у 13 (43,3 %); 3 (10 %) больных умерли в индукции. Рецидивы диагностированы у 6 (20 %) пациентов: очень ранние — 2 (6,6 %); ранние — 1 (3,3 %); поздние — 3 (10 %). Из них умерло 5 (16,6 %) больных, 1 (3,3 %) пациент получает противорецидивную терапию во 2-й гематологической и молекулярной ремиссии. Живы в ремиссии к настоящему времени 18 пациентов.

По протоколу ALL—MB-2008 пролечено 36 больных, умерло на разных этапах терапии 6 (16,6%) пациентов. Ремиссия достигнута у 35 (97,2%) больных: к 15-му дню — у 16 (44,4%), к 36-му — у 19 (52,7%); 1 (2,7%) пациент умер в индукции. Очень ранний рецидив отмечен у 1 (2,7%) больного, который умер после ТГСК. Выбыл из-под наблюдения 1 (2,7%) пациент. Живы в ремиссии к настоящему времени 29 пациентов.

Пятилетняя выживаемость пациентов (по Каплану—Майеру), получавших терапию по протоколам ALL—MB-2002 и ALL—MB-2008, составила 63,3~% и 82,8~% соответственно.

Выводы. Использование программной терапии по протоколам ALL—MB привело к значимому повышению выживаемости пациентов с ОЛЛ. А оптимизация лечения по протоколу ALL—MB-2008 позволила снизить смертность (в первую очередь индукционную) и число рецидивов.

Опыт работы отделения «Детский хоспис» в Удмуртской Республике

Л.А. Гузнищева, С.Б. Тетерин, И.И. Ивонина, И.В. Уракова

БУЗ УР «Детская городская больница № 3 «Нейрон» Министерства здравоохранения Удмуртской Республики, Ижевск

Актуальность. В январе 1997 г. в Ижевске был открыт первый в России детский хоспис стационарного типа на 6 коек, в дальнейшем он был расширен до 10 коек. Отделение является структурным подразделением Детской городской больницы № 3 «Нейрон», которая специализируется на оказании медицинской помощи детям с патологией нервной системы и нарушениями психики.

Цели и задачи — создание и совершенствование разных форм медицинского и социального обслуживания детей с неизлечимыми заболеваниями; реализация прав некурабельных пациентов на получение гарантированного объема медико-социальной помощи и улучшение качества их жизни; психологическая поддержка пациентов и их родственников, организация респиса.

Материалы и методы / **пациенты.** Госпитализация осуществляется по направлению врачей амбулаторно-поликлинических и стационарных учреждений.

Пациенты в отделении находятся до 70 дней, дальнейшее пребывание ребенка в хосписе определяется тяжестью состояния и решением врачебной комиссии. Пребывание родственников в отделении свободное, в зависимости от возможностей и занятости родителей, в том числе и работающих. Финансирование отделения осуществляется за счет средств республиканского бюджета. Организовано сотрудничество с организациями, частными лицами по оказанию благотворительной помощи, с волонтерскими движениями, связь с религиозными организациями всех вероисповеданий.

Результаты и обсуждение. За годы работы пролечено 820 детей, из них умерло 149 пациентов. Средняя длительность лечения составила 68,6 дня. В структуре пролеченных пациентов преобладают жители городов — 60.8 %. В структуре заболеваемости на 1-м месте стоят врожденные аномалии развития — 47.4 %, на 2-м — патология нервной системы — 46.6 %. Процент пролеченных пациентов с новообразованиями незначительный, этот показатель из года в год нестабильный, но имеется тенденция к его росту.

Выводы. Таким образом, оказание паллиативной помощи детям на сегодня актуально и востребовано. Работа детского хосписа позволяет улучшить качество жизни тяжелобольного ребенка и его родителей, повысить доступность стационарной медицинской помощи больным в терминальной стадии, снизить финансовые затраты государства на содержание более дорогостоящих стационарных коек, освободить койки в стационарах, занимаемые некурабельными больными.

Профилактика геморрагических осложнений малыми дозами концентрата плазменного фактора свертывания крови VIII (IX) у детей с гемофилией A (B)

В.В. Дмитриев1, Л.И. Волкова2

¹ГУ РНПЦ ДОГИ Министерства здравоохранения Республики Беларусь, Минск; ²УО «Белорусская медицинская академия последипломного образования» Министерства здравоохранения Республики Беларусь, Минск

Актуальность. Профилактика геморрагических осложнений без угрозы развития ингибиторной формы гемофилии у детей первых лет жизни.

Цели и задачи — изучить эффективность профилактики геморрагических осложнений и вероятность развития ингибиторной формы гемофилии A (B) у паци-

ентов, ранее не получавших препараты крови VIII (IX) путем введения плазменного концентрата ФСК VIII (IX) в дозе 25 МЕ/кг массы тела 1 раз в неделю на протяжении 50 дней введения.

Материалы и методы / пациенты. После получения информированного согласия родителей сформирована 1-я группа из 4 пациентов (гемофилия A-3 мальчика, гемофилия B-1 пациент) в возрасте от 11 до 14 месяцев, с базовым уровнем фактора VIII (IX) от 0,4 до 0,9 %, имевших не более 4 дней введения концентрата ФСК в анамнезе. Вторую группу составили 5 мальчиков (гемофилия A-3, гемофилия B-2) в возрасте от 21 до 48 месяцев, с базовым уровнем фактора VIII (IX) от 0,4 до 0,8 %, имевших от 16 до 20 дней введения концентрата ФСК в анамнезе.

Результаты и обсуждение. После 39 дней введения у пациентов 1-й группы перед очередным введением на 40-й день остаточный уровень активности фактора VIII составил в среднем 1,3 %, фактора IX - 1,1 %. Коагуляционный ответ через 15 мин после введения 23-25 ME/кг концентрата ФСК VIII достиг 45-50 %. На введение концентрата плазменного фактора IX 25 МЕ/кг коагуляционный ответ через 15 мин достиг 32 %. Ингибиторы не зарегистрированы ни в одном случае. У пациентов 2-й группы после 39 дней введения ингибиторов к фактору VIII (IX) выявлено не было (0 BU/ml), а остаточный уровень фактора VIII (IX) составил от 0,9 до 1,2 %. На 40-й день введения у всех зарегистрирован коагуляционный ответ, соответствовавший расчетной дозе, что подтверждало отсутствие ингибиторов. За период выполнения протокола у пациентов обеих групп не было ни одного геморрагического эпизода, за исключением единичных экхимозов.

Выводы. Первичная и вторичная профилактика геморрагических осложнений у пациентов первых лет жизни с тяжелой гемофилией A (B) путем введения 25 МЕ/кг плазменного концентрата ФСК VIII (IX) 1 раз в неделю на протяжении первых 50 дней введения не сопровождается геморрагическими осложнениями.

Нарушения свертывания при ювенильных маточных кровотечениях у девочек-подростков 12-18 лет

В.В. Дмитриев¹, Л.Ф. Можейко², И.А. Гузей²

¹ГУ РНПЦ ДОГИ Министерства здравоохранения

Республики Беларусь, Минск;

²УО «Белорусский государственный медицинский университет», Минск, Республика Беларусь

Актуальность. Однократное исследование свертывания крови без параллельной оценки гормонального

фона у девочек-подростков в динамике менструального цикла не позволяет отличить преходящие изменения свертывания крови, свойственные соответствующей фазе месячного цикла, от дефицита фактора Виллебранда или его функциональных нарушений, характерных для различных типов болезни Виллебранда.

Цели и задачи — разработать модель лабораторного выявления причины ювенильных маточных кровотечений у девочек-подростков 12—18 лет.

Материалы и методы / пациенты. Обследовано 126 пациенток в возрасте 12—18 лет, обратившихся в центр по поводу ювенильных маточных кровотечений. Сформированы 2 группы пациенток без врожденных и приобретенных нарушений свертывания крови. Первую группу составили 23 девочки-подростка, имевшие на момент исследования (3—5-й день цикла) гиперполименорею. Во 2-ю группу вошли 94 пациентки, имевшие нерегулярные и обильные месячные в анамнезе на протяжении предшествовавшего года, без признаков гиперполименореи на момент исследования (3—5-й день цикла). Исследование включало параллельную оценку коагуляционного статуса и гормонального фона.

Результаты и обсуждение. Использован метод построения классификационного дерева принятия диагностического решения. Предлагаемое диагностическое решение позволяет выделить группу пациенток, у которых сочетанное нарушение гормонального фона и свертывания крови способно привести к манифестации маточного кровотечения. Разработано решающее правило распознавания причины ювенильного маточного кровотечения в первую фазу цикла: если уровень прогестерона превышает 1,75 нг/мл, то у пациенток с уровнем активности фактора Виллебранда более 30 % гиперполименореи, как правило, не бывает; если уровень прогестерона < 1,75 нг/мл, а активность фактора Виллебранда в первой фазе цикла изменяется в диапазоне 30-39 %, то изменения свертывания могут быть одной из причин гиперполименореи на фоне гормональной дисфункции практически у всех пациенток; если уровень активности фактора Виллебранда в первой фазе цикла превышает 39 %, то кровотечение из половых путей возможно у пациенток с уровнем прогестерона < 1,75 нг/мл и уровнем тестостерона < 0,26 нг/мл.

Выводы. Разработанный алгоритм диагностики позволяет своевременно выявить причину ювенильных маточных кровотечений и определить объем патогенетической терапии.

Опыт лечения пациентов с опухолями в области головы и головы/шеи в ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Д.А. Кобызева, А.В. Нечеснюк, А.Х. Орусханова, А.А. Логинова, К.Н. Фатеев ФГБУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Целью данного исследования является определение универсального края для планируемого лечебного объема при оконтуривании мишеней с локализацией в области головы и головы/шеи для последующего расчета в системе трехмерного планирования в педиатрической практике.

Материалы и методы / пациенты. С марта 2013 г. в отделении лучевой терапии ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева получили лечение 378 больных. Из них 199 (52,6%) пациентов с опухолями головы и головы/шеи попали в область нашего исследования.

Возраст пациентов варьировал от 1,3 до 37,7 года. Средний возраст составил 9,4 года. Два (1,0%) пациента были старше 21 года.

Лечение проводилось на линейных ускорителях фирмы Elekta, оснащенных системой ЛТ под визуальным контролем (IGRT).

В качестве фиксирующих приспособлений использовались индивидуальные термопластические маски и вакуумные матрасы.

Всем пациентам проводился контроль укладки непосредственно перед сеансом терапии путем получения 3D-рентгеновского изображения. Использовалась система IGRT в режиме KT в коническом пучке на установке Elekta Synergy (XVI).

Разработанный в отделении протокол предусматривает следующий график выполнения XVI: в первый и второй лечебные дни, далее 1 раз в неделю.

В соответствии с протоколом проведено лечение 61 (30,6 %) пациенту.

Результаты и обсуждение. Зарегистрированные смещения по всем трем координатам (X, Y, Z) были записаны для каждого пациента, и после обработки данных получены следующие результаты.

Средние отклонения: $\langle x \rangle = (1,1 \pm 0,1)$ мм, $\langle y \rangle = (1,4 \pm 0,1)$ мм, $\langle z \rangle = (1,0 \pm 0,1)$ мм. Максимальные отклонения: max (x) = 4 мм, max (y) = 4 мм, max (z) = 4 мм. 95 % ДИ: x = [0:3,1] мм, y = [0:3,6] мм, z = [0:2,9] мм.

Выводы. В результате обработки полученных данных было выявлено, что средние отклонения не являются значительными, 95 % ДИ ошибки составил более 0,3 см, а максимальное зафиксированное смещение — 0,4 см. Это позволило нам определить универсальный край для планируемого лечебного объема 0,4 см, который в настоящее время используется при планирова-

нии лечения для детей со ЗНО интракраниальной локализации и локализации в области головы/шеи.

Для уменьшения объема облучения за счет уменьшения отступов в планируемом лечебном объеме необходим поиск другого режима контроля укладки пациентов.

Экстракорпоральный фотоферез в лечении острой реакции «трансплантат против хозяина» у детей

А.В. Козлов, Т.А. Быкова, И.И. Кулагина, С.Н. Бондаренко, В.Н. Вавилов, Е.В. Семенова, Н.В. Станчева, М.А. Кучер, М.А. Эстрина, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев

НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой ГБОУ ВПО Первый СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова Минздрава России; ГБОУ ВПО Первый СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова Минздрава России

Актуальность. В настоящий момент прогноз пациентов со стероид-рефрактерной острой РТПХ остается крайне неблагоприятным. По данным ряда пилотных работ использование экстракорпорального фотофереза (ЭК Φ) может сопровождаться улучшением прогноза у этой группы пациентов.

Цели и задачи — изучение роли ЭКФ у детей со стероид-рефрактерной острой РТПХ после алло-ТГСК.

Материалы и методы / пациенты. В работу было включено 29 пациентов со стероид-рефрактерной острой РТПХ II—IV стадии в возрасте от 1 до 18 лет (медиана — 12 лет). У 25 пациентов при острой РТПХ отмечалось поражение кожи, у 9 — поражение кишечника и у 6 — поражение печени. Изолированное вовлечение 1 органа при острой РТПХ отмечалось у 20 человек и комбинированное поражение нескольких органов — у 9 пациентов. У всех пациентов ЭКФ использовался в качестве компонента комбинированной иммуносупрессивной терапии.

Результаты и обсуждение. Общий ответ на комбинированную иммуносупрессивную терапию с использованием ЭКФ отмечался у 20 (69 %) пациентов: полный ответ (ПО) отмечался у 9 (31 %) и частичный ответ (ЧО) — у 11 (38 %). При этом ПО при поражении кожи, кишечника и печени составил 40 %; 44,4 % и 16,7 % соответственно, а ЧО — 32 %; 11,2 % и 16,7 % соответственно.

Трехлетняя ОВ пациентов составила 39 %. В случае достижения клинического ответа (ПО или ЧО) на комбинированную иммуносупрессивную терапию с использованием ЭКФ 3-летняя выживаемость пациентов

с острой РТПХ составила 52 %, а при отсутствии ответа -0 % (p < 0.005).

Выводы. ЭКФ может эффективно применяться для лечения стероид-рефрактерной острой РТПХ у детей.

Использование annapama томотерапии для облучения сложных мишеней большой протяженности

А.А. Логинова, Н.Н. Логинова, А.В. Нечеснюк ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Одной из актуальных задач для детской ЛТ является разработка и реализация таких методик облучения, как КСО, тотальное облучение лимфатический системы (ТОЛ), тотальное облучение КМ (ТОКМ). Большие размеры мишени вынуждают стыковать лечебные поля линейных ускорителей. При этом возникает необходимость создавать сложное дозовое распределение для равномерного облучения мишени при соблюдении уровней толерантных доз для критических органов. В частности, для ТОКМ вышеуказанные проблемы могут оказаться неразрешимыми даже при использовании современных классических линейных ускорителей.

Цели и задачи — исследование возможности использования аппарата томотерапии для КСО, ТОЛ и ТОКМ.

Материалы и методы / **пациенты.** На примере типичных клинических случаев для КСО, ТОЛ, а также ТОКМ производилось:

- оконтуривание мишеней и критических органов с использованием станции Focal Pro компании Elekta;
- планирование облучения с использованием систем планирования XIO и Monaco от Elekta, а также системы TomoTherapy компании Accuray Inc;
- сравнение полученных лечебных планов как визуально, так и на основе статистики оконтуренных структур и гистограмм доза объем;
- облучение дозиметрических фантомов на ускорителе Elekta Synergy и аппарате TomoTherapy для каждого клинического случая;
- дозиметрическая проверка каждого плана и оценка сложности его реализации в реальных условиях.

Результаты и обсуждение. Отсутствие необходимости производить стыковки лечебных полей, возможность снижения дозовой нагрузки на критические органы, уменьшение гетерогенности дозового распределения в мишени, значительное упрощение реализации процедур облучения, а также уменьшение общего времени, которое занимает 1 сеанс облучения, доказали преимущество использования томотерапии для облучения сложных мишеней большой протяженности.

Выводы. Использование аппарата томотерапии открывает прежде недоступные перспективы для использования КСО, ТОЛ и ТОКМ в педиатрической онкологии и гематологии.

Факторы, влияющие на результаты гаплоидентичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у детей с химиорезистентным течением острых лейкозов

О.В. Паина, Н.В. Станчева, Е.В. Бабенко, А.С. Боровкова, А.А. Рац, С.В. Разумова, П.В. Кожокарь, К.А. Екушов, Е.В. Семенова, Л.С. Зубаровская, Б.В. Афанасьев

НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой ГБОУ ВПО Первый СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова Минздрава России

Актуальность. Определяющими показаниями к проведению гаплоидентичной ТГСК (гапло-ТГСК) являются отсутствие HLA-совместимого сиблинга, полностью HLA-совместимого неродственного донора и недостаток времени на поиск и активацию неродственного донора в международном регистре ввиду прогрессии заболевания. Гапло-ТГСК может рассматриваться как терапия выбора для детей и подростков с химиорезистентным течением острых лейкозов. Однако рецидивы остаются основными причинами, приводящими к снижению выживаемости этих пациентов после гапло-ТГСК.

Цели и задачи — определить взаимосвязь факторов, влияющих на результаты гапло-ТГСК у детей с химиорезистентным течением острых лейкозов.

Материалы и методы / пациенты. С декабря 2007 по июнь 2013 г. гапло-ТГСК выполнена 57 пациентам в возрасте от 1 до 21 года (медиана возраста – 9 лет) с химиорезистентным течением острого лейкоза: ОЛЛ – 33 (57,9 %) больных, ОМЛ — 24 (42,1 %) пациента. Циторедуктивная XT до гапло-ТГСК проводилась 16 (28,1%) реципиентам, не проводилась — 41 (71,9%). В качестве подготовки режим кондиционирования со сниженной интенсивностью доз (РИК) применяли у 18 (31,6 %) реципиентов, миелоаблативное кондиционирование (МАК) получил 21 (36,8 %) больной. Профилактику острой РТПХ проводили на основе базовой иммуносупрессивной терапии: циклоспорин А – 31 (54,4%), такролимус — 26 (45,6%) больных. Дополнительно применяли введение циклофосфана в дозе 50 мг/кг в Д+3, +4 при РИК у 13 (22,8 %), при МАК у 5 (8,8 %) пациентов. Типирование пациентов осуществлялось молекулярно-биологическим методом (PSR-SSP). В 100 % случаев совместимость по генам

НLА-системы была 3 из 6. С целью определения KIR-лиганда несовместимости в направлении «трансплантат против хозяина» использовался KIR-лиганд калькулятор (IPD KIR Database*, European Bioinformatics Institute). В качестве источника гемопоэтических стволовых клеток для 34 (59,6%) больных применяли KM без предшествующей манипуляции стимулированным гранулоцитарным КСФ, а для 23 (40,4%) реципиентов — комбинированный трансплантат с использованием CD34*-клеток, полученных из ПСКК, и без дополнительного выделения гранулоцитарного КСФ, стимулированного КМ.

Результаты и обсуждение. В группе больных, получивших гапло-ТГСК КМ, острая РТПХ наблюдалась в 60 % случаев в отличие от 93,8 % в группе реципиентов с применением комбинированного трансплантата (p = 0.001). У пациентов при гапло-ТГСК от матери острая РТПХ наблюдалась у 83,9 % по сравнению с 46,7 % реципиентов, получивших гаплотрансплантат от другого родственного донора (отец, брат) (p = 0.007). При использовании МАК или РИК с посттрансплантационным введением циклофосфана острая РТПХ (p = 0.000) наблюдалась в значительно меньшем проценте случаев (МАК – 90 % против МАК + циклофосфан — 10 %; РИК — 83,3 % против РИК + циклофосфан — 40 %). В группе больных старше 9 лет острая РТПХ встречалась чаще (77,3 % против 66,7 % у реципиентов младше 9 лет) (p = 0.007). В группе больных, трансплантированных от KIR-лиганд несовместимого донора, в направлении «трансплантат против хозяина» острая РТПХ встречалась чаще (71,4 % против 45,5 % в группе больных, трансплантированных от KIR-лиганд совместимого донора) (p = 0.001). Четырехлетняя ОВ больных, получивших терапию после гапло-ТГСК (поддерживающую XT, иммуноадоптивную, таргетную/эпигеномную), составила 82 % по сравнению с 28 % у пациентов, не получавших лечения в посттрансплантационном периоде (p = 0.000).

Выводы. Основным фактором, влияющим на OB у пациентов с химиорезистентным течением острых лейкозов, является факт применения одного из вариантов терапии после гапло-ТГСК.

Сравнительный анализ результатов лечения опухолей центральной нервной системы у детей Воронежской области за два десятилетия

Г.В. Трубникова¹, Т.В. Степанова², А.П. Швырев² 1 БУЗ ВО ВОДКБ № 1; 2 ГБОУ ВПО ВГМА им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

Актуальность. Современные технологии лечения злокачественных опухолей ЦНС относятся к области междисциплинарного взаимодействия нейрохирургов, онкологов, радиологов. До 2000 г. единого стандарта лечения опухолей ЦНС у детей не существовало. В последние годы улучшилась диагностика и наметилась тенденция к программному лечению некоторых видов опухолей.

Цели и задачи — сравнить результаты лечения опухолей ЦНС у детей за период с 1993 по 2002 г. и с 2003 по 2013 г.

Материалы и методы / пациенты. Проведен сравнительный анализ комплексного лечения опухолей ЦНС у детей г. Воронежа. С 1993 по 2002 г. пролечено 25 пациентов (1-я группа), медиана возраста — 7,9 года (15 первичных и 10 с рецидивом заболевания). Гистологически опухоли верифицированы как медуллобластома (2), анапластическая эпендимома (2), астроцитома II— III степени (4), глиобластома (2), примитивная нейроэктодермальная опухоль (1), прочие (7). В 7 (28 %) случаях опухоль не была верифицирована. С 2003 по 2013 г. пролечено 45 детей (2-я группа), медиана возраста — 7,5 года. Гистологически опухоли верифицированы как медуллобластома (15), анапластическая эпендимома (4), астроцитома II—III степени (4), глиобластома (4), примитивная нейроэктодермальная опухоль (3), атипичная тератоидно-рабдоидная опухоль (3), пинеобластома (1), герминогенная опухоль (2), гистиоцитарная саркома (1). В 7 (15 %) случаях опухоль была неоперабельной и не верифицирована.

Результаты и обсуждение. В 1-й группе М0-стадия была диагностирована у 10 (40 %) детей, М1-М3 — у 15 (60 %). Пациенты получали лечение по протоколу HIТ-91, выжили 3 (20 %) первичных пациентов (1 — с анапластической эпендимомой, 2 — с астроцитомой).

Во 2-й группе М0-стадия диагностирована у 27 (60 %) детей, М1-М3 — у 18 (40 %). Дифференцированно применялись программы: НІТ-2000, М-2000, НІТ-SKK, АТРО, SІОР для Lg глиом, курсы темодала, авастин + иринотекан. В настоящее время живы 23 (51,1 %) пациента, умер 21 (46,7 %) больной, 1 (2,2 %) пациент потерян для наблюдения. Ремиссия сохраняется у 8 (53 %) пациентов с медуллобластомой, а также при пинеобластоме, герминогенной опухоли, неверифи-

цированной супраселлярной опухоли. Все дети с астроцитомой живы, однако у 2 отмечен продолженный рост опухоли. Летальный исход отмечен у 7 детей с медуллобластомой, у 3 пациентов с анапластической эпендимомой и у 3 с глиобластомой, у 1 с примитивной нейроэктодермальной опухолью, у 2 с атипичной тератоидно-рабдоидной опухолью, у 4 с опухолью ствола мозга.

Выводы. Междисциплинарное взаимодействие, применение комплексной программной терапии позволило улучшить диагностику, верификацию и результаты лечения некоторых опухолей ЦНС у детей.

Проблемы позиционирования детей в лучевой терапии

К.М. Фатеев, А.А. Логинова, А.В. Нечеснюк ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Основной проблемой позиционирования детей при ЛТ является выбор позиционирующей системы, учет возможности размещения анестезиологического оборудования, обеспечение совпадения укладки при разметке и ЛТ.

Цели и задачи — сравнить 6 методик получения смещений для позиционирования пациента.

- 1. Виртуальная симуляция в программе Monaco на оборудовании CT «LightSpeed».
- 2. Совмещение 2D-портальных снимков с DRR в программе iViewGT.
- 3. Совмещение 2D-портальных снимков с DRR в программе Mosaiq Desktop.
- 4. Совмещение 3D-киловольтных изображений с данными из планирующей системы в программе XVI.
- 5. Мегавольтная КТ на томотерапии при использовании программного обеспечения Ассигау.
- 6. Совмещение контуров поверхности из планирующей системы и оптическим восстановлением поверхности на оборудовании C-RAD.

Материалы и методы / пациенты. Для сравнения методик был использован фантом PentaGuide. На этом фантоме были сравнены 6 методик. Статистика набрана при лечении 199 пациентов.

Результаты и обсуждение. Наименьшая дозовая нагрузка получается при виртуальной симуляции в программе Мопасо и при восстановлении контура поверхности на оборудовании С-RAD. Наибольшая — при мегавольтной КТ на томотерапии и методики XVI. Наиболее длительная по выполнению методика — методика XVI. Наименее — оптическое восстановление поверхности на оборудовании С-RAD. Наибольшую точность показали методики XVI и мегавольтная КТ на томотерапии.

Выводы. Выбирать методику следует индивидуально для каждого пациента, исходя из клинической си-

туации, необходимости проведения анестезиологического пособия, психологического состояния пациента с учетом дозовой нагрузки на больного, методики ЛТ, допустимых погрешностей воспроизводимости положения папиента.

Опыт применения бета-адреноблокаторов для лечения обширных доброкачественных сосудистых образований у детей

О.Э. Чулков, Д.А. Щербаков, М.В. Мельников, А.В. Коновалов, Н.В. Микава

ГБУЗ «Детская краевая клиническая больница» Министерства здравоохранения Краснодарского края, Краснодар

Актуальность. Различные сосудистые новообразования составляют около 50 % всех опухолей мягких тканей у детей. Практически все известные методы лечения приводят к ряду осложнений (остаточные деформации, рубцовые изменения кожи и подлежащих тканей).

Цели и задачи — обобщить опыт применения бетаадреноблокаторов при лечении сосудистых новообразований.

Материалы и методы / пациенты. С сентября 2010 г. нами был применен метод лечения бета-адреноблокатором (пропранолол) у 12 детей в возрасте от 1 месяца до 2 лет с обширными гемангиомами различных локализаций. Пациенты перед назначением терапии консультированы кардиологом и эндокринологом в плане исключения противопоказаний. Для подбора лечебной дозы ребенок госпитализируется. При хорошей переносимости препарата ребенок переводится на амбулаторное лечение. Всем детям проводится фотографирование, а также УЗИ с доплеровским картированием в начале лечения и на его этапах.

Результаты и обсуждение. При применении пропранолола для лечения обширных форм сосудистых новообразований у всех детей отмечена положительная динамика. При контрольных обследованиях выявлено уменьшение объема сосудистого новообразования, значимого снижения скорости кровотока в патологических сосудах артериального и венозного типа, побледнение или полное исчезновение сосудистых новообразований. В качестве "off-label therapy" данный метод может рекомендоваться для лечения обширных сосудистых новообразований любой локализации. В начале лечения необходим подбор терапевтической дозы в условиях стационара с обязательным получением добровольно-информированного согласия родителей пациента. Для определения эффективности терапии обширных сосудистых новообразований необходимы объективные методы мониторинга (фотографии, УЗИ

с доплеровским картированием, при доступности — ангиография с контрастированием).

Выводы. Применение пропранолола для лечения обширных доброкачественных сосудистых новообразований у детей дало положительные результаты во всех случаях наблюдения в виде уменьшения объема образования, снижения скорости кровотока в патологических сосудах, запустения капиллярного и кавернозного компонентов опухоли или полного выздоровления в зависимости от сроков лечения.

Сравнительный анализ лучевых нагрузок при облучении головного и спинного мозга в условиях использования различных источников излучения

О.И. Щербенко, Д.Х. Шонус, А.Ф. Тельянц ФГБУ РНЦРР Минздрава России, Москва

Актуальность. Минимизация отдаленных последствий ЛТ, применяемой в лечении опухолей у детей, является одной из основных задач современной детской онкологии.

Цель исследования — минимизация лучевых нагрузок на критические органы при облучении ЦНС.

Задача исследования — провести сравнительный анализ дозовых нагрузок на критические органы в условиях использования различных источников излучения.

Материал и методы. На основе фантомных измерений распределения дозы в объеме проведено сравнение величин относительных доз на критические органы при облучении головного и спинного мозга на гаммаустановке фотонами и электронами электронного ускорителя.

Результаты. 1. Использование фотонного излучения линейного ускорителя с формированием поля облучения многолепестковым коллиматором при облучении головного мозга позволяет снизить, по сравнению с облучением на гамма-установке, лучевую нагрузку на хрусталики глаз в 9 раз при сопоставимой нагрузке на хиазму, зубной ряд и внутреннее ухо.

2. Облучение спинно-мозгового пространства ускоренными электронами позволяет снизить лучевую нагрузку, по сравнению с использованием гамма-установки и фотонов ускорителя, на щитовидную железу и сердце в 2 раза, на пищевод, солнечное сплетение и кишечник в 3 раза при сравнимой дозе на тела позвонков и почки.

Выводы. Для краниального и КСО у детей необходимо использовать тормозное и электронное излучение линейных ускорителей электронов с формированием зоны облучения многолепестковым коллиматором.

Раздел IX

АКТУАЛЬНОЕ В ДЕТСКОЙ ОТОРИНОЛАРИНГОЛОГИИ, ХИРУРГИИ ГОЛОВЫ И ШЕИ

Плоскоклеточный рак дна полости рта у мальчика 11 лет (клинический случай)

Т.В. Горбунова¹, Н.В. Иванова¹, М.А. Кропотов³, Р.В. Шишков^{1, 2}, В.Г. Поляков^{1, 2}

¹НИИ ДОГ ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» РАМН, Москва;
²кафедра детской онкологии ГБОУ ДПО
«Российская медицинская академия последипломного образования» Минздрава России, Москва;
³Научно-исследовательский институт клинической онкологии ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» РАМН, Москва

Актуальность. Среди эпителиальных опухолей у детей рак полости рта — редкая патология. В литературе встречаются лишь единичные случаи описания плоскоклеточного рака языка, слизистой щек, дна полости рта у пациентов детского возраста. По данным проведенных в Европе и США исследований, уровень заболеваемости раком полости рта у лиц моложе 40 лет составляет 3,9—10,7 %.

Цели и задачи — описание клинического случая. **Материалы и пациенты.** В НИИ ДОГ ФГБУ «РОНЦ

им. Н.Н. Блохина» РАМН мы наблюдали мальчика 11 лет с диагнозом «плоскоклеточный ороговевающий рак дна полости рта». Диагноз подтвержден данными иммуногистохимического исследования.

Результаты и обсуждение. Мы представляем редкое наблюдение плоскоклеточного ороговевающего рака слизистой оболочки дна полости рта со стадией процесса T4bN2bM0 у мальчика 11 лет, которому была проведена химиолучевая терапия. Пять курсов ПХТ и ЛТ на первичную опухоль в разовой очаговой дозе 2,4 Гр, СОД — 55,2 Гр; на ЛУ шеи в дозе 40,8 Гр слева и 45,6 Гр справа и операция в объеме удаления опухоли дна полости рта с субтотальной резекцией языка, сегментарной резекцией нижней челюсти. Замещение костно-мышечного дефекта мало-

берцовым трансплантатом на микрососудистых анастомозах. Фасциально-футлярное иссечение клетчатки шеи справа. Пациент находится под наблюдением в НИИ ДОГ, по результатам проводимых контрольных обследований признаков рецидива заболевания за период с 22.07.2013 по 22.01.2014 не выявлено.

Выводы. Случаи документального подтвержденного рака полости рта у детей носят описательный характер, и в литературе представлены единичными сообщениями. Пациенты молодого возраста, страдающие плоскоклеточным раком полости рта, представляют неоднородную группу, в которой можно выделить в отдельную когорту лиц с системными заболеваниями, на фоне которых и возник рак, пациентов, инфицированных вирусом папилломы человека, группу с генетическими трансформациями. Малое число наблюдений не позволяет однозначно высказаться относительно прогноза и результатов лечения. Требуется дальнейшее изучение и накопление данных об этих пациентах, что позволит выявить факторы прогноза и оптимизировать терапию.

Междисциплинарное взаимодействие при лечении герминогенной опухоли верхней челюсти у ребенка двух лет (клинический случай)

Н.С. Грачёв, С.Р. Варфоломеева, Д.Ю. Качанов, О.К. Тимофеева, А.В. Петрушин, И.Н. Ворожцов, Р.А. Моисеенко, А.В. Корицкий ФГБУФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Герминогенные опухоли являются редкими видами ЗНО у детей. Их частота составляет 3–8 % всех злокачественных опухолей детского и под-

102

росткового возраста. В основном они встречаются в гонадах, но могут также образовываться и в определенных внегонадных сайтах. Такая локализация объясняется миграционными путями примордиальных половых клеток, которые, образуясь в энтодерме желточного мешка 4-недельных эмбрионов, мигрируют вдоль дорсального мезентерия в область генитальной складки. Именно этим и объясняется такое разнообразие локализаций этого вида опухолей. На долю экстрагонадно локализованных приходится только 1-5 % всех герминогенных опухолей. Гистологическая структура этого вида опухолей чрезвычайно разнообразна: опухоль желточного мешка, хориокарцинома, дисгерминома, эмбриональный рак, тератомы I–III степени зрелости.

Материалы и методы / пациенты. Наблюдаемый ребенок поступил в тяжелом состоянии, отмечались наличие массивного образования в области носогубного треугольника, исходящего из верхней челюсти, и выраженная кровоточивость из ткани опухоли. В первые сутки в экстренном порядке была выполнена двусторонняя эндоваскулярная окклюзия бассейнов лицевых и верхнечелюстных артерий. Это вмешательство позволило в тот же день провести расширенную биопсию новообразования верхней челюсти с двусторонней биопсией ЛУ шеи. Обследование ребенка включало в себя рентгеновскую КТ грудной, брюшной полости и малого таза, МРТ головы и шеи, лабораторные исследования, определение онкомаркеров крови. Так как герминогенные опухоли продуцируют маркеры опухоли — альфафетопротеин и хорионический гонадотропин человека, то определение их уровня позволяет не только диагностировать опухоль, но и наблюдать за эффективностью лечения.

По данным анамнеза и осмотра, клинико-рентгенологическим, лабораторным данным (повышение уровня альфа-фетопротеина до 1988 нг/мл), на основании гистологического заключения (опухоль желточного мешка) ребенку установлен диагноз «злокачественная герминогенная опухоль (опухоль желточного мешка) верхней челюсти, T2bN0M1, IV клиническая группа по IRS (метастазы в легких).

Результаты и обсуждение. В течение последующих 2 мес было проведено 2 курса ПХТ по протоколу лечения герминогенных опухолей МАКЕІ-96 с выраженным положительным эффектом. Ввиду наличия деструктивных изменений в костной ткани верхней челюсти в январе была выполнена операция — электрохирургическая резекция верхней челюсти. При плановом гистологическом исследовании - опухоль желточного мешка, патоморфоз IV стадии, в краях резекции без опухолевого роста.

Выводы. Междисциплинарное взаимодействие специалистов различных специальностей позволило диагностировать редкое заболевание, а пациенту получить весь необходимый комплекс лечебных мероприятий, включая высокотехнологичные методы терапии.

Хирургическое лечение детей с РГАРА-синдромом

Н.С. Грачёв, М.П. Калинина, А.Н. Наседкин, А.Ю. Шербина, И.Н. Ворожцов ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. PFAPA-синдром — аутовоспалительное заболевание, в русскоязычной литературе именуемое «синдром Маршалла», по имени автора, впервые описавшего данное состояние. В его лечении применяли различные группы препаратов. По данным зарубежных исследований, тонзиллэктомия у пациентов с PFAPA-синдромом может привести к купированию всех симптомов болезни. В исследовании G. Licamelli et al. (2012) у 99 из 102 пациентов наступало исчезновение всех симптомов после хирургического лечения.

Цели и задачи — оценка эффективности тонзиллэктомии у детей с РҒАРА-синдромом.

Материалы и методы / пациенты. За 2012—2013 гг. в ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева было пролечено 17 пациентов с PFAPA-синдромом. Из них 13 мальчиков и 4 девочки в возрасте от 3 до 8 лет. Диагноз ставился на основании критериев Thomas et al. (1999) при исключении у детей других аутовоспалительных заболеваний и иных причин лихорадки. В анамнезе у всех детей имелась лихорадка с четкой периодичностью появления (от 7 до 37 дней), длительностью от 3 до 7 дней, которая сопровождалась тонзиллитом (65 %), шейным лимфаденитом (78 %), афтами ротовой полости (36 %). Всем пациентам определяли количество лейкоцитов, нейтрофилов, антистрептолизина, С-реактивного белка, иммуноглобулинов А, М, С и скорость оседания эритроцитов. Проводили иммунофенотипирование популяций лейкоцитов, а также генетическое исследование для исключения средиземноморской лихорадки. Все пациенты во время подъема температуры тела до фебрильных цифр получали однократно преднизолон в дозе 1-2 мг/кг, что на 4-8 ч купировало приступы лихорадки. Однако у 2 больных прием преднизолона привел к укорочению промежутков между приступами лихорадки, а у других 2 препарат уже не приводил к снижению температуры тела, хотя ранее это лечение было эффективным.

Результаты и обсуждение. По способу лечения все пациенты были разделены на 2 сравнимые по полу и возрасту группы. Больным 1-й группы (9 человек) была сделана двусторонняя тонзиллэктомия. После операции пациенты находились в клинике до 5-7 сут, где им проводили антибактериальную и симптоматическую терапию. У 1 ребенка наблюдали кровотечение на 7-е сутки после операции, остановившееся самостоятельно. Больных 2-й группы (8 человек) лечили только преднизолоном в дозе 2 мг/кг массы тела. Наблюдение за больными составило от 3 до 27 мес и продолжается в настоящее время. У пациентов 1-й группы после проведения хирургического вмешательства признаков заболевания не было. Во 2-й группе у 1 пациента сократился до 7 дней межприступный период, развилась резистентность к преднизолону, и ему была сделана тонзиллэктомия. У 2 больных, наоборот, межприступный период увеличился от 2 до 3,5 нед. У остальных 5 пациентов данной группы клиническая картина не менялась.

Выводы. Таким образом, проведение тонзиллэктомии у детей с PFAPA-синдромом является эффективным методом лечения, однако для большей статистической достоверности требуется еще большее количество и длительность наблюдений.

Хирургическое лечение заболеваний полости носа и околоносовых пазух с использованием КТ-навигации у детей

Н.С. Грачёв, И.Н. Ворожцов, А.Н. Наседкин, С.С. Озеров, М.П. Калинина ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Актуальность. Image-guided surgery представляет собой оперативное пособие, при котором навигированный хирургический инструмент проецируется на пред- или интраоперационное КТ-изображение объекта хирургического вмешательства.

Цели и задачи — повышение эффективности хирургического лечения пациентов детского возраста с патологией полости носа и околоносовых синусов путем применения эндоскопической хирургии под контролем навигации.

Материалы и методы / пациенты. В период 2012—2013 гг. наблюдали 25 больных в возрасте от 3 до 17 лет (15 мальчиков, 10 девочек) По характеру заболевания больные распределялись следующим образом: хронический гиперпластический риносинусит — 3 пациента; хронический изолированный сфеноидит — 3; хронический односторонний гемисинусит с реактивным отеком век — 1; пиоцеле клеток решетчатого лабиринта — 1; стеноз слезных путей и рубцовая атрезия левой хоаны — 1; хирургическое взятие биопсии при опухолевых заболеваниях полости носа и основания черепа — 9 пациентов (при этом у 4 из них ранее по месту жительства уже проводилась биопсия, оказавшаяся неинформативной); посттравматическая назальная ликворея — 1; ангиофиброма носоглотки — 1; аденома гипофиза — 5.

Эти же пациенты лечились по основному заболеванию: OЛЛ - 4 больных; альвеолярная рабдомиосар-

кома — 2; состояние после лечения альвеолярной рабдомиосаркомы по протоколу AMORE (Ablative surgery Mold technique with afterloading brachytherapy and immediate surgical reconstruction) — 1; НБ на этапе XT - 2; назофарингеальная карцинома — 2; эмбриональная рабдомиосаркома околоносовых пазух — 1; ОМЛ — 1; заболевания для верификации процесса, требующие проведения биопсии — 5; посттравматическая назальная ликворея — 1; ангиофиброма носоглотки — 1; аденома гипофиза — 5.

Хирургическое вмешательство проводили под общей анестезией, используя инструменты для эндоскопической ринохирургии и с помощью навигационной системы.

Результаты и обсуждение. Пациентам описываемой группы были выполнены следующие оперативные вмешательства: полисинусотомия -3, сфенотомия -3, гаймороэтмоидотомия с зондированием соустья лобного синуса -1, вскрытие пиоцеле решетчатого лабиринта -1, устранение стеноза слезных путей и атрезии хоаны -1; взятие биопсии при опухолевых заболеваниях полости носа и носоглотки у 9 детей, закрытие ликворного дефекта -1; удаление ангиофибромы носоглотки -1; удаление аденомы гипофиза -5.

Во время проведения операций нами были выявлены следующие индивидуальные анатомические особенности: близкое расположение внутренней сонной артерии (1 случай), истончение медиальной стенки орбиты (1), разрушение костей основания черепа (3), облитерация носолобного канала (1).

Выводы. Использование в ринохирургии навигационной системы позволяет расширить спектр выполняемых операций и тщательно планировать их ход. Навигационный контроль дает возможность проводить операции в полости носа и околоносовых пазухах более щадящим способом, с минимальной кровопотерей и быстрее, а это приводит к уменьшению времени наркоза и более ранней реабилитации пациентов, что особенно актуально для детей с тяжелой основной патологией.

Фотодинамическая терапия папилломатоза гортани с применением 5-аминолевулиновой кислоты

И.Г. Гусейнов, Х.Ш. Давудов, И.И. Нажмудинов, И.О. Куликов, К.В. Акопян

ФГБУ «Научно-клинический центр оториноларингологии» ФМБА России, Москва

Фотодинамическая терапия — это новый и многообещающий метод в лечении папилломатоза гортани (ПГ). В качестве фотосенсибилизатора мы использовали 5-аминолевулиновую кислоту, а само вмешательство проводили в 2 этапа: сначала выполнили эндоларингеальное удаление папиллом из гортани, а затем — через 3—5 дней — фотодинамическую терапию.

Существует 3 основных элемента фотодинамической терапии: кислород, фотосенсибилизатор и видимый свет. Фотосенсибилизатор активируется светом и вступает в реакцию с молекулярным кислородом с продукцией синглетного кислорода. Синглетный кислород работает двумя способами: прямо убивает опухолевые клетки путем индукции апоптоза и некроза и путем повреждения микрососудов опухоли.

При помощи и поддержке Департамента оториноларингологии и хирургии головы и шеи (Phillips-University, Марбург, Германия) мы разработали наш собственный метод в лечении ПГ с применением фотосенсибилизатора 5-аминолевулиновой кислоты.

Лечение больных проводилось в 2 этапа. На первом этапе лечения мы использовали эндоскопическое удаление папиллом гортани под общим наркозом с применением СО₃-лазера или обычного инструментария.

В качестве второго этапа мы проводили пациенту сеанс фотодинамической терапии с применением гидрохлорида 5-аминолевулиновой кислоты (препарат Аласенс), произведенного ФГУП ГНЦ «Ниопик» (Москва, Россия).

За 1,5-2 ч до сеанса мы разводили 3 г Аласенса в 200 мл дистиллированной воды, и полученный раствор давали выпить пациенту (из расчета 30-50 мг/кг массы тела).

Затем под общей анестезией проводилась прямая ларингоскопия и установка волоконно-оптического проводника с цилиндрическим рассеивателем. Мы облучали целевую зону лазером мощностью 250—300 мВт/см², суммарная доза энергии — 150—180 Дж/см².

После процедуры пациента до вечера помещали в затемненную комнату.

Нами был пролечен 21 больной. При обследовании через 3 мес рецидив папиллом выявлен в 2 случаях — наблюдался рост папилломатозных масс. Данные результаты, по нашему мнению, позволяют признать этот метод достаточно эффективным в терапии ПГ.

Комбинированные методы лечения хронических рубцовых стенозов гортани и шейного отдела трахеи с использованием ${ m CO_2}$ -лазера

Х.Ш. Давудов, И.И. Нажмудинов, К.В. Акопян, И.О. Куликов, И.Г. Гусейнов, К.М. Магомедова, М.Ю. Хоранова ФГБУ НКЦО ФМБА России, Москва

Актуальность. Лечение пациентов с хроническими рубцовыми стенозами гортани и шейного отдела трахеи остается одной из актуальных проблем современной оториноларингологии.

Цели и задачи — профилактика, оптимизация, применение новых методов лечения рубцовых стенозов гортани и шейного отдела трахеи.

Материалы и методы / пациенты. В нашей клинике с 2007 по 2013 г. наблюдались и прошли лечение 87 пациентов с хроническими рубцовыми стенозами гортани и шейного отдела трахеи.

Результаты и обсуждение. Используемые хирургические методы лечения: а) эндоларингеальные операции с использованием ${\rm CO}_2$ -лазера; б) комбинированные операции — эндоларингеальным доступом и трансцервикально; в) операции, осуществляемые открытым доступом.

Операции при рубцовых стенозах гортани. Все оперативные вмешательства производились под тотальной внутривенной анестезией с искусственной вентиляцией легких. Под контролем микроскопа с использованием ${\rm CO}_2$ -лазера мощностью до 1,5 Вт иссекали рубцовую ткань в объеме, необходимом для восстановления свободного дыхания. Во избежание рестенозирования производили стентирование ${\rm T}$ -образными трубками из силикона. В результате лечения удалось добиться выздоровления у 84 % пациентов.

Операции при рубцовых стенозах шейного отдела трахеи. Первым этапом всем пациентам было произведено формирование трахеостомы или ларинготрахеостомы с расширением ее просвета, с иссечением рубцовой ткани. Для поддержания стойкого просвета трахеи использовали Т-образные стенты.

Пластика трахеальных дефектов. При отсутствии достоверных данных за рестенозирование выполняли пластику трахеального дефекта: местными тканями (кожно-мышечно-кожная пластика) или перемещенным кожно-мышечным лоскутом при наличии больших стом. Если отмечались обширные дефекты переднебоковых стенок трахеи, в качестве каркаса использовали пластины из никелида титана, аллохрящи. При таком подходе удалось добиться положительного результата в лечении, а именно — восстановления свободного дыхания и устранения трахеостомы у 82 % больных.

Выводы. Использование комбинированных методов лечения с применением ${\rm CO_2}$ -лазера позволяет значительно повысить эффективность лечения пациентов с хроническими рубцовыми стенозами гортани и шейного отдела трахеи.

Диагностика фолликулярных опухолей щитовидной железы

Н.В. Иванова^{1,2}, В.Г. Поляков^{1,2}, Р.В. Шишков^{1,2}, А.И. Павловская³, Н.А. Кошечкина^{1,2}, Т.Р. Панфёрова^{1,2}, И.Н. Матвеева³

¹НИИ ДОГ ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» РАМН, Москва; ²ГБОУ ДПО РМАПО Минздрава России, Москва; ³НИИ КО ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» РАМН, Москва

Актуальность. Диагностика фолликулярных опухолей щитовидной железы (ФОЩЖ), минимально инвазивного фолликулярного рака (МИФР) и фолликулярной аденомы (ФА) является одной из сложнейших задач в тиреоидной патологии у детей.

Цель исследования — оценка информативности методов предоперационной и интраоперационной диагностики ФОШЖ у детей.

Материалы и методы / пациенты. В основу работы положен клинический материал 96 наблюдений пациентов с ФОЩЖ, проходивших обследование и лечение в НИИ ДОГ ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» РАМН за период с 1982 по 2012 г. ФОЩЖ в нашем исследовании были представлены двумя основными группами: МИФР щитовидной железы (ЩЖ) и ФОЩЖ. Группа МИФР ЩЖ состояла из 30 пациентов, ФОЩЖ – из 66 пациентов. Возраст пациентов с ФОЩЖ был от 3 лет до 17 лет. Нами проведена оценка эффективности предоперационных и интраоперационных методов диагностики ФОЩЖ: ультразвуковой вычислительной томографии (УЗВТ) ШЖ, тонкоигольной аспирационной пункционной биопсии (ТАПБ) с цитологическим исследованием, радиоизотопной диагностики (РИД), срочного гистологического исследования (СГИ).

Результаты и обсуждение. Предоперационные методы комплексного обследования больного — УЗВТ ЩЖ, ТАПБ с последующим цитологическим исследованием, РИД ЩЖ, позволяют заподозрить злокачественный характер поражения, однако ни один из этих методов не позволяет с высокой точностью дифференцировать доброкачественный или злокачественный процесс. Диагноз «минимально инвазивный фолликулярный рак щитовидной железы», по данным проведенных методов исследования, был установлен по УЗВТ в 76,7 %, по результатам ТАПБ — в 66,6 %, при СГИ — в 60 % случаев.

Проведение СГИ пациентам с фолликулярными образованиями ЩЖ является оправданным при на-

личии предоперационного цитологического заключения — Φ ОЩЖ и «подозрение на рак». Гистологическое заключение Φ РЩЖ при СГИ совпало с плановым гистологическим заключением у 90 % пациентов с МИ Φ Р ЩЖ.

Выводы. Установлено, что при ФОЩЖ современные предоперационные методы комплексного обследования больного — УЗВТ ЩЖ, ТАПБ с последующим цитологическим исследованием, РИД ЩЖ, позволяют заподозрить злокачественный характер поражения, однако ни один из этих методов не позволяет с высокой точностью дифференцировать доброкачественный или злокачественный процесс.

Основным методом морфологической диагностики у пациентов с ФОЩЖ остается плановое гистологическое исследование, позволяющее установить толщину капсулы опухоли, наличие капсулярной и сосудистой инвазии, которые являются основными отличительными признаками между МИФР и ФОЩЖ.

Метод СГИ в диагностике МИФР ЩЖ у детей обладает низкой эффективностью (чувствительность — 66,6 %, специфичность — 93,4 %, точность — 87 %). Неопределенное гистологическое заключение «фолликулярная опухоль щитовидной железы» при МИФР ЩЖ составляет 33,3 %.

Возможности неинвазивной диагностики холестеатомы среднего уха

О.В. Карнеева¹, Д.П. Поляков²

¹ФГБУ НКЦО ФМБА России, Москва;

²ФГБУ «Научный центр здоровья детей» РАМН, Москва

Актуальность. Весомую долю пациентов со стойкой тугоухостью составляют больные с хроническим гнойным средним отитом (ХГСО). Помимо снижения слуха, ХГСО несет в себе потенциальный риск развития осложнений (внутричерепные, парез лицевого нерва, лабиринтит). В связи с этим в каждом случае ХГСО необходимо хирургическое лечение.

Сохранение слуха обосновывает выполнение щадящих микрохирургических операций на среднем ухе: одномоментные санирующие и слухоулучшающие вмешательства, «закрытые» варианты тимпанопластики, мастоидопластика.

Закрытые отохирургические вмешательства сопряжены со сложностью дальнейшего наблюдения за развитием патологического процесса, так как исключают прямой визуальный контроль с помощью отомикроскопии. Прежде всего это касается холестеатомного процесса, способствующего возникновению рецидивирующей, резидуальной, а также ятрогенной холестеатомы, которые отмечаются в 6–57 % случаев.

Ревизионная хирургия ("second-look surgery") позволяет выявить холестеатомы в оперированном по закрытому типу ухе. Ревизия полости после тимпанопластики выполняется в сроки 9–12 мес после первой операции. Необходимость повторных хирургических вмешательств заставляет искать иные, неинвазивные, методы контроля за состоянием закрытых послеоперационных ушных полостей. Жесткие требования крайне высокой чувствительности и специфичности, предъявляемые к подобным исследованиям, обусловлены, с одной стороны, опасностью пропустить холестеатому, с другой – выполнением избыточного числа операций, особенно при хорошей слуховой функции после первичного вмешательства.

КТ височных костей при оценке оперированного уха не обладает возможностью различать мягкотканный субстрат (холестеатома, грануляционная, полипозная или рубцовая ткань, холестериновая гранулема, ткань мозговых оболочек и головного мозга). Намного большей чувствительностью и специфичностью в отношении дифференцировки мягких тканей обладает МРТ. Холестеатома при МРТ характеризуется гиперинтенсивным сигналом при Т2-взвешенном изображении и гипо- или изоинтенсивным сигналом в Т1-взвешенном изображении. Аналогичная МРТ-картина может быть присуща и грануляционной ткани, поэтому особую дифференциально-диагностическую ценность имеет исследование с контрастным усилением. Тем не менее в ряде исследований показана достаточно высокая вероятность ложноотрицательного результата при использовании данной модификации метода. Попытки повысить специфичность и чувствительность исследования реализовались во внедрение способа получения диффузно-взвешенного изображения (EPI-DWI), а затем и модификации, позволяющей максимально ликвидировать артефакты – non-EPI-DWI.

Пациенты и методы. За период 2008—2013 гг. 34 пациентам, страдающим ХГСО (как впервые выявленным, так и после операций на среднем ухе), была выполнена MPT височных костей в DWI-режиме. Оценка чувствительности и специфичности метода проводилась путем корреляции с интраоперационными находками. Была установлена 100 % чувствительность и специфичность метода в выявлении холестеатомы среднего уха.

Дальнейшего изучения требует определение предела чувствительности метода в зависимости от размера холестеатомы.

Выводы. Таким образом, возможно, именно развитие МРТ станет наиболее надежным методом выявления или исключения холестеатомы среднего уха, особенно после закрытых типов отохирургических вмешательств, и позволит во многих случаях избежать необоснованных повторных хирургических вмешательств.

Возможности лечения синуситов **у демей и подростков** после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

С.А. Карпищенко, Е.С. Утимишева, Н.В. Станчева, И.В. Маркова, Л.С. Зубаровская

ГБОУ ВПО Первый СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова Минздрава России

Актуальность. Синусит остается одной из самых актуальных проблем оториноларингологии. Реципиенты гемопоэтических стволовых клеток находятся в состоянии тяжелого вторичного иммунодефицита. В дополнение к этому длительная гранулоцитопения, острая или хроническая РТПХ повышают риск развития бактериальной и грибковой инфекций, в том числе вызываемых условно-патогенными микроорганизмами.

Цель работы — изучить возможности лечения синуситов у детей и подростков после алло-ТГСК.

Материалы и методы / пациенты. В исследование включены 40 пациентов детского (4–14 лет) и подросткового (14-21 год) возраста с диагнозом «острый синусит», перенесших алло-ТГСК в период с 2008 по 2012 г. в НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой Первого СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова. Все случаи синусита были подтверждены рентгенологическим исследованием околоносовых пазух и КТ.

Результаты и обсуждение. Все пациенты с поражением околоносовых пазух получали системную антибактериальную и местную (сосудосуживающие лекарственные средства) терапию, в 3 случаях потребовалась хирургическая санация очага инфекции (эндоскопическая полисинусотомия) в связи с развитием инвазивного микоза околоносовых пазух. Несмотря на наличие тромбоцитопении, у этой категории пациентов выполнялись лечебно-диагностические пункции с целью верификации возбудителя и санации очага инфекции. На момент проведения пункций верхнечелюстных пазух у 18 (45 %) пациентов уровень тромбоцитов был менее 50×10^9 /л. Антибактериальная терапия назначалась с учетом чувствительности выделенного патогена. Пять (13 %) пациентов получали противогрибковую терапию в связи с развитием грибкового синусита. Несмотря на определение чувствительности выделенных патогенов к антимикробным препаратам, лечение синусита было длительным. Только у 5 % пациентов выздоровление от синусита наступило в течение 15 дней, но у 95 % больных сроки лечения составили 30 дней

Выводы. На фоне цитопении и иммуносупрессивной терапии синуситы у детей и подростков после алло-ТГСК имеют скудную клиническую картину, поэтому своевременная диагностика поражения околоносовых пазух крайне важна. Это позволяет назначить терапию и предотвратить осложнения. Тромбоцитопения не является противопоказанием для лечебно-диагностических пункций верхнечелюстных пазух у детей и подростков после ТГСК. При необходимости хирургического вмешательства эндоскопический подход, по нашему мнению, является методом выбора при проведении хирургического лечения на околоносовых пазухах у пациентов в условиях тромбоцитопении и с нарушениями свертывающей системы крови ввиду своей малой инвазивности и хорошей визуализации. Особое внимание следует уделять спектру выделенных возбудителей и их чувствительности к противомикробным препаратам. Лечение синусита у реципиентов алло-ТГСК остается сложной задачей и, к сожалению, требует длительного назначения антибактериальных и противомикотических препаратов, а в некоторых случаях — и хирургического вмешательства.

Новообразования ЛОР-органов у детей общепрофильного оториноларингологического отделения стационара

Е.П. Карпова, И.В. Зябкин, Е.Е. Вагина ГБОУ ДПО РМАПО Минздрава России, Москва

Онкологические заболевания верхнего отдела дыхательных путей являются серьезной проблемой современной оториноларингологии. Новообразования ЛОР-органов у детей встречаются реже, чем у взрослых, однако часто они имеют стертую клиническую картину, что затрудняет раннюю диагностику данной патологии. Нами был проведен анализ структуры детей, госпитализированных в ЛОР-отделение ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова г. Москвы за 2013 год. Из 2534 детей у 8 (0,3 %) был произведен забор материала для проведения гистологического исследования по причине подозрения на ЗНО. Трое из 8 пациентов имели образование полости носа, 1 — наружного носа, 4 — структур наружного уха. По данным гистологического исследования, злокачественное образование было подтверждено у 1 ребенка. Учитывая, что в 2012 г. среди 2373 детей, госпитализированных в отделение оториноларингологии, по данным гистологического исследования ЗНО были выявлены у 5 (0,2 %) детей, можно сделать выводы о невысоком, но стабильном уровне онкологической патологии в структуре патологии общепрофильных оториноларингологических отделений детского стационара, что должно обуславливать онкологическую настороженность врачей при дифференциальной диагностике заболеваний.

Иммунологический статус у детей с рецидивированием фурункула носа

Е.С. Ковалец¹, М.Р. Богомильский²

¹ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница» Департамента здравоохранения г. Москвы;
²ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва

Актуальность. Фурункул носа — часто встречающееся гнойное заболевание, опасность которого заключается в возможном вовлечении в воспалительный процесс венозных сосудов лицевой области, а затем сосудов твердой мозговой оболочки с риском развития тромбофлебита и сепсиса. Наиболее частой причиной заболевания считается стафилококк. Наблюдения показали, что достигаемый под воздействием антимикробной терапии положительный эффект является нестабильным, и после ее отмены часто наступает рецидив заболевания. При изучении хронического фурункулеза наряду с особенностями возбудителя большое внимание уделяется роли иммунной системы. По данным литературы, многочисленные исследования иммунологического статуса проводились у пациентов, страдающих хроническим фурункулезом. Однако показатели иммунитета у детей, страдающих рецидивированием фурункулов носа, не изучены.

Целью работы явилось определение субпопуляционного состава лимфоцитов и содержания основных классов иммуноглобулинов в ПК у детей с клиническими проявлениями рецидивирующего течения фурункулов носа.

Материалы и методы / пациенты. Для выполнения поставленной цели были набраны 2 группы детей (возраст — 7—15 лет) по 30 человек, проходивших обследование и лечение в отделении оториноларингологии Морозовской ДГКБ. Основную группу составили дети, страдавшие рецидивирующим течением носа и находившиеся в периоде ремиссии. Группой сравнения служили пациенты с единичными фурункулами носа, которые были обследованы через 2—3 нед после клинического выздоровления.

Субпопуляционный состав лимфоцитов в ПК определяли с помощью метода проточной цитометрии с использованием моноклональных антител фирмы Весктап Coulter (США) на проточном цитометре Cytomics FC 500 (Весктап Coulter, США). Уровни иммуноглобулинов IgA, IgM, IgG в сыворотке ПК оценивали фотометрическим иммунотурбидиметрическим методом. Расчет концентрации иммуноглобулинов производился с помощью наборов фирмы DiaSys Diagnostic Systems GmbH & Co (Германия) на автоматизированном клиническом анализаторе Sapphire-400 (Япония).

Результаты и обсуждение. По данным нашего исследования, у всех детей основной группы нарушения

проявляются снижением относительного числа T-лимфоцитов (CD3⁺) до 63,5 \pm 1,8 % (при 66,00—76,00 в группе здоровых доноров того же возраста), статистически значимым снижением процента субпопуляции T-хелперов (CD4⁺) до 27,6 \pm 4,5 % при нормативных значениях 33,00—41,00. Показатель CD19⁺ составил 7,4 \pm 2,1 % при 12,00—22,00 % у здоровых детей, что является статистически значимым. Также отмечалось небольшое снижение показателей основных классов иммуноглобулинов. У детей сравнительной группы статистически значимых отклонений показателей иммунологического статуса от возрастной нормы не было выявлено.

Выводы. Таким образом, установлено, что нарушение функции иммунной системы у таких детей затрагивает как клеточное звено (Т-хелперы), так и гуморальное (В-лимфоциты, синтез иммуноглобулинов). Учитывая полученные данные, рациональным представляется использование в лечении и профилактике рецидивов фурункулов носа у детей иммунотропных препаратов, влияющих на восстановление популяции и функции Т-хелперов, В-лимфоцитов, нормализующих синтез иммуноглобулинов.

Дифференциальная диагностика воспалительных заболеваний головы и шеи у детей

Д.Ю. Комелягин, С.А. Дубин, А.В. Петухов, Д.В. Романов, Х.Я. Вафина, Н.В. Новикова, Е.И. Фокин, О.В. Зайцева, Е.В. Стрига, А.В. Дергаченко, Ф.И. Владимиров, О.А. Пачес, Д.Н. Гордеев

ГБОУ ВПО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России; Детская городская клиническая больница

святого Владимира, Москва

Актуальность. Значительное количество системных, онкологических, специфических заболеваний дебютируют в челюстно-лицевой области, имитируя клинику воспалительного процесса.

Вовремя не диагностируемые заболевания приводят к серьезным осложнениям и могут являться угрозой для жизни ребенка.

Цели и задачи — повысить настороженность педиатров, детских хирургов, специалистов амбулаторного звена по отношению к детям с воспалительными заболеваниями головы и шеи. Обосновать необходимость тщательного обследования данного контингента больных

Материалы и методы / пациенты. В ДГКБ св. Владимира с 2008 по 2013 г. поступили 6181 человек с воспалительными заболеваниями головы и шеи. В диа-

гностический алгоритм входили сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, клинический осмотр пациента, лабораторная и инструментальная диагностика. Также обязательными методами обследования являлись УЗИ (сканер TOSHIBA Aplio MG) и рентгенологическое исследование (пантомограф Sirona ORTHOPHOS XH 5 DS). По показаниям проводились фиброларингоскопия (фиброскоп Pentax FNL7RP3 2,5 мм, видеоэндоскопическая система EVIS EXERA II Серия 180), КТ (с контрастированием; TOSHIBA Aquilion — 16), МРТ (GE Signa Ovation 0,35T).

Результаты и обсуждение. Из 6181 пациента у 25 (0,4%) детей диагностировали системные, онкологические, специфические заболевания. Данные пациенты разделились по нозологиям следующим образом: саркомы — 6, ганглиоНБ — 2, ЛХ — 2, туберкулез — 2, сифилис — 2, гранулематоз Вегенера — 1, гистиоцитоз из клеток Лангерганса — 2, Т-клеточная НХЛ — 2, хроническая гранулематозная болезнь — 1, гипер-ІдЕ-синдром (синдром Джоба) — 2, гемангиоэндотелиома — 1, лимфатическая мальформация в стадии воспаления — 2. В возрасте от 14 дней до 3 лет было 18 (72 %) детей. При поступлении в стационар у 14 (56 %) детей был поставлен диагноз OP3, у 7 (28 %) пациентов — лимфаденит, у 3 (12 %) детей — неспецифический паротит, у 1 (4 %) ребенка — рожистое воспаление.

Окончательный диагноз всем детям был поставлен в течение 7—30 сут. На основании клинических данных, лабораторных и инструментальных исследований диагноз был поставлен 6 (24 %) детям. У 19 (76 %) пациентов диагноз был установлен на основании данных патоморфологического исследования после проведения открытой биопсии. После установления окончательного диагноза дети были направлены в профильные медицинские учреждения, где проводилось дальнейшее их лечение.

Выводы. Особую настороженность должны вызывать пациенты в возрасте от 14 суток до 3 лет с лимфаденитами в околоушно-жевательных областях и в области шеи, а также отсутствие положительного эффекта от лечения в течение 3 сут.

Причиной ошибки в постановке правильного клинического диагноза часто являлось присоединение клиники OP3.

Необходимо придерживаться строгого алгоритма обследования у детей с воспалительными заболеваниями головы и шеи.

Малоинвазивный метод лечения детей с лимфатическими мальформациями головы и шеи

Д.Ю. Комелягин, Д.В. Романов, А.В. Петухов, С.А. Дубин, О.А. Пачес, Х.Я. Вафина, Ю.Л. Солдатский ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова

ТЬОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России; ДГКБ святого Владимира, Москва

Актуальность. Лимфатическая мальформация — порок развития лимфатических сосудов. Заболеваемость лимфатическими мальформациями варьирует от 1:1000 до 1:16000 среди новорожденных. По настоящее время не выработан единый алгоритм лечения данной патологии. Хирургический метод лечения эффективен лишь в 60 % случаев. Альтернативным способом лечения крупно-кистозных и смешанных форм лимфатической мальформации является склерозирующая терапия.

Цели и задачи — повысить эффективность лечения детей с крупно-кистозными и смешанными формами лимфатической мальформации головы и шеи, используя пункционный метод лечения.

Материалы и методы / пациенты. С 2011 г. в ДГКБ святого Владимира проведено лечение 38 пациентов с лимфатическими мальформациями головы и шеи в возрасте от 14 дней до 16 лет. Лимфатические мальформации локализовались в области шеи у 12 (31,6 %) детей, в орбитальной области — у 3 (7,9 %) детей, в области языка — у 2 (5,3 %) детей; у 9 (23,7 %) пациентов — в области дна полости рта; в околоушно-жевательной, щечной областях и в области шеи образование определилось у 5 (13,1 %) больных; в области дна полости рта и языка — у 7 (18,4 %) больных. Из других клиник после хирургического лечения, термоабляции поступило 7 (18,4%) пациентов. По экстренным показаниям лечение проводилось 3 (7,9 %) детям. Из 38 пациентов у 24 (63,2 %) встречалась смешанная форма лимфатической мальформации, у 14 (36,8 %) пациентов – крупно-кистозная. При этом у большинства пациентов (более 70 %) встречалась многокамерная форма лимфатической мальформации.

Всем детям проводились УЗИ, фиброларингоскопия. По показаниям — МРТ, КТ с контрастированием.

Манипуляция проводилась в условиях общей анестезии. Содержимое полостей эвакуировалось. В полости мальформации под контролем УЗ-навигации (SonoSite MicroMaxx; 7,5 МГц) вводился раствор доксициклина (100 мг на 5 мл физраствора; катетер 14/16 G). Через 40 мин раствор доксициклина эвакуировался из полостей лимфатической мальформации. В течение 2—4 сут применялись давящие повязки, проводилось контрольное УЗИ пораженных областей. Пациент выписывался на 3—5-е сутки после манипуляции.

Результаты и обсуждение. У 28 (73,7 %) детей результаты оценены как хорошие, у 6 (15,8 %) пациентов как удовлетворительные. У 4 (10,5 %) больных образование уменьшилось менее чем на 30 %.

Выводы. Лечение крупно-кистозных и смешанных форм лимфатических мальформаций головы и шеи у детей пункционным методом является альтернативой хирургическому способу лечения. Данный метод характеризуется минимальной инвазивностью, меньшей травматичностью, большей эффективностью. В большинстве случаев пункционный метод лечения позволяет достигать хороших функциональных и косметических результатов.

Оценка эффективности применения пропранолола у детей с младенческими гемангиомами головы и шеи

Д.Ю. Комелягин, Д.В. Романов, А.В. Петухов, С.А. Дубин, О.З. Топольницкий, А.В. Иванов, С.Н. Епифанова, Н.П. Котлукова, Х.Я. Вафина, О.А. Пачес, Ю.Л. Солдатский, Е.И. Фокин ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России; ДГКБ святого Владимира, Москва

Актуальность. Многочисленные хирургические методы по удалению обширных гемангиом головы и шеи в большинстве случаев являются малоэффективными, что вынуждает врачей искать новые способы их лечения.

Цели и задачи — провести сравнительную оценку эффективности терапии пропранололом между двумя группами детей с младенческими гемангиомами: 1-я группа — пациенты после различных видов лечения, 2-я группа — пациенты, ранее не получавшие лечения.

Материалы и методы / пациенты. С 2011 г. в ДГКБ святого Владимира для лечения детей с младенческими гемангиомами начал применяться пропранолол в дозировке 2 мг/кг/сут длительностью до 8 мес. Пролечен 91 пациент с младенческими гемангиомами в возрасте от 1 недели до 4 лет. Из них мальчиков -37 (41 %), девочек -54 (59 %). Младенческие гемангиомы локализовались: в околоушно-жевательной области — у 28 (30,7 %) детей; в области носа — у 11 (12,1 %) пациентов; в орбитальной области - у 14 (15,4 %) больных; в области верхней и нижней губ — у 12 (13,2 %) пациентов; в шейной области — у 5 (5,5 %) больных; в 7 (7,7 %) случаях — в области волосистой части головы и у 14 (15,4 %) детей младенческая гемангиома поражала несколько анатомических областей. Всем пациентам перед началом лечения проводилось комплексное обследование: фотодокументация с использованием метрической шкалы с последующей еженедельной оценкой изменений размеров гемангиомы, кардиологическое (ЭКГ, эхокардиография, холтеровское мониторирование, измерение артериального давления), фиброларингоскопия, определение уровня глюкозы в крови, УЗИ с доплерографией. КТ с контрастированием с последующей 3D-реконструкцией выполняли в том случае, если по данным УЗИ невозможно было определить размеры гемангиомы и объем пораженных новообразованием тканей.

Пациенты были распределены на 2 группы. Первая группа — 62 (68,1%) пациента, получавших различные виды лечения в других клиниках: гормонотерапия, склерозирование спиртом, склерозирование фибровейном, применение CO_2 -лазера, криодеструкция, рентгенотерапия, фотохромотерапия, в ходе которых не было достигнуто положительного результата лечения, а в некоторых случаях был отмечен бурный рост гемангиомы. Вторая группа — 29 (31,8%) пациентов, которые изначально лечения не получали.

Результаты и обсуждение. В результате проведенного лечения в 1-й группе получены хорошие результаты у 48 (77,4%) пациентов, удовлетворительные — у 13 (20,9%) детей и отрицательные — у 1 (1,6%) больного. Во 2-й группе в 100% случаев получен хороший результат. Осложнения в виде преходящей брадикардии были отмечены у 5 (5,5%) пациентов с хорошим конечным результатом лечения. Снижения глюкозы крови у пациентов не наблюдалось. У 10 (10,9%) пациентов при фиброларингоскопии выявлена ларингомаляция, в 3 (3,2%) случаях выявлена гемангиома в области гортаноглотки. У 4 (4,4%) детей при УЗИ брюшной полости выявлены гемангиомы печени, с последующим излечением.

Выводы. Применение пропранолола для лечения детей с младенческими гемангиомами наиболее эффективно сразу при постановке диагноза, применение других видов лечения младенческих гемангиом снижает эффективность терапии пропранололом. Назначение пропранолола как препарата первой линии терапии позволяет достигать хороших косметических и функциональных результатов.

Практическое применение биомоделирования в детской черепно-челюстно-лицевой хирургии

Д.Ю. Комелягин, Д.В. Романов, С.А. Дубин, А.В. Петухов, Х.Я. Вафина, О.А. Пачес ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России; ДГКБ святого Владимира, Москва

Цели и задачи — повысить эффективность лечения пациентов с черепно-челюстно-лицевой патологией врожденного и приобретенного характера.

Материалы и методы / пациенты. Метод биомоделирования применен у 97 пациентов в возрасте от 2 недель до 17 лет. По нозологиям пациенты распределились следующим образом: краниосиностозы – 9, синдром 1-2-й жаберных дуг -12, синдром Робена -6, синдром Тричера Коллинза — 4, двусторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка верхней челюсти и неба — 3, врожденный дефект нижней челюсти — 6, онкологические больные – 7, анкилоз височно-нижнечелюстного сустава -3, дефект свода черепа -16, посттравматическая деформация черепа – 8, приобретенное недоразвитие и дефект нижней челюсти – 11, острые травматические повреждения костей черепа — 12. Всем пациентам проводилась мультиспиральная КТ черепа или пораженной области шагом не более 1 мм, с последующим изготовлением стереолитографической (изготовлено 180 моделей) или твердотельной модели из ABS пластика (Acrylonitrile Butadiene Styrene) изготовлено 30 моделей. Для изготовления моделей применялись соответственно стереолитографическая установка (г. Шатура) и 3D-принтер BFB 3DTouch.

Использовалось программное обеспечение Materialise Mimisc и BFB Axon.

Результаты и обсуждение. Сроки изготовления твердотельных моделей составили от 2 до 24 ч в зависимости от объема необходимого объекта. Модели служили для отработки будущей операции, изготовления индивидуальных эндопротезов из различных биосовместимых материалов, придания необходимой кривизны фиксирующим конструкциям: дистракционным аппаратам, титановым мини- и микропластинам. Это позволило сократить время проведения операций на 20— 50 %. У всех пациентов получены хорошие результаты, несмотря на то, что у 5 пациентов в послеоперационном периоде была преходящая клиника пареза мимических мышц, у 1 ребенка было обнажение титанового эндопротеза, которое в дальнейшем было устранено, и у 1 больного было нагноение послеоперационной раны, успешно купированное.

Проведенные метрические сравнения стереолитографических моделей с моделями из ABS показали, что модели при прототипировании на 3D-Printer 3DTouch™ (Triple Head) обладают более высокой точностью.

Стоимость 1 см^3 прототипа при стереолитографии — 1 евро (без учета затрат на доставку модели), а из ABS — 0.5 евро.

Выводы. Биомоделирование позволяет наиболее полно оценить патологический процесс, выбрать оптимальную хирургическую тактику и метод лечения. Заранее спланированное хирургом оперативное лечение позволяет уменьшить время операции, сократить этапы хирургического лечения и соответственно уменьшить послеоперационный восстановительный период. Быстрое прототипирование с использованием 3D-Printer 3DTouch™ (Triple Head) является более выгодным и технически простым способом получения твердотельных моделей черепа по сравнению со стереолитографическим методом, и позволяет в короткие сроки получить дешевый, полихромный, прочный объект, значительно сокращая время предоперационной подготовки.

Опыт хирургического лечения доброкачественного новообразования верхнего отдела глотки у ребенка первого года жизни (случай из практики)

А.И. Крюков, А.Ю. Ивойлов, И.И. Архангельская, В.В. Яновский Φ ГБУ НКЦО Φ МБА России, Москва; ГДКБ \mathbb{N}_{2} 9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ

Актуальность. Опухоли врожденного характера — волосатые полипы — чаще встречаются у детей в возрасте до года, исходят из задней поверхности мягкого неба либо боковой стенки носоглотки. Располагаются позади задних дужек, прикрепляясь к слизистой оболочке боковой стенки глотки, имеют вид вытянутого полипа, постепенно истончающегося к ножке, покрыты кожей с нежными волосками. Полип имеет тонкую длинную ножку, часто выбрасывается в полость ротоглотки, препятствуя глотанию и дыханию. При крике или при резком выдохе полип иногда перемещается в полость рта и при достаточной длине виден снаружи. Волосатый полип чаще наблюдается у девочек и в левой половине глотки.

По гистологической структуре опухоль представляет собой узел, покрытый многослойным плоским эпителием, состоит из массы волосяных фолликулов, сальных желез, заключенных в соединительно-тканную строму, в узле могут встречаться очаги мышечной, хрящевой ткани и железистые элементы.

Лечение оперативное. Без хирургического вмешательства хористома нередко приводит к гибели ребенка.

Материалы и методы/пациенты. Клинический случай. Результаты и обсуждение. Ребенок М., 2,5 месяца, жалобы родителей на наличие у ребенка затрудненного носового дыхания и беспокойство во время приема пищи.

При осмотре полости рта видно образование, свисающее из-под мягкого неба в ротоглотку, бледно-розового цвета, легко смещаемое, размерами около 1,5 × 0,8 см. Проведена КТ носо- и ротоглотки шагом томографа 2/2 и 5/5 в аксиальной проекции. При исследовании: в носо- и ротоглотке определяется округлое гомогенное жидкостное образование с ровными, четкими контурами, имеющее капсулу, размерами 8 × 10 мм, исходящее из задней стенки свода носоглотки. Окружающие мягкие ткани не изменены. Костных деструктивных явлений не выявлено. Заключение: КТ-картина кистозного образования указанной локализации. Возможно киста Торнвальдта.

Операция. После введения ребенка в наркоз новообразование взято на зажим Кохера и отсечено насадкой «петля» электрохирургического аппарата Сургитрон в режиме «резание с коагуляцией». Кровотечения по ходу операции не отмечалось. Ход операции и послеоперационный период — без осложнений. Новообразование направлено на гистологическое исследование.

Результаты гистологического исследования. Макроскопическое описание: образование неправильной формы $2,5 \times 1,5 \times 1$ см, плотное, белого цвета.

Микроскопическое описание: при гистологическом исследовании препарата обнаружена кожа с жировой клетчаткой. В дерме много волосяных фолликулов, сальных и потовых желез обычного строения, имеются небольшие воспалительные очаговые инфильтраты. В основании жировой клетчатки имеется фрагмент хрящевой ткани, окруженный фиброзной «капсулой». Заключительный диагноз: «хористома».

Ребенок выписан из клиники в удовлетворительном состоянии. При катамнестическом осмотре через 6 и 12 мес рецидива не отмечалось.

Выводы. Использование современных методов обследования (эндоскопия носоглотки, КТ носо- и ротоглотки) позволяет диагностировать новообразование и своевременно произвести оперативное вмешательство.

Применение пидотимода в лечении паратонзиллита у детей

Р.И. Ланда¹, М.Р. Богомильский¹, О.А. Ганковская²

¹ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Минздрава России, Москва;

²ФГБУ «Научно-исследовательский институт вакцин
и сывороток им. И.И. Мечникова» РАМН, Москва

Целью настоящей работы явилась оценка уровня противомикробных пептидов — дефензинов в сыворот-

ке крови у детей с тяжело протекающим и рецидивирующим паратонзиллитом, изучение эффективности применения пидотимода у данной категории больных.

Материалы и методы / пациенты. Было обследовано 140 детей в возрасте от 2 до 17 лет с тяжелыми формами паратонзиллита. Все больные разделены на 2 группы: 1-9-110 человек, получавшие стандартную антибактериальную терапию; 2-9-30 человек, получающие со стандартной терапией пидотимод, синтетический иммунокорректор. Определение концентрации противомикробных пептидов α -дефензинов 1-3 (HNP1-3) в сыворотке крови проводилось методом иммуноферментного анализа.

Результаты и обсуждение. В сыворотке крови здоровых детей определяли концентрацию HNP1-3, которая составила 52.6 ± 3.8 нг/мл, что соответствовало норме (от 0 до 150 нг/мл у здорового человека). Анализ концентрации противомикробных пептидов выявил у всех пациентов с острым паратонзиллитом резкое (в 7-8 раз) увеличение концентрации HNP1-3, которое составило 808.5 ± 69 нг/мл.

В сыворотке крови 23 (76 %) пациентов 2-й группы, получавших пидотимод, через 10–14 дней отмечалось небольшое (до 617 ± 18 нг/мл) снижение концентрации противомикробных пептидов HNP1-3. У 7 (24 %) больных из этой группы с диагнозом «рецидивирующий паратонзиллит» концентрация α-дефензинов под влиянием пидотимода не снижалась, оставаясь на прежнем уровне. Пациенты из 1-й группы имели менее выраженную положительную динамику. У 26 (87 %) больных из 2-й группы с паратонзиллитом, получавших помимо стандартной терапии пидотимод, уже на 2-3-е сутки пребывания в стационаре отмечено значительное улучшение самочувствия, уменьшение признаков интоксикации, снижение температуры тела до нормальных значений, фарингоскопически отмечаемое уменьшение отека в области паратонзиллярной клетчатки. У 102 (93 %) детей из 1-й группы, не получавших пидотимод, улучшение наступало позже, лишь на 4-5-е сутки.

Выводы. У больных острым паратонзиллитом выявлено резкое увеличение концентрации HNP1-3 в сыворотке крови в 7-8 раз. В 76 % случаев применение пидотимода у больных с паратонзиллитом при тяжелом и рецидивирующем течении позволяет снизить уровень HNP1-3 в сыворотке крови, улучшить показатели врожденного иммунитета.

При лечении больных с тяжелым рецидивирующим течением паратонзиллита необходимо учитывать состояние системного иммунитета. Традиционное лечение паратонзиллита антибиотиками и хирургическими методами, как правило, не способствует нормализации иммунных реакций. Нами показано, что использование синтетического иммуномодулятора пидотимода в качестве дополнительного лекарственного средства у детей с паратонзиллитом приводит в большинстве

случаев к нормализации продукции α -дефензинов в сыворотке крови, что сопровождается улучшением самочувствия, уменьшением признаков интоксикации, снижением температуры тела до нормальных значений, уменьшением отека в области паратонзиллярной клетчатки. Таким образом, пидотимод можно рекомендовать для включения в схемы лечения больных с тяжелыми формами паратонзиллита, а также для профилактики этого заболевания.

Применение навигационной системы у детей с пороками развития наружного и среднего уха

Н.А. Милешина, Е.В. Курбатова

ФГБУН «Российский научно-практический центр аудиологии и слухопротезирования» ФМБА России, Москва

Хирургическое лечение у детей с пороками развития наружного, среднего и внутреннего уха сопряжено с рядом трудностей. Отсутствие привычных анатомических ориентиров вызывает определенные риски, связанные с высокой вероятностью повреждения важных структур внутреннего и среднего уха. По данным Н.А. Милешиной (2003), у детей с пороками наружного и среднего уха в 42,7 % случаев имеется смещение нисходящей части канала лицевого нерва кпереди, в 29,3 % наблюдается предлежание сигмовидного синуса, что препятствует формированию наружного слухового прохода достаточного размера при хирургическом вмешательстве. Таким образом, угроза интраоперационного повреждения лицевого нерва и сигмовидного синуса повышается в связи с их аномальным расположением. Некоторые пороки развития наружного слухового прохода, такие как стенозы, часто сопровождаются развитием холестеатомы, что требует проведения хирургического лечения в связи с угрозой развития внутричерепных осложнений. Объем операции зависит от распространения холестеатомы, которая нередко проникает в барабанную полость, вызывая деструкцию структур среднего уха.

Нами успешно применяется навигационная система KARL STORZ NPU. У 2 пациентов с холестеатомой наружного слухового прохода на фоне его стеноза применение системы навигации дало возможность контролировать ход хирургического вмешательства. Расположение навигационного щупа относительно канала лицевого нерва, стенок крупных сосудов, височно-нижнечелюстного сустава, дна средней черепной ямы, сигмовидного синуса проецировалось на изображение данных КТ пациента в режиме реального времени, что позволило хирургу точно определять местоположение хирургических инструментов.

Таким образом, применение системы навигации дает возможность тщательно контролировать ход хирургического вмешательства не только в случаях аномалий развития височной кости, а также у пациентов с ХГСО и онкологическими заболеваниями. Данный метод позволяет безопасно работать вблизи важных анатомических структур, таких как канал лицевого нерва, височно-нижнечелюстной сустав, дно средней черепной ямы, предупреждая интраоперационные осложнения.

Значение патологии внутриносовых структур в развитии острого фронтита у детей

Е.Б. Молчанова, А.С. Юнусов ФГБУ НКЦО ФМБА России, Москва

Актуальность. Число пациентов, поступающих в скоропомощные стационары с диагнозом «острый полисинусит», в настоящее время не только не уменьшается, но даже увеличивается. У большинства больных данной категории в воспалительный процесс в той или иной степени вовлечены лобные пазухи.

Целью нашего исследования стало изучение клинического течения острого фронтита у детей с патологией внутриносовых структур.

Материалы и методы / пациенты. На базе нашей клиники было проведено клиническое обследование и лечение 125 детей в возрасте от 8 до 15 лет с диагнозом «острый фронтит».

Обследование включало в себя: подробное изучение анамнестических данных; клиническое исследование; эндоскопическое обследование полости носа и носоглотки; рентгенологическое исследование околоносовых пазух и носоглотки; общеклинические лабораторные исследования.

Результаты и обсуждение. У всех обследованных детей в анамнезе отмечалось перенесенное ОРВИ, после которого сохранялось длительное затруднение носового дыхания.

При клиническом и эндоскопическом осмотре у всех обследованных больных носовое дыхание было затруднено; слизистая полости носа гиперемирована, отечна; отделяемого в ряде случаев не отмечалось, у некоторых больных — скудное слизисто-гнойное отделяемое в общих и средних носовых ходах.

Обращало на себя внимание наличие патологических изменений эндоназальных структур: у 93 детей отмечалась деформация перегородки носа в хрящевом и костно-хрящевом отделе; у 111 больных — гипертрофия нижних носовых раковин; у всех детей — односторонняя или двусторонняя гипертрофия средней носовой раковины, ее выраженная гиперемия, отечность.

Выводы. 1. При наличии у ребенка деформации перегородки носа, гипертрофии носовых раковин, аномалии их развития, а также увеличенной bulla ethmoidalis создаются условия для изменения пути воздушной струи, в результате нарушаются все основные физиологические функции полости носа, следовательно, ухудшается аэрация околоносовых пазух. Возникают условия для развития застойных явлений, воспалительных процессов и блока естественного соустья лобной пазухи.

2. У больных с деформацией перегородки носа, с гипертрофией носовых раковин, по нашим наблюдениям, более часто отмечаются воспалительные заболевания лобных пазух как осложнение после перенесенного ОРВИ, чем у детей с симметричным расположением внутриносовых структур.

Папилломатоз гортани у детей

Д.М. Мустафаев, В.И. Егоров, А.Н. Наседкин, К.Б. Волкова

ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского»

ПГ является одним из наиболее распространенных опухолевых заболеваний верхних отделов дыхательных путей детского возраста.

Актуальность проблемы $\Pi\Gamma$, вне зависимости от уровня поражения, обусловлена частым рецидивированием, бурным ростом и склонностью к малигнизации, что обусловило многогранность лечебной тактики. В настоящее время известно более 50 различных методов лечения $\Pi\Gamma$, однако радикального этиопатогенетического средства до сих пор не найдено.

Лечебная практика основывается на 3 основных направлениях и их различных сочетаниях: совершенствование хирургических методов, поиск новых медикаментозных препаратов (противовирусных, иммунотропных и др.) и разработка методик вакцинации.

Основным методом лечения ПГ до настоящего времени остается хирургический. Изолированное применение хирургических методов в большинстве случаев не предупреждает рецидив опухоли. В связи с этим на протяжении последних десятилетий проводится поиск возможностей повышения эффективности лечения рецидивирующего респираторного папилломатоза.

Успех проведения хирургических вмешательств во многом зависит от выбора оптимального анестезиологического пособия. Наиболее безопасным и адекватным методом анестезиологического обеспечения микроопераций на гортани был признан разработанный в ЛОР-клинике МОНИКИ наркоз с инжекционной вентиляцией легких, а также чрескатетерная высокочастотная искусственная вентиляция легких.

В настоящий момент в нашей клинике хирургическое удаление папиллом проводится инструментальным

методом, с помощью криотерапии, разных видов хирургических лазеров, ультразвуковой дезинтеграции папиллом, холодной плазмой.

Несмотря на совершенствование методов хирургического лечения респираторного папилломатоза, их применение в «изолированном» виде в большинстве случаев не решает одну из основных задач реабилитации больных — достижение стойкой ремиссии опухоли. Поэтому хирургические методы лечения сочетаются с разнообразными консервативными, точнее, противорецидивными способами.

Таким образом, проблема ПГ у детей имеет комплексный характер, требует дальнейшего накопления и осмысления данных по этиологии и патогенезу заболевания, разработки новых и совершенствования имеющихся подходов к лечению, основанных, в первую очередь, на современных достижениях иммунологии, ХТ и генной инженерии.

Актуальные вопросы сосудистой патологии головы и шеи **v** детей

В.В. Рогинский, А.Г. Надточий, Э.А. Репина, Ф.Н. Мустафина, Р.В. Рыжов, М.А. Ломака

ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт стоматологии и челюстно-лицевой хирургии» Минздрава России, Москва

Актуальность. Для группы сосудистых заболеваний до последнего времени нет единства мнений относительно принадлежности отдельных видов патологии к тем или иным клинико-биологическим классам и типам. В классификациях опухолей головы и шеи и сосудистых поражений последних 10 лет эти образования относят и к опухолям, и к мальформациям, нередко путая и отождествляя эти понятия. В определения сосудистых поражений введена новая группа патологии гиперплазия кровеносных сосудов, объединившая так называемые «детские гемангиомы» (В.В. Рогинский и соавт.). Таким образом, сосудистые поражения на сегодня представлены мальформациями, гиперплазиями и опухолями. Наиболее многочисленная группа — это мальформации, затем по убывающей – гиперплазии и наименьшее количество - опухоли.

Материалы и методы / пациенты. Изучено 2841 наблюдение из клиник ЦНИИС и ЧЛХ за период 1990-2013 гг. Методы исследования: клинико-лабораторный; радиологический (УЗИ, МРТ, ангиография, КТ-ангиография); морфологический; иммуногистохимический; компьютерная капилляроскопия.

Результаты и обсуждение. По клинико-биологическим характеристикам все сосудистые поражения разделены на 3 группы.

Мальформации (кровеносных и лимфатических сосудов) возникают в детском возрасте. Проявляются сразу после рождения или выявляются спустя несколько месяцев и лет. Характеризуются количественной дезорганизацией нормальных сосудов с различными типами нарушений гемо- или лимфодинамики. Медленно прогрессируют. Никогда не подвергаются инволюции. Составляют приблизительно 10 % от других сосудистых поражений среди новорожденных.

Гиперплазия кровеносных сосудов возникает только в детском возрасте, с рождения или через 2-4 нед после. Основная морфологическая характеристика – пролиферация эндотелия сосудов, и в меньшей мере разрастания других тканей, что определяет объем поражения. Основная особенность – подвергаются инволюции (полной или неполной). В классификации ISSVA ранее обозначались как Infantile hemangioma and congenital hemangioma (RICH and NICH). Это самые частые поражения детей первого года жизни (90 %).

Опухоли возникают как в эмбриональном периоде, так и после рождения у детей и взрослых. Характеризуются локальным увеличением объема ткани и автономным, безграничным ростом. Гистологическая картина отличается большим разнообразием (десятки гистологических типов). Для клиники важна степень доброкачественности или злокачественности. Частота среди других поражений составляет 2-4 %.

Выводы. Предлагаемая классификация апробирована в работе нескольких клиник в течение 3 лет. Получила положительную оценку.

Хирургическая реабилитация больных с новообразованиями и дефектами нижней челюсти

В.В. Рогинский, И.А. Овчинников, Е.В. Вербо ФГБУ ЦНИИС и ЧЛХ Минздрава России, Москва

Актуальность. Проблема лечения детей с новообразованиями и дефектами нижней челюсти не теряет своей актуальности. Любой дефект нижней челюсти с нарушением ее непрерывности, образующийся при удалении новообразования, является абсолютным показанием к его устранению. Остается открытым вопрос о выборе материала.

Цели и задачи — провести анализ применения материалов, используемых для устранения дефектов нижней челюсти в детском возрасте.

Материалы и методы / пациенты. В результате проведения хирургического вмешательства в связи с развитием опухолевого процесса, или предшествующего оперативного вмешательства, у 91 больного имели место дефекты нижней челюсти различной протяженности. При проведении анализа принимали во внимание локализацию и протяженность дефекта. Эти характеристики необходимо учитывать при выборе материала для устранения дефекта, а также для прогнозирования дальнейшего роста и развития здоровой части нижней челюсти. В качестве материалов для устранения дефектов применялись следующие: аллотрансплантат — в 28 наблюдениях; васкуляризированные аутотрансплантаты — в 8 случаях; титановые конструкции — у 27 пациентов; эндопротезы из композитов — в 28 наблюдениях.

Результаты и обсуждение. В результате проведенного анализа установлено, что при устранении дефектов нижней челюсти микрососудистым аутотрансплантатом у 7 (87,5 %) больных получены хорошие результаты, у 1 (12,5 %) пациента — удовлетворительный. Анализ клинического применения титановых эндопротезов показал хорошие результаты у 20 (74 %) больных, удовлетворительные — у 2 (7,1 %), неудовлетворительные — у 5 (18,5 %). При применении композитных эндопротезов хорошие результаты получены в 23 (82 %) наблюдениях, отрицательные — в 5 (18 %). При костной пластике с применением аллотрансплантатов хорошие результаты достигнуты у 9 (32 %) больных, удовлетворительные — у 5 (17,8 %), неудовлетворительные — у 14 (50 %).

Выводы. На основании проведенной работы мы считаем, что ограничением к применению аутотрансплантатов на микрососудистом анастомозе является возраст больного. В наших наблюдениях минимальный возраст больного составлял 12 лет. По нашему мнению, является целесообразным проводить оперативное лечение больных с дефектами нижней челюсти с применением васкуляризированных аутотрансплантатов после завершения роста костей лицевого скелета и опорнодвигательного аппарата. На этапах роста костей лицевого скелета в различные периоды детского возраста для устранения дефектов нижней челюсти мы рекомендуем к применению эндопротезы из композитного материала.

К вопросу лечения детей с экссудативным средним отитом

В.И. Самбулов, В.И. Егоров ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского

Материалы и методы / пациенты. Проблема экссудативного среднего отита остается актуальной до настоящего времени, так как число детей, страдающих данной патологией, не уменьшается. Тогда как тугоухость даже первой степени у детей ведет к нарушению формирования речи, социально-значимых навыков, вызывает проблемы с обучением, что в дальнейшем может приводить к нерациональной профессиональной ориентации.

Вместе с тем выбор тактики лечения детей с экссудативным средним отитом зависит от стадии его течения. Несомненно, что при I стадии заболевания (классификация по Н.С. Дмитриеву и соавт., 1996) целесообразно проводить консервативное лечение, направленное на ликвидацию дисфункции слуховой трубы. При неэффективности консервативного лечения и при II—III—IV стадиях экссудативного среднего отита показано хирургическое лечение, способов которого существует великое множество.

В нашей клинике широко используется излучение YAG-Но-лазера с длиной волны 2,09 мкм, в том числе и при хирургическом лечении пациентов с экссудативным средним отитом, когда, в основном, в задненижнем квадранте барабанной перепонки накладывается тимпаностома диаметром 2-2,2 мм. При наличии вязкого, трудно эвакуируемого экссудата в некоторых случаях мы накладываем «контрапертуру» в передне-верхнем квадранте барабанной перепонки, но меньшую по диаметру. Размер тимпаностомы зависит от характера экссудата: при наличии хорошо удаляемого содержимого барабанной полости диаметр тимпаностомы может варьировать от 1,0 до 1,5 мм. В среднем тимпаностома сохраняется в период от 18 до 26 дней, в течение которых она уменьшается в размерах, вплоть до закрытия. Пятилетний опыт лечения 67 детей (88 ушей) с экссудативным средним отитом позволил нам констатировать, что преимуществами лазерной мирингостомии являются: техническая несложность метода; точность, локальность и асептичность воздействия; минимальная выраженность реактивных явлений в послеоперационном периоде; отсутствие необходимости в использовании шунта; высокая эффективность метода, а главное — легкий послеоперационный уход.

Мы считаем, что при неэффективности консервативной терапии хирургическое лечение должно носить комплексный характер, в силу того, что причиной дисфункции слуховой трубы у детей чаще всего является гипертрофия лимфоглоточного кольца. В нашей работе мы придерживаемся следующего алгоритма лечения: при экссудативном среднем отите I-II стадии (тимпанограмма — тип В, костно-воздушный интервал при аудиометрии – до 20 дБ) и при наличии аденоидных вегетаций II—III степени и гипертрофии небных миндалин производится аденотонзиллотомия с последующим консервативным лечением. При экссудативном среднем отите II-III стадии и при наличии кондуктивной тугоухости I степени и выше, наряду с адено- или аденотонзиллотомией выполняется лазерная тимпаностомия и послеоперационное лечение в течение 2—3 нед, которое включает системные и местные муколитики, противовоспалительные препараты. При IV стадии экссудативного среднего отита одновременно с санацией носоглотки, а при необходимости и полости носа,

детям производится тимпанотомия с ревизией барабанной полости и установка шунта на срок от 6 до 12 мес.

Выводы. Таким образом, можно отметить, что оториноларингологи обладают широким спектром хирургического лечения пациентов с экссудативным средним отитом. Главное, чтобы эта патология была своевременно выявлена.

Лечение гемангиом гортани у детей грудного возраста

Ю.Л. Солдатский, Н.П. Котлукова, М.Ю. Тимофеева ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва; ГБУЗ Морозовская ДГКБ ДЗМ

Актуальность. Образования из кровеносных сосудов – самые распространенные новообразования у детей периода новорожденности и первого года жизни. В большинстве случаев они представлены сосудистыми гиперплазиями (иначе называемыми «инфантильными гемангиомами»), которые обычно проявляются к возрасту 1-3 месяца, характеризуются быстрым ростом в течение первых месяцев с момента появления с последующей медленной спонтанной инволюцией. Наиболее часто они локализуются в области головы и шеи, приводя не только к развитию обширных косметических дефектов, но и вызывая функциональные нарушения дыхания, глотания, зрения и слуха. В гортани сосудистые гиперплазии обычно локализуются в нижнем отделе, в связи с чем они получили название «подскладковая гемангиома». Первым и основным симптомом подскладковой гемангиомы является стеноз гортани, впервые возникающий на 2-3-м месяцах жизни.

Для купирования дыхательных нарушений детям с подскладковой гемангиомой производят трахеостомию, затем используют рентгенотерапию, криохирургию, эндоскопическую лазерную хирургию, системные кортикостероиды. Начиная с 2008 г., помимо стероидов для медикаментозного лечения сосудистых гиперплазий применяют неселективный β-блокатор пропранолол, который обладает антиангинальным, гипотензивным и антиаритмическим эффектом. Действие пропранолола при сосудистых гиперплазиях изучается: его эффект может быть связан с апоптозом капиллярных эндотелиальных клеток, приводящим к инволюции новообразования; с быстрым сужением сосудов гиперплазии; со снижением экспрессии генов, ответственных за фазу ее роста; возможно наличие и каких-либо других механизмов, приводящих к инволюции именно сосудистых гиперплазий, так как в терапии других групп образований из кровеносных сосудов пропранолол малоэффективен. В связи с необходимостью индивидуального подбора дозы препарата, его длительным применением, возможным развитием нежелательных эффектов, таких как: брадикардия, сердечная недостаточность, атриовентрикулярная блокада, спазм периферических артерий, бронхоспазм и др., ребенок нуждается в динамическом наблюдении не только оториноларинголога, но и кардиолога.

Цель работы — изучить возможности консервативной терапии у детей с подскладковой гемангиомой при помощи неселективного β-блокатора пропранолола.

Материалы и методы / пациенты. С 2010 г. у 16 детей с подскладковой гемангиомой в возрасте от 1 до 11 месяцев применяли пропранолол. Детям, получавшим к моменту назначения пропранолола системные кортикостероиды (11 пациентов), последние отменяли. Средняя продолжительность терапии пропранололом составила 10 мес. Длительность лечения определялась индивидуально. У всех больных терапия пропранололом вызывала уменьшение в размерах подскладковой гемангиомы и ослабление стеноза гортани со II-III до 0-І степени уже через 10-14 дней от ее начала. У 13 (81 %) детей через месяц после начала лечения полностью отсутствовали клинические признаки стеноза гортани. Ни в одном случае после начала применения пропранолола пациенты не нуждались в госпитализации в специализированный оториноларингологический стационар или проведении интубации трахеи в связи с явлениями стеноза гортани.

Выводы. Полученные результаты свидетельствуют об эффективности и безопасности терапии детей с подскладковой гемангиомой неселективным β-блокатором пропранололом, что позволяет говорить о целесообразности использования данного метода лечения в качестве первой линии терапии у детей, начиная с первых недель жизни.

Возможности лечения детей с ретинобластомой высокого риска

Т.Л. Ушакова¹, О.В. Горовцова¹, И.С. Долгополов^{1,2}, И.В. Глеков^{1,2}, Г.Л. Менткевич^{1,2}, В.Г. Поляков^{1,2} 1 НИИ ДОГ ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина», Москва; 2 ГБОУ ДПО РМАПО Минздрава России, Москва

Актуальность. В современной литературе ограничено количество исследований, посвященных лечению распространенной и метастатической форм ретинобластомы (РБ). Это связано, с одной стороны, с относительно ранней диагностикой преимущественно локализованных форм РБ в развитых странах и неспособностью, с другой стороны, развивающихся стран обеспечить высокотехнологическое дорогостоящее лечение запущенных стадий заболевания.

Цели и задачи — оценить эффективность лечения РБ высокого риска, применяя на этапе консолидации высокодозную XT с аутотрансплантацией ПСКК.

Материалы и методы / пациенты. В период с 2001 по 2012 г. 15 детей получили программную терапию РБ высокого риска. В 8 случаях экстраокулярный рост определялся микроскопически после энуклеации (стадия II). Изолированное вовлечение мягких тканей орбиты после энуклеации или с ростом опухоли за глаз отмечено у 4 детей (стадия IIIа), а опухоль в орбите в сочетании с метастазами в ЛУ шеи — у 1 ребенка (стадия IIIb). Генерализованная РБ с метастазами в костях и КМ выявлена у 1 больного (стадия IVa²) и у 1 ребенка диагностировано опухолевое поражение ЛУ и прехизамальное распространение опухоли по зрительному нерву (стадия IVb).

Результаты и обсуждение. Во всех случаях отмечена высокая гематологическая токсичность (III—IV степень). Один пациент со стадией IIIа погиб без признаков основного заболевания после высокодозной XT от сепсиса, вызванного *Klebsiella pneumoniae*. Остальные 5 пациентов умерли в связи с метастазированием: 3—в ЦНС, 1 больной в связи с множественным метастазированием в яичко, ЛУ, кости, КМ и еще 1—в связи с метастазированием без уточнения. БРВ пациентов составила 64%, со средним сроком наблюдения 8 лет, а БСВ—60%, со средним периодом наблюдения 7,5 года.

Выводы. Позднее обращение в специализированное учреждение, внутриглазные операции на глазах с нераспознанной РБ, низкий уровень информированности родителей о РБ стали причинами запущенности и, как следствие, прогрессирования заболевания в ЦНС, несмотря на интенсификацию лечения. Наиболее бесперспективной остается генерализованная РБ. Созданная программа терапии РБ высокого риска стала эффективной для пациентов с микроскопической резидуальной болезнью, а также с опухолевым поражением орбиты и регионарных ЛУ.

Клиника и диагностика назофарингеального рака в детском и подростковом возрасте

Р.В. Шишков^{1, 2}, И.В. Глеков^{1, 2}, Т.В. Горбунова¹, Н.В. Иванова¹, О.В. Горовцова¹, Т.Л. Ушакова¹, М.А. Осипова¹, В.Г. Поляков^{1, 2}

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

Среди злокачественных опухолей носоглотки самая высокая тенденция к метастазированию характерна для назофарингеального рака (HP) — 93,5 %, причем у мальчиков метастазы выявляются в 2 раза чаще, чем у девочек. НР выделен в особую группу в связи с тем, что эпителиальные клетки обнаруживают тесную связь с местной лимфоидной тканью. С 1982 г. по на-

стоящее время в НИИ ДОГ было пролечено 77 больных НР, во всех случаях это был недифференцированный рак носоглоточного типа. Соотношение мальчиков и девочек — 2:1. Диагностика НР заключается в осмотре и пальпации носоглотки, рентгенологическом исследовании носоглотки и придаточных пазух носа (при необходимости КТ и/или МРТ костей основания черепа, головного мозга), УЗИ мягких тканей шеи, эндоскопическое исследование с биопсией, ТАПБ шейных ЛУ, цитологическое и гистологическое исследование, исследование титра антител к вирусу Эпштейна-Барр (ВЭБ), РИД костной системы и мягких тканей (с технецием и технетрилом), ПЭТ. Клинически при НР выявляется, как правило, безболезненное увеличение 1 (15%) или нескольких (85 %) ЛУ шеи в связи с метастазированием опухоли. Еще до обнаружения первичной опухоли метастазы также могут быть найдены в костях (7 %), КМ (4 %), печени (2 %), легких (3 %) и других органах. Другими проявлениями болезни были: боль в области шеи (80%); боль и выделения из уха (15%); заложенность носа (76%); носовые кровотечения и ринорея, длящиеся свыше 9 мес (17%). У всех 20 больных НР, кому проводилось исследование, был выявлен высокий титр антител к герпесподобному ВЭБ. Высота титра антител к ВЭБ имела тесную связь с клиническими особенностями и характером течения заболевания. Наиболее близко ассоциирован с ВЭБ недифференцированный вариант НР, у детей с плоскоклеточным вариантом ВЭБ находят реже. Титр антител к ВЭБ у больных НР был в 4 раза выше, чем у здоровых и в 3 раза выше по сравнению с раком других локализаций. Серологическое тестирование на ВЭБ было включено в диагностику и при первичной постановке диагноза, и при последующем наблюдении, так как в крови больных всегда увеличен титр антител против ВЭБ, а также повышены титры антигена вирусного капсида (VCA), диффузного компонента раннего антигенного комплекса (D-EA). При НР все больные были осмотрены эндоскопически и рентгенологически, 40 (52 %) больным сделана КТ и 3 (3,9 %) – термосцинтиграфия. На момент обращения у 93,5 % больных были выявлены регионарные и сочетанные метастазы, с преимущественным поражением ЛУ верхней трети шеи. В 96,8 % случаев это были дети с III-IV стадией болезни. В 83,8 % случаев правильный диагноз был поставлен в поздние сроки (от 6 мес). Патогномоничных симптомов у злокачественных опухолей носоглотки нет. Начало заболевания чаще протекает на фоне или под «маской» ОРВИ. Для НР характерны следующие клинические признаки: носовые, черепно-мозговые, общий опухолевый симптомокомплексы и увеличение регионарных ЛУ. Ведущие местные клинические признаки: орофарингеальные — в 77,4 %; метастазы в 83,9 %; черепно-мозговые симптомы — в 12,9 %. Регионарное поражение ЛУ выявлено в 90,3 %, а отдаленных органов — в 3,2 %. Основной метод диагностики HP — фиброскопия верхних дыхательных путей, диагноз «назофарингеальный рак» установлен в 93,5 %, а гистогенез — в 58 % случаев. КТ или MPT наиболее информативны при распространенности процесса в крылонебную, подвисочную ямки, полость носа и основную пазуху. В сложных случаях морфологической диагно-

стики может помочь иммуногистохимия, при которой

выявляется экспрессия цитокератина, свидетельству-

ющая в пользу эпителиальной природы этих прими-

тивных опухолевых клеток.

Химиолучевое лечение детей и подростков с назофарингеальным раком

Р.В. Шишков^{1, 2}, И.В. Глеков^{1, 2}, Т.В. Горбунова¹, Н.В. Иванова¹, О.В. Горовцова¹, Т.Л. Ушакова¹, М.А. Осипова¹, В.Г. Поляков^{1, 2}

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

За период с 1982 г. по настоящее время в НИИ ДОГ было пролечено 77 больных НР. Соотношение мальчиков и девочек — 2:1, 48 мальчиков в возрасте 7—15 лет (средний возраст – 12,7 года), 29 девочек в возрасте 8-14 лет (средний возраст – 11,1 года). Основными видами лечения являлись ЛТ или химиолучевое лечение $(\Pi XT + \Pi T)$, оперативное вмешательство применялось только с диагностической целью. Алгоритм лечения: при стадиях T1N0M0 – T2N0M0 выполняли ЛТ в СОД 65-70 Гр; при стадиях T3N0M0 — T1—3N1M0 — ЛТ в СОД 70—75 Гр + ПХТ; при стадиях T4N0-3M0 - ПХТ + ЛТ. Выявлена следующая общая распространенность опухолевого процесса: TxN3M0 – 3; T1N1M0 – 5; T1N2M0 – 4; T1N3M0 - 4; T2N1M0 - 3; T2N2M0 - 5; T2N3M0 - 5; T3N0M0 - 3; T3N1M0 - 7; T3N2M0 - 19; T3N2M1 - 1; T3N3M0 - 2; T3N3M1 - 1; T4N1M0 - 2; T4N2M0 - 10; T4N3M0 - 3; первичной опухоли (T): Tx - 3; T1 - 13; T2 - 13; T3 - 33; T4 - 15; регионарных метастазов: N0 - 3; N1 - 17; N2 - 39; N3 - 18. Отдаленные метастазы были выявлены во время лечения у 2 больных (T3N2M1 и T3N3M1). Характеристика химиолучевого лечения: число цитостатиков при ПХТ было от 1 до 5 (в среднем -4); число курсов ПХТ от 1 до 16 (в среднем -6), в том числе до начала ΠT — от 0 до 7 (в среднем — 1). Применялись следующие химиопрепараты: винкристин, циклофосфан, блеомицин, проспидин, винбластин, доксолем, дактиномицин, цисплатин, 5-фторурацил, таксотер. ЛТ в дозе до 40 Гр была проведена 13 больным (34 Гр); 10 больным в дозе 41–50 Гр (50 Гр); 45 больным в дозе 51–60 Гр (51,3 Гр); 5 больным – более 60 Гр (64 Гр) и нет данных о СОД у 4 больных. Эффективность химиолучевого лечения: полная регрессия была достигнута

у 44 (57,1 %) больных, частичная — у 25 (32,5 %), эффект от лечения не был достигнут или было выявлено прогрессирование на фоне лечения – у 8 (10,4 %) больных. Длительность ремиссии при полной регрессии у 44 (57,1 %) пациентов составила от 1 до 127,9 мес (в среднем -28.3 мес); при частичной регрессии у 25 (32,5%) больных — от 3 до 51,8 мес (в среднем — 13,5 мес). Отдаленные результаты комплексного лечения при полной регрессии опухоли (44 пациента): местные рецидивы развились у 9 (20,5 %) больных, в том числе: в носоглотке - у 4, Π У - у 5, в сроки 4,5-18,9 мес с момента получения полной регрессии (6,7 мес). Проведенное лечение: $\Pi XT - v$ 4 больных, химиолучевое лечение — v = 5 (частичная резорбция опухоли — v = 2). Отдаленные метастазы были выявлены у 7 (16 %) больных, проведенное лечение: $\Pi XT - y 2$, химиолучевое лечение — у 5 (без эффекта). Сроки наблюдения составили от 8 до 131 мес, в том числе 15 больных наблюдали более 5 лет. Отдаленные результаты комплексного лечения при частичной регрессии опухоли (25 пациентов): местный рост опухоли развился у 6 (24 %) больных, в том числе: в носоглотке — у 4, в ΠY — у 2, в сроки 13-41 мес с момента начала лечения (19,2 мес). Лечение: XT - 5, химиолучевое лечение - 1 (частичная резорбция — 3). Отдаленные метастазы выявлены у 11 (44 %) больных, ПХТ проведена у 7, химиолучевое лечение — у 4 (частичная резорбция — 2). Сроки наблюдения от 9 до 52 мес (4 случая из 27 - 60лее 4 лет). Для достижения стойкой ремиссии и с целью воздействия на этиологический фактор заболевания в последние 10 лет мы применяли противовирусные препараты (неовир, полиоксидоний), что улучшало состояние больных и длительность ремиссии, но не влияло на отдаленные результаты лечения. Нами не отмечено зависимости ОВ и БРВ от следующих критериев: значения регионарного метастазирования (N1 или N2, или N3); диапазона СОД при ЛТ (до 50 Гр, 51-60 Гр или > 60 Гр); схем ПХТ: I (винкристин + циклофосфан + блеомицин + проспидин), или II (винбластин + циклофосфан + доксолем + блеомицин), или III (винбластин + циклофосфан + дактиномицин), или IV (цисплатин + 5-фторурацил + доксолем), или V (таксотер + 5-фторурацил); одновременного или последовательного использования ПХТ и облучения. НР у детей и подростков чаще всего хорошо поддается химиолучевому лечению, но основная проблема - нестабильность ремиссии, особенно при местно-распространенном процессе и в первую очередь - выраженной костной деструкции. Результаты лечения в большей степени зависят от объема поражения, чем от наличия метастазов в ЛУ шеи. Наихудший прогноз у опухолей с экстраносоглоточным распространением на область основания черепа и ротоглотки, а также при вовлечении в опухолевый процесс черепно-мозговых нервов.

АЛФАВИТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ

| ABCUDAHUBA IVI.IO. 33 | Аверьянова | M. | Ю. | 59 |
|-----------------------|------------|----|----|----|
|-----------------------|------------|----|----|----|

Агеева-Полобел И.Б. 89

Андреев Е.С. 80

Антоненко Ф.Ф. 60

Байрамгулов Р.Р. 81

Бегун И.В. 31, 48, 49

Бишарова Г.И. 43

Большаков Н.А. 81

Бондаренко С.Б. 82

Бочарова К.А. 43, 44

Бутина Е.В. 32

Геворгян А.Г. 94

Гончарова Е.В. 60

Горбунова Т.В. 102

Грачёв Н.С. 102, 103, 104

Григорьева Н.А. 44, 95

Гузнищева Л.А. 95

Гусейнов И.Г. 104

Давудов Х.Ш. 105

Дмитриев В.В. 96

Друй А.Е. 50

Жарков П.А. 32, 50

Заричанский В.А. 33, 34, 82

Захаревич В.И. 61

Заякина Н.В. 61

Зборовская А.А. 41

Зборовский К.Э. 89

Звержховский В.Д. 51

Иванов В.Е. 62

Иванова Н.В. 106

Иванова Э.В. 90

Казанцев И.В. 63

Каплунов С.В. 45

Карнеева О.В. 106

Карпищенко С.А. 107

Карпова Е.П. 108

Качанов Д.Ю. 51, 63, 64, 65

Киселёв Л.П. 52

Клипинина Н.В. 91

Кобызева Л.А. 97

Ковалев Д.В. 66

Коваленко С.Г. 42

Ковалец Е.С. 108

Козлов А.В. 98

Комелягин Д.Ю. 109, 110, 111

Коновалов А.Н. 67

Крюков А.И. 112

Кулиев О.А. 67

Ланда Р.И. 112

Лерхендорф Ю.А. 52

Логинова А.А. 98

Лывина И.П. 83

Махонин В.Б. 68

Меркулов Н.Н. 84

Милешина Н.А. 113

Миронова Ю.А. 69

Моисеева Л.В. 34

Молчанова Е.Б. 114

Моргунова М.А. 46

Мустафа А.Х. 84

Мустафаев Д.М. 114

Нестерова Ю.А. 69

Нечеснюк А.В. 70

Никольская Н.С. 91

Оганесян Р.С. 85

Павлова Г.П. 42

Паина О.В. 99

Пархоменко Р.А. 70



| Першин Б.С. 85 |
|-----------------------|
| Петина О.В. 46, 71 |
| Петриченко А.В. 72 |
| Поддубный И.В. 86 |
| Попов А.М. 53 |
| Пшеничная К.И. 53 |
| Радыгина С.А. 72 |
| Рац А.А. 35 |
| Ремзанцева И.С. 54 |
| Рогинский В.В. 115 |
| Рыков М.Ю. 35, 36 |
| Самбулов В.И. 116 |
| Светличная С.Н. 47 |
| Сердюк О.А. 55 |
| Соколова Н.Е. 37 |
| Солдатский Ю.Л. 117 |
| Спирина Е.Н. 92 |
| Станчева Н.В. 73 |
| Степанова Т.В. 55, 92 |
| Сулейманова Д.Н. 37 |

| Сухарев А.В. 87 |
|-----------------------|
| Телешова М.В. 74 |
| Толстых Т.Н. 75 |
| Трубникова Г.В. 100 |
| Ускова Н.Г. 87 |
| Усычкина A.Ю. 38, 75 |
| Ушакова Т.Л. 117 |
| Фатеев К.М. 100 |
| Фёдорова А.С. 76 |
| Филин А.В. 77 |
| Цаур Г.А. 56 |
| Чилилова А.М. 56 |
| Чулков О.Э. 101 |
| Шароев Т.А. 88 |
| Шац Л.И. <i>77</i> |
| Ширяев С.Н. 39 |
| Шишков Р.В. 118, 119 |
| Шонус Д.Х. 78 |
| • ' ' |
| Щербенко О.И. 79, 101 |
| Юдина Н.Б. 57 |
| |