



ПЕДИАТРИЯ ЖӘНЕ  
БАЛАЛАР ХИРУРГИЯСЫ  
ҒЫЛЫМИ ОРТАЛЫҒЫ



**ҚР-дағы онкогематологиялық қызметтің  
30 жылдығына  
арналған**

**«БАЛАЛАР ОНКОЛОГИЯСЫ МЕН  
ГЕМАТОЛОГИЯСЫНДАҒЫ ЗАМАНАУИ ЕМДЕУ  
ЖӘНЕ ДИАГНОСТИКАЛЫҚ ТЕХНОЛОГИЯЛАР»  
атты халықаралық ғылыми-тәжірибелік конференция**

**МАТЕРИАЛДАРЫ**



Алматы қ.  
2023 ж.



УДК 616.15-006-053.2-07-08  
ББК 57.3

## **МАТЕРИАЛЫ**

Международной научно-практической конференции  
**«Современные лечебные и диагностические технологии в  
детской онкологии и гематологии»**, посвященной

## **30-летию**

**онкогематологической службы в РК**



## **ОРГАНИЗАТОРЫ:**

Министерство Здравоохранения РК  
АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии» МЗ РК  
ОО «Союз педиатров» Казахстана

## **РАБОТА КОНФЕРЕНЦИИ ПЛАНИРУЕТСЯ ПО СЛЕДУЮЩИМ НАПРАВЛЕНИЯМ:**

1. Вопросы организации оказания медицинской помощи детям и подросткам с онкологическими и гематологическими заболеваниями;
2. Современные подходы диагностики и лечения онкологических и гематологических заболеваний детского возраста;
3. Иммунологические аспекты в гематологии. Инновационные подходы.
4. Мультидисциплинарный подход в лечении отдельных форм гематологических и онкологических заболеваний у детей.
5. Современные возможности хирургия в детской онкологии и гематологии
6. Анестезиология и интенсивная терапия в детской онкологии и гематологии. Современные тенденции, проблемы и перспективы
7. Патоморфологические исследования в диагностике онкологических и гематологических заболеваний у детей. Новые подходы
8. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток у детей;
9. Вопросы психологической и социальной поддержки детей со злокачественными новообразованиями и тяжелыми гематологическими заболеваниями;
7. Реабилитация пациентов, перенесших гематологические и онкологические заболевания;
8. Роль неправительственных организаций в оказании помощи больным детям с онкологическими и гематологическими заболеваниями и их семьям.
9. Подготовка и повышение квалификации специалистов – детских онкологов и гематологов.

## **МАТЕРИАЛЫ**

Международной научно-практической конференции

**«Современные лечебные и диагностические технологии в детской онкологии и гематологии»**, посвященной

**30-летию**

**онкогематологической службы в РК**

## **РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ**

*Абекенов Б.Д. к.м.н.  
Абдилова Г.К. к.м.н.  
Базарбаева А.А. к.м.н.  
Жумадуллаев Б.М. к.м.н.  
Ишуова П.К. д.м.н.  
Майтбасова Р.С. д.м.н.  
Маршалкина Т.В. к.м.н.*

*Манжуова Л.Н. к.м.н.  
Омарова К.О. д.м.н.  
Ташенова Г.Т. д.м.н.  
Тулбаева А. к.м.н.  
Хаиров К.Э. к.м.н.  
Шарипова М.Н. д.м.н.*

## СОДЕРЖАНИЕ

1	<b>Абен С.Т., Кусаинов Д.Н.</b> Эпидуральная анестезия при абдоминальной хирургии у онкохирургических пациентов в педиатрии (Алматы, Казахстан)	8
2	<b>Абросимов А.Б., Блинов Д.С., Блинова Е.В., Масчан М.А.</b> Результаты сравнительного фармакоэкономического анализа стратегий профилактики «реакции трансплантат против хозяина» у детей с гемобластозами: опыт одного центра (Москва, Россия)	9
3	<b>Абросимов А.Б., Румянцева Е.В., Жуковская Е.В., Карелин А.Ф.</b> Концепция персонализации реабилитационных мероприятий на втором этапе на основании изучения поздних осложнений трансплантации гемопоэтических стволовых клеток и оценки физического статуса: опыт одного центра (Москва, Россия)	11
4	<b>Айменов К.Г., Магзумов О.Х., Умирбекова Б.Б., Адилова А.С., Шаяхметов Т.С., Цой Б.В.</b> Первый опыт применения тотального облучения тела у детей в рамках кондиционирования перед ТГСК в Казахстане (Астана, Казахстан)	13
5	<b>Алданьярова Б.Ж., Нурмаганов С.Б., Кривенко Е.В.</b> Клинический случай объемного миксоматозного образования верхней челюсти, полости носа у ребенка грудного возраста (Алматы, Казахстан)	15
6	<b>Алдашева Н.А., Жумагалиева А.Б., Досимов А.Ж.</b> Эпидемиология и особенности клинического течения гемофилии у детей (Актобе, Казахстан)	17
7	<b>Алибекова Б.А., Алимбаева А.Р., Имашева Н.А.</b> Клиникалық жағдай: Марфан Синдромы (Семей, Қазақстан)	18
8	<b>Анохина С.Г.</b> Анализ оказания медицинской помощи детям с онкологическими заболеваниями в АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии» за 2018-2022 годы (Алматы, Казахстан)	20
9	<b>Арыстаналиев А.Е., Жанузакова Н.Т., Абдилова Г.К., Маршалкина Т.В., Баймағамбетова А.Б.</b> Особенности пневмонии у детей с острыми лейкозами (Алматы, Казахстан)	23
10	<b>Аубакирова Д.Б., Асанова Г.А., Жандарбекова Ж.И., Нургалиев Н.Н.</b> Анализ заболеваемости детей с онкологической и гематологической патологией в Кызылординской области (Кызылорда, Казахстан)	25
11	<b>Ахаладзе Д.Г., Рабаев Г.С., Твердов И.В., Ускова Н.Г., Талыпов С.Р., Меркулов Н.Н., Кривоносов А.А., Грачев Н.С.</b> Функциональный резерв будущего остатка печени при её обширных резекциях у детей (Москва, Россия)	28

12	<b>Әшірбай Қ.С., Айтбаева Ә.Б, Хаиров К.Ә, Алтынбаева Г.Б, Каукенбаева Г.Т, Құрбанбеков Н.Ә, Шиланбаев Н.Р.</b> Редкий клинический случай врожденной гигантской гемангиомы печени у новорожденного (Алматы, Қазақстан)	29
13	<b>Бабаев М.С., Ахмедова А.М., Эйвазов Т.Г., Джалилова Р.В.</b> Течение вирусных гепатитов у детей с острым лейкозом (Баку, Азербайджан)	31
14	<b>Базарбаева А.А., Манжуова Л.Н., Кәрімова Қ.М., Айткали М.К., Наурызбаева А.А., Каражанова М.К.</b> Диагностика и результаты лечения детей с острым миелобластным лейкозом с хромосомными перестройками (Алматы, Қазақстан)	33
15	<b>Базарбаева А.А., Манжуова Л.Н., Наурызбаева А.А., Сагиданова С.Е.</b> Диагностические особенности первичных иммунодефицитных состояний у детей (Алматы, Қазақстан)	35
16	<b>Бишманов Р.К., Жумадуллаев Б.М., Абекенов Б.Д., Махнева А.Ф., Розиев Ш.А.</b> Редкая форма лимфовенозной мальформации (клинический случай). (Алматы, Қазақстан)	36
17	<b>Бородина И.Д., Харчиков Д.В., Брынза Е.В., Мирошникова А.С.</b> Динамическое наблюдение детей, завершивших специальное лечение по поводу опухолей центральной нервной системы (Москва, Россия)	38
18	<b>Вашура А.Ю., Алымова Ю.А., Ефимова А.И., Руднев С.Г., Сенявин В.М.</b> Опыт применения метода разведения дейтерия для оценки состава тела у детей на этапе трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (Москва, Россия)	41
19	<b>Глебова Е.В.</b> Особенности когнитивной сферы у детей, перенесших онкологические заболевания (Москва, Россия)	44
20	<b>Гусева М.А.</b> Эмоционально-поведенческая коррекция на разных этапах специального лечения в онкопедиатрии: особенности, задачи, методы, проблемы (Москва, Россия)	47
21	<b>Даримбетова Н.Н., Жакупов А.К., Төлеген Н., Сапарғалиева М.Е., Турарбекова Ж.С., Баянова М.Ф.</b> Мутационный анализ <i>abl1</i> гена при резистентности к таргетной терапии у пациентов с <i>ph</i> -позитивным острым лимфобластным и хроническим миелобластным лейкозами у детей (Астана, Қазақстан)	50
22	<b>Дудник О.Н., Саблина Т.Ю., Елеманова Ж.К.</b> Клинический опыт лечения больных с ингибиторной формой гемофилии (Астана, Қазақстан)	52
23	<b>Енсеппаев М.А., Саргелов С.Ш., Тайнекова А.Ш., Каблан А.Б.</b> Магниттік резонанстық томографияның ретинобластома емінің тиімділігін бағалаудағы маңызы (Алматы, Қазақстан)	54
24	<b>Жабдықбай Н.Ж., Наурузова Л.И., Илахунова З.А., Мұратбекова Л.Е.</b> Анализ работы информационной системы «Электронный регистр онкологических больных» АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии» (Алматы, Қазақстан)	57

25	<b>Жуков Н.В., Рабаева Л.Л., Литвинов Д.В.</b> Назофарингеальная карцинома у детей и подростков. Возможные пути улучшения результатов лечения (Москва, Россия)	61
26	<b>Жумадуллаев Б.М., Хаиров К.Э., Кривенко Е.В., Розиев Ш.А.</b> Отдалённые результаты лечения первично генерализованной формы остеосаркомы у детей и подростков (Алматы, Казахстан)	62
27	<b>Ибраимова А.Б., Алимханова Г.Н., Кусаинов Д.Н.</b> Опыт применения эпидуральной анестезии у детей с остеогенной саркомой нижних конечностей. (Алматы, Казахстан)	64
28	<b>Икромов Т.Ш., Караев И.И., Шамсов Б.А.</b> Оптимизация интенсивной терапии у детей с острыми лейкозами (Душанбе, Таджикистан)	65
29	<b>Икромов Т.Ш., Караев И.И., Шамсов Б.А.</b> Оценка состояния гемостаза у детей с острыми лейкозами (Душанбе, Таджикистан)	67
30	<b>Калабаева М.М., Арын Н.М., Афлатонов Н.Б., Ахтаров К.М., Жумадуллаев Б.М., Қасенов Ш.Е.</b> Результаты панкреатодуоденальной резекции у детей (Алматы, Казахстан)	70
31	<b>Касенов Ш.Е., Жумадуллаев Б.М., Калабаева М.М., Хаиров К.Э., Ахтаров К.М., Афлатонов Н.Б., Шекенова А.Б.</b> Результаты хирургического лечения зрелых крестцово-копчиковых тератом у детей (Алматы, Казахстан)	72
32	<b>Киялбекова Ж.А., Омарова К.О., Омарова Г.Е., Исманбекова Э.Д.</b> Клинический случай. Наследственный дефицит фактора свертывания крови V (Алматы, Казахстан)	73
33	<b>Костин Ф.Н., Слинин А.С.</b> Электронная система оценки качества оказания медицинской помощи в службе детской онкологии и гематологии (Москва, Россия)	75
34	<b>Кудинова Т.В., Скворцова Ю.В., Карелин А.Ф., Бостанов Д.Е., Стефанкина А.В., Захарова А.Ю.</b> Исследование лёгочной функции у детей с острыми лейкозами методом импульсной осциллометрии после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (Москва, Россия)	77
35	<b>Курбанали Б., Тулебаева А., Ташенова Г.Т., Омарова Г.Е.</b> Клинический случай мультифокального, мультисистемного гистиоцитоза из клеток Лангерганса (Алматы, Казахстан)	78
36	<b>Лихоманова Е.Н., Ковалева А.В.</b> Особенности хронической усталости у детей, перенёсших лечение по поводу опухоли головного мозга (Москва, Россия)	81
37	<b>Мадаминова З.А., Умарова М.Н., Хайталиева Н.Р</b> Результаты лечения рабдомиосарком в условиях детского отделения ГУ РОНЦ (Душанбе, Таджикистан)	84

38	<b>Медведева О.В., Екжанова Е.А., Бородина И.Д., Карелин А.Ф.</b> Дизарттрические нарушения у детей нейроонкологического профиля после завершения противоопухолевого лечения (Москва, Россия)	85
39	<b>Милосердова Ю.С., Жуковская Е.В., Карелин А.Ф.</b> Социальная помощь пациентам с онкологическими заболеваниями (Москва, Россия)	88
40	<b>Назарова А.З.</b> Клинические проявления лактазной недостаточности у детей (Алматы, Казахстан)	90
41	<b>Нурланов Е.М., Левченко Е.Е., Нурханова А.Т., Аташев А.Б.</b> Состояние вегетативного тонуса у детей Приаралья (Алматы, Казахстан)	92
42	<b>Нусупова Р.Р., Жакупов А.К., Пак Л.А., Мулдахметов М.С.</b> Эпидемиология медуллобластомы у детей в Республике Казахстан на примере корпоративного фонда «University Medical Center» (Астана, Казахстан)	94
43	<b>Оспанова М.Е., Абдрахманова С.А., Ахаева М.А., Жангазиева К.Х., Саусакова С.Б.</b> Опыт научно-производственного центра трансфузиологии по заготовке моноклеарных клеток методом аппаратного цитафереза у педиатрических пациентов (Астана, Казахстан)	96
44	<b>Панкова О.С., Хашимова З.М., Тяг.Е.В., Аубакирова А.С., Жумадуллаев Б.М., Абдилова Г.К.</b> Результаты терапии ретинобластомы у детей (Алматы, Казахстан)	97
45	<b>Потапенко В.Г.</b> Мастоцитоз у детей. Практические аспекты диагностики и ведения (Санкт-Петербург, Россия)	98
46	<b>Рахматов М.Н, Умарова М.Н., Махмудова Л.Ш., Негматова Д.А.</b> Редкий случай саркомы плевры у ребёнка (Душанбе, Таджикистан)	99
47	<b>Саргелов С.Ш., Тайнекова А.Ш., Енсеппбаев М.А., Қаблан А.Б.</b> Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы жағдайындағы балалардағы перифериялық қарапайым нейроэктодермалдық ісіктердің (PNET) сәулелік диагностикасы (Алматы, Қазақстан)	100
48	<b>Слинин А.С., Костин Ф.Н.</b> Электронный паспорт службы по профилю детская онкология и гематология (Москва, Россия)	103
49	<b>Ташенова Г.Т., Манжуова Л.Н., Тулебаева А.Б., Сарсекбаев Е.С., Омарова Г.Е.</b> Биологические характеристики В-клеточных лейкозов в программной терапии у детей (Алматы, Казахстан)	104
50	<b>Турарбекова Ж.С., Аскербекоева А.Т., Сапарғалиева М.Е., Баянова М.Ф.</b> Современные подходы молекулярно-генетической диагностики острого миелобластного лейкоза с парциальным созреванием у детей (Астана, Казахстан)	107
51	<b>Умарова М.Н., Негматова Д.А., Мадаминова З.А, Рахматов М.Н, Хайталиева Н.Р, Олимзода С.М, Азимов С.Х.</b> Синдром растущей зрелой тератомы (Душанбе, Таджикистан)	110

52	<b>Умарова М.Н., Умарзода С.Г., Ходжаева Н.Н.</b> Результаты лечения злокачественных образований яичника у детей в Республике Таджикистан (Душанбе, Таджикистан)	112
53	<b>Умбетов К.О., Абдилова Г.К.</b> Стратегии мобилизации гемопоэтических стволовых клеток у детей с солидными опухолями: триггеры эффективного сбора гемопоэтических стволовых клеток. 10-летний опыт НЦПДХ (Алматы, Казахстан)	113
54	<b>Умбетов К.О., Манжуова Л.Н., Жамашова К.К.</b> Опыт применения криоконсервированных эритроцитов у детей с онкологическими заболеваниями (Алматы, Казахстан)	116
55	<b>Харчиков Д.В., Бородин И.Д.</b> Результаты собственной оценки поздних токсических эффектов у детей, перенесших опухоли центральной нервной системы, в сравнении с международным опытом по долгосрочному наблюдению детской онкологической группы США (Москва, Россия)	118
56	<b>Ходжаева Н.Н., Боймирзоев А.Х., Умарова М.Н.</b> Лечение приобретенной апластической анемии в детском гематологическом отделении РТ (Душанбе, Таджикистан)	120
57	<b>Ыбрак Н.С., Омарова К.О., Тулебаева А.Б., Булабаева Г.Е.</b> Клинический случай: тромбофилия у детей (Алматы, Казахстан)	122
58	<b>Glebov V.V., Efremova D.N., Laver B.I., Shevtsov V.V.</b> Features of psychosocial and informational support for children with cancer: Russian and foreign experience (Moscow, Russia)	125
59	<b>Obukhov Y.A., Zhukovskaya E.V., Borodina I.D., Alekseeva S.I.</b> Dental pathologies in childhood cancer patients arising after posterior cranial fossa tumors treatment. (Moscow, Russia)	127
60	<b>Raciborska A., Małas Z., Tysarowski A., Seliga K., Machnik K., Weclawek-Tompol J., Derwich K., Rurańska I., Muszyńska-Roslan K., Michalak E., Badowska W., Karolczyk G., Chaber R., Drabko K., Rodriguez-Galindo C.</b> Impact of molecular status on clinical management in children with histiocytosis treated according to pol-histio project (Poland)	129
61	<b>Tereshchenko G.V., Bondarenko V.P.</b> Quantitative magnetic resonance imaging of bone marrow in patients with acute lymphoblastic leukemia (Moscow, Russia)	130



**Результаты.** Посчитаны, средние показатели между лактатом и глюкозой в крови вовремя и после операции.

В группе 1 (ТВА) средние показатели лактата составили 1,8 ммоль/л, что соответствует норме, уровень показателя глюкозы 5,2 ммоль/л что также соответствует нормальным значениям.

В группе 2 (ЭА) средние показатели лактата - 1,5 ммоль/л, средние показатели глюкозы составили - 4,8 ммоль/л, в пределах нормальных значений.

Сравнивая показатели в обеих группах, можно сказать, что разница в показателях незначительна, статистически незначима, находится в пределах нормы. В группе ТВА были немного выше, чем в группе ЭА, при том, что в двух исследуемых группах, эти значения не выходили за рамки нормы.

**Выводы.** Делая выводы, мы отметили, что разница в показателях стресса – среднего уровня лактата (1,8 и 1,5) и глюкозы (5,2 и 4,8) в двух группах была не значительна. И не предоставляет данные для явного предпочтения выбора анестезии. Но все же, оценивая комплексно, можем сказать что, при использовании эпидуральной анестезии, снижается потребление или полностью исключаются наркотические анальгетики, и связанные с ними побочные эффекты. Так же нами отмечено, что на вторые и третьи сутки, восстановление работы кишечника было быстрее в группе с эпидуральной анестезией, что позволяло проводить раннее энтеральное кормление и снижение диспепсических расстройств.

В заключении мы хотели сказать, что выбор анестезии остается индивидуальным выбором врача анестезиолога с учетом характера оперативного вмешательства, возраста, физического статуса и планом послеоперационного ведения.

АБРОСИМОВ А.Б., БЛИНОВ Д.С., БЛИНОВА Е.В., МАСЧАН М.А.

## **РЕЗУЛЬТАТЫ СРАВНИТЕЛЬНОГО ФАРМАКОЭКОНОМИЧЕСКОГО АНАЛИЗА СТРАТЕГИЙ ПРОФИЛАКТИКИ «РЕАКЦИИ ТРАНСПЛАНТАТ ПРОТИВ ХОЗЯИНА» У ДЕТЕЙ С ГЕМОБЛАСТОЗАМИ: ОПЫТ ОДНОГО ЦЕНТРА**

ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва,  
Российская Федерация

**Актуальность.** Оценка стоимости аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток и последующего наблюдения пациентов по-прежнему является серьезной проблемой. Проведение фармакоэкономического анализа, несмотря на широту применения метода лечения в онкогематологической практике, затруднено вследствие сложности оценки структуры затрат, периодизации этапов оказания медицинской помощи реципиентам гемопоэтических стволовых клеток, необходимостью фармакоэкономического моделирования, вариативностью конечных суррогатных и клинических точек. Осложняется дискуссия использованием

разнообразных модификаций терапевтических опций в отношении подготовки пациента к операции и профилактики осложнений.

**Цель исследования.** Провести сравнительную оценку клинико-экономической эффективности двух наиболее часто используемых технологических платформ профилактики реакции «трансплантат против хозяина» – TCR $\alpha\beta$ /CD19-деплеции и деплеции *in vivo* высокими дозами циклофосфида, изучив особенности каждого из этих методов в реальной практике одного центра.

**Материалы и методы исследования.** Для оценки были подобраны две “match paired” группы детей, которым была проведена трансплантация по одной из методик по поводу гемобластоза в период с мая 2013 г. по январь 2021 г. в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева» Минздрава России. По полученным показателям клинической эффективности (достоверность различий выполнена с помощью непараметрического критерия Манна–Уитни) на основании модели Маркова проведено фармакоэкономическое моделирование, определена структура затрат и выполнен фармакоэкономический анализ «затраты-эффективность», инкрементальный анализ «затраты-эффективность», а также произведен расчет показателей стоимости операции через 5 лет с учетом дисконтирования. В качестве конечных точек использованы результаты общей и бессобытийной выживаемости, а также выживаемости без развития реакции «трансплантат против хозяина» и рецидива. Затраты разделены на 2 временных периода: 1 этап – до 30-х суток после ТГСК и 2 этап – с 31-х суток после ТГСК и до 1 года. Расходы разделены на прямые и непрямые. За непрямые расходы взяты средние цифры имеющихся социально-экономических данных. Выполнен перевод стоимости затрат из рублей в доллары США по средневзвешенному курсу Банка России за период наблюдения за пациентами с мая 2013 по январь 2021 года.

**Результаты исследования.** Общие затраты для двух этапов были сопоставимы для обеих платформ: TCR $\alpha\beta$ /CD19-деплеции – 107 941,60 долларов США; PtCy – 117 984,55 долларов США. Затраты неравномерно распределены по этапам: 1-й этап является более дорогостоящим для платформы TCR, второй для PtCy. При анализе затраты-эффективность каждая единица эффективности (1% выживаемости за 1 год курации обходится дороже для платформы PtCy. С учетом рекомендованного ВОЗ коэффициента дисконтирования в 3% за год, за 5 лет годовая стоимость затрат для метода TCR должна снизиться до 95 559,93 долларов США, а для платформы PtCy до 104 450,88 долларов США без учета макроэкономических показателей. Каждая дополнительная единица эффективности (1% выживаемости) TCR обойдется: для общей выживаемости в 5 021,48 долларов США, для бессобытийной выживаемости в 3 347,65 долларов США, для выживаемости без РТПХ и рецидива в 836,91 долларов США.

**Выводы.** Фармакоэкономически менее затратным за период 1 года курации оказывается превентивная платформа TCR по сравнению с

платформой деплеции “in vivo” с помощью высоких доз циклофосфида, несмотря на более высокую стоимость ее применения на 1-м этапе курации.

АБРОСИМОВ А.Б., РУМЯНЦЕВА Е.В., ЖУКОВСКАЯ Е.В., КАРЕЛИН  
А.Ф.

## **КОНЦЕПЦИЯ ПЕРСОНАЛИЗАЦИИ РЕАБИЛИТАЦИОННЫХ МЕРОПРИЯТИЙ НА ВТОРОМ ЭТАПЕ НА ОСНОВАНИИ ИЗУЧЕНИЯ ПОЗДНИХ ОСЛОЖНЕНИЙ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТЕЛОВЫХ КЛЕТОК И ОЦЕНКИ ФИЗИЧЕСКОГО СТАТУСА: ОПЫТ ОДНОГО ЦЕНТРА**

ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»  
Минздрава России, Москва, Российская Федерация

**Актуальность.** Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) является потенциально излечивающим методом лечения многих гематологических, онкогематологических и иммунных заболеваний. Количество детей, которым была проведена ТГСК становится всё больше и больше, что делает актуальным вопрос о выявлении и особенностях течения поздних эффектов проведенной терапии. В свою очередь, не менее актуальным становится вопрос персонализации реабилитационных мероприятий у данной группы пациентов с учетом особенностей предшествующего лечения и катamnестических мероприятий, а также с опорой на их физическое функционирование.

**Цель исследования.** Оценить частоту развития и характеристики, возникающих у реципиентов гемопоэтических стволовых клеток (ГСК) поздних эффектов и их влияние на физическое развитие, переносимость физической нагрузки (толерантность к физической нагрузке), силовую выносливость и качество жизни в реальной практике одного центра. Установить степень персонализации реабилитационных мероприятий в зависимости от выявленных отклонений на катamnестическом этапе и их эффективность на основании определения качества жизни.

**Материалы и методы исследования.** Для оценки была выбрана группа детей – реципиентов ГСК численностью 167 человек, медиана срока после ТГСК была 150 дней (90-550 дней), медиана возраста составила 11 лет (1-18 лет), из них было 113 мальчиков и 54 девочки. ТГСК была проведена пациентам в разных клиниках. Группа была представлена следующими нозологическими единицами: 100 пациентам (60%) ТГСК была проведена по поводу острого лейкоза, 23 пациентам (14%) по поводу врожденной или приобретенной апластической анемии, 18 пациентам (11%) по поводу первичного иммунодефицита, 26 пациентам (15%) по поводу иных гематологических или онкологических заболеваний. Пациентам до реабилитации выполнено катamnестическое обследование для оценки поздних

эффектов проведенного лечения и ТГСК согласно рекомендациям Международного центра по вопросам исследования ТГСК (CIBMTR), Европейской группы по трансплантации костного мозга и группы детей (ЕВМТ). Далее пациентам была проведена оценка толерантности к физической нагрузке – тест 6-минутной ходьбы, силовой выносливости и физического развития. В зависимости от результатов оценки физического статуса проводилась персонализация реабилитационного плана. Медиана длительности реабилитационных мероприятий составила 28 дней (16-33) в зависимости от индивидуального реабилитационного плана. По завершению реабилитации пациенты повторно проходили оценку физического статуса и им была проведена оценка качества жизни по опроснику PedsQL версия 4.0.

Исследование проводилось с августа 2017 г. по декабрь 2019 г. в Лечебно-реабилитационном центре «Русское поле» ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева» Минздрава России. Родители и пациенты старше 15 лет подписали информированные согласия на участие в исследовании.

По завершении проведено сравнение полученных результатов физического статуса с результатами практически здоровых детей с оценкой достоверности различий по t-критерию (Стьюдента), баллов качества жизни по шкалам и баллов суммарной шкалы между нозологиями и результатами региональных внутрироссийских данных по исследованию качества жизни среди практически здоровых детей.

Отличия между группами были признаны статистически значимыми при уровне  $p < 0,05$ .

Финансирование исследования проводилось в рамках реализации протокола клинической апробации метода реабилитации «Оценка эффективности реабилитации детей с поздними осложнениями после аллогенной ТГСК» путем прямых бюджетных ассигнований.

**Результаты исследования.** Наиболее часто выявленными поздними эффектами у детей были: полинейропатии и миопатии 53% ( $n=88$ ), психологические и нейрокогнитивные нарушения 55% ( $n=92$ ), нутритивный дефицит 37% ( $n=62$ ), функциональные и иные нарушения со стороны желудочно-кишечного тракта 30% ( $n=50$ ), эндокринопатии 26% ( $n=43$ ). Те или иные проявления реакции «трансплантат против хозяина» в острой ее форме отмечались у 47 пациентов, хронической – у 34 пациентов. В большей степени вышеописанные осложнения встречались в группе пациентов с лейкозами, в том числе и в связи с большим объемом самой группы. По своему физическому развитию пациенты не отставали от сверстников по весу и росту. По результатам теста 6-минутной ходьбы отставание от популяции практически здоровых детей наблюдалось лишь в группе девочек 6-8 лет. По силовой выносливости – достоверные различия в отставании от практически здоровых сверстников наблюдались только в младших возрастных группах, в старшей возрастной группе (дети 15-17 лет) по некоторым группам мышц показатели были лучше в группе реципиентов ГСК.

Медиана баллов по суммарной шкале оценки качества жизни составила 71,91 (66,83-73,59) баллов по пациентской форме, 62,46 (60,88-66,22) баллов по родительской форме. Наиболее высоким было качество жизни в группе пациентов с лейкозами – 73,59 баллов по детской форме и 63,02 по родительской форме, наиболее низким – у пациентов с первичными иммунодефицитами – 66,83 и 60,88 баллов соответственно. Обращает на себя внимание показатель «жизнь в школе» - медиана по пациентской форме составила 62,64 баллов (51,25-70), по родительской – 53,34 баллов (42,69-78,75).

**Выводы.** Наиболее частыми проблемами реципиентов ГСК на поздних сроках после окончания лечения помимо РТПХ являются: нейрокогнитивные, психологические, нутритивные проблемы и полинейропатии и миопатии. Требующим особого внимания является высокий риск развития эндокринной патологии.

Отставания в физическом развитии, нарушений переносимости физической нагрузки, снижения силовой выносливости не обнаружено в группе реципиентов ГСК по сравнению с популяцией практически здоровых детей.

При оценке качества жизни достоверно значимых различий между нозологическими группами не выявлено, низкий показатель «жизнь в школе» коррелирует с нейрокогнитивными и психологическими проблемами, отмечавшимися у данной группы пациентов. Результат суммарной шкалы подтверждает гипотезу о том, что современные методики и подходы к лечению и ТГСК являются щадящими и позволяют сохранить высокое качество жизни у реципиентов ГСК по сравнению с практически здоровыми детьми, адекватным уровнем суммарной шкалы для которых является 80 и более баллов.

Персонализация реабилитационного плана в зависимости от имеющихся у пациентов поздних эффектов является залогом успешной реабилитации и повышения качества жизни реципиентов ГСК.

АЙМЕНОВ К.Г., МАГЗУМОВ О.Х., УМИРБЕКОВА Б.Б., АДИЛОВА А.С.,  
ШАЯХМЕТОВ Т.С., ЦОЙ Б.В.

## **ПЕРВЫЙ ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ТОТАЛЬНОГО ОБЛУЧЕНИЯ ТЕЛА У ДЕТЕЙ В РАМКАХ КОНДИЦИОНИРОВАНИЯ ПЕРЕД ТГСК В КАЗАХСТАНЕ**

ТОО Международный онкологический центр томотерапии «Ymit», Астана,  
Казахстан

**Актуальность.** Применение тотального облучения всего тела у детей перед трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) является эффективной, но при этом очень сложной методикой имеющая множество

тонкостей в работе радиологов, трансплантологов и биофизиков, в которой до нынешнего времени разнятся подходы ведущих мировых онкогематологических центров.

**Цель исследования.** В нашей работе мы хотим предоставить первые результаты проведения тотального облучения тела у детей с острым лимфобластным лейкозом (ОЛЛ) на радиотерапевтической установке “Tomotherapy HD” в самом оптимальном режиме.

**Материалы и методы исследования.** Тотальное облучение всего тела (ТОТ) - в сочетании с химиотерапией, широко используется во всем мире в качестве режима кондиционирования перед трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток у пациентов с гемобластомами. Основными эффектами ТОТ является элиминация опухолевых клеток в тех участках тела, куда препараты химиотерапии не могут проникнуть, а также вызывает выраженную иммуносупрессию позволяющую избежать отторжения трансплантата. Режимы кондиционирования с включением ТОТ у пациентов с острым лимфобластным лейкозом группы высокого риска демонстрируют удовлетворительную переносимость, низкую частоту ранней и отсроченной токсичности, лучшие показатели общей и бессобытийной выживаемости.

*Показания для проведения:*

- ОЛЛ Т-иммуновариант. Пациенты группы высокого риска
- Рецидив ОЛЛ (Т или В иммуновариант)
- Повторная ТГСК у пациентов с ОЛЛ, которые не получали тотальное облучение всего тела в первую ТГСК

*Возможные показания:*

- Рефрактерные формы онкогематологических заболеваний в качестве «Терапия спасения» (острый миелоидный лейкоз, билинейные лейкозы, ювенильный миеломоноцитарный лейкоз и др.)

Отличительной особенностью проведения ТОТ на радиотерапевтической установке “Tomotherapy HD” является спиральная доставка лечебной дозы и формирования поля облучения 40 x 135 см что в свою очередь является одним из главных преимуществ данного аппарата.

Подготовка пациентов к лечению заключалась в проведении КТ-симуляции в два этапа, ввиду роста, превышающего лимит допустимой длины облучения.

Далее мы совмещали 2 дозиметрических плана (верх и низ) с целью нивелирования холодных и горячих зон стыковок. Классическая схема ТОТ: суммарная очаговая доза 12 Гр в течении трех дней, дважды в день, разовая очаговая доза =2 Гр с обязательным перерывом не менее 6 часов между сеансами, что является оптимальным режимом ТОТ у детей.

**Результаты исследования:** на текущий момент данная методика проведена двоим пациентам с рецидивами ОЛЛ:

Пациент №1: проведена гаплоидентичная ТГСК. Химеризм на +23 сутки – 97%. В последующем отмечались осложнения, как дыхательная

недостаточность на фоне двусторонней пневмонии, сердечно-сосудистая недостаточность и сепсис.

Пациент №2: проведена аллогенная ТГСК. Химиризм на +23 сутки – 98%, но в посттрансплантационном периоде наблюдалось выраженное угнетение тромбоцитарного роста. На +35 от ТГСК тромбоцитарный росток компенсирован.

**Выводы:** Режимы кондиционирования с применением ТОТ у пациентов с рецидивами ОЛЛ показывают хорошую переносимость и низкую частоту ранней и поздней токсичности, а именно лучевых реакций с учетом отсутствия сопутствующих заболеваний.

АЛДАНЬЯРОВА Б.Ж., НУРМАГАНОВ С.Б., КРИВЕНКО Е.В.

### **КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОБЪЕМНОГО МИКСОМАТОЗНОГО ОБРАЗОВАНИЯ ВЕРХНЕЙ ЧЕЛЮСТИ, ПОЛОСТИ НОСА У РЕБЕНКА ГРУДНОГО ВОЗРАСТА**

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан  
ГКПП на ПХВ «ГКБ №5», Алматы, Казахстан

**Актуальность.** Около 15% от всех заболеваний в стоматологии приходится на долю опухолей челюстно-лицевой области. Они возникают в любом возрасте и разнообразны по своему гистогенезу, могут развиваться из костной и соединительной ткани, костного мозга, тканей зубного зачатка, околочелюстных мягких тканей. Опухоли из мезинхимальных клеток – предшественников твердых тканей зубов составляют около 4,3% от всех опухолей челюстно-лицевой области. По мере своего роста опухоли челюстей вызывают значительные функциональные нарушения и эстетические дефекты. Лечение опухолей челюстей представляет собой технически непростую задачу, требующую объединения усилий специалистов в области челюстно-лицевой хирургии, отоларингологии, офтальмологии, нейрохирургии.

**Цель исследования.** Ознакомить врачей отоларингологов, челюстно-лицевых хирургов, онкологов, педиатров со случаем объемного миксоматозного образования верхней челюсти и полости носа у ребенка грудного возраста.

**Материал и методы.** Объектом исследования стал ребенок мужского пола в возрасте 9 месяцев с объемным образованием на лице, в области верхней челюсти с распространением на нижнее веко, полость носа справа, находившийся на стационарном лечении в НЦП и ДХ г. Алматы.

**Результаты исследования.** Пациент поступил в НЦПДХ с направительным диагнозом: «Новообразование верхней челюсти, полости носа». У ребенка на лице в области верхней челюсти, щеки, носа отмечается объемное образование, умеренно плотной консистенции, а также практически отсутствует носовое дыхание справа. При поступлении в отделение состояние



пациента средней тяжести за счет основного заболевания. По органам без особенностей. Местно – конфигурация лица изменена за счет выбухания в правой подглазничной и щечной областях. Кожа в данных областях несколько синюшного цвета, пальпация безболезненна. При риноскопии правый носовой ход полностью обтурирован. Ребенку проведена пункция опухоли, но, не было получено содержимого, что свидетельствует о твердом содержимом. Предполагался сосудистый генез опухоли, мальформация сосудов, так как на лице отмечалась синюшность кожных покровов вокруг опухоли, ребенок был консультирован сосудистым хирургом, проведено исследование ангиография, при этом мальформация сосудов исключена. На МРТ – в носовой полости справа визуализируется объемное образование, имеющее гиперинтенсивный сигнал в режиме T2В.И., STIR, гипоинтенсивный - на T1В, промежуточный FLAIR, на постконтрастных сканах интенсивно, неоднородно накапливающий контрастный препарат. Отмечается умеренное прорастание образования в ячейки решетчатой кости и правую гайморову пазуху. Размеры образования 2,9х2,0х2,0 см. Учитывая размеры объемного образования с нарушением дыхания, быстрый рост опухоли заставляли думать о злокачественном поражении верхней челюсти. Междисциплинарным консилиумом, в состав которого входили онколог, челюстно-лицевой хирург, оториноларинголог решено удаление опухоли в пределах здоровых тканей наружным доступом с проведением гистологического исследования. Под эндотрахеальным наркозом пациенту выполнен разрез кожи, подкожной клетчатки, раздвижение мягких тканей, определена и удалена двухкамерная опухоль, желеобразной консистенции, прорастающая в гайморову пазуху, с деструкцией ее передней стенки и латеральной стенки носовой полости. Рана ушита наглухо, слизистая правого носового хода сохранена. Течение послеоперационного периода гладкое, рана зажила первичным натяжением. Полученная ткань направлена на гистологическое исследование, заключение: миксоматозное новообразование без выраженных признаков злокачественности.

**Выводы.** Постановка диагноза и выбор тактики лечения у данного пациента был затруднительным, что связано с локализацией и быстрым ростом опухоли. Однако, решением было в пользу проведения оперативного лечения, выполнено радикальное удаление опухоли, что дает обоснование на длительный безрецидивный период жизни у пациента. Описание данного клинического случая дает краткую информацию о возможных клинических проявлениях миксоматозной опухоли верхней челюсти, носовой полости, что может послужить новыми знаниями для врачей. Также, показана необходимость гистологического исследования, результат которого влияет на установление диагноза, выбор тактики и прогноз заболевания.

АЛДАШЕВА Н.А., ЖУМАГАЛИЕВА А.Б., ДОСИМОВ А.Ж.

## ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ ГЕМОФИЛИИ У ДЕТЕЙ

НАО «Западно-Казахстанский медицинский университет имени Марата  
Оспанова», Актобе, Казахстан

**Актуальность.** Вопросы ранней диагностики, организации комплексной терапии гемофилии с применением современных технологий и медико-социальная реабилитация пациентов представляют собой актуальную проблему клинической гематологии детского возраста.

**Цель исследования.** Изучение показателей распространенности и особенностей клинического течения гемофилии у детей на основании результатов ретроспективного анализа содержания медицинской документации Центра охраны материнства и детства (ЦОМид) г. Актобе.

**Материалы и методы.** Проведен ретроспективный анализ историй болезни 23 детей с верифицированным диагнозом «Гемофилия», находящихся под динамическим наблюдением в консультативно-диагностическом отделении ЦОМид в период с 2005 г. по 2022 г.

**Результаты.** Результаты исследования медицинской документации 23 детей, страдающих гемофилией, продемонстрировали показатели распространенности гемофилии в детской популяции Актюбинской области, значительно отличающиеся от общемировых данных. В результате исследования содержания медицинской документации пациентов, страдающих гемофилией, констатирован очевидный факт преобладания в нозологической структуре заболевания гемофилии А. В рамках исследования установлен факт полного государственного обеспечения больных высокотехнологичными современными препаратами концентратов свертывания крови и использования подавляющим большинством пациентов профилактической схемы заместительной терапии. В рамках выполненного исследования не выявлено ни одного случая ингибиторной формы гемофилии, инфицированности вирусами гепатита В, С и иммунодефицита человека. Наличие постоянного венозного доступа не документировано ни в одном случае.

**Выводы.** В рамках исследования выявлены показатели распространенности гемофилии у детей Актюбинской области (7:100 000), значительно отличающиеся от общемировых аналогичных показателей (13-14:100 000), что убедительно свидетельствует об отсутствии верификации диагноза у большинства пациентов с различными геморрагическими состояниями. Преобладание в нозологической структуре заболевания гемофилии типа А, в полной мере соответствует общемировым эпидемиологическим характеристикам. Отсутствие у больных ингибиторной гемофилии, инфицированности вирусами гепатита В, С и иммунодефицита человека является индикатором неукоснительного соблюдения современных

принципов высокотехнологичной и безопасной заместительной терапии. Наличие постоянного венозного доступа не документировано ни в одном случае, в связи с чем создаются дополнительные технические проблемы, значительно снижающие уровень качества жизни.

АЛИБЕКОВА Б.А., АЛИМБАЕВА А.Р., ИМАШЕВА Н.А.

## КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙ: МАРФАН СИНДРОМЫ

Д.М Тусупова атындағы педиатрия және медициналық реабилитология кафедрасы, «Семей медицина университеті» КеАҚ, Семей, Қазақстан

**Тақырып өзектілігі:** Марфан ауруы - туа біткен және тұқым қуалайтын ауру. Жаңа туған нәрестелерде сирек кездесетін диагноз. Дәнекер тінге әсер ететін ең көп таралған тұқым қуалайтын аурулардың бірі, кездесу жиілігі 3000-5000:1, аутосомды-доминантты ауру. Синдром көру, жүрек-қан тамырлары және тірек-қимыл аппаратының зақымдалуымен жүреді, бірақ өкпенің, терінің және орталық жүйке жүйесінің зақымдануы да болуы мүмкін. Жаңа туылған нәрестелерде аяқ-қолдың саусақтары жіңішке, ұзын болады. Өмір сүру ұзақтығының төмендеуі негізінен қолқа асқынуларына байланысты.

**Зерттеу мақсаты:** Сирек кездесетін генетикалық патология Марфан синдромымен нәрестеге клиникалық талдау.

**Зерттеу материалдары мен әдістері:** Марфан синдромымен туған нәрестенің ауру және даму тарихы.

**Зерттеу нәтижесі:** Бала жүктіліктің 40-шы аптасында өздігінен жедел босанудан. Туғанда тыныс алу бұзылу синдромына байланысты нәрестелер патологиясы бөлімшесіне түсті. Түскен кездегі шағымдары: көбікті сілекейдің бөлінуі, әлсіз, шулы тыныстың болуы.

Анамнезінде: 4-ші жүктіліктен, 3-ші босану. Жүктіліктің II-ші триместрде бала жолдасының төмедеуі, колпит санациясы, жүктіліктің 25-26-шы аптасында фебрильді қызба түріндегі ЖРВИ мен ауырды. III-ші триместрде - анемия жеңіл дәрежелі (102 г/л) амбулаторлы емделді. Нәрестенің туған кездегі дене салмағы-3710г, бойы-54см, бас шеңбері-37см, кеуде шеңбері -36 см. Апгар шкаласы бойынша бағалау 7/8 балл. Туылған кездегі жағдайы тыныс алу бұзылыстарына байланысты орташа ауырық дәрежеде. Терісі таза, бозғылт қызғылт, орташа акроцианоз. Балада дизэмбриогенездің айқын стигмалары болды-арахнодактилия (қол-аяқтардың саусақтары қалыптан тыс ұзын, жіңішке, патологиялық қалыпта), қолдың 3 саусағының контрактурасы, қолдың 1 саусағының патологиялық орналасуы, қосымша мойын қатпарлары. Мазасыздық кезінде мұрын-ерін үшбұрышының цианозы. Өкпеде тыныс әлсіреген. Қозғалыс белсенділігі төмендеген. Бұлшықет тонусы төмендеген. Туа біткен шартты рефлекстері баяу қозғалады, тез жоғалады. 30 минут ішінде баланың жағдайына мониторинг жүргізілді: 1,0 л/мин ағыны бар мұрын канюлялары арқылы ылғалданған оттегі берілді. ТЖ-68 мин. жүрек соғу

жиілігі-158, Сатурация 80 %. Динамикада жағдайының нашарлауы байқалады, тыныс алу бұзылыстарына байланысты бала шулы тыныс, кеуде қуысының ішке тартылуы, тыныс алу кезінде мұрын қанаттарының ісінуі, аузынан көбікті сілекейдің бөлінуі, ентигу ТЖ-76, сатурация-80%. Жүрек соғу жиілігі-164 мин. тері, көрінетін шырышты қабаттар таза, бозғылт қызғылт, акроцианоз. Тұрақтандыру шаралары жүргізілді: сәулелі жылу режимі, 2,0 л/в мин ағыны бар мұрын арқылы ылғалданған оттегін берілу, мониторинг. Жағдайды тұрақтандырғаннан кейін, одан әрі бақылау, тексеру және емдеу үшін бала Нәрестелер патологиясы және шала туылған нәрестелерді күту бөлімшесіне- ауыстырылды. Туған кезде жалпы қан анализінде гемоглобин - 243г/л, эритроциттер – 7,2 /л, гематокрит - 67 %, лейкоциттер -36,5 /л, тромбоциттер - 283 /л; СРБ-теріс. 24 сағаттан кейін: эритроциттер - 4.5 /л ; түсті көрсеткіш - 1.0; лейкоциттер- 8.8 /л ; тромбоциттер- 300 /л ; гематокрит - 46 % ; гемоглобин 166 г/л; Іш қуысы мүшелерінің ультрадыбыстық мәліметтері бойынша өмірдің 2-ші және 10-шы күндерінде құрылымдық өзгерістер анықталған жоқ. ЭхоКГ деректері бойынша өмірдің 2-ші күніне диагноз қойылды: Оң жақ қарыншаның аздап кеңеюі. Клапандар өзгерген жоқ. Үш жармалы клапанның аздап регургитация. Сол жақ қарынша миокардының жиырылу қабілеті қанағаттанарлық.d-0.2 смООО. d-0.2 смОАП. Шамалы өкпе гипертензиясы. Нейросонография бойынша патология анықталған жоқ. Оң, сол қолдың рентгенографиясы: сол қолдың туа біткен даму аномалиясы (туа біткен деформациялық позиция).

Мамандардың кеңестері: Травматолог-ортопед (23.01.2023 10:00) Қорытынды: D/S: Арахнодактилия. Марфан Синдромы. Ұсынылды: 1) тұрғылықты жері бойынша хирургтың бақылауында болу. Генетик (23.01.2023 10: 00) Қорытынды: Марфан Синдромы? Ұсынылды: 1) тұрғылықты жері бойынша педиатрдың, көз дәрігерінің бақылауы. 2) 6 айдан кейін қайта кеңес беру. Офтальмолог (23.01.2023 10:00) Қорытынды: ПКВ көз дәрігері 40 апта Диагноз; АИ патологиясы жоқ көз түбі 6 айда көз дәрігерін қарау ұсынылады. Кардиолог (24.01.2023 09:00) қорытынды: ПФК: ОАП. ООО. СНФК0Ұсынылған: 3 айдан кейін динамикадағы ЭХОКГ, 3 айдан кейін ЭХОКГ нәтижелерімен амбулаториялық динамикадағы кардиологтың тексеруі, физикалық белсенділіктен аулақ болу (қатты жылау, кернеу), гипотермиядан аулақ болу, алдын алу.Невропатолог (24.01.2023 10:00) Қорытынды: ОЖЖ-нің гипоксиялық-ишемиялық зақымдануы, церебральды ишемия І дәрежесі, уыттану синдромы, өткір кезең. Р 91.4 ұсынылған: динамикадағы НСГ. Тұрғылықты жері бойынша невропатологтың бақылауында болу.

Перзентханадан өмірдің 10-шы күніне шығарылды. Шығару кезінде баланың жағдайы қанағаттанарлық. Сұраныс бойынша омырауды белсенді сорады. Тексеру кезінде реакция сақталады. Айқайы қатты. Тері және көрінетін шырышты қабаттар қызғылт, таза. Бұлшықет тонусы жеткілікті.

St.Localic: арахнодактилия (жоғарғы және төменгі аяқтың саусақтары әдеттен тыс ұзартылған, тар, патологиялық икемділікке ие), қолдың 3 саусағының контрактурасы, қолдың 1 саусағының патологиялық қондырғысы,

қосымша мойын қатпарлары. Үлкен еңбегі керілмеген. Кеуде қуысы симметриялы. Өкпеде тыныс алу барлық кеңістікте тыңдалады, сырыл жоқ. Жүрек тондары айқын, ырғақты. Іші жұмсақ, бауыр мен көкбауыр ұлғаймаған. Кіндік аймағы таза, өзгерген жоқ. Нәжісі тұрақты. Зәр шығару еркін. Шығару кезіндегі салмағы -3722,0 гр. Нәресте анасымен бірге үйге шығарылды, анасына нұсқаулар мен кеңестер берілді.

**Қорытынды:** Қазіргі уақытта бүкіл әлемде тұқым қуалайтын және туа біткен дәнекер тін ауруларының өсуі байқалады. Медициналық-генетикалық білімді жетілдірудің арқасында біз тұқым қуалайтын өзгергіштікті ерте кезеңдерде анықтай аламыз. Марфан синдромы бар науқастар кешенді және көпсалалы тексеруді қажет етеді. Марфан синдромы бар науқастардың өмір сүру ұзақтығы мен сапасы негізінен жүрек-тамыр жүйесі, қаңқа және көздің зақымдану көлемі мен ауырлығына байланысты. Емдеуді ерте бастау өмір сүру сапасын жақсартуға мүмкіндік береді.

АНОХИНА С. Г.

**Анализ оказания медицинской помощи детям с онкологическими заболеваниями в АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии» за 2018-2022 годы**

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

**Актуальность:** в структуре АО «Научного центра педиатрии и детской хирургии» коечный фонд, предназначенный для детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями, занимает 47,0% от всего коечного фонда клиники.

**Цель исследования:** анализ статистических данных, пролеченных детей с злокачественными новообразованиями в НЦПДХ

**Материалы и методы:** на основании данных информационной системы Министерства здравоохранения Республики Казахстан «Электронный регистр стационарных больных». проведен анализ пролеченных детей с злокачественными новообразованиями, получившие лечение в АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии» в 2018–2022 годы.

**Результаты:** В настоящее время в Республике Казахстан высокоспециализированная детская онкологическая помощь оказывается в 2-х медицинских организациях республиканского значения: в АО «Научном центре педиатрии и детской хирургии» (далее – НЦПДХ) и в Корпоративном фонде «University Medical Center» (далее - КФ «УМС»). Согласно регионализации, детям с онкологическими заболеваниями, проживающих в регионах Западного и Южного Казахстана, медицинская помощь оказывается в НЦПДХ, а детям из восточных и северных регионов – в КФ «УМС».

Но несмотря на дифференциацию оказания медицинской помощи на республиканском уровне, ежегодно в НЦПДХ получают лечение свыше 2 500

детей с онкологическими заболеваниями от 0 до 18 лет со всех регионов страны. Что составляет более 57,0% от общего количества пролеченных детей на республиканском уровне.

Так, за последние пять лет, в течение 2018 - 2022 годов, всего на базе НЦПДХ было пролечено 10 766 детей с злокачественными новообразованиями (далее – ЗНО). Из них: 4 713 девочек, что составило 43,8% и 6 053 мальчиков, что составило 56,2%.

В среднем одна онкологическая койка в НЦПДХ в год обслуживает 23 - 24 ребенка с ЗНО. При этом, фактическое число койко-дней, проведенных пациентами в клинике составляет более 400, при нормативе 330-340. Средняя длительность лечения сократилась с 22,7 до 17,1 дней.

Анализ возрастной структуры пролеченных детей в НЦПДХ с ЗНО показал, что 1,6% составляют дети от 0 до 1 года, 28,0% - дети раннего возраста (от 1 года до 3-х лет), 22,2% - дети дошкольного возраста (от 3-х до 6 лет), 21,9% - дети младшего школьного возраста (от 6 до 11 лет), 12,2% - дети подросткового периода (от 11 до 14 лет) и 14,1% - молодежь (от 14 до 18 лет). Таким образом, наибольшая доля детей (более 20,0%), получивших лечение в НЦПДХ с ЗНО, находились в возрастных категориях: от 1 года - до 3-х лет, от 3-х - до 6 лет и от 6 – до 11 лет жизни. Наивысшие показатели заболеваемости коррелируют с критическими периодами онтогенеза и с критическими периодами в становлении иммунной системы ребенка. Поэтому, участковые врачи должны учитывать эту особенность детского организма с целью ранней диагностики опухолей у детей.

У детей в возрасте от 1 года жизни до 3-х лет – основными нозологическими формами ЗНО являлись: в 26,5% - лейкоз, в 26,0% - ЗНО мягких тканей и в 18,6% - ЗНО глаз.

У детей в возрасте от 3-х до 6 лет жизни – основными нозологическими формами ЗНО являлись: в 44,7% - лейкоз, в 18,2% - ЗНО мягких тканей и в 12,9% - нефробластома.

У детей в возрасте от 6-х до 11 лет жизни – основными нозологическими формами ЗНО являлись: в 45,7% - лейкоз, в 14,0% - ЗНО головного и спинного мозга и в 13,1% - ЗНО мягких тканей.

Наибольший удельный вес детей с ЗНО, госпитализированных в НЦПДХ составили дети из Туркестанской области - 21,3%, 18,6% – дети из Алматинской области, 16,6% - дети из города Алматы, 11,8% - дети из Жамбылской области и 7,7% - дети из Кызылординской области. Наименьший удельный вес составляют дети с ЗНО из: Акмолинской области (0,1%), Костанайской области (0,2%), Северо-Казахстанской области (0,2%) и из Павлодарской области (0,2%). Основными нозологическими формами онкологических заболеваний, направляемых на лечение в НЦПДХ детей из северных регионов являются злокачественные новообразования сетчатки глаза (65,0%), злокачественные новообразования щитовидной железы (15,0%) и злокачественные новообразования костей (11,2%).

В структуре пролеченных случаев ЗНО у детей в НЦПДХ первое место занимают гемобласты (42,4%), далее – злокачественные новообразования

мягких тканей (19,6%), опухоли глаза, головного мозга и других отделов центральной нервной системы (14,2%), опухоли костей (9,6%), опухоли мочевых путей (7,5%), опухоли щитовидной железы (2,9%), опухоли женских половых органов (1,2%), опухоли органов пищеварения (0,8%), опухоли мужских половых органов (0,7%), опухоли губ, полости рта и глотки (0,5%), опухоли органов дыхания (0,4%), опухоли кожи (0,1%) и злокачественное новообразование молочной железы (0,1%). Исходя из вышеприведённых данных, можно увидеть, что многие опухоли характерны именно для детей и не выявляются у взрослых.

В структуре гемобластозов лидирующие места занимают: острый лимфоидный лейкоз – 65,6%, миелоидный лейкоз – 17,2% и лимфома Ходжкина – 7,0%.

В структуре злокачественных новообразований мягких тканей на 1-м месте – опухоли мягких тканей туловища (62,8%), на 2-м месте – ЗНО абдоминального пространства (31,3%) и на 3-м месте – злокачественное поражение соединительной и мягких тканей, выходящее за пределы одной и более локализаций (4,1%).

В структуре опухолей глаза, головного мозга и других отделов центральной нервной системы 51,3% занимают ЗНО головного и спинного мозга и 48,7% ЗНО глаз.

Девочки чаще госпитализировались в НЦПДХ с такими онкологическими заболеваниями, как: рак щитовидной железы (49,5%), ЗНО костей (48,2%) и ЗНО мягких тканей (46,2%). При этом, за последние 5 лет в НЦПДХ были пролечены 2 девочки 17-летнего возраста с ЗНО молочной железы из Жамбылской и Туркестанской областей. А мальчики чаще направлялись, чем девочки, в НЦПДХ (в более 60,0% случаях) – с злокачественными новообразованиями носоглотки, органов дыхания и органов пищеварения.

При анализе основных нозологических форм ЗНО у госпитализируемых детей с регионов выявлено, что:

- с гемобластомами – 23,0% детей госпитализируются с Туркестанской области, 21,4% детей – с Алматинской области и 16,3% детей – с города Алматы;

- с злокачественными новообразованиями мягких тканей – 20,2% детей – из Алматинской области, 17,5% детей – из Туркестанской области и 15,9% детей – из города Алматы;

- с опухолями глаза, головного мозга и других отделов центральной нервной системы – 20,5% детей – из Туркестанской области, 19,2% детей – из города Алматы и 13,3% – из Жамбылской области.

**Выводы:** таким образом, проведенный анализ работы отделений онкологии и гематологии НЦПДХ за последние 5 лет показал высокую загруженность отделений, обусловленную преимущественным обслуживанием южных и западных регионов с высокими показателями рождаемости и наибольшей численностью детского населения по стране. Поэтому для совершенствования системы оказания медицинской помощи детям со злокачественными новообразованиями на республиканском уровне

необходимо строительство в Южном Казахстане нового современного детского онкологического центра с референс-центрами иммуногистохимических, патоморфологических, молекулярно-генетических и лучевых методов исследований, а также возможностью проведения всех видов специализированной терапии ЗНО у детей «в одном месте» (химиотерапия, лучевая терапия, хирургическое лечение). Реализация изложенного выше предложения позволит оптимизировать маршрутизацию пациентов и будет способствовать значительному улучшению результатов лечения, что значительно приведет к увеличению продолжительности жизни детей и повышению качества их жизни.

АРЫСТАНАЛИЕВ А.Е., ЖАНУЗАКОВА Н.Т., АБДИЛОВА Г.К.,  
МАРШАЛКИНА Т.В., БАЙМАҒАМБЕТОВА А.Б.

### **ОСОБЕННОСТИ ПНЕВМОНИИ У ДЕТЕЙ С ОСТРЫМИ ЛЕЙКОЗОМИ**

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Лейкозы - это группа опасных для жизни злокачественных заболеваний крови и костного мозга. Ежегодно в мире регистрируется 175 тыс. новых случаев злокачественных новообразований у детей в возрасте до 15 лет. Злокачественные новообразования у детей составляют менее 1% всех выявленных ежегодно случаев рака у населения Земли. Чаще у детей встречаются злокачественные новообразования лимфатической и кроветворной системы, опухоли центральной нервной системы (ЦНС), злокачественные новообразования почек, соединительной и других мягких тканей, костей, щитовидной железы.

В Казахстане согласно ежегодной статистике около 600 детей впервые заболевают раком. В 2022 году диагноз ЗНО впервые установлен 586 детям. Химиотерапия является основным методом лечения лейкемии. С помощью химиотерапии аномальные лейкоциты очищаются для восстановления нормальных клеток костного мозга, что играет ключевую роль в повышении выживаемости или излечении детей. Однако длительная химиотерапия может привести к угнетению костного мозга, агранулоцитозу и снижению иммунитета организма. В то же время, в связи с незрелостью развития ребенка по аутоиммунным и респираторным причинам, распространение возбудителей по воздуху внутрь ребенка приведет к увеличению темпов инфицирования, что является одной из критических причин неэффективности лечения, или смерти. По данным мировой литературы заболеваемость пневмонией у детей страдающих онкологическими заболеваниями крови достигает 25-50%.

Клинически сопутствующая пневмония встречается часто, течение заболевания длительное, а прогноз неблагоприятный.



Таким образом, постоянное изучение особенностей течения респираторных заболеваний у детей с онкологией является одним из ключевых моментов для повышения выживаемости и эффективности лечения детей.

**Цель исследования.** Провести анализ особенностей течения пневмонии у детей с онкологической патологией.

**Объект и методы исследования.** Проведено ретроспективное исследование историй болезней детей с лейкозами, получавших лечение в НЦПДХ за 2022 год, у которых пневмония выставлена сопутствующим диагнозом.

Критериями включения были истории болезней детей с острыми лейкозами, сопутствующим диагнозом пневмония, подтвержденные лучевыми методами обследования, с контрольными лучевыми исследованиями и наличием бактериалогических анализов на вторичную флору.

**Результаты и обсуждение.** В исследование были 59 истории болезни. При распределении по гендерной принадлежности существенной разницы не выявлено, мальчиков - 31 (52,5%), девочек - 28 (47,4%). По возрастным группам данные следующие: до 3 лет 28,8% (17 детей), от 3 до 5 лет 15% (9 детей), от 6 до 10 лет 25,4% (15 детей), от 11 до 14 лет 15,2% (9 детей) и старше 14 лет 15,2% (9 детей).

Основными проявлениями поражения легких по данным историй болезни были кашель, повышение температуры тела, проявления дыхательной недостаточности в виде одышки и снижения сатурации. Кашель как клинический симптом отмечался практически при всех случаях пневмонии 91,5% (54 случаях). Вторым наиболее встречаемым проявлением патологии легких были явления дыхательной недостаточности у 84,7% (50 случаев), из них дыхательная недостаточность 1 степени с проявлением одышки при физических нагрузках, таких как бег, игра, прием пищи отмечалось у 52,5% (31 пациентов), дыхательная недостаточность 2 степени, которая проявлялась одышкой в покое, снижением сатурации и необходимостью периодической респираторной поддержки встречалось в 40,5% (20 пациентов) и тяжелая дыхательная недостаточность требующая наблюдения и ведения детей в отделении реанимации 18%. Длительность нахождения детей в ОРИТ варьируются и в среднем составляет 10 дней, с минимальным интервалом в 1 день и максимальным интервалом в 27 дней. Повышение температуры тела отмечалось в 50,8% случаев.

Лучевые методы диагностики позволяют помогают в установление диагноза и позволяют оценить объем поражения при пневмониях. Согласно проведенному анализу историй болезни одностороннее поражение легких отмечалось в 49%, двустороннее поражение в 51%, при этом в 18,9% процентов случаев отмечалось вовлечение в процесс плевры. В 8,4% случаев отмечалось увеличения объема поражения с односторонней на двустороннюю на фоне проводимой терапии, что свидетельствует о тяжелом течении заболевания. По длительности регрессирования инфильтративных изменений по данным лучевых методов обследования, выявленные

следующие данные. Самый длительный срок 62 дня, самый короткий 7 дней, среднее значение 22 дня.

По данным бактериальных исследований наиболее часто высеянным возбудителем по данным бактериологического посева мокроты на вторичную флору являются *Streptococcus spp* встречаемый в 78% (46 случаев), *streptococcus epidermidis* 8,47% (7 случаев), *staphylococcus aureus* 10,1% (6 случаев).

Таким образом наиболее чаще встречаемым клиническим проявлением пневмонии был кашель и одышка. Грамотрицательная бактериальная флора составляли большинство положительных случаев посевов мокроты. Было обнаружено, что чаще используемые антибиотики, такие как цефтриаксон и ампициллин, обладают высоким уровнем резистентности. Необходимо постоянное наблюдение за спектром местных возбудителей и их чувствительностью к антибиотикам, которые, несомненно могут помочь в лечении пациентов.

АУБАКИРОВА Д.Б., АСАНОВА Г.А., ЖАНДАРБЕКОВА Ж.И.,  
НУРГАЛИЕВ Н.Н.

## **АНАЛИЗ ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ ДЕТЕЙ С ОНКОЛОГИЧЕСКОЙ И ГЕМАТОЛОГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИЕЙ В КЫЗЫЛОРДИНСКОЙ ОБЛАСТИ**

Многопрофильная областная детская больница, Кызылорда, Казахстан

**Актуальность:** Непрерывная работа в области оптимизации подходов к диагностике и лечению злокачественных новообразований (ЗНО) и онко-гематологической патологии у детей способствовала росту общей выживаемости (ОВ) до 80 % и выше в развитых странах. Наличие затруднений в регионе КЗО, связанных с доступностью медицинской помощи обуславливает гораздо более низкую ОВ. Ключевыми параметрами в увеличении ОВ являются улучшение доступности диагностики и лечения, применение передовых протоколов терапии, ранняя диагностика и другие аспекты. Все эти вопросы необходимо решать в рамках совместной работы врачей детских онкологов-гематологов и врачей других специальностей, с привлечением поддержки руководства Кызылординской области РК. В статье отражены результаты заболеваемости онкологической и гематологической патологией у детей в Кызылординской области за период с 2018 по 2022годы.

**Целью анализа** явилось определение проблем и перспектив развития в области детской гематологии-онкологии на территории Кызылординской области РК.

**Материалы и методы.** Анализ проводился по данным заболеваемости онкологическими и гематологическими заболеваниями у детей, а также имеющихся диагностических возможностей в областном регионе для

своевременного выявления и лечения онкологической и гематологической патологии у детей.

**Результаты.** Проведена оценка выявления первичных случаев онкологической и гематологической патологии у детей за период с 2018 по 2022 годы в Кызылординской области. Намечены пути развития службы детской гематологии и онкологии в областном регионе: развитие ранней диагностики и формирование онкологической настороженности, формирование единых подходов к диагностике и лечению на основе мультицентровых протоколов, проработка единых подходов к регистрации и учету детей с ЗНО, и с онко-гематологической патологией, создание единых образовательных программ для среднего и врачебного персонала.

**Заключение.** Определены проблемы и перспективы развития службы детской гематологии и онкологии в регионе КЗО. Сформированы предложения и обоснования для закупа необходимого медоборудования в области.

**Актуальность.** Онкологическая патология возникает у людей любого возраста и может поражать любую часть организма. Она начинается с генетических изменений в отдельных клетках, которые затем начинают размножаться, что приводит к возникновению новообразования (опухоли). При отсутствии лечения раковая опухоль разрастается, вторгается в другие ткани организма, повреждает их и может привести к смерти. Раковые заболевания у детей, в отличие от взрослых, в подавляющем большинстве случаев не имеют точно установленной причины. Многие исследователи делали попытки определить причины детского рака, но лишь небольшое число онкологических заболеваний в детском возрасте вызвано факторами, связанными с воздействием окружающей среды или образом жизни. Основной задачей профилактики рака у детей должно быть формирование у них таких моделей поведения, которые предупредят развитие предотвратимых онкологических заболеваний во взрослом возрасте (правильное питание, отказ от курения, отказ от алкоголя, здоровый образ жизни, избегать вредных воздействий внешней среды и тп). По имеющимся на сегодняшний день данным, примерно у 10% всех онкологических пациентов детского возраста имеется генетическая предрасположенность к раку. Сегодня более 200 000 детей по всему миру ежегодно заболевают злокачественными новообразованиями (ЗНО). Оптимизация подходов к ранней диагностике и лечению детей с гематологическими и онкологическими заболеваниями позволила добиться значительных успехов за последние десятилетия – сегодня в развитых странах выздоравливают более 80 % детей с ЗНО, эти результаты были достигнуты благодаря внедрению мультицентровых исследований, оптимизации сопроводительной терапии, ранней диагностике ЗНО и развитию иммунотерапии рака. В Казахстане в 2013 году начат и внедрен проект по реструктуризации детской онкологии и гематологии. Приказ и.о. МЗ Республики Казахстан от 18 сентября 2013 года № 539 Об утверждении Дорожной карты по совершенствованию детской онкологической и гематологической службы в Республике Казахстан.

Разработаны новые нормативно-правовые документы. Усовершенствованы протоколы диагностики лечения. На базе Научного центра педиатрии и детской хирургии г.Алматы и Национального центра материнства и детства г.Нур-Султан, открыты отделения детской онкологии-гематологии, где лечится основное количество пациентов со всего Казахстана. Более 77 специалистов клиник прошли подготовку за рубежом. В 2012 году появилось отделение для трансплантации гемопоэтических стволовых клеток. Все лечение для пациентов детского возраста в Казахстане проводится бесплатно. В ближайшем будущем при поддержке государства, детская онкологическая\гематологическая служба в Казахстане должна достигнуть мировых стандартов, обеспечив показатели выживаемости на уровне 80-90%.

**Материалы и методы.** На базе МОДБ г. Кызылорда, функционирует отделение онкологии-гематологии на 25 коек, из них 5 паллиативных коек. В штате МОДБ - 3 врача онколога-гематолога. В отделении работают 2 врача онколога-гематолога, 1 врач онколог-гематолог ежедневно ведет прием амбулаторных пациентов в консультативно-диагностическом отделении (поликлиника). На базе МОДБ имеется возможность проводить исследования КТ, УЗИ, рентген исследования, лаборатория проводит общеклинические, гематологические, биохимические анализы. Аппарата МРТ нет на базе МОДБ на сегодняшний день, но в регионе имеются частные клиники где проводятся МРТ исследования для пациентов детского возраста. Данные исследования МРТ проводятся на платной и бесплатной основах. В г. Кызылорда имеется кабинет МРТ на базе клиники «Q-Med» открытый в ноябре 2022г. В клинике «Q-Med» есть возможность проведения МРТ\КТ исследования с применением анестезиологического пособия, и с применением контрастирования при необходимости.

Ежегодно по КЗО в 2018 г состояло на учете - 200 пациентов, из них с ЗНО - 90, с диагнозом лейкоз- 55. Впервые выявлено с ЗНО - 23, с лейкозом 5. В 2019г состояло на учете – 306 пациентов, из них с ЗНО -88, с лейкозом -51, впервые выявленные с ЗНО – 43, с лейкозом – 9. В 2020г состояло на учете - 300 пациентов, из них с ЗНО - 101, с лейкозом -60, впервые выявленные с ЗНО – 33, с лейкозом – 13. В 2021г состояло на учете - 245 пациентов, из них с ЗНО - 110, с лейкозом -56, впервые выявленные с ЗНО – 18, с лейкозом – 11. В 2022г состояло на учете – 262 пациента, из них с ЗНО - 116, с лейкозом -53, впервые выявленные с ЗНО – 18, с лейкозом – 8.

Проводя анализ заболеваемости онкологическими – гематологическими заболеваниями у детей в КЗО за 5 лет с 2018 по 2022гг, отмечено увеличение количества пациентов состоящих на динамическом наблюдении с онкологической и гематологической патологией и в эти же годы высокая цифра впервые выявленных пациентов с ЗНО и острыми лейкозами. Среди впервые выявленных пациентов, почти 50% выявляются на III – IV стадии опухолевого процесса. Это говорит о необходимости усиления онкологической настороженности со стороны врачей амбулаторной участковой сети. Также необходимо проведение санитарно-просветительской деятельности среди родителей. Показатель смертности от онкологических и

онкогематологических заболеваний у детей в регионе, остается на повышенном уровне.

**Заключение.** Пути развития службы детской гематологии и онкологии в регионе КЗО: необходимо развивать и поддерживать постоянно раннюю диагностику и формирование онкологической настороженности у врачей ВОП, врачей хирургов, педиатров, формирование единых подходов к диагностике и лечению на базе мультицентровых протоколов, проработка единых подходов к регистрации и учету детей с ЗНО, совместная работа участковой сети, детских гематологов-онкологов региона со службой ЭРОБ - электронный регистр онкобольных. Необходимо ежегодное проведение образовательных программ по онкологической настороженности, по актуальным вопросам детской гематологии-онкологии, для среднего и врачебного персонала, с проведением лекций или мастер-классов в регионе, с привлечением лекторов из республиканских клиник НЦПДХ г. Алматы и ННЦМД г. Астана. Сформированы предложения и обоснования для закупа необходимого медоборудования в регионе КЗО, в частности планируется закуп МРТ аппарата и инжектора для проведения КТ исследований с применением контрастирования, а также запланирован закуп цифрового рентген аппарата для МОДБ в 2024-2025гг.

АХАЛАДЗЕ Д.Г., РАБАЕВ Г.С., ТВЕРДОВ И.В., УСКОВА Н.Г., ТАЛЫПОВ С.Р., МЕРКУЛОВ Н.Н., КРИВОНОСОВ А.А., ГРАЧЕВ Н.С.

### **ФУНКЦИОНАЛЬНЫЙ РЕЗЕРВ БУДУЩЕГО ОСТАТКА ПЕЧЕНИ ПРИ ЕЁ ОБШИРНЫХ РЕЗЕКЦИЯХ У ДЕТЕЙ**

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачёва»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва,  
Российская Федерация

**Актуальность.** Обширные резекции печени - наиболее распространенный тип хирургических вмешательств в педиатрической гепатобилиарной хирургии. Пороговым значением объема будущего остатка печени составляет 25%, при меньшем объеме культи печени применяется операция ALPPS. В то же время, оценка функции будущего остатка печени перед резекцией у детей ранее не проводилась.

**Цель.** Оценить первоначальные результаты исследования объема будущего остатка печени и его функционального резерва при гепатобилиарной сцинтиграфии с  $^{99}\text{Tc}$ , меченым меброфенином у детей с новообразованиями печени.

**Материалы и методы исследования.** Всем пациентам перед резекцией печени выполняли КТ-волюметрию и гепатобилиарную сцинтиграфию.

Ретроспективно проанализированы медицинские данные всех пациентов, перенесших обширные резекции печени.

**Результаты исследования.** За период с июня 2017 по февраль 2023 гг. резекции печени выполнены 168 пациентов в возрасте от 2 мес. до 208 мес. (медиана 43 мес.). Среди них 91 (54%) операция отнесены к обширным резекциям печени, в том числе 2 операции ALPPS. Медиана объема будущего остатка печени составила 44,5% (16,5 - 91,4). Медиана функции будущего остатка печени составила 11,9 %/мин/м<sup>2</sup> (1,7 - 90). У 4-х пациентов при адекватной функции ( $>2,7$  %/мин/м<sup>2</sup>) объем будущей культи печени был недостаточным ( $<25\%$ ). Волюметрические характеристики будущего остатка печени у этих пациентов составлял 20,5%, 19,8%, 21% и 16,5%. В 3-х наблюдениях отмечали малый функциональный резерв будущей культи печени при достаточных значениях объема (1,8, 2,1 и 2 %/мин/м<sup>2</sup>). Жизни не угрожающая пострезекционная печёночная недостаточность развилась у 3-х пациентов со снижением одного из изучаемых параметров.

**Выводы.** Исследование функционального резерва печени для прогнозирования пострезекционной печеночной недостаточности у детей считается наиболее чувствительным методом. Пороговое значение объема будущего остатка печени у детей находится ниже 25% и, вероятно, ниже отметки 16,5%. Необходимы дальнейшие исследования для определения новых показаний к двухэтапным резекциям печени у детей.

ӨШІРБАЙ Қ.С.<sup>1</sup>, АЙТБАЕВА Э.Б.<sup>2</sup>, ХАИРОВ К.Э.<sup>1</sup>, АЛТЫНБАЕВА Г.Б.<sup>1</sup>,  
КАУКЕНБАЕВА Г.Т.<sup>1</sup>, ҚҰРБАНБЕКОВ Н.Ә.<sup>1</sup>, ШИЛАНБАЕВ Н.Р.<sup>1</sup>

## РЕДКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВРОЖДЕННОЙ ГИГАНТСКОЙ ГЕМАНГИОМЫ ПЕЧЕНИ У НОВОРОЖДЕННОГО

<sup>1</sup> АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

<sup>2</sup> НАО «Казахский национальный университет им. Аль-Фараби», Алматы, Казахстан

**Актуальность:** Врожденная гемангиома печени — распространенная сосудистая опухоль, отличающаяся перинатальным проявлением, быстрым ростом в течение первого года жизни и последующей инволюцией.

Частота встречаемости гемангиом у новорожденных детей в мире составляет примерно 2%. Однако среди детей в возрасте 1 года достигает 12%. Отмечена частая встречаемость гемангиом (22,9%) у недоношенных новорожденных массой тела менее 1000 г. Около 90% инфантильных гемангиоэндо-телиом диагностируются в первые 6 мес. жизни, из них 1/3 в первый месяц. Данная патология чаще встречается у девочек.

Инфантильные гемангиомы являются наиболее распространенными доброкачественными опухолями младенческого возраста (4,5%), возникающими в первые несколько недель жизни и демонстрирующими

характерную последовательность роста и спонтанной инволюции. Большинство инфантильных гемангиом не требуют лечения. Тем не менее, для выявления гемангиом, подверженных риску, крайне важно тщательное наблюдение в первые недели жизни; 80% всех гемангиом достигают своего окончательного размера к 3-месячному возрасту. Основными показаниями к лечению являются опасные для жизни младенческие гемангиомы (вызывающие сердечную недостаточность или дыхательную недостаточность), опухоли, представляющие функциональные риски (например, зрительная обструкция, амблиопия или трудности с кормлением), изъязвления и тяжелые анатомические деформации, особенно на лице. Пероральный пропранолол в настоящее время является терапией первой линии, которые следует вводить как можно раньше, чтобы избежать возможных осложнений. Уменьшение размера гемангиомы быстро наблюдается при пероральном приеме пропранолола, но рекомендуется минимум 6 месяцев терапии.

Предоставляется редкий клинический случай новорожденного мальчика, поступивший на 3 сутки жизни с направительным диагнозом: врожденное гигантское образование печени.

Пренатальный ультразвуковой скрининг данную патологию не установил. Поэтому роды были индуцированные в затылочном предлежании, в сроке 41 неделя, родилась с весом 3676грамм. После рождения через 20 минут состояние новорожденного резко ухудшилось за счет абдоминально-компартментного синдрома, нарастания дыхательной недостаточности 3 степени, в связи с чем ребенок был взят на искусственную вентиляцию легких. Консультация неонатального хирурга, новорожденный переведен из родильного дома в «Центра детской неотложной медицинской помощи».

На компьютерной томографии органов брюшной полости и забрюшинного пространства с контрастным усилением, выявлено кистозно-солидное образование правой доли печени. С предварительным диагнозом: Врожденный порок развития печени. Гемолимфангиома правой доли печени, переведен в крайне тяжелом состоянии в НЦПДХ в отделение анестезиологии реанимации и интенсивной терапии новорожденных.

Состояние ребенка при поступлении критическое за счет абдоминально-компартментного синдрома, острого повреждения почек, выраженного нарушения в системе свёртываемости крови, анемии тяжелой степени, выраженной тромбоцитопении. Ребенок был на искусственной вентиляции легких. Проводилась коррекция вышеуказанных нарушений. Назначена консервативная терапия - бета адреноблокатор (атеналол), гормональная терапия. Учитывая прогрессирования абдоминально-компартментного синдрома, неэффективность энтерального применения адреноблокаторов. Проведена рентгенэндоваскулярная эмболизация правой печеночной артерии с правосторонней гемигепатэктомией. Послеоперационный период соответствовал тяжести перенесенной операции. На вторые сутки снят с искусственной вентиляции легких. Кормление начато с первых суток после операции маминой молоко. После нормализации клинических, лабораторных

данных, ребенок выписан на 10 суток после оперативного вмешательства. Результат гистологического исследования подтвердил клинический диагноз.

**Выводы:** Особенностью представленного нами клинического наблюдения является наличие врожденной гигантской гемангиомы печени у новорожденного, которая пренатально не установлена. У пациента сразу после рождения отмечены абдоминально-компаратментный синдром, дыхательная недостаточность, острое повреждение почек, острая печеночная недостаточность и выраженные нарушения в системе свёртываемости крови, анемия тяжелой степени, тяжелая тромбоцитопения, которая требовала интенсивную терапию и комбинированный метод лечения. Применение рентгенхирургии с окклюзией печеночных сосудов дало возможность избежать массивной кровопотери при гемигепатэктомии (интраоперационное кровотечение составило 100мл).

БАБАЕВ МЭ.С., АХМЕДОВА А.М., ЭЙВАЗОВ Т.Г., ДЖАЛИЛОВА Р.В.

## **ТЕЧЕНИЕ ВИРУСНЫХ ГЕПАТИТОВ У ДЕТЕЙ С ОСТРЫМ ЛЕЙКОЗОМ**

Центр гематологии и трансфузиологии, Баку, Азербайджан

У больных с острым лейкозом высока вероятность заражаемости вирусами гепатита. Причинами этому являются снижение иммунитета вследствие химиотерапии, а с другой стороны частое применение компонентов крови, которые создают риск для прямой передачи вирусов.

В своей ежедневной практике мы часто сталкиваемся с этой проблемой. Учитывая это, мы решили провести научно – исследовательскую работу в этой области.

**Цель исследования:** Изучить частоту встречаемости, особенности течения вирусных гепатитов у детей с острым лейкозом и оценить эффективность проводимой терапии.

**Материалы и методы:** в группу исследования вошли 110 детей с первичным острым лимфобластным лейкозом, получившие лечение в детском отделе НИИ Гематологии и Трансфузиологии. Возраст больных составлял от 3 до 15 лет. Из них мальчиков было 58, а девочек – 52. Дети были из г. Баку и регионов республики.

Диагноз острого лейкоза и вирусного гепатита был установлен на основании общепринятых результатов исследования крови и костного мозга (общие, биохимические, серологические анализы крови, ПЦР гепатитов В, С, УЗИ, МЯР органов брюшной полости и морфологическое, цитохимическое, фенотипическое, молекулярно – генетическое обследования костного мозга). По тяжести гепатита были разделены на 3 формы течения: легкая форма, среднетяжелая и тяжелая.



**Результаты:** Из 110 детей у 21 (19,1%) был выявлен вирусный гепатит, который чаще всего встречался на стадии поддерживающей терапии лейкоза (10 случаев). У 19 (90,5%) больных отмечен гепатит С, а в двух случаях - гепатит (9,5%). У 8 больных течение гепатита было средне тяжелым (7 – с вирусом С, 1 – с вирусом В). У 13 детей гепатит проходил в тяжелой форме, из них 12 детей были с вирусом С, а один – с гепатитом В.

Лечение при среднетяжелой форме гепатита проводилось таким образом: всем больным было назначено комбинированное лечение Sofosbuvir 400mq/ + Daklatasvir 60mq/сутки. На фоне этого лечения у всех больных к концу 4-ой недели отмечен отрицательный ответ на тесты HCV RNT. Длительность антивирусной терапии в общей сложности продолжалась 12 недель. Наряду с этим, больные получили гепатопротекторное лечение. С этой целью были назначены препараты, содержащие в себя адеометионин парентрально в течение первых 10 – 14 дней, а затем препараты урсодезоксихолевой кислоты + Карсил, Липоевая кислота в виде перорального приема. Эти препараты назначали вместе с антиоксидантом Аевит, заменяя друг друга каждые 4 недели. В результате отмечен положительный эффект с улучшением клинико-лабораторных показателей в течение первых 3 недель. В дальнейшем эта терапия продлилась до конца антивирусной терапии и в общей сложности составила 12 недель.

Тяжелое течение вирусного гепатита С отмечено у 12 больных. Из них 8 получили антивирусную терапию Sofosbuvir + Daclatasvir, а остальные 4 детей Sofosbuvir получили в комбинации с Ledipasvir. Препараты применялись 1раз в день в течение 12 недель. Наряду с этим проводилась гепатопротекторная терапия (адеометионин в/в в течение 14-21 дней) в комбинации с пероральным применением Аевит + дезинтоксикационной терапии. На фоне улучшения клинико-лабораторных показателей в/в применение гепатопротекторов сменилось на пероральное. С этой целью были выбраны Lиверон, урсодезоксихолевая кислота, Карсил. Срок продолжительности лечения менялся в зависимости от интенсивности и токсичности химиотерапии, а также полученных положительных клинико-лабораторных результатов, продлился от 3-х до 6 месяцев. За этот период показатели вирусной активности (HCV RNT) у 6 больных стали негативными по истечению 4-ой недели, а у остальных 6 детей к концу 8-ой недели.

Гепатит В отмечен у 2 детей. В одном случае он имел тяжелое течение и встречался к концу программного лечения лейкоза, а в другом случае проходил в среднетяжелой форме и отмечен спустя 3 месяца после завершения программы.

В лечении тяжелой формы изначально применялись парентеральное введение гепатопротекторов (адеометионин) в течении 14 - 21 дней вместе с дезинтоксикационной терапией, затем был переход на пероральное применение препаратов урсодезоксихолевой кислоты, Karsil в комбинации с Аевит. Лечение в общей сложности продлилось 1,5 месяца и завершилось полным выздоровлением.

В лечении среднетяжелой формы парентрально был назначен адеометионин в течение первых 10 – 14 дней, с переходом на пероральное применение вышеизложенных гепатопротекторов (Ursobil, Karsil). И здесь получен

положительный эффект, но срок лечения оказался менее длительным, и составил 1 месяц.

**Выводы:**

- У детей с острым лимфобластным лейкозом частота встречаемости вирусных гепатитов в нашем исследовании составила 19,1%, и при этом заражаемость вирусом С по сравнению с вирусом В была значительно большей - 90,5%.

- Вирусный гепатит больше всего встречался на стадии поддерживающей терапии (47,6%). По нашему мнению, это объясняется с одной стороны длительностью этого периода, а с другой - снижением иммунитета на фоне долгосрочной химиотерапии, и нарастающим риском прямой передачи вирусов через компоненты крови.

- Применение противовирусных препаратов Sofosbuvir + Daklatasvir /Ledipasvir в лечении вирусного гепатита С оказалось высокоэффективным, и дало положительный эффект у всех больных в течении первых 8 недель вне зависимости от тяжести течения гепатита.

- Комбинированное и последовательное применение гепатопротекторов дали положительный эффект у всех больных с вирусными гепатитами В и С, и полученные результаты оказались стабильными и долгосрочными.

- Случаев смертности или тяжелых осложнений от перенесенного гепатита не отмечалось ни в одном случае.

БАЗАРБАЕВА А.А., МАНЖУОВА Л.Н., КӘРІМОВА Қ.М., АЙТКАЛИ  
М.К., НАУРЫЗБАЕВА А.А., КАРАЖАНОВА М.

## **ДИАГНОСТИКА И РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ОСТРЫМ МИЕЛОБЛАСТНЫМ ЛЕЙКОЗОМ С ХРОМОСОМНЫМИ ПЕРЕСТРОЙКАМИ**

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

**Актуальность:** Острый миелобластный лейкоз (ОМЛ) — это второй наиболее распространенный тип лейкемии у детей, заболеваемость которого увеличивается с каждым годом. Острый миелобластный лейкоз (ОМЛ) является гетерогенным заболеванием, прогноз которого зависит от нескольких факторов, включая возраст, пол и цитогенетические аномалии. Согласно данным Национального Научного Онкологического Центра общая 5-летняя выживаемость детей с острым миелоидным лейкозом (ОМЛ) составила 65–75%. Хромосомные перестройки являются одним из наиболее важных прогностических факторов при остром миелобластном лейкозе (ОМЛ) у детей. Выявление молекулярно-генетических отклонений у педиатрических пациентов с острым миелобластным лейкозом (ОМЛ) до начала терапии является одним из важных факторов для прогнозирования течения

заболевания и эффективности терапии. Более глубокое изучение и понимание молекулярных нарушений у пациентов с ОМЛ позволит оценить тяжесть течения заболевания, а также повлиять на оптимизацию лечения при помощи возможностей таргетной терапии, что на сегодняшний день является одной из важных задач, поставленных перед медицинским сообществом.

**Цель:** провести анализ клинико-лабораторных данных, а также результатов лечения детей с острым миелобластным лейкозом со специфическими хромосомными перестройками.

**Материалы и методы:** проведен анализ 157 пациентов с диагнозом ОМЛ, получивших лечение в Научном центре педиатрии и детской хирургии г. Алматы, Казахстан, с 2017 по 2021 годы. Статистические данные по выживаемости вычислены методом Каплан-Майера.

**Результаты.** Из 157 больных у 49 (31,8%) были выявлены различные структурные хромосомные аномалии. Варианты М1-2 присутствовали в 47% случаев, М3 — в 43%, а варианты М4, М5а и М5в – по одному случаю.

Коэкспрессия лимфоидных маркеров выявлена у 32% детей.

Среди выявленных аберраций у пациентов с ОМЛ определялись транслокация  $t(8;21)(q22;q22)$ ; RUNX1-RUNX1T1 в более половине случаев – 51% (25). Транслокация  $t(15;17)(PML/RARA)$ , характерная для промиелоцитарного лейкоза составила 43% (32), у 2 пациентов определена  $t(4.11)(q21.q23)$ , по одному случаю пациентов с ОМЛ выявлены -  $t(3;14)$  и  $t(11;15)$ .

По результатам терапии выживаемость пациентов с транслокацией  $t(8;21)(q22;q22)/RUNX1-RUNX1T1$  составила 60%  $[0,60 \pm 0,10]$ . Выживаемость 21 пациента с транслокацией  $t(15;17)(PML/RARA)$  составила 64%  $[0,64 \pm 0,10]$ . У больного с транслокацией  $t(3;14)$  через 8 мес после начала терапии развился изолированный костномозговой рецидив. Ребенку с транслокацией  $t(4.11)(q21.q23)$  проведена трансплантация гемопоэтических стволовых клеток, он находится под наблюдением, жив. У больного с транслокацией  $t(11;15)$  полная ремиссия.

**Выводы:** Выявление молекулярно-генетических дефектов до начала терапии являются дополнительными маркерами прогноза течения заболевания и мониторинга эффективности терапии.

В нашем исследовании было выявлено, что 31% больных ОМЛ имеют различные генетические транслокации. Транслокация  $t(8;21)$ , которая приводит к образованию химерного гена RUNX1-RUNX1T1, и транслокация  $t(15;17)$  с характерным геном PML/RARA промиелоцитарного лейкоза встречались довольно часто, встречаясь в 51% и 43% случаев соответственно.

Установлено, что более трети (32%) из 49 пациентов с транслокациями имели смешанный иммунофенотип с коэкспрессией лимфоидных маркеров. Бессобытийная выживаемость у 25 больных ОМЛ с транслокацией  $t(8;21)(q22;q22)/RUNX1-RUNX1T1$  составила 60%. Точно так же бессобытийная выживаемость для 21 пациента с ОМЛ, у которых была транслокация  $t(15;17)(PML/RARA)$ , составила 64%. Но учитывая более высокие показатели выживаемости при промиелоцитарном лейкозе в других мировых центрах (по

данным литературы), существует клиническая потребность перспективного усиления терапии.

Выявление морфологических, иммунофенотипических, молекулярно-генетических и цитогенетических дефектов до начала терапии являются дополнительными маркерами прогноза течения заболевания и мониторинга эффективности терапии.

БАЗАРБАЕВА А.А., МАНЖУОВА Л.Н., НАУРЫЗБАЕВА А.А.,  
САГИДАНОВА С.Е.

## ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ПЕРВИЧНЫХ ИММУНОДЕФИЦИТНЫХ СОСТОЯНИЙ У ДЕТЕЙ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

**Актуальность:** несмотря на большой прорыв в изучении природы врожденных дефектов иммунитета, обращает на себя внимание все еще крайне низкая выявляемость первичных иммунодефицитных состояний (ПИДс). В связи с низкой настороженностью педиатров и врачей общей практики в отношении ПИД наблюдается высокая инвалидизация и летальность пациентов с ПИД, вызванная инфекционными и другими осложнениями.

**Цель:** с целью изучения выявляемости ПИДс, диагностических особенностей у детей проведен ретроспективный анализ медицинских карт детей с установленным диагнозом ПИДс, получивших лечение в Научном центре педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ).

**Материалы и методы:** всего были изучены медицинские карты 45 пациентов с ПИДс, получавших лечение в разные периоды с 2017 по 2022 годы. Среди них мальчиков было 37 (82%), девочек – 8 (18%).

**Результаты:** За период с 2017 по 2022 годы в НЦПДХ было выявлено 45 случаев ПИДс. Наибольшее количество пациентов с ПИДс выявлено в 2018 году.

Дети с ПИДс были распределены согласно Фенотипической классификации первичных иммунодефицитов Международного союза иммунологических сообществ (2015г.). Наиболее многочисленная группа в структуре случаев ПИДс, диагностированных в НЦПДХ, была представлена дефектами гуморального звена иммунитета и количественными и качественными дефектами фагоцитов по 22.2%. На втором месте находятся аутовоспалительные заболевания - 18%. Далее следуют комбинированные иммунодефициты, ассоциированные с синдромальными проявлениями и ТКИН по 13,3%, ПИД с иммунной дисрегуляцией 7%, дефекты врожденного иммунитета 4%.

Основополагающим для верификации диагноза ПИДс является молекулярно-генетическое исследование. Генетически диагноз ПИДс был подтвержден в 9 случаях (20%). Диагностика ПИДс на основании клинико-

лабораторных данных без подтверждения молекулярно-генетическими методами имела место быть у 29 детей, что составило 66,1% случаев. В 3 случаях диагноз был установлен на основании клинических данных, что составило 3,9% от всех выявленных случаев ПИДс. Ведущим синдромом всех ПИДс остаются инфекционные осложнения, которые встречались в 52% случаев. В структуре инфекционных осложнений преобладали пневмония, рецидивирующие и системные вирусные инфекции, энтеропатия, лимфадениты.

**Выводы:** В структуре случаев ПИДс, диагностированных в НЦПДХ, наибольшее количество случаев представлены дефектами гуморального звена иммунитета и количественными и качественными дефектами фагоцитов по 22,2%. Далее следуют дефекты клеточного и гуморального звеньев иммунитета и комбинированные иммунодефициты, ассоциированные с синдромальными проявлениями (13,3%) случаев, ПИД с иммунной дисрегуляцией 7%, и дефекты врожденного иммунитета 4%. В практике НЦПДХ не встречались пациенты с дефектами врожденного иммунитета и фенотипии ПИД, вызванные соматическими мутациями.

Ведущим синдромом всех ПИДс остаются инфекционные осложнения, которые встречались в 52% случаев. В структуре инфекционных осложнений преобладали пневмония, рецидивирующие и системные вирусные инфекции, энтеропатия, лимфадениты.

БИШМАНОВ Р.К., ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., АБЕКЕНОВ Б.Д., МАХНЕВА  
А.Ф., РОЗИЕВ Ш.А.

### **РЕДКАЯ ФОРМА ЛИМФОВЕНОЗНОЙ МАЛЬФОРМАЦИИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)**

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

**Введение.** Смешанная лимфовенозная мальформация (СЛМ) – это врожденная опухоль лимфатической и венозной систем, которая обычно обнаруживается при рождении или в раннем детстве, с наиболее распространенной локализацией 95% области головы, шеи и подмышечной впадины. СЛМ с локализацией в мошонке встречается очень редко, диагностируется сразу после рождения, ранее было описано всего несколько случаев. Учитывая неспецифическую локализацию, может приводить к диагностическим трудностям, широким спектром дифференциальной диагностики и определением дальнейшей хирургической тактики, отсюда клиническое заблуждение ассоциируется с высоким уровнем интра- и послеоперационных рисков.

В данном сообщении мы описываем этапы диагностики и тактику хирургического лечения мальчика с прогрессирующим новообразованием мошонки. Данный редкий клинический случай повысит клиническую

настороженность молодых детских хирургов и онкологов, и поможет определить верную тактику ведения пациента.

**Клинический случай.** Мальчик 11 лет, в течение месяца отмечает прогрессирующее увеличение правой половины мошонки, факта травмы не было, ранее по данному поводу жалоб не было, на момент осмотра данных за острый воспалительный процесс выявлено не было. Локально определялось образование в правой половине мошонки, с продолжением в область промежности, не спаянно с оболочками мошонки, пальпация умеренно болезненная, форма бугристая, подкожно определяется темно-синим цветом, при диафаноскопии содержимое жидкость, плотно прилежит к нижнему полюсу левого яичка. Было рекомендовано проведение ультразвукового исследования органов мошонки, с высоким разрешением и возможностью доплерографии – заключение: в мошонке справа визуализируются яичко без патологии, а также множественные анэхогенные полости, размерами 44-55-28 мм, при доплерографии кровотока не определяется.

Ребенок был консультирован детским онкологом с последующей госпитализацией в профильное отделение. Не было выявлено показаний для проведения каких-либо других исследований. Далее, на основании всех полученных клинических данных было решено проведение диагностической скротумотомии и туморэктомии. Интраоперационно: после продольного рассечения кожи в нижней трети мошонки, а также бережного рассечения всех ее оболочек, был осуществлен доступ к образованию, представленного в виде множества кист, темного-синего цвета, с тонкими плотными стенками, с возможностью отделения от окружающих тканей тупым способом, лишь в некоторых участках применяли электронож. Далее было обнаружено правое яичко к вагинальной оболочке плотно припаяна одна из кист образования, далее при ревизии было обнаружено, что яичко и его элементы полностью интактны, погружено в мошонку, исключая риск перекрута и без дополнительной фиксации к окружающим тканям. Интраоперационно выставлен диагноз – лимфовенозная мальформация. Далее образование полностью иссечено из полости мошонки, а также из области мягких тканей промежности. Рана послойно ушита с силиконовым дренажем. Другой патологии выявлено не было. Назначена профилактическая антибактериальная терапия. Дренаж был удален на 2-е сутки после операции. Рекомендовано ношение плотного облегающего белья. Ребенок выписан под амбулаторное наблюдение на 4-е сутки после операции в удовлетворительном состоянии.

Проведено патолого-гистологическое исследование, которое подтвердило клинический диагноз: морфологическая картина смешанной лимфовенозной мальформации.

**Вывод.** Подводя итог, можно сказать, что, хотя мошонка является очень редким местом для СЛМ, она должна рассматриваться в списке дифференциальной диагностики мультикистозных доброкачественных экстратегикулярных поражений с ограниченным сосудистым снабжением у мальчиков. Ультразвуковое исследование является решающим в большинстве

случаев, точно идентифицируя и определяя степень этих поражений. Правильная диагностика не только позволяет избежать неправильного лечения, но и уменьшает риск возникновения интра- и послеоперационных осложнений.

БОРОДИНА И.Д., ХАРЧИКОВ Д.В., БРЫНЗА Е.В., МИРОШНИКОВА А.С.

## **ДИНАМИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ, ЗАВЕРШИВШИХ СПЕЦИАЛЬНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПО ПОВОДУ ОПУХОЛЕЙ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ**

ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева», Москва, Российская  
Федерация

**Актуальность.** Опухоли центральной нервной системы (ЦНС) являются самыми частыми солидными новообразованиями детского возраста. По данным оценки эффективности современных высокотехнологичных методов лечения новообразований головного мозга у детей при большинстве нозологических форм не менее 60-70% пациентов (а при отдельных нозологических вариантах и более 90% пациентов) имеют стойкую ремиссию или стабилизацию болезни при длительных сроках наблюдения. Однако сама локализация опухолевого процесса и высокая токсичность используемых современных методов и технологий вызывает длительное нарушение функционирования практически всех органов и систем организма. Особое значение имеют токсическое воздействие химиолучевого лечения на различные органы и системы (в первую очередь нейрокогнитивные нарушения, полинейропатии и аксонопатии, эндокринные нарушения), послеоперационные неврологические дефициты, препятствующие нормальной двигательной активности (в том числе атаксия, парезы и параличи), хроническая белково-энергетическая недостаточность, метаболические нарушения, продолжительность терапевтических программ, выключая ребенка из социума на месяцы и годы. По существу, нормальная, соответствующая возрасту, физическая, психологическая и социальная активность для данного контингента пациентов становится малодоступной, что в свою очередь приводит к дальнейшему ухудшению качества жизни.

**Цель.** Составить алгоритм выявления и провести комплексный анализ структуры и тяжести поздних эффектов противоопухолевой терапии у детей с опухолями ЦНС в анамнезе на этапе динамического наблюдения.

**Материалы и методы.** На базе ЛРНР «Русское поле» ФГБУ НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева проведено проспективное обсервационное исследование отдаленных эффектов и осложнений перенесенного лечения у детей с опухолями ЦНС. В исследование включено 300 пациентов в возрасте 6-17 лет (медиана возраста 11 лет (min 6, max 17)) в состоянии ремиссии (248

пациента (82,7%)) или длительной стабилизации болезни (52 пациентов (17,3%)), завершивших терапию по поводу новообразований ЦНС (медиана времени наблюдения после отмены терапии: 25 мес (min 1, max 123 мес)). В группе преобладали мальчики – 176 пациентов (58,7%), девочек было 124 пациент (41,3%), что в целом характерно для эпидемиологии опухолей ЦНС. Медиана возраста пациентов на момент начала заболевания составляла 7,5 лет (min 0,3, max 16). Большинство пациентов имели опухоль, расположенную интратенториально (190 пациентов, 63,3%). Преобладали опухоли высокой степени злокачественности (grade III-IV) – 191 пациент (63,7%). Чаще других встречались медуллобластома, анапластическая эпендимома, ГКО. Опухоли низкой степени злокачественности (grade I-II) имели 109 пациентов (36,3%). Самой частой опухолью низкой степени злокачественности являлась пилоидная астроцитома

Большинство пациентов (72,6%) имели в анамнезе более одного вида терапевтического воздействия на опухоль: комплексное (операция + лучевая терапия + химиотерапия) или комбинированное (операция + лучевая терапия или операция + химиотерапия) лечение. Только четвертая часть пациентов в анамнезе имела только оперативное лечение, менее двух процентов только облучались и менее одного процента после обнаружения опухоли по данным МРТ и ПЭТ специального лечения не получали и только динамически наблюдались (МР-картина и метаболическая активность опухоли свидетельствовали с наибольшей вероятностью о глиомах низкой степени злокачественности (LGG) без признаков продолженного роста в длительном периоде, а локализация и размеры образований могли вызвать нарастание неврологической симптоматики при биопсии, в связи с чем в хирургическом лечении было отказано).

Оценка отдаленных осложнений и последствий терапии включала в себя клинический осмотр с направленным поиском осложнений перенесенного лечения на основании данных о методах лечебного воздействия, препаратах и дозах химио- и лучевой терапии, дополнительные лабораторные и инструментальные обследования, направленные на выявление ранее неизвестных, но прогнозируемых отдаленных последствий, и уточнение степени тяжести известных осложнений, оценку физического развития, физического статуса и толерантности к физическим нагрузкам, специальное неврологическое обследование с оценкой постуральных расстройств и нарушений походки, кинетической функции, расстройств речи и окуломоторных нарушений, нарушений пирамидных, мозжечковых, стволовых, тазовых, чувствительных, зрительных и ментальных функций использованием как традиционных (например, тест Брунинкс–Озерецкого, VMI, стабилметрия, ЭНМГ аудиометрия, тимпанометрия, оценка слуховых и зрительных вызванных потенциалов), так и инновационных технологий (айтрекинг, анализ слухо-моторной и зрительно-моторной ритмической синхронизации, компьютерный анализ моторных составляющих доречевых и речевых функций), а так же оценка офтальмологических, стоматологических, нутрициологических и эндокринных нарушений, вызванных самой опухолью



и перенесенной терапией.

Для оценки нейрокогнитивных функций применялся скрининг с использованием базового пакета вербальных и невербальных тестов, тестов на устойчивость внимания, скорость мышления, процессинг, исполнительные функции, оценку эмоционально-поведенческой сферы, специализированные парадигмы для оценки работы саккадической системы на айтрекинге. опросник Т. Ахенбаха, субтесты из батареи А.Р. Лурия, Бейли, БКТ и детского комплекта нейропсихологических тестов Кауфман.

**Результаты.** Соблюдение декретированных сроков и объема обследования для детей, завершивших специальное лечение по поводу опухоли ЦНС, позволяет выявить основные проблемы в состоянии здоровья таких пациентов и их тяжесть. Со стороны нервной системы преобладали парезы (69,1%) и атаксия (65,5%). Со стороны органов зрения – гиперметропия саккад (78,9%) и косоглазие (27,3%). Со стороны эндокринной системы – дефицит витамина Д (49,2%), гипотиреоз (32,7%), ожирение (29,1%) и СТГ-дефицит (29,1%). Со стороны органов слуха – нейросенсорная тугоухость (30,9%). Со стороны опорно-двигательного аппарата – нарушение осанки/сколиоз (52,7%). Со стороны сердечно-сосудистой системы – дисфункция синусового узла (43,6%) и синусовая аритмия (27,5%). Со стороны органов пищеварения – запоры (34,8%) и хронический гастродуоденит (29,1%). Нейрокогнитивные нарушения выявлены у 89,9% пациентов. Наиболее значимы краткосрочная и долговременная память, рабочая память, внимание.

Для количественной оценки тяжести отдаленных последствий нами используется шкала NCI-СТС AE v.2.0. Не только наиболее частые, но и наиболее тяжелые проблемы со стороны различных органов у данной группы пациентов отмечались со стороны нервной и эндокринной системы. Высока так же тяжесть патологии со стороны органов зрения, опорно-двигательного аппарата и желудочно-кишечного тракта. По данным совокупной оценки тяжести отдаленных последствий – «бремени» (burden) перенесенного лечения 44,8% пациентов с опухолями ЦНС в анамнезе во взрослом возрасте имеют высокий риск стать инвалидами.

При разделении по длительности ремиссии на группы до 5 лет и больше 5 лет структура основных осложнений меняется недостоверно ( $p=0,75$ ), что говорит о стойкости патологических процессов, вызванных перенесенным лечением, и необходимости длительного динамического наблюдения для данной группы пациентов.

Большинство пациентов по месту жительства до поступления в специализированный реабилитационный центр не проходили адекватной оценки состояния их здоровья. Особенно значимые расхождения в частоте диагностики по месту жительства и в реабилитационном центре отдаленных последствий лечения выявлены со стороны состояния зубов (в 23,5 раза), опорно-двигательного аппарата (в 16,4 раза) и сердечно-сосудистой системы (в 12,5 раз).

**Выводы.** Выявление отдаленных последствий противоопухолевого лечения требует командного подхода и серьезной диагностической базы.

Наблюдение за пациентами с опухолями ЦНС в анамнезе процесс длительный, требующий динамического контроля за здоровьем пациента практически на протяжении всей жизни, что требует организации преемственности между детской и взрослой системами здравоохранения.

ВАШУРА А.Ю.<sup>1</sup>, АЛЫМОВА Ю.А.<sup>1</sup>, ЕФИМОВА А.И.<sup>2</sup>, РУДНЕВ С.Г.<sup>3</sup>,  
СЕНЯВИН В.М.<sup>4</sup>

## **ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ МЕТОДА РАЗВЕДЕНИЯ ДЕЙТЕРИЯ ДЛЯ ОЦЕНКИ СОСТАВА ТЕЛА У ДЕТЕЙ НА ЭТАПЕ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК**

<sup>1</sup> ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» МЗ РФ,

<sup>2</sup> Физический факультет МГУ им. М.В. Ломоносова,

<sup>3</sup> ФГБУН ИВМ им. Г.И. Марчука РАН,

<sup>4</sup> Химический факультет МГУ им. М.В. Ломоносова,  
Москва, Российская Федерация

**Актуальность.** Известно, что дети, проходящие противоопухолевое лечение, нередко имеют значительные нутритивные и метаболические нарушения и изменения состава тела. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) является альтернативным методом лечения детей с онкологическими, гематологическими и не онкологическими заболеваниями, а в некоторых случаях – единственным методом лечения. Кроме того, ТГСК является методом выбора для противоопухолевого лечения у наиболее тяжелых пациентов и при состояниях, не позволяющих проводить дальнейшую плановую химиотерапию. На этапе ТГСК все дети имеют высокий риск развития нутритивных и метаболических нарушений, степень выраженности которых у них может быть выше, чем у пациентов, проходящих противоопухолевое лечение без ТГСК. Длительность таких нарушений может составлять годы, при этом возможно наличие скрытых нарушений, не определяемых рутинными методами оценки нутритивного статуса. Между тем, своевременно не скорректированные нарушения имеют тенденцию усугубляться. В комплексе с другими негативными последствиями лечения (неврологическими, гастроинтестинальными и др.) они оказывают выраженный инвалидизирующий эффект и снижают реабилитационный потенциал [Joffe, Ladas, 2020, doi:10.1016/S2352-4642(19)30407-9]. Следовательно, адекватная оценка нутритивного статуса необходима для обеспечения нутритивной коррекции в процессе лечения и после его окончания.

К методам оценки нутритивного статуса относятся антропометрия (включая измерение кожно-жировых складок) и анализ состава тела. При этом

простые антропометрические индикаторы, такие как индекс массы тела (ИМТ), окружность плеча и кожно-жировая складка на трицепсе, могут не отражать реального состояния питания у детей, проходящих противоопухолевое лечение [Murphy et al., 2009, doi:10.1017/S0007114508076241]. Одним из наиболее часто используемых методов оценки состава тела в норме и при заболеваниях является биоимпедансный анализ (БИА). Несмотря на косвенный характер оценки состава тела, БИА остается важным практическим инструментом, поскольку он прост в применении, не инвазивен, недорогой и не требует длительной подготовки персонала и пациентов [Kyle et al., 2004, doi: 10.1016/j.clnu.2004.09.012]. Однако его эффективность в онкопедиатрии, особенно в раннем периоде после ТГСК, может быть недостаточной. Для более надежной характеристики состава тела применяются рентгеноденситометрия, воздушная плетизмография, определение естественной радиоактивности всего тела, изотопные и другие методы [Brouwer et al., 2007, doi: 10.1016/j.critrevonc.2007.01.007]. Метод разведения дейтерия является эталонным методом оценки общей гидратации, но при этом весьма дорогостоящим, поэтому он редко используется в клинической практике рутинно и, как правило, применяется для калибровки и проверки точности косвенных методов оценки состава тела.

**Цель исследования** – апробация метода разведения дейтерия у детей с онкологическими заболеваниями на этапе ТГСК.

**Материалы и методы.** Проспективное обсервационное исследование проводится на базе ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» при поддержке Международного агентства атомной энергии (МАГАТЭ) в рамках проекта CRP E43033 с одобрения Независимого этического комитета НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева (заключение № 9/2020 от 18.12.2020 г.) и с подписанием протоколов информированного согласия. Измерения пациентов проводятся в 5 этапов: за 30-10 суток до ТГСК (этап 1), между -2 и +2 сутками ТГСК (этап 2), от 30 до 45 суток после ТГСК (этап 3), от 100 до 125 суток после ТГСК (этап 4) и от 200 до 300 суток после ТГСК (этап 5). Критериями включения пациентов являются возраст от 5 до 18 лет, наличие ОЛЛ, ОМЛ, лимфомы или апластической анемии, внесение ребенка в лист ожидания первой ТГСК, а также отсутствие противопоказаний для приема пищи/жидкости *per os* и для биоимпедансного анализа состава тела. Критериями исключения являются невыполнение хотя бы одного из критериев включения, наличие психических и тяжелых неврологических нарушений и неполное обследование пациента на этапах 1 и 2. Процедура обследования пациента включает применение метода разведения дейтерия и рентгеноденситометрии (только на этапах 1 и 4), а также БИА, антропометрические измерения с оценкой соматотипа по схеме Хит-Картера, измерение силы сжатия кисти, оценку потребляемой пищи, объема и качества нутритивной поддержки (пищевой дневник, данные листа назначения) и оценку токсических эффектов по шкале СТСАЕ 5.0.

Метод разведения дейтерия (МРД) применяли в соответствии с методическими рекомендациями МАГАТЭ [International Atomic Energy Agency, Assessment of Body Composition and Total Energy Expenditure in Humans by Stable Isotope Techniques, IAEA Human Health Series No. 3, IAEA Vienna (2009)] на основе анализа содержания дейтерированной воды в пробах слюны пациента через 3 и 4 часа после приема тяжелой воды. Измерения проводили относительно образца слюны пациента до приема препарата. Использовали дейтерированную воду в изотопной концентрации 99,8% от компании Carl Roth (Германия) с дополнительным химическим и радиологическим анализом в независимой лаборатории на соответствие стандартам качества питьевой воды и троекратной тиндализацией для обеспечения безмикробного фона. Содержание дейтерированной воды в пробах слюны измеряли с использованием инфракрасного Фурье-спектрометра Bruker Tensor 27 (Bruker Optics GmbH, Германия). Объем воды в организме оценивали по содержанию дейтерия в пробах, а тощую массу – на основе зависящего от возраста и пола коэффициента гидратации тощей массы. Рентгеноденситометрию проводили с использованием денситометра Lunar Prodigy Advance (GE HealthCare, США), а биоимпедансное обследование – анализатором ABC-01 «Медасс» (ООО НТЦ Медасс, Россия) на правой стороне тела в положении пациента лежа на спине с использованием одноразовых биоадгезивных электродов F9049/RU2234TAB (FIAV, Италия). Сопоставляли результаты оценки состава тела пациентов на основе рентгеноденситометрии, метода разведения дейтерия и БИА.

**Результаты исследования.** На данный момент в исследование включено 29 детей, из них МРД реализован у 7 пациентов, четверо из которых обследованы дважды (на этапах 1 и 4). Причинами невозможности проведения МРД были наладка методики в первые несколько месяцев набора пациентов (n=15), клинические проблемы (тошнота, рвота, гиперсаливация) – 5, отказ родителей – 2. У всех детей отмечались гастроинтестинальные (мукозит, гастрит, дуоденит, энтероколит), инфекционные осложнения – преимущественно на 2-4 этапах. Полная потеря аппетита отмечалась у 22 детей преимущественно на 2 и 3 этапах, и у 7 детей сохранялись проблемы с аппетитом на этапе 4. Все пациенты нуждались в парентеральной нутритивной поддержке, которая проводилась на этапах 2 и 3 (n=29) и на этапе 4 (n=6). Энтеральную нутритивную поддержку получали все дети, начиная с этапа 3. В подгруппе детей, прошедших 4 этапа обследования, на фоне некоторого увеличения средней длины тела (на 1 см) наблюдалось прогрессивное снижение массы тела (на 5,5 кг). По данным БИА, это происходило в большей степени за счет снижения тощей (4,1 кг), а не жировой массы (1,4 кг) при сохранении низких средних значений фазового угла (4,2 град.). Индекс массы тела снизился с 20,5 до 17,9 кг/м<sup>2</sup>. При этом индивидуальная динамика указанных показателей в ряде случаев отличалась от общего тренда. Различия оценок состава тела с использованием МРД и БИА составили +0,3 кг для общей воды организма (ОВО), +0,1 кг для тощей массы и -0,5% для относительной жировой массы. При этом индивидуальные различия оценок

ОВО колебались в пределах от 0,1 до 1,9 кг. В то же время, при сравнении результатов МРД и рентгеноденситометрии средние различия составили +3,2 кг для тощей массы и -11,2% для относительной жировой массы.

**Выводы.** Впервые в России приведены результаты апробации метода разведения дейтерия для оценки состава тела. В рассматриваемой группе пациентов на этапе ТГСК выявлено тесное соответствие средних значений оценок состава тела на основе МРД и БИА, в то время как соответствующие оценки на основе МРД и рентгеноденситометрии значительно различались. Интерпретация этих различий требует отдельного изучения. Полученные данные будут уточнены в ходе дальнейшего исследования, на основании чего будут сформированы практические рекомендации по применению указанных методов оценки нутритивного статуса в онкопедиатрии.

ГЛЕБОВА Е.В.

## **ОСОБЕННОСТИ КОГНИТИВНОЙ СФЕРЫ У ДЕТЕЙ, ПЕРЕНЕСШИХ ОНКОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ**

НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева ЛРНЦ «Русские поле», Москва, Российская  
Федерация

НИИ Развития мозга и высших достижений РУДН, Москва, Российская  
Федерация

**Актуальность.** Благодаря достижениям в области медицины выживаемость детей после лечения онкологических заболеваний в последние несколько десятилетий значительно выросла и достигла по некоторым нозологиям 85-90%.

Однако как само заболевание, так и процесс лечения могут оказывать негативный эффект на центральную нервную систему и когнитивные способности ребенка. В числе негативных агентов выделяют операцию на головном мозге, получение высокодозного метотрексата, краниальное облучение.

В зависимости от нозологии и проводимого лечения последствия, связанные со снижением когнитивных функций, могут сильно отличаться: от практически не пострадавших в этой области пациентов после лечения лейкозов или солидных опухолей, до комплексного снижения когнитивных функций у пациентов после лечения опухолей головного мозга.

**Цель.** В лечебно-реабилитационный научный центр «Русское поле» приезжают дети после лечения онкологических заболеваний со всех регионов Российской Федерации. С целью понимания степени когнитивных дефицитов у этих детей психологической службой им проводится нейрокогнитивный скрининг не менее 1 раза в год.

**Материалы и методы.** Нейрокогнитивный скрининг проводится с помощью батареи когнитивных тестов, которая состоит из 10 тестов,

оценивающих скорость процессинга, внимание, управляющие функции (рабочая память, переключаемость), память, зрительно-пространственное восприятие, мелкую моторику, вербальную беглость и невербальное мышление. Выбранные тесты были предложены в качестве методов оценки когнитивных функций у детей с опухолями ЦНС Европейской организацией по детской нейроонкологии (2014).

Всего в исследовании приняло участие 2 368 детей в возрасте от 7 до 17 лет. Из них 781 ребенок после лечения гемобластозов, 350 детей после процедуры ТГСК, 463 ребенка, после лечения опухолей ГМ. Так же для сравнения было обследовано 772 здоровых ребенка.

**Результаты исследования.** Поскольку выбранные тесты не были нормированы на отечественной выборке, то на первом этапе необходимо было получить нормативные диапазоны для сравнения результатов выполнения тестов пациентами ЛРНЦ «Русское поле». Так как не для всех тестов было получено нормальное распределение на здоровых детях, то было принято решение об определении диапазонов средних значений через процентильные показатели. Таким образом, для каждого теста были посчитаны процентиля и мы оценивали выполнение теста как нормативное и высокое, если результат был выше 25 процентиля и сниженное, если результат был ниже 25 процентиля.

Таким образом, мы посчитали качество выполнения всех тестов у каждой категории детей. Затем все полученные результаты мы объединили в 4 группы. В первую группу попали респонденты, у которых результаты по всем тестам соответствую норме или только по 1 тесту ниже нормы. Во вторую группу попали те, у кого результаты по 2-м тестам ниже нормативных значений (группа риска). Третья группа – результаты по 3-м тестам ниже нормативных значений (снижение когнитивных функций). Четвертая группа – результаты по 4-м и более тестам ниже нормативных значений (комплексное снижение когнитивных функций).

В первую группу попало 46% здоровых детей, 38% детей с гемобластозами, 39% детей после ТГСК, 21,9% с ОГМ. Достоверные различия были получены между группами здоровых детьми и детьми после опухолей головного мозга ( $t(\text{огм/норма}) = 4,55$   $P \geq 95\%$ ). По сравнению со здоровыми детьми число детей без снижения когнитивных функций в группе после лечения опухолей головного мозга в 2 раза ниже. В группах с гемобластозами и после ТГСК количество детей, успешно справившихся с батареей тестов, было ниже, но существенных различий отмечено не было.

Во вторую группу (группа риска) попало 21% здоровых детей, 17% детей после лечения гемобластозов, 16% детей после ТГСК, 12% детей с ОГМ. Достоверных различий между группами получено не было.

В третью группу (снижение когнитивных функций) попало 13% здоровых детей, 12% детей с ГБ, 11% детей после ТГСК и 10% детей ОГМ.

В четвертую группу с комплексным снижением когнитивных функций попали 20% здоровых детей, 32% детей с ГБ, 34% детей после ТГСК и 56% детей с ОГМ. В группах с ГБ и ТГСК отмечается достоверно более высокий

процент детей, имеющих комплексное снижение когнитивных функций (результаты по 4-м и более тестам находятся в диапазоне ниже нормы), чем у здоровых детей ( $t(tгск/норма) = 4$ ;  $t(гб/норма) = 4,8$ ;  $P \geq 95\%$ ). Результаты по 4й группе значимо отличаются у пациентов с ОГМ и здоровых детей. ( $t=7,26$ )

Если рассматривать результаты выполнения тестов в каждой из нозологической групп, то по ряду психических функций (слуховая и зрительная память, внимание, мелкая моторика, логическое мышление) пациенты после лечения ГБ и после процедуры ТГСК показывают результаты, соответствующие норме. Наибольшие трудности для этих двух нозологических групп вызвали тесты на скорость процессинга, зрительно-пространственное восприятие, вербальную беглость и когнитивную гибкость.

Пациенты после опухолей ГМ лучше всего справлялись с задачами на зрительную память и невербальное мышление. Наибольшие трудности вызвали задания на зрительно-пространственное восприятие, когнитивную гибкость, внимание, вербальную беглость и мелкую моторику.

В целом, результаты выполнения батареи когнитивных тестов хуже всего у детей с ОГМ по сравнению со здоровыми детьми и детьми с ГБ и после ТГСК. Поскольку ОГМ включает в себя опухоли различных локализаций в ГМ, то при анализе выполнения батареи тестов этой группой в зависимости от локализации опухоли было получено, что наибольший процент детей с комплексным снижением когнитивных функций был у детей с опухолями ЗЧЯ (мозжечка, ствола, ЗНО, выходящие за пределы 1 и более областей, ДНО ГМ под мозговым наметом).

**Выводы.** Все группы детей после лечения онкологического заболевания или процедуры ТГСК показали снижение когнитивных функций относительно нормы. Наихудшие результаты были у детей с ОГМ, в частности опухолями ЗЧЯ.

Наибольшие трудности во всех группах вызвали задания на когнитивную гибкость, скорость процессинга, зрительно-пространственное восприятие, вербальную беглость.

Оценка когнитивных функций у детей после лечения онкологических заболеваний является одной из основных задач на втором этапе реабилитации. Выявленные в результате диагностики дефициты или зоны риска должны стать мишенью психологической реабилитации, основной целью которой является восстановление и коррекция дефицитарных функций и помощь в преодолении учебных трудностей.

## **ЭМОЦИОНАЛЬНО-ПОВЕДЕНЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ НА РАЗНЫХ ЭТАПАХ СПЕЦИАЛЬНОГО ЛЕЧЕНИЯ В ОНКОПЕДИАТРИИ: ОСОБЕННОСТИ, ЗАДАЧИ, МЕТОДЫ, ПРОБЛЕМЫ**

ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУ «Научный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии» им. Д. Рогачева, Москва, Российская Федерация

**Актуальность.** Лечение ребенка, имеющего злокачественное новообразование, ассоциировано с рядом психогенных факторов развития эмоционально-стрессовых реакций и состояний дезадаптации у пациентов, связанных как с самим лечением, так и с его последствиями – медицинскими, психологическими и социальными проблемами, которые, усиливая друг друга, приводят к тяжелой инвалидизации, психологической депривации и социальной дезадаптации ребенка. Психогенные реакции различаются по степени выраженности и проявляются в виде психопатологических симптомов на соматическом или поведенческом уровне.

Хронический эмоциональный стресс, частые разлуки, нарушение привычного жизненного уклада делает семью онкопедиатрического пациента социально и психологически уязвимой. В каждой пятой семье уже на этапе лечения серьезно ухудшаются супружеские отношения. При этом, в семьях, воспитывающих детей с опухолью ЦНС, отношения ухудшаются значительно чаще, чем в семьях детьми с гемобластомами - 22,5 и 18,7%,  $p < 0,05$ ; разводов также существенно больше - 19,2% и 10,6%, соответственно,  $p < 0,05$ . Клинически подтверждено, что утрата отношений с одним из родителей является тяжелой психической травмой вследствие незрелости психического аппарата ребенка и может серьезно сказаться на его психическом и соматическом здоровье вплоть до развития тяжелых патологий.

Каждый из перечисленных факторов может внести свой вклад в развитие эмоционально-поведенческих нарушений у детей разного возраста, с разными злокачественными новообразованиями.

**Цель исследования** – изучить особенности, задачи и проблемы при проведении эмоционально-поведенческой коррекции детям на разных этапах специального лечения в онкопедиатрии.

**Материалы и методы исследования.** Эмоционально-поведенческая коррекция (не менее 10 занятий) проводилась 49 детям (22 девочкам и 27 мальчикам) в возрасте от 4 до 17 лет (средний возраст 9 лет, медиана 8,5), госпитализированным для прохождения реабилитации в ЛРНЦ «Русское поле», с разными злокачественными опухолями: 18 (37%) с гемобластомами; 17 (35%) с опухолями ЦНС; 14 (28%) – с другими солидными опухолями. Все дети находились в ремиссии по основному заболеванию; сроки ремиссии составили от 8 до 132 месяцев (медиана 61). Методами диагностики и оценки динамики терапии были анализ эмоциональных реакций ребенка и контента



его ненаправленной игры, изучение семейного анамнеза, клиническая беседа с сопровождающим родителем. Родители заполняли специальные опросники: Карту развития ребенка и Опросник эмоционально-поведенческих проблем у детей. Для психокоррекции выбрана детская аналитическая терапия с применением вербальных, игровых и проективных методов – не менее 10 занятий. Статистическая обработка проводилась в программе MS Excel.

**Результаты исследования.** У всех детей отмечались эмоционально-поведенческие нарушения, связанные с травмирующим опытом, страхом смерти, защитной изоляцией аффектов и их разрядкой посредством психосоматических и поведенческих симптомов. Поведенческо-невротические симптомы (вялость; апатия; повышенная утомляемость; снижение настроения, концентрации внимания, мотивации к деятельности, самооценки, интереса к общению со сверстниками) выявлены у 38 (78%) детей. Соматические жалобы неясного генеза – у 34 (69%) детей. Разные формы неадаптивного поведения (агрессивного, аутоагрессивного, регрессивного и пр.) отмечались у всех детей. Особого внимания заслуживают симптомы психического регресса – у 26 (53%) и аутоагрессии – у 22 (45%), являющиеся частыми защитными реакциями у этой группы детей при подавлении страха и гнева и предикторами развивающейся депрессии. Обнаружена связь нозологии опухоли с интенсивностью и частотой некоторых патологических симптомов. У детей с опухолью ЦНС в два раза чаще, чем с гемобластомами, развивается аутоагрессия – 68% и 32%, соответственно. Аутоагрессия возникает как неадаптивная защитная реакция на стресс и поддерживается бессознательной идеей ребенка об опухоли как о «плохом» внутреннем объекте, за который он виноват и должен быть наказан. Так, аутоагрессивное поведение становится не только каналом для разрядки гнева, но и своеобразной «сделкой» по искуплению вины. Регрессивное поведение также существенно чаще выявляется у детей с опухолью ЦНС, чем с гемобластомами – 92 и 8%; у девочек чаще, чем у мальчиков – 84% и 47%,  $p < 0,01$ . Регресс манифестируется «возвратом» к симбиотическим отношениям в ситуации высокой тревоги и поддерживается длительной зависимостью ребенка от матери в связи с побочными эффектами терапии: парезы, двигательные расстройства, отставания в росте и пр. Не обнаружено связи между возрастом ребенка и характером его симптомов, что отчасти обусловлено несоответствием, в большинстве случаев (53%), паспортного и психологического возраста ребенка. 10 (20%) детей переживали утрату в результате развода родителей или смерти близкого, из них 8 – дети с опухолями ЦНС, что согласуется с данными когортного исследования, проведенного в ЛРНЦ «Русское поле».

Задачи психокоррекции связаны как с выявленными симптомами, так и с индивидуальными особенностями ребенка и его социального окружения. Психокоррекционные вмешательства разрабатывались с учетом динамики психических процессов у детей, уровня психического развития ребенка, семейного анамнеза и проводились в три этапа:

1) этап психологической и физической стабилизации. Задачи – формирование безопасной контейнирующей среды и надежных терапевтических отношений; мобилизация ресурсов; работа с родителем.

2) этап отреагирования травмирующего опыта. Задачи – контейнирование и отреагирование содержательных и эмоциональных компонентов травмирующего опыта на вербальном или проективном материале.

3) этап проработки и преодоления последствий травмирующего опыта, перестройки привычных схем реагирования и незрелых защитных механизмов. Задача – вербализация и связывание содержательных и аффективных компонентов травмирующего опыта.

В результате проведенной терапии у большинства – 41 (84%) существенно уменьшились симптомы в течение 10 занятий.

**Выводы.** Необходимыми условиями для успешной терапии ребенка с онкопатологией на разных этапах лечения являются:

- недирективность подхода – в условиях безопасной терапевтической среды, терапевт «следует» за ребенком, а не «ведет» его за собой.
- семейный подход – проводится поддерживающая терапия родителям, особенно матери; родитель «возводится» в ранг ко-терапевта через информирование и обучение.

Этапы терапии не обязательно следуют в определенной последовательности и могут пересекаться.

В процессе психотерапии активизируются не только психические, но и физические процессы, могут проявляться психосоматические и поведенческие феномены в их взаимосвязи друг с другом; появляются и усиливаются трансферентные реакции. Важно учитывать эти реакции и процессы не только для оценки динамики терапии, но и применять их для усиления терапевтического эффекта, а также для предупреждения возможных осложнений.

На сегодняшний день диагностика и коррекция эмоционально-поведенческой сферы у детей является не только клинико-психологической, но и общемедицинской, и социальной проблемой. Крайне важно проводить эмоционально-поведенческую коррекцию уже на этапе установления онкологического диагноза, особенно детям с опухолями ЦНС.

ДАРИМБЕТОВА Н.Н., ЖАКУПОВ А.К., ТӨЛЕГЕН Н., САПАРГАЛИЕВА  
М.Е., ТУРАРБЕКОВА Ж.С., БАЯНОВА М.Ф.

## МУТАЦИОННЫЙ АНАЛИЗ ABL1 ГЕНА ПРИ РЕЗИСТЕНТНОСТИ К ТАРГЕТНОЙ ТЕРАПИИ У ПАЦИЕНТОВ С PH-ПОЗИТИВНЫМ ОСТРЫМ ЛИМФОБЛАСТНЫМ И ХРОНИЧЕСКИМ МИЕЛОЙДНЫМ ЛЕЙКОЗАМИ У ДЕТЕЙ

Корпоративный Фонд «University Medical Center» (КФ «УМС»), Астана,  
Казахстан

**Введение.** Химерный ген BCR-ABL1 образуется в результате реципрокной транслокации t(9;22) (q34;q11) путем слияния онкогена ABL-1, расположенного на длинном плече хромосомы 9, с геном BCR, локализованным на длинном плече 22 хромосомы. Продуктом данной транслокации является филадельфийская хромосома (Ph-хромосома).

В зависимости от точки разрыва в гене BCR образуются свыше 16 разных молекулярных вариантов гибридного гена BCR-ABL. Наиболее распространенными являются транскрипты, кодирующие 3 разных белка: p190, p210, p230. Так, при разрыве в области экзонов 12-16 (экзонов b1-b5) гена BCR, в месте major breakpoint cluster region (M-bcr), образуется белок p210 с молекулярной массой 210 килодальтон, вариантами транскрипта, которого являются e14a2(b3a2) и e13a2(b2a2). Белок p210 обнаруживается у подавляющего большинства больных с ХМЛ и у 1/3 пациентов с ОЛЛ (Kaczmarek, A. и соавт., 2021). Слияние minor breakpoint cluster region (m-bcr) в экзоне 1 гена BCR с экзоном 2 гена ABL1 (a2) образует транскрипт e1a2, кодирующий белок p190, редко белок p190 кодируется транскриптом e1a3. Белок p190 характерен для Ph-позитивного ОЛЛ (2/3 случаев) (Kaczmarek, A. и соавт., 2021), но может присутствовать у больных с ХМЛ. При разрыве в micro breakpoint cluster region (μ-bcr) в области 19 интрона гена BCR образуется, самый крупный по размеру, белок p230 с химерным транскриптом e19a2, служащий очень редкой находкой при ХМЛ. Также встречаются точки разрыва в регионах с 6 по 8 экзоны гена BCR, в так называемом variable breakpoint cluster region (v-bcr), образующие молекулярные транскрипты e6a2 или e8a2.

**Актуальность.** Ph-хромосома может быть обнаружена при хроническом миелоидном лейкозе (ХМЛ) у детей, а также в 3-5% (Kaczmarek, A. И соавт., 2021) случаев острых лимфобластных лейкозов (ОЛЛ) у детей. ХМЛ у детей встречается редко, в 2-3% случаев лейкозов (Athale, U. и соавт., 2019). Исследования патогенеза ХМЛ на молекулярном уровне позволили подобрать низкомолекулярные соединения, способные специфически связываться с белком BCR-ABL и подавлять его тирозинкиназную активность. Ингибиторы тирозинкиназ показали чрезвычайно высокую эффективность как в исследованиях in vitro и in vivo, так и в клинической практике. С 2001 года ингибитор тирозинкиназ иматиниб используется в качестве первой линии

терапии при ХМЛ и ОЛЛ с транслокацией t(9;22) (q34;q11). Открытие и внедрение в клиническую практику таргетных ингибиторов тирозинкиназы BCR-ABL стало одним из наиболее заметных достижений в современной онкологии. Тем не менее, несмотря на высокую эффективность таргетной терапии - ингибиторов тирозинкиназы, у некоторых больных в зависимости от наличия мутации в ABL1 гене, определяется резистентность к терапии. Согласно международным рекомендациям European Leukemia Net (ELN) мутационный анализ проводится в случае неудачи терапии, субоптимального ответа или нарастания уровня транскрипта.

Наиболее частыми генетическими вариантами ассоциированными с резистентностью к иматинибу, гена BCR-ABL1 были определены: T315I, M244V, Y253F/H, E255K/V, M351T, F359V, H396R/P, E355G, F317L, F486S, M237I, Q252H/R, G250E, D276G, L248V (Иконникова, А. Ю. и соавт., 2016).

**Цель исследования.** Изучить мутационный статус ABL1 гена при резистентности к таргетной терапии у детей с острым лимфобластным и хроническим миелобластным лейкозах.

**Материалы и методы исследования.** В работе представлены результаты молекулярных исследований крови и костного мозга 4 больных с цитогенетически подтвержденным диагнозом ХМЛ и ОЛЛ с транслокацией t(9;22)(q34;q11). Все пациенты рассматривались как резистентные к терапии иматинибом согласно критериям ELN. Материалом для исследования послужили образцы РНК, выделенные из костного мозга пациентов. Выделение РНК проводилось поэтапно, соответственно фенол-хлороформному методу, реагентом TriZol (Invitrogene) в соответствии с рекомендациями изготовителя. Для синтеза кДНК с помощью обратной транскрипции применяли Maxima First Strand cDNASynthesis Kit for RT-qPCR (Thermo Fisher Scientific, США). Образцы кДНА хранились при температуре -20С°. Секвенирование по Сэнгеру состояло из последовательных этапов, согласно стандартному протоколу. На первом этапе проводилось ПЦР со специфическими праймерами (прямым и обратным) гена BCR-ABL1. Очистка продуктов амплификации производилась набором реагентов “Quick PCR Purification Kit” (Thermo Fisher Scientific, США). После первой очистки осуществлялись сиквенс-специфическая ПЦР и спирто-ацетатная очистка, полученного ПЦР продукта. ПЦР продукт анализировался в Genetic analyser 3500 (Applied Biosystems, США) с использованием комплекта «BigDye terminator sequencing kit» (Applied Biosystems, США), согласно протоколу производителя. Полученные данные анализировались с помощью программного обеспечения “Vector NTI”.

**Результаты исследования.** В нашем исследовании был проведен мутационный анализ гена ABL1 4 детям с проявлениями резистентности к ингибиторам тирозинкиназ, из которых 1 пациент с диагнозом ХМЛ и 3 с Ph-позитивным ОЛЛ. В результате исследования киназного домена BCR-ABL1 у 1 ребенка с диагнозом ОЛЛ была выявлена мутация T315I, вызвавшая замену треонина (Т) в 315-м положении на изолейцин (I). По данным De Novellis, D. и соавт. эта мутация обуславливает высочайшую степень резистентности у

пациентов с ХМЛ и практически полное снижение чувствительности ко многим ИТК. Эффективным препаратом для преодоления устойчивости мутации T315I является, ИТК 3-го поколения, понатиниб, однако препарат имеет высокий риск сердечно-сосудистых осложнений (De Novellis, D. и соавт., 2021). Аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток, по данным литературы, также является эффективным методом лечения у пациентов с резистентностью к нескольким поколениям ИТК (Ciftciler, R. и соавт., 2021).

**Выводы.** Таким образом, ген BCR-ABL1 играет ключевую роль в патогенезе ХМЛ и ОЛЛ с транслокацией t(9;22) (q34;q11): активирует каскад сигнальных путей и меняет молекулярный гомеостаз, что приводит к развитию нерегулируемой клеточной пролиферации и снижению апоптоза. В соответствии с критериями ELN, для выбора стратегии терапии, выявление мутаций киназного домена гена BCR-ABL необходимо выполнять мутационный анализ гена ABL1 всем пациентам, проявляющих резистентность к терапии ингибиторов тирозинкиназ.

ДУДНИК О.Н.<sup>1</sup>, САБЛИНА Т.Ю.<sup>2</sup>, ЕЛЕМАНОВА Ж.К.<sup>3</sup>

## КЛИНИЧЕСКИЙ ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ С ИНГИБИТОРНОЙ ФОРМОЙ ГЕМОФИЛИИ

НАО «МУА»<sup>1</sup>, ГКП на ПХВ ГП№2<sup>2</sup>, МГДБ №1<sup>3</sup>, Астана, Казахстан

**Актуальность.** Ингибиторная гемофилия — это серьезное осложнение гемофилии, характеризующееся появлением аллоантител к антигемофильному глобулину, нарушающих его прокоагулянтную активность, что снижает эффективность лечения и ведет к усилению кровоточивости. Примерно у 30 % детей с тяжелой гемофилией А, регулярно применяющих концентраты VIII фактора свертывания, отмечают появление ингибиторов (Gouw S. et al. N Engl. J Med. 2013). Наиболее часто ингибиторная форма гемофилии обнаруживается у детей до 5 лет в первые месяцы от начала профилактического лечения. Основным методом лечения ингибиторной гемофилии на сегодняшний день является индукция иммунной толерантности (ИИТ) – единственный метод, позволяющий добиться полной элиминации ингибитора. По данным Hay C.R. et al., 2012, Зозуля Н.И. и соавт., 2020, частота полного успеха ИИТ варьирует от 50,4% до 69,7 % и зависит от используемого протокола лечения, а также наличия факторов риска на момент начала терапии.

**Цель исследования:** анализ опыта лечения больных с ингибиторной формой гемофилии А в г. Астана.

**Материалы и методы исследования.** В исследование были включены 2 пациента с ингибиторной формой гемофилии.

При обследовании пациентов использовался клинический осмотр,

определение уровня VIII фактора, ингибитора к VIII фактору методом Бетезда, оценивался тест восстановления и период полувыведения VIII фактора.

Успех ИИТ определялся по следующим международным критериям: элиминация ингибитора к фактору VIII, нормализация теста восстановления и периода полувыведения VIII фактора.

#### **Результаты исследования:**

Пациент 1. Гемофилия А диагностирована в возрасте 6 мес., тогда же начато профилактическое лечение плазменным концентратом VIII фактора в дозе 25 МЕ/кг x 1 раз в неделю с последующим переводом на 2-3-х кратное введение. Ингибитор к VIII фактору выявлен в возрасте 2 года 2 мес. на фоне участвовавших кровоизлияний в суставы. Начальный уровень ингибитора составил 9,95 Бетезда единиц (БЕ), максимальный – 2550 БЕ.

Пациент 2. Гемофилия А диагностирована в возрасте 7 мес., начато профилактическое лечение рекомбинантным концентратом VIII фактора, первое поколение, в дозе 25 МЕ/кг x 1 раз в неделю с последующим переводом на 2-3-х кратное введение. Ингибитор к VIII фактору выявлен в возрасте 1 год 6 мес. на фоне участвовавших носовых кровотечений, кровоизлияний в суставы. Начальный уровень ингибитора составил 553 БЕ.

После установления диагноза ингибиторной формы гемофилии обоим пациентам было отменено профилактическое лечение концентратами VIII фактора, и они переведены на лечение по требованию антиингибиторным коагулянтным комплексом (АИКК). В последующем по каждому пациенту было принято решение о проведении ИИТ с целью элиминации ингибитора.

Для ИИТ больным был рекомендован высокодозный Боннский протокол с использованием плазменного концентрата VIII фактора в дозе 300 МЕ/кг/сут.

На момент начала ИИТ у пациентов были выявлены следующие факторы риска:

- длительность существования ингибитора более 2-х лет, пиковый уровень ингибитора более 200 БЕ – у обоих пациентов,
- возраст старше 7-ми лет на момент начала терапии у пациента 2.

Длительность ИИТ у наших пациентов составила 21 мес. и 24 мес. соответственно.

Результаты терапии оценивались по клинико-лабораторным данным: наличие/отсутствие кровоточивости, определение уровня ингибитора, тест восстановления и период полувыведения VIII фактора и был получен следующий ответ на терапию ИИТ:

Пациент 1. На фоне терапии достигнут полный успех:

- элиминация ингибитора к VIII фактору через 1 месяц от начала терапии,
- нормализация теста восстановления более 60% через 4 месяца от начала терапии,
- нормализация периода полувыведения VIII фактора.

По окончании ИИТ данный пациент переведен на высокодозную профилактическую терапию плазменным концентратом VIII фактора.

Пациент 2 – отсутствие эффекта ИИТ. За время терапии не удалось элиминировать ингибитор к VIII фактору, он сохранялся на высоком уровне

(минимальный уровень 46,1 ВЕ), соответственно тест восстановления и период полувыведения VIII фактора не оценивали. В виду неуспеха ИИТ пациент переведён на нефакторную терапию.

**Выводы:** основным методом лечения больных с ингибиторной формой гемофилии А является применение высокодозной ИИТ, что позволяет у ряда больных достигнуть полного успеха. У части больных ИИТ может быть неэффективной, в частности при наличии более 2-х неблагоприятных факторов. Для этой категории пациентов может быть рекомендована нефакторная терапия.

ЕНСЕПБАЕВ М.А., САРГЕЛОВ С.Ш., ТАЙНЕКОВА А.Ш., КАБЛАН А.Б.

### **МАГНИТТІК РЕЗОНАНСТЫҚ ТОМОГРАФИЯНЫҢ РЕТИНОБЛАСТОМА ЕМІНІҢ ТИІМДІЛІГІН БАҒАЛАУДАҒЫ МАҢЫЗЫ**

«Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы» АҚ, Алматы,  
Қазақстан

**Өзектілігі:** Ретинобластома бес жасқа дейінгі балаларда ең көп таралған көздің ішкі тор қабығының нейроэпителиалды қатерлі ісігі және барлық онкологиялық аурулардың 3% - ын құрайды. Диагноз қойылған сәттегі орталама жас - 18 ай. Зақымданулар бір жақты және 30 % жағдайда екі жақты да болуы мүмкін. Кешенді диагностика жүргізген кезде ретинобластоманың көрінісін алуудағы ең маңызды тәсілдерінің бірі - магниттік резонанстық томография (МРТ) болып табылады. Мрт - ісіктің өсу сипатын, процестің таралуын, көру жүйкесі мен ретробульбарлы кеңістіктің зақымдануын, метастатикалық зақымданудың бар немесе жоқтығын анықтай алады. МРТ алғашқы диагностиканы, саты және емдеу жолын анықтайтын, терапия тиімділігінің бақылайтын маңызды инструмент.

**Зерттеудің мақсаты:** Ретинобластомасы бар балалардың динамикалық бақылау кезіндегі емнің тиімділігін бағалау мақсатында МРТ семиотикасын және МРТ - нің мүмкіндіктерін зерттеу.

**Материалдар мен әдістері:** Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығында 2014 және 2022 жылдар аралығында ретинобластома диагнозымен ем алған балалардың МРТ зерттеулерінің қорытындыларына ретроспективті анализ жүргізілді. Зерттеудің жүргізілу барысында анатомиялық структуралар - көз алмасы, көз ұясы және бас миының пішіндері, өлшемдері, контурлары , көлемді өскіндерді, патологиялық МР-белгісінің қарқындылығы бар ошақтарды, контрастты ерітіндінің патологиялық жинақталу ошақтарын іздеу жұмыстары динамикалық тұрғыда бағаланды. Процестің динамикасын бағалау мақсатында әр пациент қорытынды томограмманы орташа есеппен 1-4 рет өтті, бірінші кезекте ісіктің өзіндегі өзгерістер және оның асқынулары (ісік көлемінің динамикасы, құрылымы,

атрофия аумақтары, кальцинаттар, контрастты ерітіндіні жинақтау белсенділігі, көз алмасы қабықтарының сілініп түсуі және гемофтальм) қарастырылды.

**Зерттеу нәтижелері:** Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы сәулелік диагностика бөлімшесінде 2014 және 2022 жылдар аралығында 134 пациентке 365 ретинобластоманың МРТ зерттеуі жүргізілді (барлығы 162 көз). Олардың ішінде 28 балада билатералді (21%), 106 пациентте унилатералді (79%) формасы анықталды, трилатералді ретинобластомалар анықталмады. 56 балада (53%) зақымдануы сол жағында, ал 50 балада (47%) зақымдануы оң жағында болды. Ұлдар және қыздар ара - қатынасы 1.5:1 болды.. Бірінші рет МРТ зерттеуін жүргізген сәтте пациенттердің орталама жасы унилатералді формада - 19.5 ай, билатералді формада - 16.5 ай болды. Процестің динамикасын бағалау үшін 1 пациентке орталама 2.7 зерттеу жүргізілді. Ретинобластома емі бірнеше параметрлерге байланысты : ісіктің көлемі мен орналасуына, көз ішінде таралуына, ауру стадиясы және асқынулардың болуына. Барлық балалар RBA - 2003 хаттамасы бойынша спецификалық ем қабылдады. Полихимиотерапия нәтижесінде 58 балада (43%) оң динамика анықталды, регрессия түрінде (74%), процестің тұрақтануы (22%) және 2 пациентте (1,5%) ісіктің толық регрессиясы анықталды. Емге дейін ісіктің орташа көлемі 1.82 см<sup>3</sup> болды, оның ішінде 32 өскін "ірі" деп бағаланды. Полихимиотерапиядан кейін динамикада өскіндердің 64 % - ға кішірейгені анықталды, ол 0.66 см<sup>3</sup> көлеміне сәйкес келеді. Сол уақытта ісік өсудің жалғасуы 25 балада (19%) анықталды, ол 37% өскен. Оқшауланған жағдайдаларда ретробулбарды аймаққа таралуы себеппен 9 және 16 есе ісіктің өсуі анықталған. Біздің зерттеуіміздің барысында 60 пациентте контрастты ерітіндінің белсенді және біркелкі емес жинақталуы анықталды. Ем жүргізілгеннен кейін 50% жағдайда контрастты ерітіндіні патологиялық жинақтау белсенділігі азайғандығы немесе толық жойылғандығы байқалды. Ретинобластоманың кешенді еміне химиотерапиядан басқа көз алмасы энуклеациясы болып табылатын - оталық кезең кіреді. Отаның көрсеткіші мен оның тиімділігін бағалауда ультрадыбыстық әдістермен қатар жүргізілген МРТ зерттеуі, офтальмологиялық тексеру негізгі рөл алады. Біздің пациенттеріміздің 66 - сына (49%) энуклеация жүргізілген, олардың ішінде 7 пациентке имплант орнатылған. Біздің орталығымыздың базасында мастер - класс аясында 4 пациентке мелфаланмен селективті интраартериалді химиотерапия жүргізілді, асқынуларсыз. Көздің ісікті зақымдануы көзішілік асқынулармен ( тор қабығының экссудативті не геморрагиялық компонентпен сілініп түсуі, көз алмасының атрофиясы) және де көз алмасынан тыс - ісікті инвазия, көз жүйкесінің , ретробулбарлы кеңістіктің метастатикалық зақымдануы, бас миының зақымдануымен жүруі мүмкін. Жүргізілген томограммаларға сараптама жүргізген кезде тотальді не субтотальді тор қабығының сілініп түсу формасы анықталған 49 пациентте (36%) химиотерапия нәтижесінде зақымдану локальді формаға айналған не тіпті анықталмаған. 37 пациентте (28%) гемофтальм анықталған, олардың 84%-ы регреске ұшыраған. Көз



жүйкесінің біріншілік зақымдануы 20 балада (15%) , бас миына таралуы 5 балада (4%) , 2 балада (1.5%) ісікті процеске омыртқаның мойын аймағы қатысуы анықталған. Жүргізілген емнен соң динамикалық бақылау кезінде тек 3 пациентте ғана көз жүйкесінің инфилтративті өзгерістері сақталғандығы, қалған метастатикалық ошақтардың регреске ұшырағандығы анықталған. Алайда, 9 жағдайда (16%) , керісінше, рецидив есебінен (7 жағдай) не негізгі аурудың ілерлеуіне байланысты көз жүйкесінің , ретробульбарлы клетчатка, конъюнктивта, қабақ, көз жасы безі, көз жүйкесі қалдығында жаңа зақымдану аймақтары анықталған. Қайталама томографияларда мынадай асқынулар байқалды: көз жүйкесінің атрофиялық өзгерістері (6 жағдай), көз алмасының (8 жағдай), көз жүйкесі қалдығының өзгерістері (4 жағдай), ісік метастазы (4 жағдай), көзбұршақ шығуы (2 жағдай), бірен - саран катаракта, глаукома, хемоз, көзбұршақ эктопиясы белгілерінің анықталуы. Ретинобластоманы шынытәрізді дене гиперплазиясы, колобома, ретинопатия, Коатс ауруы, тор қабығы меланомасы сияқты басқа көзішілік зақымданулармен дифференциалды диагностика жүргізу керек. Біздің мәліметтерімізге сәйкес, 7 жағдайда ретинобластома диагнозы күмән тудырып, бірақ, кешенді тексерістен кейін ретинобластома диагнозы расталған. Сонымен қатар, шолу томограммасын жүргізу барысында пациенттерде 39 жағдайда синусит, 18 жағдайда гидроцефалия белгілері, 19 жағдайда бас ми кисталары, 1 жағдайда бос түрік ершігі, 1 жағдайда гипопиз гиперплазиясы анықталған.

**Қорытынды:** МРТ организмге сәулелік күш түсірмейді және неинвазивті диагностиканың жоғары спецификалық тәсілі бола отыра ретинобластомасы бар пациенттердің диагностикасында сұрақтардың кең спектріне жауап алуға мүмкіндік бере отырып кешенді диагностикалық шараларда маңызды орын алады. Жүргізілген зерттеулер ретинобластомасы бар балаларда көз алмасының және бас мидың патологиялық өзгерістерін сенімді түрде бағалауға мүмкіндік берді және диагностика жағынан ғана емес сонымен қатар емдеу тактикасын таңдауда, оның ішінде энуклеация бойынша сұрақтың шешімін табуда маңызды орын алды. Ісік көлемі динамикасын және контрастты ерітіндіні жинақтау белсенділігін бағалау таңдалған тактиканың эффективтілігін анықтауға мүмкіндік береді және де динамикалық бақылау кезінде маңызды болжамдық мәнге ие.

ЖАБДЫҚБАЙ Н.Ж., НАУРУЗОВА Л.И., ИЛАХУНОВА З.А.,  
МҰРАТБЕКОВА Л.Е.

**АНАЛИЗ РАБОТЫ ИНФОРМАЦИОННОЙ СИСТЕМЫ  
«ЭЛЕКТРОННЫЙ РЕГИСТР ОНКОЛОГИЧЕСКИХ БОЛЬНЫХ»  
АО «НАУЧНЫЙ ЦЕНТР ПЕДИАТРИИ И ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ»**

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

**Актуальность.** Настоящий этап развития медицины характеризуется активным внедрением современных информационных и компьютерных технологий; для автоматизации системы сбора, обработки и анализа медицинской информации, что актуально для всех структур здравоохранения, в том числе в развитии специализированной онкологической службы детскому населению.

В настоящее время сложность первичной профилактики онкологических заболеваний во многом обусловлена высоким разнообразием форм злокачественных новообразований и множеством причин возникновения онкопатологии у детей, преимущественно связанных с генетическими и внешне-средовыми факторами, что определяет необходимость применения популяционно-географического подхода к анализу заболеваемости и разработке профилактических мер. Следовательно, необходимо улучшение онкологической помощи больным детям путем повышения выявляемости и ранней диагностики, а также налаживания полноценности учета злокачественных опухолей детского возраста.

Министерством здравоохранения Республики Казахстан для электронного занесения онкологических больных в систему, прозрачность работы с использованием цифровых подписей внедрена информационная система «Электронный регистр онкологических больных» (далее - ИС «ЭРОБ»). Система предназначена для ведения учета пациентов онкологических диспансеров Республики Казахстан, ведения и обработки информации об объеме оказываемой медицинской помощи больным социально-значимыми заболеваниями. Принято решение о переходе к адресному финансированию лечения онкобольных, при котором средства выделяются на каждого больного персонально.

Таким образом, полноценный сбор информации, изучение заболеваемости, смертности и выживаемости среди детей, с онкогематологическими заболеваниями, заключается в получении достоверной информации о текущем состоянии проблемы, что позволит оптимизировать программы ранней диагностики и лечения, диспансерного наблюдения и реабилитации данной категории пациентов, что определяет актуальность данных исследований

**Целью исследования** явился анализ статистических данных в ИС «Электронный регистр онкологических больных» пролеченных случаев онкобольных детей с 2020 по 2022 годы. Провести аналитический разбор по

возрастной структуре, нозологии, в разрезе регионов и результатов работы информационной системы «Электронный регистр онкологических больных».

**Материалы и методы исследования.** Объектом для исследования послужили статистические данные детей в возрасте 0-18 лет с онкологическими и гематологическими заболеваниями. Для исследования были выгружены данные с информационной системы «Единая точка доступа» пролеченных случаев в АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии» (далее- «НЦПДХ») за 2020-2022 годы. Обработка данных осуществлялась по стандартным методикам вариационной статистики.

НЦПДХ оказывает высокоспециализированную медицинскую помощь детям со всех регионов РК. В НЦПДХ на 115 коек развернуты отделения онкологии и гематологии, где в год в рамках гарантированного объема бесплатной медицинской помощи получают лечение более 2500 детей с данной патологией.

В НЦПДХ работа в ИС «ЭРОБ» осуществляется следующим образом:

1) Информация выписанных детей берется с ежедневной медицинской документации по форме №005/у утвержденная приказом исполняющего обязанности Министра здравоохранения Республики Казахстан от 30 октября 2020 года №ҚР ДСМ-175/2020.

2) В ИС «Дамумед» в разделе кабинет статистика мы находим данного ребенка.

3) В ИС «ЭРОБ» загружаем госпитализацию ребенка и заносим выписной эпикриз, согласно приложениям и графам данной системы.

4) После занесения выписного эпикриза мы согласовываем данную выписку и интегрируем в Информационную систему «Электронный регистр стационарных больных» (далее – ИС «ЭРСБ»)

5) В ИС «ЭРСБ» данные пациента находятся в журнале предварительных карт, где мы сохраняем данные которые в дальнейшем отображаются в персонифицированном реестре.

6) В персонифицированном реестре идет работа по подтверждению и сохранению выписного эпикриза.

**Результаты.** Были проанализированы выгрузки данных детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями с НЦПДХ. При выгрузке данных за последние 3 года, выявлено, что медицинская высокоспециализированная помощь была оказана 3433 детям в возрасте от 0 до 18 лет с онкологической патологией, из них 3254 больным была проведена химиотерапия по показаниям, оперативное лечение - 177 пациентам.

Наибольший процент пролеченных составили дети от 1 до 3 лет 1050 (30,6%), от 4 до 10 лет - 964 (28,1%), от 11 до 15 лет - 1199 (34,9%). Наименьшее пролеченных составили дети до года жизни - 220 (6,4%).

Анализ количества пролеченных детей в разрезе регионов показал, что наибольшее количество детей было с Туркестанской 727 (21,2%) и с Алматинской 609 (17,7%) областей, а также из города Алматы 574 (16,7%).

Далее идут Жамбылская 401 (11,7%) область, г.Шымкент 322 (9,4%), Кызылординская область 325 (9,5%), Мангистауская область 186 (5,4%),

Восточно-Казахстанская область 78 (2,2%), Западно-Казахстанская область 72 (2,1%). Меньшее количество детей с Актыбинской области 53 (1,5%), города Астана - 33 (1,0%), Карагандинской области 16 (0,5%), Костанайской 11 (0,3%), Улытауской 2 (0,1%), Северо-Казахстанской 5 (0,1%) и Акмолинской – 1 (0,1%) областей. Одинаковое количество детей с двух областей: Павлодарская 9 (0,3%) и Атырауская 9 (0,3%). Чаще всего к нам госпитализируются дети с 3-х регионов, это связано с курацией этих регионов нашим центром.

В НЦПДХ высокоспециализированная онкологическая помощь является комплексной и может включать в себя проведение курсов полихимиотерапии и оперативных вмешательств в зависимости от нозологической формы, распространенности онкологического процесса, стадии и получаемой программной терапии. Больше всего были проведены полихимиотерапия по злокачественным новообразованиям мягких тканей – 1055 (32,4%), далее злокачественные новообразования глаза, головного мозга и других отделов центральной нервной системы – 693 (21,3%), злокачественные новообразования костей и суставных хрящей – 483 (14,8%), злокачественные новообразования мочевых путей – 396 (12,2%), злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, которые обозначены как первичные или предположительно первичные – 373 (11,5%), злокачественные новообразования щитовидной и других эндокринных желез – 144 (4,4%), злокачественное новообразование женских половых органов – 45 (1,4%). По остальным нозологиям: злокачественные новообразования кожи – 4 (0,12%), злокачественное новообразование мужских половых органов – 23 (0,7%), злокачественные новообразования губы, полости рта и глотки – 22 (0,7%), злокачественные новообразования органов дыхания и грудной клетки – 13 (0,4%), злокачественные новообразования органов пищеварения – 3 (0,4%).

Как видно из анализа, отмечается постепенное увеличение количества проведенных оперативных вмешательств детям с онкологическими заболеваниями.

Таким образом, за 3 года проведено 179 хирургических вмешательств. Наибольшую долю составили: урологические операции – 28 (15,6%), операции на мочеполовой системе – 25 (14,0%), брюшной полости – 20 (11,2%). Одинаково было сделано операций на мужских половых органах – 13 (7,2%, по заболеваниям органов дыхания – 13 (7,2%) и операции на надпочечниках – 13 (7,2%). Немного меньше были проведены: операции на органы зрения ( глаза ) – 18 (10,0%), операции на костях – 11 (6,1%), операции на коже, подкожных тканях – 8 (4,5%), органы пищеварения – 8 (4,5%), гинекологические операции – 7 (4,2%), травматологические операции – 6 (3,3%), операции на щитовидной железе – 5 (2,8%), операции на сосудах – 2 (1,1%), трансплатация гемопоэтических стволовых клеток - 2 (1,1%).

Несмотря на то, что ИС «ЭРОБ» внедрена в Казахстане с 2010 года, на сегодняшний день еще сохраняются следующие проблемные вопросы системного характера:

1. При ежегодном обновлении информационной системы часто пропадают по 400-500 случаев за 4-5 месяцев уже занесенных карт, из за чего приходится повторно заносить «потерянные» карты за весь период;
2. Отсутствует интеграция между ИС «ЭРОБ» и ИС «ЭРСБ», также с информационной системой «Система управления ресурсами»;
3. Частая ошибка встречающаяся ежемесячно – «не указано место жительства» (по 3-4 случая);
4. Операции подлежащие к высокотехнологичным медицинским услугам в информационной системе отображаются как специализированная медицинская помощь;
5. По некоторым диагнозам отсутствуют протоколы лечения;
6. Не возможность выгрузки любой отчетной формы по онкобольным.

Все выше перечисленные системные ошибки до исправления не дают выписать детей с системы, что приводит к невозможности госпитализироваться в другие медицинские организации для дальнейшего продолжения лечения. Решение данных проблем с информационной системой с помощью писем, звонков к специалистам Республиканского центра электронного развития, устного обращения, отправки скриншотов через мессенджеры занимает не мало времени.

ИС «ЭРОБ» имеет свои минусы, недоработки как любая программа. Но благодаря этой программе наш центр принимает и лечит онкологических больных со всей республики, а диспансеры ставят на учет. ИС «ЭРОБ» требует дополнения, активации некоторых функции, интеграции с другими информационными системами, добавления услуг по высокотехнологическим услугам. Усовершенствование информационных систем даст нам основы крепкого развития здравоохранения нашей Республики.

**Выводы.** В целом в период за 3 года было пролечено 3433 детей разных возрастов, диагнозов. Многие из них получили химиотерапию, операции по всем стандартам лечения. Во время пандемии по коронавирусной инфекции многие дети не смогли приехать из за ограничений карантинного режима, но к 2022 году наблюдается стабилизация, и уже нет никаких преград для лечения.

ИС «ЭРОБ» улучшает организацию точного учета количества онкобольных, поддержания этой информации в актуальном состоянии и в дальнейшем разработки предложений для оптимизации медицинской помощи детям со злокачественными новообразованиями.

## НАЗОФАРИНГЕАЛЬНАЯ КАРЦИНОМА У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ. ВОЗМОЖНЫЕ ПУТИ УЛУЧШЕНИЯ РЕЗУЛЬТАТОВ ЛЕЧЕНИЯ

ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва,  
Российская Федерация

**Актуальность.** Назофарингеальная карцинома (НФК) является одной из немногих злокачественных эпителиальных опухолей, встречающихся в детской популяции. Современные протоколы, предусматривающие проведение цисплатин-содержащей индукционной терапии и химиолучевого лечения, позволяют излечить большинство пациентов с локализованными и местно-распространенными стадиями заболевания. Однако прогноз больных с первично-метастатической формой НФК и рецидивами заболевания после ранее проведенного куративного лечения остается неблагоприятным.

**Цель исследования.** Оценка эффективности существующих режимов лечения назофарингеальной карциномы у детей.

**Материалы и методы.** В исследование включено 26 пациентов, получавших лечение в НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева в период с февраля 2012 года по июнь 2022 год (116 месяцев). Все больные имели морфологически верифицированный диагноз НФК, ранее не получали противоопухолевую терапию, обследование и лечение проводилось в режиме и в объемах, предусмотренных версией протокола немецкой группы GPOH (Gesellschaft für pädiatrische Onkologie und Hämatologie), которая была актуальна в период проведения терапии: NPC-GPOH-91 – 2 (7%), NPC-GPOH-2003 – 9 (35%), NPC-2014-GPOH-Register – 15 (58%). Средний возраст больных на момент постановки диагноза составил 14,8 года (разброс 11–17,7 года), соотношение мальчиков и девочек – 15/11. Среди 26 больных у 7 (27%) была III стадия заболевания, у 19 (73%) – IV (16 – IVA и 3 – IVB).

**Результаты исследования.** При медиане периода наблюдения за живущими больными, составившей 24 месяца (максимальный период наблюдения 116 мес.), рассчитанная по методу Каплана–Майера, 5-летняя выживаемость без прогрессирования (отрицательные события – прогрессирование заболевания или смерть от любой причины) составила 75%, общая выживаемость – 85%. 5-летняя выживаемость без прогрессирования в группе детей с III стадией составила 100% (95%ДИ 100-100) и IVA – 73 (95%ДИ 51-100). В группе пациентов с IVB стадией за короткий период наблюдения (2 года) выживаемость без прогрессирования составила 67% (95%ДИ 30-100).

**Выводы.** Таким образом, пациенты с инициальным метастазированием и массивным местным распространением имеют худший прогноз в сравнении с пациентами с локализованной формой заболевания и менее массивным местным распространением. Использование альтернативных цитостатиков (гемцитабин) в качестве компонента индукционного лечения, включение

ингибиторов контрольных точек иммунитета и поддерживающей терапии капецитабином в программу лечения больных с неблагоприятным прогнозом потенциально способно улучшить ее результативность, однако это требует дополнительных исследований.

ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., ХАИРОВ К.Э., КРИВЕНКО Е.В., РОЗИЕВ Ш.А.

## **ОТДАЛЁННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ ПЕРВИЧНО ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ ФОРМЫ ОСТЕОСАРКОМЫ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ**

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

**Актуальность.** Остеосаркома (ОС) является самой распространенной первичной опухолью среди всех опухолей костей, у детей составляет до 3,0% от всех злокачественных новообразований. Пик заболеваемости приходится на препубертатный и пубертатный возраст. Общая заболеваемость составляет около 3-4 случаев на 1 миллион детского населения. В РК ежегодно выявляются около 20 первичных пациентов. ОС в основном поражает длинные кости конечностей. Без применения системной высокодозной химиотерапии, радикального хирургического вмешательства ОС излечить невозможно и при этом результаты лечения в основном зависят от степени распространенности опухолевого процесса. В настоящее время, в результате применения комбинированной терапии наилучшие результаты 5-летней выживаемости достигнуты до 70% и более. Пациенты с метастатическими поражениями, в первую очередь метастазов в лёгких, нуждаются в более агрессивном лечении, и хирургическое лечение метастазов ОС является основным методом локального контроля. Удаление всех вторичных очагов в лёгких могут способствовать 5-летней выживаемости в более 40% случаев, тогда как при невозможности проведения полной резекции метастазов в лёгких выживаемость очень низкая. Основным стандартом хирургического лечения метастатических поражений легких ОС является торакотомия, позволяющая провести пальцевое исследование легкого и обнаружение мелких и глубоко расположенных очагов, которые даже не были выявлены на предоперационной КТ. При двустороннем поражении лёгких оптимальным вариантом является этапные торакотомии, которые позволяют адекватно осмотреть ткань каждого лёгкого и гемиторакса. Обширные и множественные метастатические поражения ткани легких, плевры является основанием ограничения хирургического вмешательства.

**Цель исследования.** Провести анализ отдалённых результатов комбинированной терапии первично распространённой формы ОС.

**Материалы и методы.** С 2013 по 2019 годы в отделениях онкологии НЦПДХ пролечены 76 пациентов с ОС, из них – 58 (76,3%) с локализованной

формой и 18 (23,7%) пациентов с метастатическими поражениями лёгких при первичной диагностике. В данной работе будут представлены результаты терапии первично генерализованной ОС. Мальчики – 10 (55,6%), девочек – 8 (44,4%). Локализация опухоли в дистальном отделе бедренной кости – у 11 (61,1%), проксимальной части большеберцовой кости – у 4 (22,2%), проксимальном отделе плечевой кости – у 2 (11,1%) и дистальный отдел большеберцовой кости – у 1 (5,6%) пациента. У всех пациентов диагноз установлен на основании лучевых методов диагностики (КТ, МРТ с ку) и верифицированы морфологическими исследованиями. Характеристика первичного очага поражения: размеры опухоли по длиннику более 10 см – у 15 (83,3%), менее 10 см – у 3 (16,7%); объём опухоли более 300 см<sup>3</sup> – у 10 (55,6%), 150-300 см<sup>3</sup> – у 4 (22,2%) и менее 150 см<sup>3</sup> – у 4 (22,2%) пациентов. Варианты деструкции кости: остеолитический – у 2 (11,1%), остеопластический – у 4 (22,2%) и смешанный – у 12 (66,7%) пациентов. Метастатическое поражение лёгкого с одной стороны установлены у 11 (61,1%) и двустороннее поражение у 7 (38,9%) пациентов. Первым этапом 3 (16,7%) пациентам проведены операции в объёме ампутации, экзартикуляции поражённой конечности из-за вовлечения в процесс мягких тканей, сосудисто-нервного пучка и патологического перелома поражённой конечности. В последующем проведена химиотерапия по MAP схеме. У этих пациентов отмечено прогрессирование метастатических очагов в лёгких с последующим летальным исходом. Остальным 15 пациентам проведена терапия по протоколу EURAMOS 1/COSS. Эффект от предоперационной химиотерапии первичного очага: ЧР – у 6 (40,0%), стабилизация – у 8 (53,3%) и без эффекта у 1 (6,7%) пациента. Объём хирургического лечения после предоперационной химиотерапии: в одном случае с отсутствием эффекта и прогрессированием локального процесса, проведена ампутация конечности, в одном случае с локализацией опухоли в проксимальном отделе большеберцовой кости проведена костно-пластическая ампутация по Гритти-Шимановскому. Двое пациентов после химиоредукции с положительным клиническим эффектом от хирургического лечения отказались от последующего продолжения терапии, пролечены в зарубежных клиниках. В 11 (73,3%) случаях проведены органосохранные операции с эндопротезированием. Лечебный патоморфоз оценены у 13 больных: I ст. – 1 (7,7%), II ст. – у 5 (38,5%), III ст. – у 4 (30,7%) и IV ст. – у 3 (23,1%) пациентов. Вторичные очаги в лёгких оценены у 16 пациентов: ЧР – у 7 (43,7%), стабилизация – у 5 (31,3%) и без эффекта и/или прогрессирования – у 4 (25,0%) пациентов. Односторонняя и двусторонняя торакотомия, в зависимости от поражения, с удалением метастатических очагов лёгких проведены 12 пациентам. Отдалённые результаты терапии оценены у 16 пациентов. Прогрессирования метастатических очагов в лёгких с последующим летальным исходом отмечены у 9 (56,3%) больных. Общая без рецидивной выживаемости составила 43,7% со сроками наблюдения от 38 до 120 месяцев, медианой наблюдения 86,4 мес. Локальных рецидивов после органуносящей и органосохранной операции первичного очага не были



регистрированы и летальность в основном была связана с прогрессированием метастатических очагов в лёгких.

**Выводы.** В настоящее время применение современных схем химиотерапии при ОС способствует выполнению органосохраняющих операций у большинства пациентов и первично метастатическое поражение лёгких не является противопоказанием к эндопротезированию. Прецизионное и/или резекционное удаление одиночных и множественных метастазов в лёгких с применением пред- и послеоперационной высокодозной химиотерапии являются основными методами терапии ОС и позволяют достичь длительной ремиссии до 40% случаев у пациентов с генерализованными формами.

ИБРАИМОВА А.Б., АЛИМХАНОВА Г.Н., КУСАИНОВ Д.Н.

## **ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ЭПИДУРАЛЬНОЙ АНЕСТЕЗИИ У ДЕТЕЙ С ОСТЕОГЕННОЙ САРКОМОЙ НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ**

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

**Актуальность.** Одним из актуальных вопросов в онкологии детского возраста является правильный выбор анестезиологического пособия. В частности, при оперативном лечении пациентов, страдающих остеогенными саркомами нижних конечностей, от которого зависит течение послеоперационного периода.

**Цель исследования.** Определение качества проведения эпидуральной анестезии и аналгезии, без применения миорелаксантов и наркотических анальгетиков в операционном и послеоперационном периодах детям с остеогенной саркомой нижних конечностях.

**Материалы и методы исследования.** В период с января 2022г. по декабрь 2022 г. в отделении реанимации, анестезиологии и интенсивной терапии онкогематологического профиля впервые были проведены методика нейроаксиальных блокад у 5 пациентов. Возраст детей составлял от 14 лет — «большеберцовой кости с эндопротезированием коленного сустава». У всех детей использовалась стандартная премедикация: атропин 0,1%+димедрол 1% в возрастной дозировке. Для индукции использовался севофлюран в концентрации 6-8 об% + пропофол 1% из расчета 1-2 мг/кг, после чего проведена интубация трахеи. Для постановки эпидурального катетера использовались эпидуральные наборы Perifix ONE PAED SET 18. Для проведения пункции и установки катетера дети укладывались в положении лежа на боку. В асептических условиях проведены пункция L3-L4 и катетеризация эпидурального пространства до уровня Th12, использовался анестетик Ропивакаин (Наропин 5,0 мг/мл) в дозировке 2 мг/кг. Далее применялась поддерживающая доза Севофлюраном в концентрации 2,0 об%

(МАК 0,5-1,0). ИВЛ проводилось на аппарате Drager Fabius GS, в режиме SIMV, дыхательный объем выставлялся 8-10 мл/кг. С целью профилактики кровотечения был использован этамзилат в возрастной дозировке. Послеоперационное ведение больных проводилось в условиях ОАРИТ ОГ.

**Результаты исследования.** Эпидуральная анестезия у всех детей была проведена без каких - либо технических трудностей. Во время анестезии проводился мониторинг дыхания и гемодинамики. Ни в одном из случаев не отмечались интра- и послеоперационные осложнения. Кровопотери были минимальны. В послеоперационном периоде с целью обезболивания был назначен наропин 0,2%-0,3 мг/кг путем титрования. Параметры центральной гемодинамики и дыхания оценивались в течении 3-х суток.

**Выводы.** Методика регионарной анестезии и аналгезии являются важнейшими компонентами интра- и послеоперационного обезболивания в детской онкоортопедии. При данном виде анестезии не используются наркотические анальгетики и миорелаксанты, что так же сказывается на качестве лечения. Эпидуральная анестезия не только обеспечивает адекватную аналгезию, но и позитивно влияет на течение раннего послеоперационного периода. Пробуждение и экстубация в послеоперационном периоде у детей более легче и мягче. Безопасность эпидуральной анестезии и аналгезии определяется использованием одноразовых расходных материалов, жестким соблюдением асептики, а также применением исключительно рекомендованных препаратов. Данный вид регионарной анестезии может быть рекомендован к применению в отделениях анестезиологии, реаниматологии и интенсивной терапии онкологического профиля.

ИКРОМОВ Т.Ш., <sup>1</sup>КАРАЕВ И.И., <sup>1</sup>ШАМСОВ Б.А.

## ОПТИМИЗАЦИЯ ИНТЕНСИВНОЙ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ С ОСТРЫМИ ЛЕЙКОЗАМИ

<sup>1</sup>ГУ Республиканский научно-клинический центр педиатрии и детской хирургии

МЗ СЗН РТ, Душанбе, Таджикистан

<sup>2</sup>ГОУ Институт последипломного образования в сфере здравоохранения РТ, Душанбе, Таджикистан

**Цель исследования.** Улучшить результаты лечения детей с острыми лейкозами.

**Материал и методы исследования.** Нами изучены результаты комплексной интенсивной терапии детей с острыми лейкозами (ОЛ) у 30 госпитализированных детей в ОРИТ ГУ НМЦ РТ «Шифобахш», курируемая ГУ «РНҚЦПидХ» МЗиСЗН РТ, интенсивная терапия основывалась на общих принципах с учетом индивидуальных особенностей:

У 16 (53,3%) детей был ОМЛ, 6 (37,5%) детей поступили в тяжелом состоянии в ОРИТ до получения химиотерапии, 10 (62,5%) детей поступили в

тяжелом состоянии в ОРИТ были после получения от четырёх до шести курсов противоопухолевой химиотерапии, 14 (46,7%) детей с ОЛЛ, из них 5 (35,7%) детей поступили в тяжелом состоянии в ОРИТ до получения химиотерапии, 9 (64,3%) детей поступили в тяжелом состоянии в ОРИТ после получения от трёх до пяти курсов противоопухолевой химиотерапии. Тяжесть состояния оценивалась по шкале ECOG, составила 3-4 балла.

**Результаты исследования и их обсуждение.** При выборе терапии учитывались тяжесть состояния, показатели периферической крови, данные биохимических анализов, состояние гомеостаза и характер органических нарушений, периоды заболеваемости и сопутствующие патологии.

I группа - больные с ОЛ получали стандартную терапию по протоколу BFM - 2012 и ALL - 2015 МБ, в которую входило применение винкристина из расчёта  $1,5 \text{ мг/м}^2$  в течение 4 недель, даунорубицина  $35 \text{ мг/м}^2$  - 4 недели, цитозара  $75 \text{ мг/м}^2$  - 4 недели, аспарагиназы  $5000 \text{ ЕД/м}^2$  - 1-3 дня. Преднизолон по  $2 \text{ мг/кг}$  4-6 недель с постепенным снижением, панангин  $5-10 \text{ мг/кг}$  или аспаркам  $5-10 \text{ мг/кг}$ . В качестве заместительной терапии были применены компоненты крови, колониостимулирующие факторы, через каждые 1,5-2 месяца эта терапия поддерживалась. Метотрексат  $30 \text{ мг/м}^2$ , мелкаптопурин -  $50 \text{ мг/м}^2$  постоянно, мелкоптокрин (без поражения головного мозга). Лечение нейрорлейкоза: вводится эндолумбально: дексаметазон -  $1,0 \text{ мл}$ . Метотрексат -  $12 \text{ мг/м}^2$ , цитозар  $30 \text{ мг/м}^2$ .

Из 16 больных с ОМЛ в 7 случаях возникла необходимость в трансфузии эритроцитарной массы, в 2 случаях в связи с нарушением выделительной функции почек была проведена трансфузия отмытыми эритроцитами. Показанием для гемотрансфузии у этих пациентов было критическое снижение уровня гемоглобина ниже  $70 \text{ г/л}$ , и эритроцитов ниже  $2,4 \times 10^{12}/\text{л}$ . В случаях тромбоцитопении ниже  $50 \times 10^9/\text{л}$  была проведена трансфузия тромбоцитарной массы. При снижении уровня лейкоцитов ниже  $2 \times 10^9/\text{л}$  у 5 детей в процессе и после полихимиотерапии возникла необходимость в проведении трансфузии лейкоцитарной массы. Для улучшения реологии крови были использованы реосорбилакт из расчёта  $5-6 \text{ мл/кг}$  веса, латрен из расчёта  $3-4 \text{ мл/кг}$  веса, актовегин -  $2,0 \text{ мл в/в}$ .

II группа - больные с ОЛ дополнительно к стандартной схеме в программу КИТ включен реамберин в сочетании с ремаксолом. Эти препараты способны защищать организм пациента с ОЛ от токсичности химиопрепаратов, используемых при лечении ОЛ, при этом не снижают противоопухолевые действия химиопрепарата. КИТ, проведенная по второй схеме II группы, показала значительные положительные результаты по сравнению с традиционной стандартной схемой терапии, проведенной у детей I группы с ОЛ. Показатели гемостаза, электролитов и биохимических анализов достоверно улучшились, во II группе больше, чем в I группе.

**Вывод.** Применение реамберина и ремаксолола в комплексной терапии даёт положительный результат, благодаря антиоксидантному и дезинтоксикационному эффекту.

## ОЦЕНКА СОСТОЯНИЯ ГЕМОСТАЗА У ДЕТЕЙ С ОСТРЫМИ ЛЕЙКОЗАМИ

<sup>1</sup>ГУ Республиканский научно-клинический центр педиатрии и детской хирургии МЗ СЗН РТ, Душанбе, Таджикистан

<sup>2</sup>ГОУ Институт последипломного образования в сфере здравоохранения РТ, Душанбе, Таджикистан

**Цель исследования.** Изучить состояние гемостаза у детей с острыми лейкозами.

**Материал и методы исследования.** Нами изучены состояние гемостаза детей с острыми лейкозами (ОЛ) у 30 детей.

Гематологические анализы проводили на автоматическом гематологическом анализаторе HTMicroCC-20 Pluss (США), анализ скорости оседания эритроцитов на аппарате Панченкова (Россия).

Гипокоагулирующую функцию легких оценивали по показателям коагулограммы и реологии притекающей и оттекающей от них крови по следующим тестам: время свертывания крови по Ли-Уайту, фибриноген по Рутбергу, свободный гепарин по Сирмаи, фибринолитическая активность крови (ФАК) по Бизвеллу, продукты деградации фибрина и фибриногена (ПДФ) определялись количественно по В.П. Иванову и Н.С. Ивановой, гемоглобин – фотометрическим методом, гематокрит – по Шкляру.

**Результаты исследования и их обсуждение.** Показатели ВСК по Ли-Уайту статистически достоверно повышаются на 36,7% ( $p < 0,001$ ) у больных при поступлении по сравнению с контрольной группой. После проведения КИТ по традиционной схеме отмечается статистически достоверное повышение на 26,7% ( $p < 0,001$ ) по сравнению с показателями при поступлении и на 7,3% снижено по сравнению с показателями ВСК контрольной группы у больных 1 группы. У больных с ОЛ 2 группы после КИТ отмечается недостоверное снижение на 6,7% по сравнению с контрольной группой, достоверное повышение на 21,9% ( $p < 0,01$ ) по сравнению с показателями при поступлении и на 15,8% ( $p < 0,001$ ) по сравнению с показателями 1 группы после лечения, что указывает на большую эффективность проведенной терапии у 2 группы чем 1 группы. В показателях АЧТВ при поступлении по сравнению с контрольной группой отмечается достоверное их повышение у больных с ОЛ на 13,1% ( $p < 0,01$ ). При сравнении показателей АЧТВ у 1 группы после лечения отмечается тенденция к повышению на 2,9% АЧТВ по сравнению с контрольной группой и снижение на 8,9% ( $p < 0,001$ ) по сравнению с показателями при поступлении.

У 2 группы показатели АЧТВ после лечения отмечается тенденция к снижению на 4,5% АЧТВ по сравнению с контрольной группой, статистически достоверное снижение на 15,6% ( $p < 0,001$ ) по сравнению с показателями при поступлении и на 7,3% отмечается тенденция снижения по сравнению с 1

группой после лечения.

Показатели МНО у 1 группы после проведенного лечения отмечается тенденция к повышению на 2,8% МНО по сравнению с контрольной группой и снижение на 7,5% по сравнению с показателями при поступлении. При сравнении показателей МНО у второй группы после лечения отмечается недостоверное снижение на 2,8% МНО по сравнению с контрольной группой, достоверное снижение на 12,5% ( $p < 0,001$ ) по сравнению с показателями при поступлении и на 5,4% ( $p < 0,05$ ) достоверное снижение по сравнению с 1 группой после лечения.

При анализе показателей фибриногена у детей с ОЛ при поступлении отмечаются выраженные нарушения: достоверно на 37,2% ( $p < 0,001$ ) были снижены по сравнению с нормой. После проведения лечения в двух различных схемах отмечаются разные результаты: у больных с ОЛ первой группы уровень фибриногена снижен на 16,9% ( $p < 0,01$ ) по сравнению с нормой, достоверно повышен на 32,3% ( $p < 0,05$ ) по сравнению с показателем при поступлении у больных с ОЛ. У детей 2 группы с ОЛ после комплексной интенсивной терапии по сравнению с 1 группой отмечается значительное улучшение показателей фибриногена, что указывает на эффективность 2 схемы терапии: по сравнению с показателями фибриногена при поступлении отмечается достоверное повышение фибриногена на 50,0% ( $p < 0,001$ ) и на 13,7% ( $p < 0,05$ ) по сравнению с 1 группой, а по сравнению с нормой отмечается недостоверное снижение на 5,5% показателей фибриногена.

При сравнительном анализе ВС гепарина у контрольной группы и при поступлении отмечается: достоверное повышение этих показателей на 32,0% ( $p < 0,001$ ) при поступлении по сравнению с контрольной группой. Сравнительный анализ после проведенного лечения у больных 1 группы показал достоверное повышение ВС гепарина на 24,3% ( $p < 0,001$ ) по сравнению с контрольной группой и снижение на 5,8% ( $p < 0,05$ ) по сравнению с показателями при поступлении. Следует отметить, что оптимизированная КИТ у больных 2 группы дала положительный эффект: показатель ВС гепарина у больных 2 группы достоверно повышен на 15,4% ( $p < 0,001$ ) по сравнению с контрольной группой, достоверно снижен на 12,6% ( $p < 0,001$ ) по сравнению с показателями ВС гепарина при поступлении, а при сравнении с 1 группой отмечается достоверное снижение на 7,2% ( $p < 0,05$ ).

Показатель АТIII при поступлении у детей с ОЛ был повышен на 2,3%, а у больных 1 группы после лечения повышен на 1,3% по сравнению с контрольной группой. АТIII после лечения у больных 1 группы снижен на 1,01% по сравнению с показателями АТIII при поступлении. Показатель АТIII у больных 2 группы после КИТ недостоверно повысился на 0,2% по сравнению с показателем АТIII при поступлении, и у больных 1 группы после КИТ снижен на 2,1% и 1,0% соответственно.

В показателях ФАК при поступлении у детей с ОЛ была тенденция к повышению на 11,5% по сравнению с контрольной группой. При сравнении показателей ФАК у больных 2 группы после КИТ с показателями ФАК при поступлении отмечается снижение на 4,3%, а по сравнению с контрольной

группой повышение на 6,7%. Проведенная оптимизированная КИТ у больных 2 группы показала больший эффект, чем в 1 группе. Отмечается недостоверное повышение ФАК на 2,4% по сравнению с контрольной группой. При сравнении с показателями ФАК при поступлении отмечается снижение на 8,1%, а при сравнении с 1 группой на 4,0%.

Как известно Д-димер является маркером ДВС-синдрома и этот показатель был достоверно повышен при поступлении на 43,6% ( $p < 0,001$ ) по сравнению с показателями контрольной группы. Показатели Д-димера после лечения у больных заметно улучшились во 2 группе, чем в 1 группе, по сравнению с показателями при поступлении: у больных 1 группы по сравнению с контрольной группой и данными при поступлении показатель Д-димера достоверно повышен 27,7% ( $p < 0,05$ ) и отмечается тенденция к снижению на 11,1% соответственно; у больных 2 группы по сравнению с контрольной группой, показатели при поступлении и 1 группы после лечения показатель Д-димера отмечает тенденцию к повышению на 11,7%, достоверно снижен на 22,2% ( $p < 0,01$ ) и на 12,5% ( $p < 0,05$ ) соответственно, что указывает на эффективность оптимизированной комплексной интенсивной терапии у больных 2 группы.

Как правило, течение ОЛ сопровождается снижением гемоглобина, что неизбежно приводит к анемии тяжелой степени. Поэтому, исходя из цели и задач нашего исследования, мы изучали уровень Hb у детей с ОЛ при поступлении, где отмечалось достоверное снижение Hb на 31,5% ( $p < 0,001$ ) по сравнению со здоровыми детьми (контрольная группа). После получения целенаправленного антианемического лечения у больных 2 группы по сравнению с контрольной группой, данные при поступлении и данные после лечения у больных 1 группы, показатель Hb достоверно снижен на 15,6% ( $p < 0,05$ ), достоверно повышен на 23,2% ( $p < 0,01$ ) и наблюдается тенденция к повышению на 6,0% соответственно, что указывает на эффективность оптимизированной комплексной интенсивной терапии у больных 2 группы; у больных 1 группы по сравнению с контрольной группой и данными при поступлении показатель Hb достоверно снижен на 20,4% ( $p < 0,01$ ) и достоверно повышен на 16,3% ( $p < 0,05$ ) соответственно.

При исследовании показателей Ht у больных с ОЛ при поступлении отмечается достоверное снижение Ht на 17,9% ( $p < 0,01$ ) по сравнению с данными со здоровыми детьми, которые входят в контрольную группу. После проведенной КИТ в разных схемах у больных 1 группы по сравнению с контрольной группой и данными при поступлении показатель Ht отмечает тенденцию к снижению на 10,4% и тенденцию к повышению на 9,0% соответственно; а у больных 2 группы по сравнению с контрольной группой данные при поступлении и данные после лечения у больных 1 группы показатель Ht недостоверно снижен на 4,7%, достоверно повышен на 16,0% ( $p < 0,05$ ) и тенденция к повышению на 6,4% соответственно, что указывает на эффективность схемы КИТ, проведенной у больных 2 группы.

Так как ОЛ относится к заболеваниям кроветворных органов, тромбоцитопения при данной патологии неизбежна. Доказательством этого

является достоверное снижение тромбоцитов у детей с ОЛ при поступлении на 26,8% ( $p<0,001$ ) по сравнению с контрольной группой. Однако, после КИТ количество тромбоцитов заметно увеличивается в обеих группах, больше во 2 группе: отмечается достоверное снижение уровня тромбоцитов во 2 группе на 14,5% ( $p<0,05$ ) по сравнению с контрольной группой, когда этот показатель по сравнению с контрольной группой при поступлении был снижен на 26,8% ( $p<0,001$ ); у больных 1 группы снижение количества на 21,6% ( $p<0,01$ ) по сравнению с контрольной группой, а по сравнению с показателям тромбоцитов при поступлении отмечается повышение на 7,3%. Другим доказательством эффективности 2 схемы КИТ является то, что у детей 2 группы достоверно повышено количество тромбоцитов на 17,0% ( $p<0,05$ ), чем у больных 1 группы, и тенденция к повышению на 9,0% по сравнению с данными, полученными при поступлении.

**Выводы.** Таким образом, проведенное исследование показателей гемостаза выявило значительное отклонение от норм этих показателей при поступлении у детей с ОЛ. Проведённая комплексная интенсивная терапия в 2 схемах дает ожидаемые положительные результаты в обеих группах. Однако, при сравнении межгрупповых данных отмечается значительное улучшение показателей гемостаза у детей с ОЛ 2 группы по сравнению с 1 группой, что связано больше всего с патогенетически обоснованно проведенной 2 схемой оптимизированной комплексной терапии больных, страдающих острым лейкозом.

КАЛАБАЕВА М.М., АРЫН Н.М., АФЛАТОНОВ Н.Б., АХТАРОВ К.М.,  
ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., ҚАСЕНОВ Ш.Е.

## **РЕЗУЛЬТАТЫ ПАНКРЕАТОДУОДЕНАЛЬНОЙ РЕЗЕКЦИИ У ДЕТЕЙ**

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Операция Панкреатодуоденальная резекция (ПДР, операция Уиппла) – это сложная процедура по удалению головки поджелудочной железы, начального отдела тонкой кишки (двенадцатиперстной кишки), желчного пузыря и его протоков.

ПДР показана при опухолях и других патологиях поджелудочной железы, кишечника и желчных протоков. Это наиболее широко используемый хирургический метод лечения рака поджелудочной железы, локализованного в головке органа. В ходе операции проводится удаление злокачественной опухоли, что предотвращает ее рост и метастазирование в другие органы. Во многих случаях процедура Уиппла является единственным методом, способным вылечить онкологическое заболевание или обеспечить длительную выживаемость.

ПДР – продолжает оставаться на сегодняшний день одной из самых сложных в хирургии операцией как с технической точки зрения, так и по

течению послеоперационного периода. Уровень послеоперационных осложнений 20%-75%. Госпитальная летальность при ПДР колеблется, по данным разных авторов, от 7 до 50%.

Данные проведенного исследования подтверждают целесообразность выполнения ПДР при раке поджелудочной железы и периампулярной зоны, а успех операции зависит от ранней диагностики заболевания и хирургической техники. В данной работе будут предоставлены результаты ПДР у детей.

**Цель.** Анализ проведенных операции Панкреатодуоденальной резекции у детей в Научном центре педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) с 2018 по 2022гг.

**Материалы и методы:** в НЦПДХ с 2018 по 2022гг в хирургических отделениях прошли 4 детей в возрасте от 9 лет до 13лет, которым была проведена операция ПДР. Из них мальчиков – 2 (50%), девочек – 2 (50%). Всем детям были проведены обследования: Ультразвуковое исследование органов брюшной полости и забрюшинного пространства, Компьютерная томография органов брюшной полости с контрастированием, Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости. При поступлении пациенты предъявляли жалобы на рвоту 4 (100%), снижение аппетита 4 (100%), потерю в весе 4 (100%), наличие образования в брюшной полости 1 (25%). Взяты онкомаркеры - отрицательные. Все дети после предоперационной подготовки была проведена Панкреатодуоденальная резекция. Послеоперационный период протекал гладко, осложнений не отмечалось. Реабилитация после панкреатодуоденальной резекции – сложный и длительный процесс. В первые сутки осуществляется парентеральное питание. Далее каждому пациента индивидуальный подход питания.

Патоморфология интраоперационных находок выявила: 1. Вторичная язва двенадцатиперстной кишки. Ангиопатия в виде гиалиноза, нарушение кровообращения в виде обтурирующего тромбоза с некрозом окружающей жировой ткани поджелудочной железы, очаговым асептическим панкреонекрозом, панкреодуктальная гамартома. Вторичный некротический (гангренозный) холецистит, в следствии тромбоза сосудов. Лимфопролиферативный процесс мезентериальных лимфатических узлов по типу системной формы болезни Кастлемана. 2. Перидуктальный фиброз паренхимы поджелудочной железы с образованием гранул и гигантских клеток. Реактивная гиперплазия региональных лимфоузлов. Хронический холецистит в фазе обострения. Пенетрирующая язва задней стенки луковицы двенадцатиперстной кишки. 3. Морфологическая картина иммунофенотип могут соответствовать круглоклеточной саркоме. 4. Солидная псевдопапиллярная опухоль головки поджелудочной железы. Катамнез составил от 6 месяцев до года после операции. Проведены инструментальные и функциональные исследования по месту жительства. У всех больных получены хорошие результаты. Оперированные дети развиваются хорошо. Жалоб не предъявляют.

**Выводы:** Панкреатодуоденальная резекция - одна из самых сложных операций в абдоминальной хирургии, является единственным радикальным



методом лечения больных с опухолями периапулярной зоны. Данная операция у детей выполняется крайне редко. Что требует от хирурга высокой специализации, особого подхода и строгий контроль в послеоперационном периоде, в связи с чем данная операция должна выполняться высококвалифицированными хирургами на Республиканском уровне.

КАСЕНОВ Ш.Е., ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., КАЛАБАЕВА М.М., ХАИРОВ  
К.Э., АХТАРОВ К.М., АФЛАТОНОВ Н.Б., ШЕКЕНОВА А.Б.

## **РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ЗРЕЛЫХ КРЕСТЦОВО-КОПЧИКОВЫХ ТЕРАТОМ У ДЕТЕЙ**

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

**Актуальность:** Герминогенноклеточные опухоли (ГКО) — типичные новообразования детского возраста, доброкачественного и злокачественного характера, которые развиваются из зародышевых клеток и являются пороками развития первичной половой клетки. Зародышевые клетки чаще всего могут быть обнаружены в таких областях, как пинеальная область, средостение, забрюшинное пространство и крестцово-копчиковая область. Реже зародышевые клетки задерживаются в области влагалища, мочевого пузыря, печени, носоглотки. По локализации различают интракраниальные и экстракраниальные. Экстракраниальные в свою очередь делятся на гонадные и внегонадные. ГКО секретируют специфические белки — опухолевые маркёры и это чаще всего: альфа-фетопротейн (АФП), человеческий бета-хорионический гонадотропин (ХГЧ) и неспецифические маркеры: лактатдегидрогеназа (ЛДГ), щелочная фосфатаза (ЩФ). Наличие и уровни опухолевых маркеров в сыворотке крови зависит от вида и объёма опухоли, и высокий уровень указывает на высокую биологическую активность опухоли, а также имеют важную диагностическую особенность и обеспечивают возможность контролировать эффективность терапии. Крестцово-копчиковая тератома относится к внегонадным ГКО, встречаются в 6,0% случаев среди всех опухолей у детей и выделяют зрелую (доброкачественный вариант) и незрелую тератому (злокачественные). Для локализации тератом пресакральной области характерны: наличие кистозно-солидного образования в проекции ягодично-крестцовой области, увеличение размера живота, боли в нижней части живота, венозная сеть на передней брюшной стенке, затруднения мочеиспускания, дефекации. Основными методами диагностики являются Физикальный и ректальный осмотр, УЗИ ОБП и малого таза, пресакральной области, КТ/МРТ ОБП+ОМТ с КУ, КТ ОГК, Определение уровня  $\alpha$ -ФП, ЛДГ. В большинстве случаев новообразований крестцово-копчиковой области, на первом этапе проводят хирургическое вмешательство, а при местно-распространенности и метастатического поражения, а также при невозможности радикального удаления опухоли проводится

предоперационная химиотерапия. Радикальная операция предусматривает удаление всей опухоли и включает удаление опухоли и копчика в едином блоке, для того чтобы не возник рецидив заболевания. В данной работе будут представлены результаты хирургического лечения зрелой тератомы крестцово-копчиковой области.

**Цель:** анализ хирургического лечения детей со зрелой ККТ, находившихся на лечении в НЦПДХ с 2014 по 2019 гг.

**Материалы и методы:** за период 2014-2019 г. на лечении находились 15 детей, в возрасте до 1 года, с ГКО с крестцово-копчиковой локализацией, из них: мальчиков – 7 (46,7%), девочек – 8 (53,3%). У 11 (73,3%) детей были различные злокачественные варианты ГКО и у 4 (26,7%) пациентов – зрелая тератома. Всем пациентам инициально проведены визуальные, лабораторные методы диагностики и у 11 детей были высокие показатели  $\alpha$ -ФП в сыворотке крови, которым проведены предоперационные химиотерапии по утвержденному протоколу диагностики и лечения герминогенноклеточных опухолей с последующим хирургическим лечением, а 4 пациентам с нормальными показателями онкомаркеров первым этапом проведено хирургическое вмешательство в объёме удаление опухоли с резекцией копчиковых позвонков. У всех 4-х пациентов гистологическое заключение – зрелая тератома.

**Результаты и обсуждения:** по результатам клинико-инструментального обследования первым этапом произведено хирургическое лечение с последующим гистологическим подтверждением зрелой формы тератомы. Осложнений в послеоперационном периоде не возникало. В последующем эти дети находились под динамическим наблюдением в декретированные сроки без признаков заболевания. Медиана наблюдения составила – 48 месяцев.

**Выводы:** Раннее выявление и своевременное направление детей с ККТ в специализированные клиники, определение биологической активности опухоли, а также радикальность выполненного объёма хирургического вмешательства при зрелых формах тератом способствует полному выздоровлению детей с данной патологией.

КИЯЛБЕКОВА Ж.А., ОМАРОВА К.О., ОМАРОВА Г.Е., ИСМАНБЕКОВА Ә.Д.

## **КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ. НАСЛЕДСТВЕННЫЙ ДЕФИЦИТ ФАКТОРА СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ V**

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

**Актуальность.** Наследственный дефицит фактора V представляет собой нарушение свертываемости крови, связанное с геморрагическими симптомами от легкой до тяжелой степени, с распространенностью в общей популяции 1 на 1 000 000 в гомозиготной форме. На сегодняшний день описано более 100 мутаций гена фактора V. Заболевание диагностируется на основании характерных изменений

коагулограммы, определения уровня фактора V, генетического исследования на мутацию гена. На сегодняшний день в лечении пациентов применяется заместительная терапия свежезамороженной плазмой - это основной распространенный метод лечения при кровотечениях. В лечении также применяются препараты с шунтирующим механизмом действия: антиингибиторный коагулянтный комплекс (АИКК) по факту кровотечения. По литературным данным отмечается опыт лечения: методом трансплантации печени, разработан концентрат фактора V, полученный из плазмы, который имел эффективность при коррекции тяжелого дефицита фактора V *in vitro* у пациентов. В практике зарубежных врачей отмечались развитие ингибитора к фактору V у 2 пациентов после применения бычьего тромбина во время кардиохирургической операции. Ингибитор был транзиторным, купирован после терапии внутривенным иммуноглобулином и стероидами.

**Цель исследования.** Провести анализ результатов наблюдения за пациентами с наследственным дефицитом фактора V в динамике.

**Материалы и методы исследования.** По Республике Казахстан зарегистрировано более 500 детей с коагулопатиями, из них около 80% пациенты с диагнозом гемофилия А. За последние 5 лет в дневном стационаре НЦПДХ наблюдаются пациенты с диагнозами: гемофилия А – 135 пациентов, гемофилия В - 25 пациентов, болезнь Виллебранда - 20 пациентов, дефицит фактора Хагемана - 3 пациента, гемофилия С - 1 пациент. За данный период на динамичном наблюдении находятся два пациента с дефицитом фактора V, дети из одной семьи - сестра и брат. В дневном стационаре НЦПДХ ведется мониторинг за этими пациентами. В декретированные сроки проводятся контрольные обследования: общий анализ крови, коагулограмма, определение уровня фактора V.

**Результат исследования.** Заболевание началось с десневого кровотечения после удаления зуба у брата. Геморрагический синдром в виде десневого кровотечения долго не купировался. При обследовании брата выявлены изменения в коагулограмме, после этого обследована сестра. Оба пациента направлены на стационарное лечение в ННЦМД г. Нурсултан для уточнения диагноза, где в феврале 2020 г., установлен клинический диагноз - Гемофилия В, легкая форма с тромбоцитопатией. Выписаны с рекомендациями проведения заместительной терапии фактором IX 2 раза в неделю. По месту жительства проводилась заместительная терапия препаратом Иммунин по 600Ед 2 раза в неделю. На этом фоне, со слов мамы, отмечались носовые кровотечения. В связи с неэффективностью проводимой терапии в марте 2021г. пациенты направлены на стационарное лечение в НЦПДХ, где при обследовании уровень IX фактора – в пределах нормы (90 и 92,9%), выявлен дефицит V фактора – 6 %. По тяжести оценивается как среднетяжелая форма. Генетические исследования у обоих пациентов не проводились.

На сегодняшний день жалобы у брата на редкие носовые кровотечения длительностью до 30 мин - 40мин (1-2 раза в месяц), экхимозы и гематомы на коже конечностей. Жалобы у сестры на редкие носовые кровотечения длительностью до 30 мин - 40мин (1-2 раза в месяц), на обильный *menstris*. В отличие от брата у сестры геморрагического синдрома в виде экхимозов и гематом не отмечается. В лечении:

получают стационарное лечение 1 раз в месяц, для проведения гемотрансфузии СЗП –иногда отмечается аллергическая реакция в виде крапивницы, амбулаторное лечение - Фейба из расчета 100 МЕ/кг 1 раз в месяц.

В анамнезе жизни со слов мамы период новорожденности без особенностей. Наследственность: со слов мамы неотягощена, но у отца часто отмечаются экхимозы после незначительных травм. Близкородственный брак исключает. Все родственники казахской национальности. Родители и две младшие сестры не обследованы. Со слов мамы у младших детей геморрагического синдрома нет.

#### **Выводы:**

1.Редкие коагулопатии по клиническим проявлениям нередко маскируются под гемофилию А, В и болезнь Виллебранда. В нашем наблюдении также у пациентов инициально выставлен диагноз гемофилия В легкая форма с тромбоцитопатией. После комплексного обследования выставлен изолированный дефицит фактора V.

2.Динамическое наблюдение пациента необходимы для оценки состояния, коррекции лечения, наблюдение в случае необходимости инвазивных вмешательств.

3.У пациентов женского пола важным моментом являются кровопотери во время менструации, планирование беременности, вынашивания и родоразрешения.

4.Необходимо обследовать родителей и остальных детей для ранней диагностики, и профилактики кровотечений.

КОСТИН Ф.Н., СЛИНИН А.С.

### **ЭЛЕКТРОННАЯ СИСТЕМА ОЦЕНКИ КАЧЕСТВА ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ В СЛУЖБЕ ДЕТСКОЙ ОНКОЛОГИИ И ГЕМАТОЛОГИИ**

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева»  
Минздрава России, Москва, Российская Федерация

**Актуальность.** Внедрение цифровых технологий, в частности электронной системы оценки качества оказания медицинской помощи, в систему здравоохранения – управленческий подход для внедрения лучших практик по лучшим затратам, является недавней концепцией в системе здравоохранения. Инструментом, позволяющим реализовать повышение эффективности управления качеством оказания медицинской помощи в медицинских организациях, может стать система электронной оценки качества оказания медицинской помощи (электронный бенчмаркинг). Данный подход позволяет оценивать работу медицинских организаций, например, сопоставляя деятельность анализируемой организации с деятельностью эталонной или динамику изменений собственного медицинского учреждения, способствует выявлению и внедрению наиболее эффективных методов

организации работы, и повышению качества медицинской помощи, оказываемой пациентам.

**Цель исследования** – улучшение качества мониторинга службы по профилю «детская онкология и гематология» путем внедрения электронной системы оценки качества оказания профильной медицинской помощи в медицинских организациях 3-го уровня.

**Материалы и методы исследования.** В 2019 г. специалистами ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России была разработана и в 2020 г. внедрена электронная система оценки качества оказания медицинской помощи (электронный бенчмаркинг) по профилю «детская онкология и гематология» в субъектах РФ (свидетельство о государственной регистрации программы для электронно-вычислительных машин «Информационная система оценки качества организации медицинской помощи по профилю «детская гематология и онкология» № 2020614462 от 09.04.2020). Система позволяет оперативно выявлять «сильные» и «слабые» стороны в работе профильной медицинской службы в субъектах Российской Федерации, а также оценивать динамику проведения рекомендованных корригирующих мероприятий в «якорных» медицинских организациях.

**Результаты исследования.** После проведенного анализа можно выделить первичные проблемы для осуществления корригирующих мероприятий руководством медицинских организаций, а динамическая оценка позволяет оценить эффективность проделанных изменений в работе службы. Несмотря на автоматизированную систему, существуют проблемы в ее реализации, связанные в первую очередь с получением достоверной информации от субъектов Российской Федерации. Разные параметры и показатели характеризуются различной доступностью первичных данных и сложностью их сбора, что необходимо учитывать при разработке информационных систем. Данная система должна постоянно обновляться и развиваться в ногу с эволюцией мировых электронных технологий. Так как инструмент электронной системы оценки качества профильной службы (электронный бенчмаркинг) позволяет оценить качество профильной медицинской помощи не только на уровне определенного региона или федерального округа, но и на федеральном уровне в целом.

**Выводы.** При должной информационной работе в системе здравоохранения электронная система оценки качества оказания медицинской помощи (электронный бенчмаркинг) станет удобным инструментом для руководителей как медицинских организаций, так и для сотрудников министерства здравоохранения, в принятии административных решений и оценки качества медицинской помощи как в стране, так и во всем мире.

КУДИНОВА Т.В., СКВОРЦОВА Ю.В., КАРЕЛИН А.Ф., БОСТАНОВ Д.Е.,  
СТЕФАНКИНА А.В., ЗАХАРОВА А.Ю.

## ИССЛЕДОВАНИЕ ЛЁГОЧНОЙ ФУНКЦИИ У ДЕТЕЙ С ОСТРЫМИ ЛЕЙКОЗАМИ МЕТОДОМ ИМПУЛЬСНОЙ ОСЦИЛЛОМЕТРИИ ПОСЛЕ АЛЛОГЕННОЙ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской  
гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва, Российская  
Федерация

**Актуальность** исследования обусловлена широким распространением аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) в качестве высокоэффективного метода лечения онкогематологических заболеваний. В результате проведенной предтрансплантационной химиолучевой терапии у части пациентов могут развиваться осложнения со стороны различных органов и систем, в том числе лёгких. Импульсная осциллометрия (ИОМ) – простой в выполнении и доступный метод исследования функции легких, который широко распространен в педиатрии, однако в мировой литературе недостаточно сведений о его применении у пациентов детского возраста с острыми лейкозами (ОЛ) после проведения аллогенной ТГСК.

**Цель исследования** - оценить легочную функцию с помощью импульсной осциллометрии у детей с ОЛ до ТГСК и в различные сроки после неё.

**Материалы и методы.** На аппарате MasterScreen IOS (Viasys Healthcare, Германия) обследовано 63 ребенка с ОЛ, из которых 37 мальчиков, в возрасте от 5 до 18 лет (средний возраст  $11,2 \pm 2,6$  лет) до аллогенной ТГСК, через 30, 90 суток, 6 месяцев и 1 год после неё. В исследуемой группе было 33 пациента с острым лимфобластным лейкозом, 29 детей с миелобластным ОЛ и один человек с ОЛ со смешанным иммунофенотипом. Семи обследуемым трансплантация проведена от неродственного совместимого донора, 13 пациентам - от родственного совместимого донора, 43 детям - от родственного гаплоидентичного донора.

Анализировали показатели дыхательного импеданса при частоте осцилляций 5 Гц ( $Z_{rs5}$ ), резистивного (фрикционного компонента) дыхательного импеданса при частоте осцилляций 5 и 20 Гц ( $R_{rs5}$  и  $R_{rs20}$  соответственно), реактивного компонента дыхательного импеданса при частоте осцилляций 5 Гц ( $X_{rs5}$ ), величину которого оценивали в процентах относительно должных значений и по абсолютной разнице между его должным и измеренным показателем ( $\Delta X_{rs5} = X_{rs\text{долж}} - X_{rs}$ ), а также резонансную частоту ( $F_{res}$ ).

**Результаты исследования.** В предтрансплантационном исследовании, по данным ИОМ, выявлены повышение общего дыхательного сопротивления и увеличение реактанса с резонансной частотой у 10% детей, что может являться результатом проведённой ранее лучевой и химиотерапии. Однако средние по группе анализируемые показатели были в границах нормы.

Через месяц после ТГСК увеличилась доля выявленных нарушений, достигнув четверти (25,5%) от обследованных на этом этапе детей, также отмечено значимое повышение среднего по группе показателя реактивного компонента как отражения признаков повышения бронхиального сопротивления преимущественно в малых дыхательных путях.

К 90 суткам, 6 месяцам и далее к году наблюдения доля пациентов с нарушением ИОМ значимо не изменилась, составив 27%, 31%, 29%, соответственно. При этом выявлено дальнейшее значимое увеличение величины реактанса при частоте 5 Гц, характеризующего сопротивление на уровне периферических дыхательных путей. Это может быть объяснено субклиническим прогрессированием респираторных нарушений, так как, по данным авторов, при наличии фиброзных изменений в лёгких резонансная частота не изменяется, а резистивный компонент теряет частотную зависимость, что согласуется с полученными результатами.

**Выводы.** У детей с ОЛ необходимо проведение предтрансплантационного исследования функции легких с его дальнейшим длительным мониторингом после ТГСК.

Использование ИОМ в диагностике дыхательной системы у данной группы пациентов целесообразно, так как позволяет выявить респираторные нарушения уже на ранних сроках после аллогенной ТГСК, когда клинические признаки поражения лёгких часто отсутствуют.

КУРБАНАЛИ Б.<sup>1</sup>, ТУЛЕБАЕВА А.<sup>1,2</sup>, ТАШЕНОВА Г.Т.<sup>1,2</sup>, ОМАРОВА Г.Е.<sup>2</sup>

### **КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МУЛЬТИФОКАЛЬНОГО, МУЛЬТИСИСТЕМНОГО ГИСТИОЦИТОЗА ИЗ КЛЕТОК ЛАНГЕРГАНСА**

Кафедра Детские болезни им. Барлыбаевой Н. А, Казахский  
Национальный Медицинский Университет имени С.Д.

Асфендиярова<sup>1,2</sup>, Алматы, Казахстан

Научный центр педиатрии и детской хирургии<sup>2</sup>, Алматы, Казахстан

**Актуальность.** Гистиоцитоз из клеток Лангерганса (ГКЛ) является редким заболеванием. Известно, что помимо патологических клеток Лангерганса, инфильтрат в очагах поражения содержит лимфоциты, эозинофилы, моноциты, макрофаги. В связи со сложностью и разнообразием морфо-клинических данных, результатов терапии, гистиоцитарные болезни на протяжении десятилетий интенсивно изучаются и систематизируются

Международным обществом по изучению гистиоцитозов. Ряд исследователей упоминают, что на качество жизни пациентов неблагоприятно влияют перманентные осложнения ГКЛ: несахарный диабет, задержка роста, ортопедические нарушения, фиброз/цирроз печени, фиброз легких. Высказывается предположение, что позднее начало терапии повышает риск развития этих осложнений.

**Материалы и методы исследования.** Целью нашей публикации было *представить клинический случай с редким начальным проявлением гистиоцитоза. Была изучена история болезни мальчика, I. M., 14 лет. с клиническим диагнозом: Мультифокальный, мультисистемный Гистиоцитоз из клеток Лангерганса. Вторичный биллиарный цирроз печени. Класс В по СТР (7 баллов). MELD-Na 116. LCH-ассоциированный склерозирующий холангит. Центральный несахарный диабет. Рецидивирующий спонтанный пневмоторакс.*

#### **Результаты исследования.**

Семейный анамнез отягощен: у мамы 5 беременностей: I - роды, девочка 16 лет здорова. II – данный пациент. III – роды, девочка, родившаяся с ДЦП, умерла в 4-летнем возрасте (симптомы энтеропатии, отек головного мозга). IV беременность- самопроизвольный выкидыш в 6 неделе внутриутробного развития. V - преждевременные роды в сроке 29 нед на фоне гестоза, ребенок с момента рождения находился на ИВЛ, умер на 6 день из-за нехватки сурфактанта. Также по материнской линии со стороны отца в раннем младенческом возрасте умерли 2 мальчика. У бабушки сахарный диабет 2 типа.

Анамнез жизни: Данный ребенок от 2 беременности и физиологических родов. Рр 53 см, Вр 3600 грамм. Привитой по календарю. Перенесенные заболевания: ОРВИ, ветряная оспа в возрасте 11 месяцев.

Анамнез заболевания: более двух лет назад выявили увеличение щитовидной железы. Появилась одышка после занятия спортом, в динамике абдоминальные боли. Выявлено увеличение АЛТ 132МЕ/л, АСТ 78МЕ/л. Рентгенография: Пневмоторакс на фоне множественных булл в обоих легких. В хирургическом центре проведено дренирование плевральных полостей по Бюлау, с обеих сторон, видеоторакоскопическое ушивание буллы легкого с экстраплевральным пневмолизом и миниторакотомным доступом справа и слева. Через полтора года, с начала заболевания, присоединилась полидипсия (5л/сут), полиурия, потеря веса около 4 кг, шелушение кожи кистей, выросли показатели АЛТ 153Ед/л, АСТ 122Ед/л, общ. билирубин 26мкМ/л, холестерин 6,9мМ/л, ГГТП 940Ед/л, ЩФ 1796Ед/л, церулоплазмин 0,46г/л.

За время заболевания проводилась диф. диагностика между диагнозами: Токсическое поражение печени. Аутоиммунный гепатит? Болезнь Вильсона? Несахарный диабет? Проведена терапия вальцит в связи с подозрением на ЦМВ инфекцию.

Впервые госпитализирован в НЦПДХ (20.12.22г) с жалобами: одышка, сухость кожи, жажда, обильное мочеиспускание, желтуха. Состояние тяжелое за счет двустороннего поражения легких, печеночных изменений, несахарного



диабета, симптомов интоксикации. САТ 92-90, вынужденное ортостатическое положение. Кожа и слизистые с желтушны, чисты от высыпаний. Печень +7см из-под реберья, бугристая, болезненна при пальпации. Стул 1 раз в день, оформленный. Мочеиспускание учащенное. Дневной диурез 3970; Ночной 2200; Суточный 6170

Биопсия легкого пересмотр: в препаратах соединительнотканые стенки кист, на большем протяжении выстилка отсутствует, местами сохраняются участки кубического и цилиндрического эпителия. Присутствуют пучки гладких мышц, альвеолярная паренхима между кистами не определяется. Инфильтрация лимфоцитами, нейтрофилами, макрофагами с образованием гигантских многоядерных клеток. ИГХ-исследование: отрицательны CD1a, Langerin, CD33. CD117 на немногочисленных клетках воспаления. Заключение: морфологическая картина может соответствовать поликистозу лёгкого. В пределах доступного для исследования материала нет данных за гистиоцитоз.

Биопсия печени: дистрофические изменения в цитоплазме гепатоцитов, встречаются гигантские двоядерные гепатоциты. Портальные тракты расширены, с выраженной пролиферацией желчных протоков и воспалительным инфильтратом, представленным лимфоцитами и нейтрофилами, выходящими за границы трактов в паренхиму. ИГХ-исследование: слабая реакция с Langerin на единичных клетках, CD1a – негативен, CK7 экспрессируется на эпителии желчных протоков, CD45- на воспалительном инфильтрате. Заключение: Хронический гепатит с гигантоклеточным метаморфозом гепатоцитов, умеренной активностью и формированием фиброза печени. Проллиферация желчных протоков.

ИГХ исследование щитовидной железы: CD68, CD1a, Langerin, S100 отрицательны, единичные негативные клетки среднего размера без признаков атипии.

Ригидная бронхоскопия: эпителиальные клетки с примесью макрофагов. ИГХ: CD1a, Langerin, S100 отрицательны. CD68 (макрофаги) положителен.

Миелограмма: обильно клеточный, полиморфный. Увеличено содержание эозинофилов. Обилие стромальных фрагментов, с плотным распределением клеточного материала. Отмечаются гистиоциты и макрофаги, с явлением фагоцитоза. Увеличено содержание нейтрального жира.

ОАК: лейкоциты  $11 \times 10^9/\text{л}$ , эритроциты  $4,27 \times 10^{12}/\text{л}$ ; гемоглобин 126 г/л; гематокрит 39,000%; Тромбоциты  $311 \times 10^9/\text{л}$ ; Нейтрофилы 61,1%; Лимфоциты 25,0%; Моноциты 8,2 %; Эозинофилы 4,9 %; Базофилы 0,8 %;

Коагулограмма: Протромбиновое время 11,6 сек.; Протромбиновый индекс 121%; МНО 0,91; АЧТВ 34,60 сек.; Тромбиновое время 19,0 сек.; Фибриноген 5,71 г/л;

Биохимия: Общий белок 74,2 г/л; Глюкоза 5,65 ммоль/л; Щелочная фосфатаза 1320,00 U/L; Билирубин (общий) 61,6 мкмоль/л; АЛТ 178,0 Ед/л; АСТ 165,00 Ед/л; ЛДГ общий 195,00 Ед/л;

Гормоны щит.ж-зы - ТГ 18,74 uIU/ml (0,35 - 4,90) Анти ТПО 1,05 IU/ml

ОАМ - Р  $\leq 1.005$ ; pH - 7,5 AU/ml ; Глюкоза - 5,5 mmol/l;

Ультразвуковая диагностика: гепатомегалия, диффузно-очаговые изменения.  
УЗДГ: Небольшое снижение скорости кровотока в стволе воротной вены.  
МРТ ГМ: Уменьшение интенсивности сигнала от нейрогипофиза. утолщение ножки гипофиза.

Рентгенограмма ОГК: Пневмоторакс с обеих сторон. Разрыв буллы. Буллезная эмфизема обоих легких. Пневмофиброз обоих легких.

КТ ОГК: Заключение: Объемные множественные субплевральные и паренхиматозные воздушные буллы обоих легких. Буллезная эмфизема легких. Ателектаз средней доли справа. Гистиоцитоз?

Консультация по телемедицине пульмонологом и радиологами из Стамбула, Турции. Данные КТ ОГК характерны для гистиоцитоза из клеток Лангерганса. Выставлен диагноз «Гистиоцитоз из клеток Лангерганса».

Проведен этап терапии по инициальному курсу 1, программы LCN-IV. В динамике самочувствие улучшилось, сатурация в пределах 96-97%, ЧД 20 - 22. Плотность мочи стала выше, по данным ОАМ (1,015). Снизился уровень билирубина и трансаминаз. В настоящее время продолжается терапия по протоколу.

**Выводы.** Несмотря на эффективность современных протоколов лечения, остается актуальной проблема его своевременной диагностики. Необходимо широкого внедрить в практику определение хромосомной нестабильности для своевременной верификации диагноза, идентификации семейных случаев заболевания и назначения рациональной терапии в более ранние сроки заболевания, что существенно влияет на прогноз болезни.

ЛИХОМАНОВА Е.Н.<sup>1, 2</sup>, КОВАЛЕВА А.В.<sup>1</sup>

## **ОСОБЕННОСТИ ХРОНИЧЕСКОЙ УСТАЛОСТИ У ДЕТЕЙ, ПЕРЕНЁСШИХ ЛЕЧЕНИЕ ПО ПОВОДУ ОПУХОЛИ ГОЛОВНОГО МОЗГА**

1 – ФГБНУ «НИИ нормальной физиологии им. П.К. Анохина», Москва,  
Российская Федерация

2 – ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева» ЛРНЦ «Русское поле», Чехов,  
Российская Федерация

**Актуальность.** Среди онкологических пациентов детского возраста наиболее распространёнными солидными опухолями являются новообразования центральной нервной системы, которые также являются главной причиной детской смертности несмотря на то, что в последнее время отмечается рост выживаемости после таких заболеваний (Pancaldi et al., 2023). Опухоли головного мозга (ОГМ) и их комплексное лечение имеют отсроченные последствия, негативно влияющие на качество жизни ребёнка: снижаются темповые характеристики деятельности, рабочая память, интеллект, функции внимания, вербальная беглость, когнитивная гибкость и

другие психические функции (Puhr et al., 2019). Одновременно с этим онкологические пациенты часто жалуются на хронически повышенную утомляемость как от физических, так и от когнитивных и психоэмоциональных нагрузок как до лечения, так и вовремя, и после его завершения (Ho et al., 2019; Schmidt et al., 2020). Пациенты, перенёсшие лечение по поводу ОГМ, также имеют стойкие эмоционально-поведенческие изменения преимущественно по типу интернализации (проблемы аффективной сферы, самоощущения) (Poggi et al., 2005), на которые, в том числе, накладывает отпечаток чувство усталости. При этом пациенты нейроонкологического профиля страдают от усталости сильнее, чем другие (например, онкогематологические) группы пациентов (Meeske et al., 2004).

**Цель исследования.** Выявить некоторые характеристики хронической усталости у детей, находящихся на динамическом наблюдении после завершения лечения ОГМ.

**Материалы и методы исследования.** В исследовании приняли участие 67 детей школьного возраста, которые находились на динамическом наблюдении в течение 5-139 месяцев после лечения по поводу ОГМ. Среди них было 36 девочек ( $12,7 \pm 2,9$  лет) и 31 мальчик ( $13,1 \pm 3,05$  лет).

В качестве методик исследования использовались адаптированная для русскоязычной аудитории «Шкала оценки хронической усталости у пациентов онкологического профиля» (Deviaterikova et al., 2021) и программно-аппаратный комплекс сенсомоторной ритмографии (Ковалева и др., 2019).

Психологический опросник из 27 утверждений заполняли ребёнок и его ответственный взрослый в свободное от реабилитационных мероприятий время в комфортных для них условиях, оценивая параметры усталости, которые испытывает ребёнок, по субшкалам: «Усталость, связанная с повседневной деятельностью» (УПД), «Субъективное ощущение усталости» (СОУ), «Усталость, связанная со сном» (УСС; на наш взгляд, данная шкала наиболее психофизиологична), а также подсчитывался общий балл, оценивающий наличие или отсутствие хронической усталости (референтное значение – 60 Т-баллов).

Для оценки степени истощения детям предлагалось в течение 30 секунд стучать ведущей ладонью по перкуссионному модулю сенсомоторного ритмографа в максимально быстром темпе (модификация теппинг-теста Ильина). Далее вычислялась разница длительности воспроизводимых интервалов между первыми и последними 10 секундами (дельта), а также средняя длительность интервалов между ударами за 30 секунд и ее стандартное отклонение. В процессе выполнения детей дополнительно мотивировали и поддерживали.

Статистическая обработка данных проводилась в программе Statistica 12 (StatSoft®) с помощью коэффициента корреляции Пирсона и критерия Краскела-Уоллиса.

Протокол исследования был утверждён этическими комитетами ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева» (№ 8э/16-17) и ФГБНУ «НИИ нормальной физиологии им. П.К. Анохина» (№18/1).

**Результаты исследования.** Как и ожидалось, субъективное ощущение усталости самим детьми и оценка со стороны значимых взрослых согласованы: все субшкалы и общий балл значимо положительно коррелируют между собой ( $p < 0,001$ ). В группе детей хроническая усталость наблюдалась у 31 человека (46%), а по мнению родителей от усталости страдают 37 детей (55%).

С возрастом дети чаще жаловались на субъективное ощущение усталости (субшкала СОУ), однако уровня значимости данная тенденция не достигает ( $r = 0,224$ ). В то же время оценки взрослых положительно коррелируют с результатами СОУ и УСС ( $r = 0,282$ ,  $p = 0,021$ ;  $r = 0,353$ ,  $p = 0,003$ ). Вероятно, взрослые дети в большей степени рефлексивны, меньше испытывают трудности с описанием чувств, в то время как их родители по-прежнему высоко чувствительны к жалобам своим детям на плохое самочувствие. Также следует учесть, что с возрастом увеличивается количество обязанностей и тревог (например, выпускные экзамены, выбор профессии), что может негативно сказываться на ощущении усталости.

Дети с более выраженным чувством усталости (общий балл опросника) к концу теппинг-теста демонстрируют значимое замедление темпа ( $p = 0,014$ ). В то же время родительская оценка не демонстрирует данной взаимосвязи: лишь субшкала УСС отрицательно коррелирует и с дельтой, и со стандартным отклонением длительности интервалов ( $r = -0,427$ ,  $p = 0,003$ ;  $r = -0,244$ ,  $p = 0,047$ ). Таким образом, дети, которые ускорились в процессе теппинг-теста и выполнение которых менее вариативно, оцениваются родителями как испытывающие проблемы со сном из-за чувства усталости. При этом собственно частота воспроизведения максимального теппинга значимо не взаимосвязана ни с одним параметром опросника. Возможно, в обычной жизни родителями таких детей отмечаются трудности вхождения в задание, инициации новой деятельности. Тем не менее наблюдаемая несогласованность субъективных и объективных данных, призванных оценить степень утомляемости и её постоянство, ощущающих и наблюдающих, требует дальнейших исследований и осмыслений. Например, Агрис и соавт. описывают нейродинамические особенности выполнения нейропсихологических тестов «гиперактивными» и «замедленными» первоклассниками: работа первых нестабильна и сопровождается трудностями программирования и контроля, а работа вторых отличается низкой скоростью, заметным её снижением к концу и трудностями переработки кинестетической и слухоречевой информации (2014). В связи с этим дальнейшая работа будет проводиться в направлении поиска коррелятов с когнитивными показателями.

**Выводы.** Ощущение усталости сохраняется у детей и после завершения лечения по поводу ОГМ как по мнению самих пациентов, так и их ответственных взрослых. При этом дети старшего возраста и их родители чаще жалуются на хроническую усталость, что может быть следствием рефлексии и ростом ответственности. Результаты теппинг-теста и двух версий опросника дали противоречивые результаты, требующие дальнейшей квалификации: с

одной стороны, дети, страдающие от хронической усталости, ожидаемо демонстрируют снижение скорости воспроизведения; с другой стороны, родители неожиданно отмечают проблемы со сном, связанные с усталостью, у детей, которые постепенно увеличивают свою скорость.

МАДАМИНОВА З.А., УМАРОВА М.Н., ХАЙТАЛИЕВА Н.Р

## РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ РАБДОМИОСАРКОМ В УСЛОВИЯХ ДЕТСКОГО ОТДЕЛЕНИЯ ГУ РОНЦ

ГУ «Республиканский онкологический научный центр» МЗ СЗН РТ,  
Душанбе, Таджикистан

**Актуальность:** в структуре злокачественных новообразований у детей саркомы мягких тканей занимают 4-е место. Из различных морфологических вариантов сарком наиболее часто встречается рабдомиосаркома, на долю которой приходится 3-4% всех онкологических заболеваний у детей. Данное заболевание чаще диагностируют у детей до 7 лет. Наиболее чаще рабдомиосаркома локализуется в области головы и шеи (35%), в мочеполовой системе (25%), на конечностях (20%), смешанные локализации (20%). В ГУ РОНЦ детского отделения РТ за 2016-2020 гг было зарегистрировано 886 первично выявленных больных со злокачественными новообразованиями, из которых 12 больных с рабдомиосаркомой, что составляет 1,5% от всего количества больных.

**Цель исследования:** изучить результаты лечения рабдомиосарком в условиях детского отделения ГУ РОНЦ

**Материал и методы:** за 2015-2020 годы зарегистрировано 12 первично выявленных больных с рабдомиосаркомой. Из них 8 (66,6%) мальчики, 4 (33,4%) девочки, возраст которых колебался от 1 до 12 лет. По возрасту дети распределились от 1-4 лет 8 (66,6%) больных, 4-8 лет 2 (16,6%) больных, с 8 лет и выше 2 (16,6%) детей. При поступлении в онкологический центр детям было проведено полное обследование согласно протоколам.

**Результат исследования.** Из 12 (100%) больных 4 (33,3%) детей с рабдомиосаркомой мочевого пузыря, 3 (25,0%) детей с рабдомиосаркомой влагалища, 2 (16,6%) с поражением орбиты, 1 (8,3%) ребенок с поражением пирамиды височной кости справа, 1 (8,3%) ребенок с поражением мягких тканей лопатки и 1 (8,3%) мальчик с рабдомиосаркомой яичка справа. По стадиям больные распределились следующим образом: 4 (33,3%) поступили со II стадией, 6 (50%) с III стадией, 2 (16,6) детей с IV стадией. Результаты иммуногистохимического исследования у 5 больных альвеолярная рабдомиосаркома. 7 больным иммуногистохимическое исследование не проводилось, диагноз выставлен на основе гистологического исследования: рабдомиосаркома G2. Родители 1 (12%) ребенка после биопсии и морфологического подтверждения диагноза категорически отказались от

лечения, 11 (88%) больных детей получили комплексное лечение: неадьювантная ПХТ, операция и адьювантная ПХТ. Из них у 2 детей наблюдается ремиссия, у 6 больных после нарушения ритма лечения, наблюдался продолженный рост опухоли на фоне лечения. До настоящего времени 1 ребенок из этой группы больных продолжает получать лечение, 2 больных находятся на динамическом наблюдении в течении трех лет. Судьба 8 больных не известна и 1 больной ребенок с диагнозом Эмбриональная рабдомиосаркома яичка с mts поражением большого сальника, л/у брюшной полости и забрюшинного пространства T3N2M1a IIIС стадия IVгр.кл. Состояние после операции. Нарушение ритма лечения. Продолженный рост опухоли. Состояние после 5 курсов ПХТ. Продолженный рост опухоли. Состояние после 2х курсов паллиативной ПХТ погиб от генерализации процесса.

**Вывод:** Анализ данного исследования показал, что большинство больных, поступивших в отделение, были с 3-4 стадией (66,6%). 50% больных получили лечение с нарушением ритма. Только у двоих детей с диагнозом: Рабдомиосаркома с поражением мочевого пузыря T2N0M0 IIст. Пкл гр. Состояние после операции и 8 курсов адьювантной ПХТ по схеме VAC II и Рабдомиосаркома с поражением мягких тканей орбиты T2вN0M0 IIIст Пкл.гр. Состоянии после биопсии. Продолженный рост опухоли. Состояние после 9курсов ПХТ по схеме VAC наблюдается ремиссия. Таким образом, прогноз лечения данной патологии зависит от стадии заболевания на момент поступления больного, соблюдения больными протокола и ритма лечения.

МЕДВЕДЕВА О.В., ЕКЖАНОВА Е.А., БОРОДИНА И.Д., КАРЕЛИН А.Ф.

### **ДИЗАРТРИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ У ДЕТЕЙ НЕЙРООНКОЛОГИЧЕСКОГО ПРОФИЛЯ ПОСЛЕ ЗАВЕРШЕНИЯ ПРОТИВООПУХОЛЕВОГО ЛЕЧЕНИЯ**

ФГБУ НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва,  
Российская Федерация

**Актуальность.** Опухоли центральной нервной системы являются самыми частыми солидными новообразованиями детского возраста. Вопросы коррекционной педагогики после завершения специального лечения, как целенаправленного развивающего процесса, направленного на выявление и работу с дизартрическими нарушениями, коррекция которых обеспечивает повышение коммуникативных навыков у детей нейроонкологического профиля, и соответственно в последующем их возвращение в систему школьного и дошкольного образования, остаются одними из самых важных в этой работе.

**Цель исследования.** Оценка дизартрических нарушений у детей нейроонкологического профиля.

**Материалы и методы.** На базе ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУ НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева проведено проспективное исследование дизартрических, темпо-ритмических и мелодико-интонационных нарушений. В исследовании приняло участие 200 детей с опухолями головного мозга различной этиологии после завершения специального лечения в возрасте от 5 до 15 лет. Диагностическая программа исследования проводилась при помощи шкалы оценки дизартрии как инструмент клинической работы логопеда И.Н. Балашова, Н.П. Ванчакова (*ПСПбГМУ им. И.П. Павлова*). Стандартизированная диагностическая программа была существенно расширена и дополнена лингвистическим инструментом «Оценка темпо-ритмической и мелодико-интонационной стороны речи у детей с опухолями головного мозга». Стандартизированная шкала диагностика дизартрии опирается на клиническую оценку состояния пациента и логопедическую оценку структуры дефекта речи. Шкала оценки дизартрии является значимым диагностическим инструментом и дает характеристику не только выраженности дизартрии, но и качественную оценку речевых расстройств. По степени выраженности дизартрических нарушений дети представляли собой неоднородную группу (выявлена внутривидовая вариативность). В зависимости от структуры нарушения выявлены разные степени дизартрии - легкая, средняя, тяжелая. Проведена диагностика 5 пар черепно-мозговых нервов, а также оценены просодические и голосовые характеристики детей. Для оценки результатов исследования использовались: метод системного анализа и синтеза, метод критического и теоретического анализа результатов, метод педагогического моделирования. Контент-анализ позволил соотнести основные направления деятельности.

**Результаты.** Каждая из степеней дизартрии характеризуется своей особенной неврологической и речевой симптоматикой. Можно констатировать наличие взаимосвязи между двигательными и речевыми расстройствами, что свидетельствует о наличии патологии эфферентной и афферентной регуляции между процессами рече- и голосообразования. По степени выраженности пациенты распределялись следующим образом:

I группа (66 детей – 33%) – дети с дизартрией легкой степени выраженности – оценка исследования: чувствительность лица незначительно снижена 8%, сглаженность носогубной складки 8%, легкие затруднения движения круговой мышцы лица 5%, положение языка – по средней линии, тонус мышц языка – в норме или небольшие отклонения 45%, движения языка – в полном объеме или легкие затруднения 30%, точность движений - легкие затруднения 12%, голос – легкая дисфония; темп голоса – слегка замедлен/ускорен 38%, ритм – легкие нарушения 35%, интонационно-мелодическая окраска речи – легкие нарушения 69%, звукопроизношение – изолированно все звуки произносятся правильно, но при увеличении речевой нагрузки выявлена общая смазанность 41%; невыраженная саливация 5%.

II группа (120 детей – 60%) – дети с дизартрией средней (умеренной) степени выраженности - оценка исследования: чувствительность лица снижена 10%; невыраженные затруднения движение нижней челюсти 19%,

сглаженность носогубной складки 35%, затруднения движения круговой мышцы лица 10%, чувствительность языка и мягкого неба - дисгевзия (легкое снижение вкуса) 21%, положение языка – умеренная девиация 65%, тонус мышц языка – умеренная спастичность/паретичность - 76 %, движения языка – затруднения 21%, мышечная сила - умеренное снижение 79%, точность движений – затруднения 68%, голос – умеренная дисфония 83%; тембр голоса – глухой, назализированный 36%; темп голоса – нарушения 65%, ритм - умеренные нарушения 25%, интонационно-мелодическая окраска речи – слабая выраженность голосовых модуляций 88%, нарушение звукопроизношения – у 78% искажения во многих фонетических группах; 78% нарушена общая разборчивость речи (невнятная, смазанная). Выполнение действий по речевым инструкциям – требовалось повторение инструкций 38%. У 58% детей повышенная саливация, у 43% детей нарушения глотания, пережевывания пищи. У 23% детей паттерн походки незначительно нарушен (небольшая шаткость, моторная неловкость).

III группа (14 детей – 7%) – дети с дизартрией тяжелой степени выраженности-оценка исследования: легкое непродуктивное шевеление нижней челюсти 15%, чувствительность лица значительно снижена при распознавании стимулов или только ощущения при интенсивной стимуляции 27%, асимметрия лица 76%, значительные затруднения движения круговой мышцы лица 58%, чувствительность языка и мягкого неба – значимое снижение вкуса 42%, положение языка – значимая девиация, глосоплегия 79%; тонус мышц языка – выраженная спастичность / паретичность 80%, движения языка – выраженные затруднения или легкие шевеления 80%, мышечная сила - выраженное снижение 90%, точность движений – грубо нарушена, голос – выраженная дисфония 100%; темп голоса – значительно замедлен 98%, ритм – невыраженная скандированность 25%; интонационно-мелодическая окраска речи – слабая выраженность голосовых модуляций 100%, звукопроизношение – выраженные затруднения 85%. У 85% детей нарушено формирование динамического артикуляционного праксиса, речь малопонятная для окружающих. У 95% детей отмечается повышенная саливация, нарушение жевания, захлебывания при глотании. Выполнение действий по речевым инструкциям – неоднократное повторение инструкций 80%. У всех детей паттерн походки нарушен (атаксическая походка). Передвигаются по центру с помощью вспомогательных предметов (инвалидное кресло, ходунки) 18% детей.

**Выводы.** Педагогическая методика (модель) коррекции дизартрических нарушений у детей нейроонкологического профиля должна учитывать степень тяжести патологии для дифференцированного подхода с целью достижения максимально возможных результатов коррекционно-развивающей работы.



## СОЦИАЛЬНАЯ ПОМОЩЬ ПАЦИЕНТАМ С ОНКОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

Лечебно-реабилитационный научный центр «Русское поле» НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» МЗ России, Москва, Российская Федерация

**Актуальность.** Онкологическое заболевание ребенка, приводит к совокупности тяжелых психологических и социальных проблем семьи, снижению качества жизни даже после окончания лечения.

Эти проблемы, в принципе, не могут быть решены в рамках узкопрофессиональной медицинской деятельности, какую бы высокотехнологичную помощь эта деятельность ни обеспечивала, что ставит детского онколога перед необходимостью решать задачи, находящиеся за пределами его профессиональной компетенции и ответственности [1].

Это делает актуальной организацию социальной поддержки семье для помощи выхода из кризисной ситуации, особенно в период реабилитации.

**Цель.** Повысить эффективность мероприятий медико-социальной помощи семьям детей со злокачественными новообразованиями с целью повышения качества жизни пациентов.

**Материалы и методы.** Все пациенты, включенные в исследование, закончили лечение по поводу злокачественных новообразований и госпитализированы для проведения реабилитационных мероприятий в лечебно-реабилитационный научный центр «Русское поле» — структурное подразделение ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» МЗ России. Группа специалистов по социальной работе в ЛРНЦ «Русское поле» функционирует с 2014 года и включает четыре штатные единицы. У всех специалистов имеется высшее профессиональное образование «специалиста социальной работы». Всего специалистами по социальной работе за 2018-2022 гг было опрошено более 4000 человек.

Работа специалиста по социальной работе в реабилитационном центре осуществляется как сплошным методом заполнения социальных анкет, тестирования детей и родителей для оценки «Качества жизни» (опросники «SF-36», «PedsQL»); и по обращаемости в рамках индивидуального консультирования, определения значимых социальных проблем стоящими перед семьями, имеющими ребенка-инвалида.

В Лечебно-реабилитационном научном центре «Русское поле» специалисты по социальной работе, педагоги и психологи объединены в единую структуру — отдел клинической психологии, социально-педагогической диагностики и коррекции, что создает условия для комплексного взаимодействия в реабилитации пациентов и членов их семей. Эффективность командного стиля работы при решении социальных проблем помощи пациентам со злокачественными новообразованиями подтверждают отечественные и зарубежные специалисты [2,3].

Специалисты по социальной работе общаются не только с пациентами, но и с его родителями, при необходимости с другими членами семьи.

Полученная информация при анкетировании пациентов и их родителей, аналитическая деятельность позволила структурировать направления социальной работы в условиях лечебно-реабилитационный научный центр «Русское поле». Направление работы социально-диагностического характера предусматривает: анализ социальных, правовых и других проблем семьи (сбор информации о социальном, психологическом, финансовом состоянии семьи; осведомленность о льготах и социальных выплатах); планирование действий, направленных на помощь семье; изучение проблем семьи по месту жительства и другие. Социально-адаптационное направление объединяет мероприятия, направленные на помощь в социально-средовой ориентации и адаптации детей и родителей во время их пребывания в центре в т. ч. решении социально-бытовых вопросов семьи (помощь в обмене/приобретение авиа и ж/д билетов, приобретение товаров первой необходимости и лекарственных средств); дополнительное информирование медицинских работников о проблемах в социально-психологической ситуации в семье и прочее. Информационно-просветительское направление является очень востребованным, поскольку именно специалисты по социальной работе предоставляют максимально возможный объём сведений по вопросам реализации прав ребенка-инвалида и его семьи (жилищных, налоговых, трудовых, транспортных льгот и др.). При необходимости выдается раздаточный материал. Специалисты по социальной работе совместно с педагогами и другими специалистами участвуют в организации культурно - массовых мероприятий (экскурсии по Москве и Московской области); содействуют привлечению средств благотворительных фондов для оказания помощи семьям по оплате медицинских услуг, не покрываемых ОМС, приобретению технических средств реабилитации и другие. Научно-методическая деятельность направлена на подготовку и издание методических материалов, публикация статей, оформление информационных стендов.

**Заключение.** Таким образом, деятельность специалистов по социальной работе, позволяет снизить нагрузку с медицинского персонала путем решения вопросов медико - социальной помощи пациентам со злокачественными новообразованиями. Социальная помощь, оказываемая в лечебно-реабилитационном научном центре «Русское поле» помогает в решении трудных жизненных ситуаций пациентов и их семей, получать меры социальной поддержки, в том числе по месту жительства.

## **КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ЛАКТАЗНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ДЕТЕЙ**

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Лактазная недостаточность - патологическое состояние, развивающееся из-за недостаточной выработки фермента лактазы, необходимого для расщепления молочного сахара (лактозы). Лактоза дисахарид, состоящий из одной молекулы глюкозы и одной молекулы галактозы, связанных между собой  $\beta$ -1,4-гликозидной связью, является одним из наиболее важных нутриентов в раннем возрасте, поскольку является основным источником энергии для детей первых месяцев жизни, обеспечивая 40-45% суточной потребности. В грудном молоке 80-85% углеводов представлены лактозой, содержание которой составляет 6 -7 г на 100 мл, тогда как в коровьем молоке его содержание ниже и составляет 4,5-5 г на 100 мл. При этом, чем выше жирность молочного продукта, тем меньше в нем лактозы. Ниже, чем в молоке, содержание лактозы в кисломолочных продуктах, что связано с ее разрушением в процессе бактериальной ферментации.

Учитывая, что естественное вскармливание детей первого года жизни является золотым стандартом, проблема профилактики и лечения лактазной недостаточности у детей, находящихся на грудном вскармливании, представляется актуальной.

В консультативно - диагностическом отделении Научного центра педиатрии и детской хирургии за 2022 год прошли 28 доношенных детей с признаками первичной лактазной недостаточности, транзиторным вариантом. Дети были в возрасте от 21 дня до 4-х месяцев жизни. В обследуемую группу не включены дети со вторичной лактазной недостаточностью. Всем детям было проведено клинико - лабораторное обследование.

Диагноз лактазной недостаточности устанавливался на основании жалоб, анамнеза, характерных клинических симптомов: срыгивания, частота и консистенция стула, усиленный метеоризм, вздутие живота, колики, беспокойство, результатов исследования кала. В 39,2% случаях дети до установления диагноза не получали лечения. В 60,8% случаях в возрасте от 1 до 4-х месяцев дети прошли стационарное, либо амбулаторное лечение с различными диагнозами. Из них: в условиях инфекционной больницы с диагнозом инфекционный энтероколит 35,2% детей, вирусная диарея 5,8% детей. В амбулаторных условиях с диагнозом дисбактериоз кишечника 58,8% детей. У детей отсутствовали симптомы интоксикации, повышения температуры тела. Все 17 детей получали необоснованную антибактериальную терапию, фаги и ферментотерапию, переведены на искусственное вскармливание адаптированными смесями с достаточным содержанием количества лактозы (7 грамм/100мл).

При сборе анамнеза установлено, что проявления лактазной недостаточности отмечались у взрослых родственников ребенка в виде непереносимости молочных продуктов, проявившихся вздутием и болями в животе, урчанием, разжижением стула 76,2% случаях, из них у родителей - 41,4%, бабушки, дедушки – 13,8%, братьев или сестер - 8,5%, аллергия на белок коровьего молока в виде атопического дерматита отмечалась в 12,5% случаях.

У детей с лактазной недостаточностью выявлены младенческие срыгивания у 10 детей (35,7%), у 19 детей (71,0%) - младенческие кишечные колики. У всех 28 детей ведущей жалобой был жидкий, пенистый, с кислым запахом стул, у 24 детей (86,3%) - доминировали сочетания симптомов: срыгивания, кишечные колики, вздутие живота, газы, водянистый стул с кислым запахом. Сочетание колик, срыгиваний и диареи зарегистрированы у 8 детей (30,0%), беспокойство в виде громкого плача при поступлении первых порций грудного молока, срыгивания и жидкий стул у 3 детей (10,7%), колики, жидкий стул - у 13 детей (48,1%). Функциональных запоров не отмечено ни у одного ребенка, хотя по литературным данным лактазная недостаточность проявляется запорами в 3,0% случаях у новорожденных детей (Бельмер С.В., Хавкин А.И., 2007). При оценке физического развития установлено, что 93,0% пациентов имело соответствие весоростовых показателей возрастным нормам, у остальных отмечалась нутритивная недостаточность легкой степени (дефицит веса составил в среднем 12,2%). При лабораторном исследовании копрограммы отмечались признаки бродильной диспепсии, в 2-х случаях были обнаружены эритроциты, из-за имеющихся трещин перианальной области. Анализ кала на углеводы был проведен 6 детям (21,4%) - подтвердивший лактазную недостаточность. В данном анализе отмечалось снижение рН кала <5,5 (при норме рН 7-8).

Анализ кала на определение условно - патогенной флоры (УПФ), кал на «дисбактериоз» вызывает наибольшее число вопросов у родителей. Однако - по большей части этот анализ малоинформативный и не показательный для специалиста. В 18,7% случаях анализ кала на «дисбактериоз» родителями был назначен самостоятельно, в остальных случаях специалистами, и неоднократно.

Таким образом, клиника лактазной недостаточности у детей раннего возраста сходна с симптомами нарушения кишечного биоценоза - диарея, метеоризм, колики. Многие педиатры расценивают диарею как проявление инфекционного процесса или нарушение микрофлоры кишечника, вследствие чего назначается антибактериальная терапия, фаги или пробиотики, что только ухудшает состояние ребенка. К сожалению, многие врачи не знают о низколактозных смесях, трактуя диарею как нарушение микробиоценоза. Конечно, дисбиоз кишечника у таких больных развивается, однако он носит вторичный характер. За последние годы значительно уменьшилось количество направлений грудного молока на стерильность и анализа кала на дисбактериоз.

Непереносимость лактозы - распространенное состояние у детей первого года жизни, так как грудное молоко, адаптированные смеси являются основным питанием у детей первого года жизни.

Первичная транзиторная непереносимость лактозы ослабевает к 6 -7 месяцам с постепенным регрессом во втором полугодии жизни.

НУРЛАНОВ Е.М., ЛЕВЧЕНКО Е.Е., НУРХАНОВА А.Т., АТАШЕВ А.Б.

## **СОСТОЯНИЕ ВЕГЕТАТИВНОГО ТОНУСА У ДЕТЕЙ ПРИАРАЛЬЯ**

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

**Актуальность.** Экологические события и связанная с этим проблема обмеления Аральского моря вызвали особую заинтересованность многих исследователей, в первую очередь это касается его детского контингента, наиболее чутко реагирующего на изменения окружающей среды.

Известно, что вегетативная нервная система (ВНС) признается центральной осью организации адаптационно-приспособительных реакций организма. О степени ее направленности можно с достаточной объективностью судить по изучению колебательных функциональных процессов, а именно по характеру вариабельности сердечного ритма, поскольку в обеспечении тонуса ВНС активно участвуют регуляторные аппараты, поддерживающие метаболическое равновесие и определенное соотношение между симпатической и парасимпатической системами.

**Цель исследования:** дать оценку сложившейся в регионе экологических условий на состояние исходного вегетативного тонуса у детей.

**Материал и методы:** В Аральском регионе было обследовано 282 ребенка в возрасте 5-18 лет. В качестве контроля использовались данные по-экологически «чистому» Атасуйскому району Карагандинской области (192 ребенка того же возраста). Отбор осуществлялся методом случайной выборки с применением методов кардиоинтервалографии. Статистический анализ проводили по таким показателям как мода (Мо.сек), амплитуда моды (АМо %) вариационный размах (ВР.сек). Исходя из полученных результатов, используя формулу определения индекса напряжения (ИН усл. ед), который является интегральным показателем регуляторных систем и отражает степень централизации управления сердечным ритмом.

**Результаты исследования:** данные свидетельствовали о разнообразии вегетативных реакций у детей Приаралья.

Исходный вегетативный тонус (ИВТ) представлял три его разновидности, которые классифицировались как эйтония (вегетативное равновесие), тогда ИН колебалась в пределах 50-199 усл. ед., соответственно ваготония меньше 50 усл.ед. и симпатикотония больше 200 усл.ед. При анализе использовались нормативные оценки для вегетативного гомеостаза по вариационным пульсограммам.

Распределение регистрируемых состояний вегетативного тонуса у детей Приаралья представляются в виде таблиц распределения. Так, данные свидетельствовали, что в своем большинстве ИВТ находился в состоянии вегетативного равновесия (эйтония): 65,4 % у мальчиков и 66,7 % среди девочек. Далее по частоте выявляемых отклонений ИВТ определялась симпатикотония 18,8% у мальчиков и 22,9 среди девочек., т.е. отмечалась тенденция к ее превалированию у девочек, но достоверных различий между сравниваемыми группами зарегистрировать не удалось, о чем свидетельствовали статистические результаты ( $P > 0,05$ ). Здесь также надо отметить тенденцию к увеличению числа случаев симпатикотонии среди девочек по сравнению с мальчиками в возрасте 11-13 лет (28,6% и 13,3 %). Последнее скорее всего связано с бурными пубертатными процессами, которые как правило фиксируются у девочек в этом возрасте. И наконец ваготония, она регистрировалась в меньшем количестве случаев, по сравнению вышеописанными состояниями ИВТ (15,7% у мальчиков и 10,4% девочек). Частота случаев ваготонии по возрасту распределялись почти равномерно как среди мальчиков, так и девочек. Некоторое превалирование ее среди мальчиков достоверно не подтверждалось ( $P > 0,05$ ). Подводя итоги изучения ИВТ у детей Приаралья нельзя не остановиться на аналогично проведенных исследований в контрольном регионе (п. Атасу, Карагандинской области), где данные свидетельствовали, что по сравнению с детьми из Аральского региона результаты, полученные в контроле, мало отличаются как в возрастном аспекте, так и по полу. В тоже время следует указать, что по контрольному региону было зарегистрировано больше случаев эйтонии, которые в отношении девочек указывали на наличие достоверности (78,1 % в контрольном регионе и 66,7% в Приаралье, при  $P < 0,05$ ). Кроме того, необходимо отметить меньшую частоту ваготонии у детей контрольного региона, правда достоверные различия были зарегистрированы только у девочек 11-13 летнего возраста.

**Вывод:** по результатам проведенного исследования, можно сделать вывод, что исходный вегетативный тонус у детей Аральского региона заметно не был подвержен влиянию сложившейся экологической ситуации и практически, за некоторым исключением (большой процент эйтонии у девочек за счет уменьшения случаев ваготонии) не отличался от такового в контрольном регионе.

## **ЭПИДЕМИОЛОГИЯ МЕДУЛЛОБЛАСТОМЫ У ДЕТЕЙ В РЕСПУБЛИКЕ КАЗАХСТАН НА ПРИМЕРЕ КОРПОРАТИВНОГО ФОНДА «UNIVERSITY MEDICAL CENTER»**

Некоммерческое Акционерное Общество «Медицинский Университет  
Астана» (НАО «МУА»), Астана, Казахстан  
Корпоративный Фонд «University Medical Center» (КФ «УМС»),  
Астана, Казахстан

**Актуальность.** Медуллобластома (МБ) является одной из самых распространенных злокачественных опухолей головного мозга у детей. По данным исследований, медуллобластома составляет около 20% всех злокачественных опухолей головного мозга у детей (Gajjar A. и соавт., 2021). В большинстве случаев опухоль возникает до 10 лет, хотя она может появиться и в более позднем возрасте. Медиана возраста постановки диагноза 6 лет. Симптомы МБ включают головные боли, тошноту, рвоту, проблемы с координацией, изменения зрения и слуха, а также изменения в поведении и настроении. Методы диагностики, такие как МРТ головного мозга, биопсия опухоли, цитология спинномозговой жидкости позволяют более точно определить опухоль, провести стратификацию (Chang С.Н. и соавт., 1969) и подобрать эффективное лечение. Существует несколько подходов к классификации медуллобластомы, но наиболее распространенная и актуальная на сегодняшний день является классификация Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) и Международной комиссии по классификации опухолей головного мозга (ICD-O). Согласно этой классификации МБ, подразделяется на подтипы, которые различаются по гистологическим (классическая, десмопластическая, крупноклеточная, анапластическая, МБ с повышенной нодулярностью) и молекулярным признакам (WNT, SHH, не-WNT, не-SHH).

Лечение МБ состоит из 3 этапов – нейрохирургической резекции (биопсия, субтотальная резекция, тотальная резекция), облучения (пациентам старше 3 лет) и цитотоксической химиотерапии. Это может быть трудным и длительным процессом, который требует мультидисциплинарного подхода со стороны медицинских специалистов. В связи с этим, МБ остается актуальной проблемой в педиатрической онкологии. Важно отметить, что прогноз зависит от многих факторов, включая возраст ребенка, размер, местоположение опухоли, наличие метастазов, гистологический вариант, а также ответ на лечение. Раннее обнаружение и лечение МБ могут улучшить прогноз и повысить шансы на выздоровление.

**Цель исследования.** Провести анализ эпидемиологических особенностей МБ детского возраста на территории Республики Казахстан.

**Материалы и методы исследования.** В работу включены пациенты в возрасте от 0 до 18 лет после проведенного оперативного лечения в условиях

Акционерного Общества «Национальный Центр Нейрохирургии» г. Астана с гистологически верифицированным диагнозом МБ и госпитализированные на протокольную терапию в КФ «УМС» отделение онкологии в период с 2015 года по 2022 годы. Все пациенты с МБ были разделены на группы по гистологическому варианту и по возрасту (младше 4 лет и старше 4 лет). Всем пациентам было проведено МРТ головного и спинного мозга до операции и после операции в первые 72 часа, с целью инициальной оценки распространенности заболевания и оценка неврологического статуса.

**Результаты исследования.** В нашем исследовании был проведен анализ 82 случаев за 7 лет в период с 2015 года по 2022 годы с гистологически подтвержденным диагнозом МБ. Пациенты были разделены по возрастам на 2 группы (младше 4 лет и старше 4 лет) и на 3 группы по гистологическому варианту (десмопластическая МБ, МБ с повышенной нодулярностью, крупноклеточная, анапластическая МБ и классическая МБ). В результате из общего количества случаев детей младше 4 лет составило 17 пациентов, старше 4 лет составило 65 пациентов. Из них на долю мальчиков приходится 71,9% (59 пациентов), на долю девочек 28,1% (23 пациента). Разделение по гистологическим вариантам составило следующие данные: десмопластическая МБ – 52 случая (63,4%), классическая МБ – 20 случаев (24,3%), анапластическая, крупноклеточная МБ – 10 случаев (12,1%).

**Выводы.** По результатам нашего исследования можно сделать выводы, наиболее часто встречающийся патоморфологический вариант МБ - десмопластический (63,4%), МБ у детей чаще встречаются в возрастной группе старше 4 лет, мальчики (лица мужского пола) преобладают над девочками (женским), что соответствует эпидемиологическим показателям мировой статистики. МБ является серьезной патологией требующее мультидисциплинарного подхода в диагностике и лечении, а также на этапе диспансеризации. Результаты терапии находятся на стадии обработки. Учитывая распространённость заболевания на территории РК и актуальность данной нозологии, есть предпосылки для дальнейшего изучения заболевания с целью совершенствование алгоритма диагностики и лечения детей с МБ.



ОСПАНОВА М.Е., АБДРАХМАНОВА С.А., АХАЕВА М.А.,  
ЖАНГАЗИЕВА К.Х., САУСАКОВА С.Б.

**ОПЫТ НАУЧНО-ПРОИЗВОДСТВЕННОГО ЦЕНТРА  
ТРАНСФУЗИОЛОГИИ ПО ЗАГОТОВКЕ МОНОНУКЛЕАРНЫХ  
КЛЕТОК МЕТОДОМ АППАРАТНОГО ЦИТАФЕРЕЗА У  
ПЕДИАТРИЧЕСКИХ ПАЦИЕНТОВ**

РГП на ПХВ «Научно-производственный центр трансфузиологии» МЗ РК, г.  
Астана, Казахстан

**Актуальность.** Проведение эффективного сбора моноклеарных клеток (МНК), в том числе гемопоэтических стволовых клеток (ГСК), лимфоцитов для клинических нужд является важным этапом в обеспечении проведения таких высокотехнологичных медицинских процедур, как трансплантация ГСК, являющаяся неотъемлемой частью терапии пациентов со злокачественными новообразованиями высокой группы риска, а также экстракорпоральной фотохимиотерапии (ЭКФ), в частности, для лечения осложнения аллогенной трансплантации ГСК «реакции трансплантат против хозяина» (РТПХ). Следует отметить, что проведение мобилизации и сбора моноклеарных клеток у педиатрических пациентов, особенно с массой тела менее 25 кг, является сложной задачей, которая требует особого подхода и мультидисциплинарного взаимодействия.

**Цель исследования.** Представление опыта сбора аутологичных и лимфоцитов МНК у детей с массой тела до 25 кг сотрудниками отделения клеточных технологий РГП на ПХВ «Научно-производственный центр трансфузиологии» МЗ РК (НПЦТ).

**Материалы и методы.** В исследование были включены 39 пациентов, у которых проводился сбор МНК с декабря 2016 года по июнь 2021 года сотрудниками отделения клеточных технологий НПЦТ на базе АО «Национальный научный центр материнства и детства» (ННЦМД). Аферезы выполнялись с целью сбора ГСК для последующего проведения аутологичной трансплантации, а также с целью сбора лимфоцитов для проведения ЭКФ. Медиана возраста составила 4,3 (1,6–11,8) лет, медиана массы тела – 16,0 (9–25) кг.

Аферезы у детей весом до 15 кг выполнялись в отделении реанимации и интенсивной терапии ННЦМД. У всех детей для обеспечения адекватного венозного доступа был установлен двухходовый центральный венозный катетер. Во всех случаях соблюдалось условие предварительного заполнения контура клеточного сепаратора донорской облученной эритроцитной взвесью для профилактики гиповолемических осложнений. Было проведено 103 процедуры афереза на клеточном сепараторе типа «Spectra Optia». Для мобилизации ГСК применялись препараты гранулоцитарного колониестимулирующего фактора с основным действующим веществом

филграстим. Процедуру мобилизации проводили сотрудники профильных клинических отделений ННЦМД

**Результаты.** 17 процедур афереза ГСК были успешными с первой попытки, 13 пациентам было проведено по 2 афереза и 4 пациентам - по 3 афереза (итого выполнено 34 процедуры). Медиана количества полученных CD34+-клеток составила  $2,43 \times 10^6/\text{кг}$  ( $0,13-18,19 \times 10^6/\text{кг}$ ).

У 5 детей было выполнено 48 аферезов лимфоцитов с целью проведения ЭКФ для лечения РТПХ: двум детям проведено по 1 аферезу, и трем детям - по 3, 18, 25 процедур. У 1 ребенка в процессе повторной процедуры сбора МНК были проблемы с венозным доступом, в связи с чем аферез не был выполнен. При каждом аферезе клеточность продуктов составляла не менее 10% циркулирующих ядродержащих клеток, что являлось достаточным уровнем для фотохимической обработки.

**Выводы.** Выполнение афереза МНК у детей с весом до 25 кг и раннего возраста является безопасной и эффективной методикой при участии мультидисциплинарной команды. Правильная подготовка к манипуляции, учет всех возможных факторов риска и технических особенностей позволяют избежать серьезных осложнений.

ПАНКОВА О.С., ХАШИМОВА З.М., ТЯН.Е.В., АУБАКИРОВА А.С.,  
ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., АБДИЛОВА Г.К.

## РЕЗУЛЬТАТЫ ТЕРАПИИ РЕТИНОБЛАСТОМЫ У ДЕТЕЙ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы,  
Казахстан

**Актуальность.** В мире злокачественные опухоли занимают 2-е место как ведущая причина смерти детей от 1 до 14 лет. Одной из опухолей, встречающейся в раннем детском возрасте, является ретинобластома (Рб). Ретинобластома — редкая внутриглазная злокачественная опухоль нейроэктодермального происхождения, развивающаяся из незрелых клеток сетчатки. Встречается она в основном у детей от рождения до 5 лет (90%). В более старшем возрасте встречается реже. Составляет около 2,5-4,5% от всех злокачественных новообразований у детей.

**Цель исследования:** оценить эффективность лечения ретинобластомы по протоколу RB-2003 у пациентов с впервые установленным диагнозом.

**Материалы и методы:** в условиях АО НЦПДХ с ноября 2012г. по декабрь 2022г пролечены 154 ребенка (167 пораженных глаз): 79 мальчика (51%) и 75 девочек (49%). Средний возраст пациентов составлял 15,5 месяцев (диапазон 2,0–74,0). Локализация опухоли односторонняя в 115 случаях (74,6%): слева - 64, справа - 51; двусторонне -39 (25%), трехсторонний - 1 (0,6%). По стадиям IRSS I стадия была у 54 (35%) больных, II в 39 (25,3%), III в 46 (29,8%), IV в 14 (9%), V в 1 (0,6%). Метастазы в головной мозг были в 7 случаях (4,5%), в костный мозг-3 (1,9%), в спинной мозг- 3 (1,9%).

**Результаты:** 154 пациента получили полихимиотерапию, 98 пациентов (63,6%) прошли неадьювантную химиотерапию, 87 пациентам (56,4%) выполнено хирургическое вмешательство. Среди больных, которым была произведена энуклеация глаза, были больные (53%) со стадией T2, но, так как опухоль была в непосредственной близости от зрительного нерва и имелись опухолевые отсевы в стекловидном теле. Таким образом, энуклеация глазного яблока проведена в 85 (55,1%) случаях. Всем больным после операции была проведена адьювантная ПХТ согласно протоколу лечения.

70 пациентов (45,4%) получили органосохраняющее лечение: 43 пациентам провели интравитреальную химиотерапию (мелфалан), 18 пациентов получили лазерную коагуляцию, у 15 детей проведена транспупиллярная термотерапия, у 2 детей интравитреальная химиотерапия (топотекан), 5 пациентов получили изолированную внутриартериальную химиотерапию, 2 пациента прошли лучевую терапию, 1 пациент криотерапию, у 12 пациентов проведена СИАХТ (селективная интраартериальная химиотерапия). У шестнадцати пациентов (10,3%) болезнь прогрессировала и у 8 пациентов рецидивировала (5,1%). Трансплантация проведена в 4-х случаях; блоки N5, N6 из протокола NB-2004 получили 9 пациентов в качестве терапии второй линии. Общая выживаемость составляет 82% (ДИ 95% 172,9 -202,9), бессобытийная выживаемость - 77% (ДИ 95% 152-185).

**Выводы.** Раннее выявление заболевания, внедрение протокольной терапии, органосохраняющее лечение позволило достичь оптимальный уровень общей выживаемости. Эффективность лечения зависит от степени развития опухоли в момент установления диагноза и от формы Рб. Благоприятные показатели, то есть ранняя диагностика и отсутствие генетических факторов, позволяют проведение органосохраняющей терапии. Таким образом, химиотерапия в сочетании с органосохраняющим лечением является эффективным способом лечения ретинобластомы у детей.

ПОТАПЕНКО В.Г.

## **МАСТОЦИТОЗ У ДЕТЕЙ. ПРАКТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ДИАГНОСТИКИ И ВЕДЕНИЯ**

Городская клиническая больница №31, Санкт-Петербург, Российская  
Федерация

**Актуальность.** Мастоцитоз – заболевание с разнообразными вариантами течения, характеризующееся клональной пролиферацией тучных клеток. Описание симптомов, терапии и прогноза в больших группах пациентов актуально в связи с редкостью заболевания.

**Цель исследования** – охарактеризовать половую и возрастную структуру, симптомы, терапию и прогноз мастоцитоза в группе детей на основании данных, полученных с помощью анкетирования родителей.

**Методы.** Проанализированы сведения о пациентах детского возраста с мастоцитозом, чьи родители обратились за консультацией к гематологу через социальную сеть «ВКонтакте» в период с ноября 2014 г. по август 2020 г. При первичном обращении выполнено анкетирование. Повторный опрос родителей проведен в период с мая по август 2020 г. Проанализированы возраст дебюта заболевания, семейный анамнез, симптомы, распространение сыпи, концентрация триптазы сыворотки крови, течение мастоцитоза и изменение симптомов после легкой естественной инсоляции.

**Результаты.** Изучены данные 163 детей, из них 86 (52,7 %) мальчиков и 77 (47,3 %) девочек. Медиана возраста – 6 (0,5–22) лет. Медиана наблюдения 61,5 (2–276) мес. Наиболее частым вариантом мастоцитоза была пигментная крапивница (n = 129; 79,1 %), мастоцитомы (n = 18; 11 %), у 15 (9,9 %) детей вариант неизвестен. Диагноз верифицирован на основании гистологического анализа кожи у 19 (11,6 %) пациентов. Жалобы были отмечены у 123 (75,4 %) детей. Чаще всего беспокоили реакция сыпи на раздражители (n = 89; 72,3 %) и зуд (n = 78; 63,4 %). Большинство больных принимали антигистаминные препараты (n = 64; 61 %) или кетотифен (n = 22; 21 %). Проведен повторный опрос родителей 139 (85,2 %) пациентов. У 4 (2,9 %) отмечено ухудшение состояния, у 42 (30,2 %) изменений не зарегистрировано, большая часть респондентов (n = 93; 66,9 %) отметила регресс жалоб.

**Выводы.** У большинства детей мастоцитоз дебютировал в течение первого года жизни. Наиболее частыми симптомами были зуд, реакция сыпи на различные триггеры. Терапия антигистаминными препаратами позволяла облегчить симптомы. Прогноз у большей части детей был благоприятным.

РАХМАТОВ М.Н., УМАРОВА М.Н., МАХМУДОВА Л.Ш., НЕГМАТОВА Д.А.

## РЕДКИЙ СЛУЧАЙ САРКОМЫ ПЛЕВРЫ У РЕБЁНКА

ГУ «Республиканский онкологический научный центр» детская онкология,  
Душанбе, Таджикистан

**Актуальность:** Саркома плевры крайне редкое образование, особенно в группе детей и подростков. Из-за его редкости в этой локализации и вариабельного гистогенеза, диагностика саркомы плевры представляет собой клиническую проблему. В литературе описаны всего несколько случаев с данной патологией у детей.

**Цель исследования:** Описание редкого случая саркомы плевры у ребенка.

**Материалы и методы исследования:** в тезисе описан случай первичной саркомы у ребенка 5-лет.

Ребёнок С.И. был переведен в отделение детской онкологии Республиканского онкологического научного центра из городской инфекционной больницы в тяжелом состоянии. Больной был доставлен в

клинику реанимационной бригадой машиной скорой помощи с интубационной трубкой. Тяжесть состояния была обусловлена затруднённым дыханием, связанным со сдавлением легких опухолью в грудной клетке. Было проведено КТ грудной клетки с внутривенным контрастированием. Заключение: Компрессионный ателектаз верхней доли правого легкого. Правосторонний пара костальный и междолевой плеврит. Значительное смещение органов средостения влево. Учитывая тяжесть состояния ребёнка, после консилиума в экстренном порядке ребёнку была произведена операция торакотомия, частичное удаление опухоли, исходящей из плевры. Гистологическое заключение удаленного образования: Круглоклеточная саркома. Рекомендовано иммуногистохимическое исследование.

Учитывая результат гистологического исследования, ребёнок получил VI курсов адъювантной полихимиотерапии по схеме VAC<sup>2</sup> + лучевую терапию в СОД- 30 Гр на ложе опухоли + II курса полихимиотерапии по схеме VAC<sup>2</sup>. На момент написания статьи период наблюдения составил 6 месяцев. За этот период признаков рецидива заболевания не выявлено. Месяц назад ребёнок умер от прогрессирования заболевания.

**Выводы:** Редкость саркомы плевры у детей явилась причиной описания данного тезиса. Несмотря на то, что не удалось провести ИГХ-исследование в данном случае, гистологический анализ помог поставить диагноз и ребенок получил соответствующее лечение. Иммуногистохимическое исследование должно быть внедрено в работу центра для правильного выбора тактики лечения.

САРГЕЛОВ С.Ш., ТАЙНЕКОВА А.Ш., ЕНСЕПБАЕВ М.А., ҚАБЛАН А.Б.

## **ПЕДИАТРИЯ ЖӘНЕ БАЛАЛАР ХИРУРГИЯСЫ ҒЫЛЫМИ ОРТАЛЫҒЫ ЖАҒДАЙЫНДАҒЫ БАЛАЛАРДАҒЫ ПЕРИФЕРИЯЛЫҚ ҚАРАПАЙЫМ НЕЙРОЭКТОДЕРМАЛДЫҚ ІСІКТЕРДІҢ (PNET) СӘУЛЕЛІК ДИАГНОСТИКАСЫ**

«Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы» АҚ, Алматы,  
Қазақстан

**Кіріспе:** Перифериялық қарапайым нейроэктодермальды ісік (primitive neuroectodermal tumor – PNET) жүйке айдаршасының көшетін эмбриональды жасушаларынан пайда болатын қатерлі ісіктер тобына кіреді.

PNET бірқатар нозологиялық формаларды қамтиды: Аскин ісігі, эстезионейробластома, перифериялық қарапайым нейроэктодермальды ісік, Юинг саркомасы. PNET балалардағы жұмсақ тіндердің барлық ісіктерінің 3-9%-ын және саркомалардың жұмсақ тіндерінің 19%-ын құрайды. Еуропа елдерінде және АҚШ-та олардың пайда болу жиілігі 15 жасқа дейінгі 1 миллион балаға жылына 3,4 жағдайды құрайды, Қазақстанда 1 миллион балаға шаққанда 0,6-1,2

жағдай. Ісіктердің тез өсуі, қатерлі ісік және басқа органдар мен жүйелерге ерте метастаз беру оның онкологиядағы ерекше рөлін алдын-ала анықтайды.

Юинг саркомасы ұзын түтік тәрізді сүйектердің төменгі бөлігін, қабырғаларды, жамбасты, жауырындарды, омыртқа жотасын және бұғаналарды зақымдайтын сүйек қатерлі ісігі болып табылады. Юинг саркомасы жиілігі бойынша сүйектің қатерлі ісіктерінің арасында остеогендік саркомасынан кейін екінші орында (10-25%). Клиникалық көрінісі, шектен тыс агрессивті өкпе және скелет сүйектеріне қан арқылы тез метастаз беруі практикалық жағдайларда ерекше орын алады. Ер балалар қыздарға қарағанда 1,5 есе көп ауырады.

**Зерттеудің мақсаты:** жалпы медициналық желідегі балалар мекемелеріндегі саркомалардың ерте диагностикасының сапасы мен қол жетімділігін арттыру.

**Зерттеу әдістері:** Радиологиялық зерттеулердің авторлары 2015-2022 жылдар аралығындағы PNET диагнозымен 41 пациенттің мәліметтерің талдады. Зерттеуге «Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы» АҚ, Алматы, Қазақстан Республикасы Юинг Саркомасы диагнозымен ем алған барлық пациенттер қамтылды. Науқастардың жасы 0-ден 18 жасқа дейін. Диагноз ИГХ әдіспен дәлелденген.

Барлық пациенттерге кеуде қуысының рентгенограммасы, құрсақ қуысының УЗЗ, кеуде, құрсақ қуысының және біріншілік зақымдану аймағының контрасттық спиральды КТ зерттеу жасалды. Көпошақты зақымдауы бар пациенттерде негізгі структураның (біріншілік ісіктің) және ірі метастаздардың параметрлері өлшенді. КТ зерттеулер автоматтық шприц-инъекторымен жабдықталған 16 спиральды компьютерлік томографта жасалды.

**Зерттеу нәтижелері:** балаларда перифериялық PNETпен 41 жағдайы талданды. PNET кеуде қабырғасынан(42,9%), жалпақ сүйектерден(35,7%), ұзын түтік тәрізді сүйектерден (14,2%), бет сүйектерінен (3,6%) немесе негізгі бас сүйектерінен (3,6%) шығады. Зерттеу кезінде метастатикалық зақымданулар өкпеде, сүйектерде және сүйек кемігінде жиі кездесті. Науқастардың жасы 1,5-тен 17 жасқа дейін. Орташа жас мөлшері - 9,3 жас. Науқастар арасында ер балалар қыздарға қарағанда 1,3 есе көп болды. Бір пациентте қаңқадан тыс локализация анықталды (3,6%).

ПВ сатысы бар балалар басым болды - 46,4% (16 бала).

Ұзындығы 5 см дейін сүйек зақымдануы 10 (28,6%) балада тіркелді, 5 см жоғары 28 (71,4%) балада тіркелді. Көп жағдайда 5смден жоғары сүйек зақымдануы: кеуде қабырғасында (32,1%) жалпақ сүйектерде(21,4%), ұзын түтік тәрізді сүйектерде (10,7%) анықталды. Бас сүйектерінде 5смден артық зақымдауы кездеспеді. 5 см дейін сүйек зақымдануы: жалпақ сүйектерінде(14,3%), кеуде қабырғасында (10,7%) ұзын түтік тәрізді сүйектерде (3,6%), бас сүйектерінде( 7,14%) анықталды.

Юинг саркомасының рентгенологиялық көрінісінің өзіне тән ерекшеліктері бар:

- Сүйек ісігінде деструктивтік және реактивтік процесстер болуы
- Спикулдың ұзындығы мен қалыңдығы бірдей, кортикалды қабаттан перпендикулярлы бағытталған, диафиз бойымен біркелкі орналасқан, зақымдалған сүйектің бойымен біраз аумақта біркелкі орналасады

- Склероз және остеолит аймақтарымен кезектесетін бір бірімен қосылатын ұсақ немесе орташа деструкциялық ошақтары («күйекебелек жеген сүйек» тәрізді)
- Жамбас сүйектері зақымдануында ірі ошақты деструкцияның басым болуы
- Реактивтік сүйек түзілуі (ісіктің склеротикалық типі) сирек кездеседі және жалпақ сүйектерде, қабырғаларда және ұзын түтік тәрізді сүйектердің метафиздерінде кездеседі
- Процесстің кортикалды қабатқа өтуі ісіктің талшықтануына, қабатталуына әкеледі, сырты біркелкі анық емес көрінеді
- Кейбір фрагменттері көріктенуі жойылғандықтан секвестрге айналады
- Ісіктің сүйек қабығының астына өтуі периосталдық сүйек түзілуіне алып келеді
- Периосталдық реакция, пластинкалық (пияз тәрізді периостит) немесе ине тәрізді (спикул) бақылаулардың жартысында кездеседі, ісік диафизде және жамбас сүйектерінде жиі кездеседі

Осы ерекшеліктер остеогендік саркомамен дифференциалды диагноз қоюға мүмкіндік береді. Остеогендік саркомаға тән ерекшелері:

- Бір орталықтан шашыранды шығатын ұзындығы бірдей емес ине тәрізді қылшық спикулдардың болуы
- Ісіктің жұмсақтінді компоненті әрқашан болуы және осы ісіктің рентгенологиялық көрінісін толтыра отырып, рентгенограммада көрінуі.

Рентгенологиялық көрінісі бойынша Юинг саркомасын сүйектің алғашқы лимфомасынан, миеломадан, остеогендік саркомадан, орталық хондросаркомадан, эозинофильды гранулемадан, остеомиелиттен ажырату білу керек. Рентгенографиялық тұрғыдан қарағанда, эвинг саркомасының көріністері мен алғашқы гематогенді остеомиелиттің созылмалы немесе «емделген» (антибиотиктік) формалары арасында дифференциалды диагноз қою процесінің бастапқы кезеңінде, жұмсақ тіндерден тыс жұмсақ тіндердің компоненті қалыптасқанға дейін мүмкін емес. Міндетті түрде клиникалық көрінісіне назар аудару керек, себебі Юинг саркомасында аурудың шыңы 10-15 жасқа келеді, ер балалар жиі ауырады, көбіне кеуде қуысының сүйектері мен ұзын түтік тәрізді сүйектер зақымданады. Сүйектің зақымдану процесі көбінесе оның диафизінде локализацияланып, кейіннен сүйектің метафизасына таралады. Рентгенологиялық көріністерде көп жағдайларда некроз және секвестрсіз болатын деструкция ошақтар болғандықтан сүйектің сыртқы қабаты анықтылығын жоғалтады. Спикулдардың қалыптасуы 20-30% науқастарда бақыланды. Ең айқын деструкция бар деңгейде өлшемі максималды үлкейген шектелген ісік анықталды.

**Қорытынды:** Сәулелік диагностика әдістері қатерлі ісік және метастаздарды анықтауда үлкен рөл атқарады. PNET көбінесе кеуде қабырғасынан шығады, сондықтан рентгендік хаттаманы кеуде рентгенінен бастаған жөн. Радиациялық семиотика тұрғысынан PNET Юинг саркомасы мен Аскин ісіктеріне ұқсас, сондықтан препаратты қосымша иммуногистохимиялық зерттеу қажет. Маңызды жанама диагностикалық критерий – бұл Юинг саркомасындағы сүйек көріністерінен жұмсақ тіндердің компонентінің басымдығы. Өзгерістердің дәрежесін нақтылау үшін, ісіктің нақты кезеңделуі және емдеуден кейін ісіктің динамикасын бағалау үшін контрастты күшейте отырып КТ және МРТ кеңейтілген

зерттеулер қажет (кеуде, іш қуысы және жамбас сүйектері, алғашқы зақымдану аймағы), сондай-ақ қаңқа сцинтиграфиясы керек.

СЛИНИН А.С., КОСТИН Ф.Н.

## ЭЛЕКТРОННЫЙ ПАСПОРТ СЛУЖБЫ ПО ПРОФИЛЮ ДЕТСКАЯ ОНКОЛОГИЯ И ГЕМАТОЛОГИЯ

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева»  
Минздрава России, Москва, Российская Федерация

**Актуальность.** Специалистами ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России был разработан электронный паспорт службы по профилю «детская онкология и гематология», который пришел на замену печатной версии. Важнейшим недостатком печатных изданий является быстрая потеря актуальности, но при наличии цифровой копии их периодически можно переиздавать. Однако существует и другой недостаток – это вопрос проведения аналитики: динамической (анализ одного объекта в различные отрезки времени) и сравнительной (между различными медицинскими организациями, регионами, федеральными округами). Подобный анализ является весьма удобным инструментом, позволяющим выявить те аспекты оказания помощи пациентам по профилю, которые требуют особого внимания вне зависимости от уровня анализа. Поэтому для воплощения этих возможностей в конце прошлого года было принято решение о реализации цифрового паспорта службы путем совмещения ряда технологий, в частности картирования и бенчмаркинга.

**Цель исследования** – повышение качества мониторинга службы по профилю «детская онкология и гематология» путем анализа информации из электронного паспорта.

**Материалы и методы исследования.** Данные получены путем заполнения анкеты субъектов РФ руководителями «якорных» медицинских организаций 3-го уровня. Первым этапом были заполнены формы электронной системы оценки качества оказания медицинской помощи (электронный бенчмаркинг) (по результатам выездных мероприятий было заполнено более 70 исходных аналитических отчетов, отражающих состояние службы по профилю). Вторым этапом спустя полгода (первичная оценка) и год (динамическая оценка) на основании писем от руководителей медицинских организаций из субъектов РФ учитывались реализованные корректирующие мероприятия (по результатам выездной проверки). В процессе заполнения форм можно увидеть динамическое ранжирование медицинских организаций с графическим представлением 30 критериев (20 ключевых и 10 дополнительных) в виде звездчатой диаграммы, отражающей данные, полученные за все этапы.



**Результаты.** Была произведена оценка всех медицинских организаций по профилю «детская онкология и гематология» в РФ, отслежена динамика в организации службы по стране в целом, направлены рекомендации по улучшению ситуации как руководителям медицинских организаций, так и в региональные министерства здравоохранения и реализован графический интерфейс с представленной динамической информацией о профильной службе на всех уровнях. Организована возможность сравнения как отдельных клиник между собой, так и федеральных округов.

**Выводы.** Подводя итоги, можно сказать, что электронный паспорт службы нужно активно внедрять и развивать во всех медицинских организациях разных уровней и разных профилей, что позволит значительно улучшить качество оказываемой медицинской помощи, а также повысить уровень конкурентной способности.

ТАШЕНОВА Г.Т.<sup>2</sup>, МАНЖУОВА Л.Н.<sup>1</sup>, ТУЛЕБАЕВА А.Б.<sup>2</sup>, САРСЕКБАЕВ Е.С.<sup>1</sup>, ОМАРОВА Г.Е.<sup>1</sup>

## **БИОЛОГИЧЕСКИЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ В-КЛЕТОЧНЫХ ЛЕЙКОЗЫ В ПРОГРАММНОЙ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ**

<sup>1</sup> АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

<sup>2</sup> НАО «КазНМУ им. С.Асфендиярова», Алматы, Казахстан

**Актуальность.** Острый лимфобластный лейкоз (ОЛЛ) самая распространенное заболевание в педиатрической онкологии, на которую приходится примерно 75% всех опухолей из кроветворных клеток.

С помощью секвенирования в процессе лейкемогенеза доказана гетерогенность В-ОЛЛ, что подчеркивает разнообразие патогенеза злокачественного клона и предопределяет характер клинического течения опухоли, различия в восприимчивости или резистентности к химиотерапии и открывает перспективы для таргетного лечения.

В связи с выраженной гетерогенностью изучаемой патологии существенное значение в прогнозе опухолевого процесса отводится диагностике молекулярно-генетических изменений у пациентов. Кроме того, анализ этих исследований важен для понимания теоретических основ развития лейкоза, для оптимизации результатов химиотерапии опухолевой патологии посредством установления линейной принадлежности, стадии зрелости клеток, точного определения варианта лейкоза и стратификации на группы программного риска.

**Материалы и методы:** Был проведен ретроспективный анализ медицинских карт 154 пациентов с В-линейным ОЛЛ в части клинико-лабораторных данных и зависимости ответа на терапию от уровня лейкоцитоза, лимфопролиферативного синдрома, цитогенетических транслокаций, полноты ответа на циторедукционную фазу преднизолоном.

Для оценки эффективности специфической терапии были рассчитаны показатели 5-летней бессобытийной и общей выживаемости методом Каплан-Майера.

**Результаты и обсуждение:** Дебютный период у большинства детей имеет острое начало и характеризуется неоднородностью клинических симптомов. В клинической картине В-ОЛЛ интоксикационный синдром, сопутствовавший периоду манифестации, присутствовал у 75,3% больных. В целом, клиническая симптоматика опережает данные гемограммы и это одна из важнейших причин поздней диагностики злокачественного заболевания.

В 75% случаев отмечался геморрагический синдром различной степени тяжести, обусловленный тромбоцитопенией. Уровень лейкоцитов в крови был нормальным в 30 (5%) случаях, лейкоцитоз от  $49,9 \times 10^9/\text{л}$  до  $100 \times 10^9/\text{л}$  и выше отмечен у 68,4%, лейкопения отмечена у 26,6% больных. Бластемия, независимо от общего количества лейкоцитов, отмечена у 87% больных.

Анализ бессобытийной (БСВ) и общей выживаемости (ОВ) показал высокие показатели выживаемости у детей в группе с лейкоцитозом до 50 тысяч клеток в мкл – ОВ  $85,6\% \pm 5,5$ , БСВ  $83,3\% \pm 5,8$  и в группах с нормальным и пониженным уровнем лейкоцитов (ОВ  $74,5\% \pm 6,3$ , БСВ  $74,5\% \pm 6,3$  и ОВ  $85,4\% \pm 5,5$ , БСВ  $82,1\% \pm 6,2$  соответственно) и значительно ниже уровень выживаемости, особенно БСВ у детей с инициальным гиперлейкоцитозом (ОВ  $42,9\% \pm 18,7$ , БСВ  $28,6\% \pm 17,1$ ).

Лимфопролиферативный синдром (ЛПС), как один из типичных симптомов болезни у детей, определялся в 75,3%. Сравнение показателя выживаемости показал сравнительно худший прогноз для выживаемости у детей с различными проявлениями гиперпластического синдрома.

Цитоморфологическое исследование выявило следующие варианты В-ОЛЛ: L1 – 41 (26,7%), L1-L2 – 2 (1,3%), L2 – 107 (69,5%), L3 – 4 (2,6%) случая. Распределение иммунологических вариантов определило варианты В1 – 9 (5,8%), В2 – 123 (79,8%), В3 – 18 (11,7%), В4 – 3 (1,9%) и лейкоемизация В-клеточной лимфомы отмечена у одного (0,6%) пациента.

По результатам цитогенетического исследования бластных клеток костного мозга, хромосомные нарушения были выявлены у 58 (37,6%) пациентов. Из группы количественных аномалий была выявлена гиперплоидия (наблюдались дополнительные хромосомы 4,10,17) в 12 (7,8%) случаях. У этих пациентов во всех случаях отмечен ранний ответ на терапию, сохраняемая ремиссия по настоящее время, рецидивов не зафиксировано. Из группы качественных аномалий, распределение выявленных транслокаций среди пациентов было неоднородным: t (12;21) определена у 6 (3,9%) пациентов. Данная транслокация является благоприятным прогностическим фактором. У всех пациентов данной группы в процессе лечения была зафиксирована ремиссия. Трисомия 21 хромосомы с отягощенным генетическим фоном – синдром Дауна, выявлен у 3 (1,9%) больных, с сочетанными аномалиями - дополнительная изохромосома 7, трисомия 4, 6, 15, 17. Филадельфийская хромосома (Ph) (9;22) выявлена у 2 /1,3% пациентов. На долю транслокации t (1;19) (q23; p13.3) пришлось 9 (5,8%) случаев. При

ОЛЛ у детей этот цитогенетический маркер служит независимым фактором высокого риска рецидивов с поражением ЦНС. У пациентов данной группы была достигнута ремиссия, она сохранна по настоящее время. Один пациент умер в процессе консолидирующей терапии в результате возникших инфекционных осложнений. Хромосомный дефект del 9 хромосомы отмечен в 5 (3,2%) случаях. Один пациент умер от рецидива заболевания, второй – получает полихимиотерапию.

Основным итогом первых успешных протоколов лечения ОЛЛ у детей стала принципиальная демонстрация излечимости большинства пациентов. На протоколах группы ВФМ, определялись следующие группы риска: стандартный риск у 140 (90,9%), высокий риск у 14 (9%), ранний ответ оценивается по количеству бластов в костном мозге на 15-й и 33 день индукции. Так, 15-ый день протокола в миелограмме «пустой» костный мозг отмечен у 46 (29,9%) больных, ремиссия – у 69 (44,8%), ремиссия не достигнута – у 32 (20,8%), неизвестно – 7 (4,5%). На 33-ий день протокола: ремиссия достигнута – у 140 (90,9%), ремиссия не достигнута – у 11 (7,1%), неизвестно – 3 (1,9%). Вне зависимости от критериев оценки, хороший ранний ответ (PGR или M1 статус на 15-й день) позволяет выделить группу с 5-летней бессобытийной выживаемостью (БСВ) более 80%, в то время как плохой ранний ответ (PPR или M3 статус на 15-й день) определяет группу с 5-летней БСВ около 40%.

Таким образом, современные педиатрические программы полихимиотерапии позволили достигнуть успеха в лечении детских В-ОЛЛ. При анализе результатов программной терапии В-ОЛЛ на программах ВФМ у больных отмечено, что смерть в индукции наблюдалась у 2 (1,3%) протокольных пациентов. Смерть в ремиссии от осложнений была у 15 (9,7%) больных. Рецидивы были основной причиной неудач у 4 (2,6%) пациентов. Продолжается ремиссия у 133 (86,4%) пациентов, при этом срок наблюдения составил 23 месяца.

**Заключение.** Исследование подтвердило высокую эффективность современной программной терапии ОЛЛ у детей. При этом ответ на терапию и долгосрочный прогноз во-многом определяется такими биологическими характеристиками опухоли, как цитогенетические особенности, чувствительность к преднизолону и степень агрессивности, проявляемая в виде симптомов лимфопролиферации и гиперлейкоцитоза.

ТУРАРБЕКОВА Ж.С., АСКЕРБЕКОВА А.Т., САПАРГАЛИЕВА М.Е.,  
БАЯНОВА М.Ф.

## **СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ МОЛЕКУЛЯРНО- ГЕНЕТИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ ОСТРОГО МИЕЛОБЛАСТНОГО ЛЕЙКОЗА С ПАРЦИАЛЬНЫМ СОЗРЕВАНИЕМ У ДЕТЕЙ**

Корпоративный Фонд «University Medical Center» (КФ «UMC»),  
Астана, Казахстан

**Аннотация:** RUNX1/RUNX1T1 - наиболее распространенный химерный ген, обнаруживаемый при остром миелоидном лейкозе (ОМЛ) с парциальным созреванием (морфологический вариант М2). Плодотворный вклад многих различных исследовательских групп выявил сложную регуляторную сеть, способствующую самообновлению и распространению лейкоза. Считается, что возникновение перестройки RUNX1-RUNX1T1 недостаточно для возникновения лейкемии, и необходимы вторичные генетические события (Zhou F и соавт., 2017). Высокая экспрессия RUNX1-RUNX1T1 в гемопоэтических стволовых клетках способствует дифференцировке и самообновлению клеток, но, по-видимому, недостаточна для индукции ОМЛ (Tonks A и соавт., 2007). Ряд совместных мутаций может способствовать лейкемогенезу (Fenske TS, Pengue G, Mathews V, et al., 2004).

Транслокация t(8;21)(q22;q22.1) представляет собой лейкемогенное изменение, которое приводит к появлению нового химерного гена RUNX1-RUNX1T1, генерируемого на производной хромосоме 8. Эта транслокация генерирует химерный ген, который состоит из гена RUNX1 из хромосомы 21 и гена RUNX1T1 из хромосомы 8. Ген RUNX1 состоит из 9 экзонов (длина кодируемой части – 150 тысяч пар оснований, а ген RUNX1T1 из 13 экзонов длиной 87 тысяч п.н. Точки разрыва гена RUNX1 расположены между 5 и 6 экзонами, а гена RUNX1T1 выше 2 экзона. В точках разрыва происходит транслокация, которая сопоставляет 5'-конец гена RUNX1, включая домен RHD, с 3'-концом гена RUNX1T1 с его 4 доменами NHR и образуется fusion ген RUNX1-RUNX1T1.

Химерный ген RUNX1-RUNX1T1 блокирует критические факторы гемопоэтической транскрипции, вмешиваясь в их транскрипционную активность. Эти факторы транскрипции включают PU.1, GATA1 и CEBPA, которые являются ключевыми регуляторами миелоидной дифференцировки. Fusion-ген RUNX1-RUNX1T1 с ко-репрессором N-CoR также блокирует дифференцировку путем ко-локализации преимущественно в промоторных областях, обогащенных промоторами для гемопоэтического регулятора и факторов миелоидной дифференцировки (Trombly DJ и соавт., 2007). Репрессорная функция RUNX1-RUNX1T1 не ограничивается генами дифференцировки, но также распространяется на ингибирование некоторых генов-супрессоров опухолей, включая RUNX3 и нейрофиброматоз-1 (NF1) (Cheng CK и соавт., 2008, Yang G и соавт., 2005).

После проведения высокопроизводительного скрининга на образцах 106 пациентов, сообщалось, что 96% t(8;21) случаев ОМЛ сопровождались дополнительными цитогенетическими аномалиями. Данные результаты были подтверждены и дополнены сообщением о частых мутациях класса 1, которые оказывали пролиферативное преимущество, влияя на путь Receptor Tyrosine Kinase (RAS/RTK), включая KIT, JAK2, FLT3, NRAS/KRAS, CBL и PTPN11, также сообщили о ранее не зарегистрированных мутациях в GIGYF2, DHX15, и G2E3, и была представлена хронология лейкемогенеза, при которой эпигенетические мутации происходили до мутаций тирозинкиназы (Duployez N и соавт., 2016).

Duployez N. и соавторы также подтвердили плохое прогностическое воздействие мутаций с высокой экспрессией KIT. Мутации KIT регистрируются до 46% пациентов с ОМЛ t(8;21), и они связаны с худшими исходами (Cairolì R и соавт., 2006). Несколько сообщений указывают на то, что белок химерного гена RUNX1-RUNX1T1 и c-KIT играют фундаментальную роль в онкогенезе ОМЛ. Было обнаружено, что мутации KIT необходимы для трансформации HSC в LSC в клетках RUNX1-RUNX1T1 (Shima T и соавт., 2014, Wichmann C и соавт., 2015). RUNX1-RUNX1T1 трансактивирует экспрессию KIT путем прямого связывания с промотором KIT через промоторный участок гена RUNX1 (Tian Y, и соавт., 2018). Это открытие подтверждается значительно высокими уровнями экспрессии c-KIT у t(8;21) пациентов с ОМЛ. Фактически, высокая экспрессия c-KIT предсказывает плохой прогноз у этих пациентов (Gao X. и соавт., 2016). Возможным механизмом худшего исхода может быть обнаружение того, что активный c-KIT наряду с REtr, C-концевым укороченным вариантом RUNX1T1, как сообщалось, увеличивает пролиферацию клеток-предшественников CD34+ и усиливает механизм репарации ДНК, вызывая химиорезистентность (Wichmann C. и соавт., 2015).

Мутации FLT3-ITD с высокой аллельной нагрузкой, по-видимому, предвещают низкую выживаемость. Напротив, мутации FLT3-TKD, особенно с высоким уровнем мутаций, были связаны с лучшим исходом (Christen F, 2019). Мутации RAS регистрируются в 20-30% случаев, причем NRAS встречаются чаще, чем мутации KRAS. Однако эти мутации, по-видимому, не оказывают влияния на рецидив или выживаемость.

Rasmussen KD с соавторами выявили связь мутаций с эпигенетическими регуляторами при ОМЛ с t(8;21). Было показано, что мутации в регуляторе метилирования ДНК TET2 с присутствием RUNX1-RUNX1T1 индуцируют лейкемию на моделях мышей.

Молекулярно-генетические исследования на базе отделения клинико-генетической диагностики КФ «УМС» включают качественную ПЦР, количественную ПЦР, nested ПЦР, секвенирование по Сэнгеру генов FLT3, KIT, JAK2, TET2, NRAS/KRAS.

**Цель исследования:** Определить частоту и спектр мутаций острого миелобластного лейкоза с парциальным созревaniem у детей с использованием молекулярно-генетических методов.

**Материалы и методы исследования.** За период 2021-2022 год было проведено 64 исследований детей с ОМЛ. Исследования проводились согласно отчету BIOMED-1 Concerted Action «Investigation of minimal residual disease in acute leukemia: International standardization and clinical evaluation», утвержденному European LeukemiaNet (ELN) (1999). Для проведения качественной/количественной ПЦР использовался двухэтапный подход. Первый этап включал в себя: выделение РНК фенол-хлороформным методом из биологического материала (периферическая кровь, костный мозг); визуализацию ДНК продуктов горизонтальным электрофорезом в 1,0% агарозном геле; реакцию обратной транскрипции для синтеза цепи комплементарной ДНК. Второй этап состоял из амплификации ДНК-фрагментов, после которого происходит анализ и обработка полученной информации/детекция ДНК-продуктов амплификации. Для качественной ПЦР были использованы следующие специфические праймеры: для RUNX1-A - CTACCGCAGCCATGAAGAACC, для RUNX1T1-B - AGAGGAAGGCCCATTTGCTGAA. Полученный ДНК-продукт качественной ПЦР должен иметь постоянный размер – 395 п.н. Внутрिलाбораторный контроль при помощи оценки экспрессии химерного гена был проведен методом nested-ПЦР в режиме «реального времени» с предварительным проведением реакции обратной транскрипции (ОТ-ПЦР) и использованием праймеров RUNX1-C – ATGACCTCAGGTTTGTCTGGTTCG, RUNX1T1-D – TGAAGTGGTTCTTGGAGCTCCT. Постоянный размер ПЦР-продукта nested ПЦР – 260 п.н.

**Результаты исследования.** За 2021 год было проведено 28 молекулярно-генетических исследований на панель ОМЛ, среди которых у 10 пациентов (35,7%) были выявлены химерные гены PML-RARA – 5 (17,86%), CBFB-MYH11 – inv(16) – 2 (7,14%), RUNX1/RUNX1T1 - 3 (10,7%). За 2022 год было обследовано 36 пациентов, у 22 (61,1%) пациентов выявлены химерные гены: PML-RARA 1.2 - 2 (5,56%), CBFB-MYH11 – inv(16) – 5 (13,8%), RUNX1/RUNX1T1 - 15 (41,67%). Наиболее частым транскриптом среди ОМЛ определялся транскрипт RUNX1/RUNX1T1 (M2 морфологический вариант), а также PML-RARA (M3 морфологический вариант). Данные молекулярно-генетических исследований были валидированы стандартным цитогенетическим исследованием и FISH-исследованием.

**Вывод.** Статистическая обработка полученных результатов показала отсутствие дополнительного обследования у детей с ОМЛ M2 на мутации в генах-супрессорах. Таким образом, в алгоритме диагностики острого миелобластного лейкоза у детей настоятельно рекомендуется определение мутаций в генах FLT3-ITD/TKD, KIT, NPM1, что является чрезвычайно важным и необходимым для стратификации риска, прогноза заболевания и выявления причин химиорезистентности.

УМАРОВА М.Н., НЕГМАТОВА Д.А., МАДАМИНОВА З.А.,  
РАХМАТОВ М.Н., ХАЙТАЛИЕВА Н.Р., ОЛИМЗОДА С.М., АЗИМОВ С.Х.

## СИНДРОМ РАСТУЩЕЙ ЗРЕЛОЙ ТЕРАТОМЫ

ГУ "Республиканский онкологический научный центр", Душанбе, Таджикистан

**Актуальность:** Синдром растущей зрелой тератомы относится к редким видам образований и наиболее часто встречаются у детей и подростков по сравнению со взрослыми пациентами.

**Цель:** Целью данного тезиса явилось описание клинического случая синдрома растущей зрелой тератомы брюшной полости у девочки 6-лет.

**Материал и методы:** 25.05.2022 г. родители ребенка обратились в детское отделение РОНЦ МЗ РТ с жалобами на увеличение живота, слабость, похудание, снижение аппетита. Из анамнеза выяснено, что в ноябре 2020 г. в условиях клиники трансплантологии г. Душанбе больной была произведена операция - резекция опухоли VI – VII сегментов правой доли печени. Ребенок был выписан с диагнозом кавернозная гемангиома VI – VII сегментов правой доли печени и с рекомендацией наблюдения у детского хирурга и гепатолога по месту жительства. Через 1 год и 4 месяца в марте 2022г родители ребёнка заметили увеличение живота. Родители ребенка самостоятельно поехали на лечение в Индию. Ребенку было проведено трепан биопсия из опухоли брюшной полости. ИГХ заключение 19.05.2022г №Н1042/22В - 1) Саркома Юинга. 2) Десмопластическая мелкоклеточная опухоль. Ребенок был выписан с рекомендацией провести полихимиотерапию по месту жительства. Обратились в РОНЦ. Провели пересмотр стеклопрепаратов. Заключение гистологического исследования от 26.05.2022г №04 – гистограмма, характерная для мезенхимальной саркомы. Возможно лейомиосаркома. Рекомендовано ИГХ исследование. Ребёнок был госпитализирован в д/о РОНЦ 25.05.2022-13.06.2022г. КТ от 25.05.2022г органов грудной полости – очаговых и инфильтративных изменений в легких и патологии органов средостения не установлено. КТ от 25.05.2022г брюшной полости - на срезах средней и нижней частей живота выявлено очень большое многокамерное мультилобулярное кистозное образование неоднородной плотности размером около 25 x 19.4 x 9.4 см, занимающее почти всю брюшную полость и вызывающее смещение петель тонкого кишечника в левую поясничную область. Сверху она простирается до уровня области porta hepatis, снизу достигает купола мочевого пузыря и двусторонне распространяется до боковой брюшной стенки. Между долями образования видны множественные увеличивающиеся сосуды. В сегменте V/VI правой доли печени имеется аномальная гиподенсивная зона с плохими границами размером около 3x2.2см. Расширения протоков не выявлено. Желчевыводящие пути, ПЖЖ, селезёнка, надпочечники и почки в пределах нормы. Увеличение лимфатических узлов не наблюдается. В тазу минимальное количество свободной жидкости. Онкомаркёры: АФП-2.2 ММЕ/мл ХГЧ – 2.7 ММЕ/мл. В детском отделении РОНЦ был проведен консилиум. Рекомендовано

проведение полихимиотерапии по схеме VAC . Больной был проведен I-курс ПХТ по схеме VAC. Был получен 2-й результат ИГХ исследования (в условиях Словакии) от 09.06.2022г № М /1042/22А- 1. незрелая тератома. В детском отделении РОНЦ после получения 2-го результата ИГХ исследования (в условиях Словакии) проведен повторный консилиум. Рекомендовано проведение полихимиотерапии по схеме С-ВЕР. Больной было проведено III курса ПХТ по схеме С-ВЕР без нарушения режима лечения. Результат лечения - стабилизация.

Случай обсуждался с НМИЦ Онкологии им. Н.Н. Блохина. Рекомендовано дальнейшее лечение в условиях НМИЦ Онкологии им. Н.Н. Блохина. ( д.м.н Казанцев А.П). Рекомендовано: учитывая распространенность опухолевого процесса, объем проведенного лечения, неясную морфологическую картину, рекомендовано проведение оперативного лечения, удаление опухоли. Операция 05.09.2022г циторедуктивное удаление опухоли.

Макроскопическое описание: Два опухолевых конгломерата, первый размерами 16.5х9х6см на разрезе солидной структуры сероватого цвета, второй размером 22х16х5.5см неоднородной структуры на разрезе участки солидного и кистозного строения. 1.Конгломерат. 2. Конгломерат 3. Латеральный канал – два фрагмента ткани синюшного цвета размерами 0.2х0.3х0.2 см и 2х1х0.7см. Заключение: с учетом выраженных посттерапевтических изменений, достоверно категоризировать диагноз не представляется возможным. Код МКБ10:С48.8 Код МКБ-0:8000/3 Новообразование злокачественное.

Консилиум врачей: учитывая клинические данные, отрицательные опухолевые маркеры, оперативный этап лечения, результаты гистологического заключения, отсутствие опухолевого субстрата по данным контрольного УЗВТ на основании вышеизложенных данных интерпритировать диагноз как синдром растущей зрелой тератомы. Рекомендовано:

- УЗВТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства 1 раз в месяц
- МРТ органов брюшной полости и малого таза с в/в контрастированием через 3-месяца.

**Результаты исследования:** на момент написания тезиса период наблюдения составил 2-месяца, по данным УЗВТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства и МРТ органов брюшной полости и малого таза с в/в контрастированием признаков рецидива заболевания не выявлено.

**Выводы.** Согласно стандартам обследования детей с подозрением на растущую тератому методом выбора диагностики является МРТ, а хирургия – золотой стандарт лечения. В представленном случае нерадикальное первичное хирургическое вмешательство, потребовали выполнения повторного оперативного вмешательства. Наличие онкологической настороженности и четкое соблюдение алгоритма первичного обследования при подозрении на онкологические заболевания могут способствовать улучшению результатов лечения детей с новообразованиями.



## РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ ОБРАЗОВАНИЙ ЯИЧНИКА У ДЕТЕЙ В РЕСПУБЛИКЕ ТАДЖИКИСТАН

<sup>1</sup>ГУ «Республиканский онкологический научный центр» детская онкология, Душанбе, Таджикистан;

<sup>2</sup>ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино». Кафедра онкологии, Душанбе, Таджикистан;

<sup>3</sup>ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино». Кафедра детских болезней №2, Душанбе, Таджикистан

**Актуальность.** Злокачественные образования яичника (ЗОЯ) у детей и подростков встречаются редко по сравнению со взрослыми, но являются наиболее распространенной опухолью половых органов, составляя 60–70% всех гинекологических злокачественных новообразований в этой возрастной группе. Заболеваемость опухолями яичников в детском возрасте составляет 2,6 случая на 100 000 девочек в год, 50% из них представлены злокачественными новообразованиями; 85% - герминогенные опухоли, 8% - эпителиально-клеточный рак и 5% опухоли полового стромального тяжа. Большинство исследователей сообщают, что наиболее часто выявляются I и II стадии ЗОЯ у детей, III и IV стадии встречаются несколько реже. Как правило, злокачественные опухоли имели плохой прогноз и высокую смертность из-за отсутствия послеоперационной интенсивной терапии и сомнений врачей по поводу использования цитотоксических препаратов у младенцев и детей раннего возраста. После 1971 года цисплатин начал активно внедряться в практику, и показал свою эффективность при ЗОЯ. С этого времени и до настоящего времени хирургическое лечение + химиотерапия по протоколу «ВЕР» является стандартным протоколом в лечении герминогенных опухолей яичника. Внедрение адъювантной химиотерапии на основе платины после циторедуктивной хирургии значительно улучшило прогноз ЗОЯ у детей и подростков, а также позволило чаще проводить органосберегающие операции, общая безрецидивная выживаемость увеличилась до 95% по данным ряда исследований.

**Цель исследования.** Изучить результаты лечения ЗОЯ у детей по данным ГУ «РОНЦ» МЗ и СЗН РТ.

**Материал и методы исследования.** Представлены результаты лечения 49 случаев ЗОЯ у детей в условиях отделения детской онкологии ГУ «Республиканский онкологический научный центр» МЗ и СЗН РТ за 2005-2020 года, в возрасте 1-17 лет. Дети из 1-ой группы (n=31) на первом этапе получили хирургическое лечение с последующей адъювантной химиотерапией (АХТ), пациентам 2-ой группы (n=18) на дооперационном этапе была проведена неадъювантная химиотерапия (НАХТ) по схемам «ЕР» и «САР».

**Результаты.** Большинство пациентов имели II и III стадии заболевания – 33 (68%) и 7 (14%) соответственно, лишь 57% детей были госпитализированы в профильное учреждение в течение 1 месяца от момента появления симптомов болезни, и 88% имели среднюю степень тяжести общего состояния, связанную с осложнениями основного процесса. Также имели место погрешности в тактике хирургического лечения в непрофильных учреждениях в 12% случаях (оргаоносящие вмешательства), а треть пациентов (35%) нарушили режим или отказались от лекарственной терапии. На момент окончания исследования 84% детей из 1 группы и 94% из 2-ой живы и находились в ремиссии.

**Заключение.** Показатели 3-летней динамической выживаемости в зависимости от протокола лечения не имели достоверной разницы, а 5-летняя общая выживаемость на 12% была выше в группе получивших НАХТ. 6 умерших пациентов изначально имели III-IV стадии заболевания, не получили НАХТ, и 4 из них на фоне АХТ имели продолженный рост опухоли. Судьба 5 детей не известна.

**Выводы.** Таким образом неудовлетворительные показатели выживаемости больных требуют мероприятий по повышению онконастороженности врачей первичного звена, педиатров, общих хирургов для увеличения доли пациентов с ранними стадиями заболевания, что позволит улучшить результаты лечения, повысить выживаемость и качество жизни данной категории пациентов.

УМБЕТОВ К.О., АБДИЛОВА Г.К.

## **СТРАТЕГИИ МОБИЛИЗАЦИИ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК У ДЕТЕЙ С СОЛИДНЫМИ ОПУХОЛЯМИ: ТРИГГЕРЫ ЭФФЕКТИВНОГО СБОРА ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК. 10-ЛЕТНИЙ ОПЫТ НЦПДХ**

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

**Актуальность.** С тех пор как в 1960-х годах была создана служба трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК), сложные клеточные механизмы и их микроокружения или “ниши” костного мозга (КМ) были тщательно исследованы. Основными типами клеток, составляющих нишу, являются мезенхимальные стволовые клетки, остеобласты, периваскулярные стромальные клетки и эндотелиальные клетки. Молекулярный анализ этих взаимодействий привел к быстрой разработке лекарств, которые используются для мобилизации ГСК из КМ в периферическую циркуляцию, что позволяет собирать их путем афереза для трансплантации.

Одним из видов ТГСК является - аутологичная трансплантация стволовых клеток (аутоТГСК). АутоТГСК применяется для восстановления

нормального кроветворения после миелоаблативного лечения у пациентов с злокачественными новообразованиями, такими как нейробластома (НБ), неходжкинская лимфома (НХЛ), лимфома Ходжкина (ЛХ) и при других злокачественных новообразованиях. Мобилизованные гемопоэтические стволовые клетки (МГСК) собранные с помощью аппаратного афереза являются основным источником стволовых клеток для аутологичной и аллогенной трансплантации из-за их более высокого выхода и наименьшего риска по сравнению с забором КМ. Пациенты, которые получали много блоков высокодозной химиотерапии и/или облучения могут иметь значительно сниженный резерв стволовых клеток и плохой выход в периферическую кровь на этапе мобилизации. Из-за токсичности и длительного воздействия химиопрепаратов постоянно изучаются альтернативные мобилизационные агенты и алгоритмы для улучшения.

**Целью нашего исследования** явилось обосновать безопасность, оценить эффективность этапа мобилизации ГСК.

**Материалы и методы.** С 2012 г по 2021г в Научном центре педиатрии и детской хирургии было проведено 77 аферезов МГСК. Медиана возраста пациентов составила 8 лет (6мес–17л), медиана массы тела у детей – 19.0 (6.1–37) кг. Наиболее часто этап мобилизации начинали в зависимости от нозологии после 4-5 блока химиотерапии и двукратной оценки КМ на момент восстановления гемопоэза. При поступлении пациентов на этап афереза ГСК решение о начале стимуляции ГСК принимались с участием междисциплинарной группы принимая во внимание все особенности каждого пациента и с последующим обоснованием необходимости сбора стволовых клеток. Как правило, критериями начала мобилизации служили показатели в ОАК: лейкоциты (WBC) больше 1тыс., тромбоциты (PLT) больше 50-60 тыс. и косвенными показателями взяты нейтрофилы (NEUT) больше 400 тыс. в абсолютных значениях. Согласно НПА к вышеуказанным параметрам пациенты были обследованы на инфекции методом иммуноферментного анализа и полимеразной цепной реакции (ПЦР) (методика двухэтапного скрининга). Первая задача начала этапа мобилизации стволовых клеток - определить идеальное время для сбора ГСК. Некоторые особенности, связанные с пациентом, могут повлиять на цели сбора МГСК, такие как возраст донора, предшествующая химиотерапия, режим стимуляции и количество WBC, PLT и NEUT на момент мобилизации. Таким образом, каждый пациент нуждался в тщательном наблюдении, для определения оптимального времени сбора клеток. В целом, оптимальное время афереза обычно наступало на 4-5 день ежедневного введения гранулоцит-колониестимулирующего фактора (G-CSF). В нашем опыте ГСК, как правило, начинают увеличиваться в периферической крови на 4-й день с пиком на 5-й день и обычно имело тенденцию к снижению после 5-го дня. Более того, эффективная мобилизация ГСК позволяла избежать дополнительных затрат на ненужные процедуры афереза, времени и обработку продукта.

Мобилизация CD34+ -клеток проводилось G-CSF из расчета 10 мкг/кг, с контролем в динамике. Контроль уровня CD34+ -клеток начинали с 3 дня

стимуляции, при необходимости увеличивали расчеты G-CSF, контроль в динамике позволял определить правильное введение препарата пациенту и увеличить концентрацию ГСК в периферической крови в 5-15раз, что служило успехом ТГСК.

Отмена этапа мобилизации ГСК были отмечены в 4 случаях. Причиной были замедление эффекта усиленной мобилизации, что привело к таким нежелательным явлениям как нейтропеническая лихорадка, более высокий уровень колониеобразующих единиц - так называемых гранулоцитов-макрофагов. Естественно, в свою очередь это привело к более длительному нахождению пациентов в клинике и переливанию компонентов крови. Принимая во внимание результат эффективности и безопасности данных детей мобилизация ГСК и аферез у данных пациентов были перенесены на более поздние сроки.

Процедура афереза ГСК проводилась с применением программного обеспечения MNC автоматического сепаратора клеток Spectra Optia. Аферез ГСК проводили на следующий день при достижении максимального уровня CD34+ -клеток в периферической крови  $>20$  кл/мкл (в среднем это составляло 5-6 дней) от начала мобилизации. Во всех случаях для установки сосудистого доступа была использована бедренная вена. Учитывая возраст, всем детям проводилось доплерографическое исследование для выбора оптимальных размеров катетеров (диализные, 2-х канальные). Процедура сбора ГСК проводилась в условиях гарантирующей стерильность, под тщательным наблюдением и контролем докторами трансфузиологами и реаниматологами. У детей раннего возраста с целью профилактики гипотермии использовали устройства, поддерживающие температуру тела, для профилактики гиповолемического, анемического синдрома, заправляли контур аппарата заранее подготовленной подобранной, облученной эритроцитарной массой.

Для исключения острых гемолитических реакций в Республиканский центр крови подавалась заявка на индивидуальный подбор с разделением объемов в соотношении 1:7. Заранее заготовленную 1 часть переливали за 12-14 часов до процедуры афереза ГСК, остаток гемакона заправляли в контур аппарата на случай отсутствия каких-нибудь нежелательных реакций/осложнений. Профилактика цитратного шока проводилась титрованием 10% глюконата кальция под постоянным мониторингом уровня  $\text{Ca}^{+}$ . Для успешной ТГСК количество CD34+клеток в трансплантате должно составлять не менее  $5 \times 10^6/\text{кг}$  или субоптимальной дозой считается  $2-4 \times 10^6/\text{кг}$ . Для достижения целевых назначений во всех случаях проводились аферезы больших объемов.

**Результаты:** в результате четкой коммуникации всех служб все 77 аферезов ГСК клеток были успешны, повторных аферезов у детей не отмечалось: медиана полученных клеток CD34+ составила  $9,7 \times 10^6/\text{кг}$  ( $5.4-14.3 \times 10^6/\text{кг}$ ), медиана продолжительности афереза – 264 (201–351) минут. Серьезных побочных явлений на этапе мобилизации ГСК не зафиксировано, однако у 4 (5.1%) детей были сложности в связи с нежелательными явлениями,

такими как, нейтропеническая лихорадка, высокий уровень колониеобразующих единиц - гранулоцит-макрофагов.

**Выводы:** Таким образом, оптимизация сроков этапа мобилизации и проведения процедуры афереза ГСК имеет решающее значение при проведении аутоТГСК, сроки сбора после мобилизации зависят от режима проведенной химиотерапии.

Клиническая практика мобилизации и сбора МГСК требует частой связи в режиме реального времени между командой онкогематологов, трансплантологов, службой афереза и лабораторией клеточных технологий. Эти оптимизированные взаимодействия необходимы для успешного сбора трансплантата у пациентов, ожидающих спасения жизни пациентов.

УМБЕТОВ К.О., МАНЖУОВА Л.Н., ЖАМАШОВА К.К.

## **ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ КРИОКОНСЕРВИРОВАННЫХ ЭРИТРОЦИТОВ У ДЕТЕЙ С ОНКОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ**

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

**Актуальность:** с момента появления антикоагулянтов хранение компонентов крови и применение аллогенных донорских эритроцитов стало одной из наиболее распространенных практик в современной медицине. Усилия по уменьшению биохимических эффектов хранения, известных под общим названием как «Повреждение накопления эритроцитов», и увеличение продолжительности хранения привели к многочисленным достижениям в области растворов и технологии для хранения эритроцитов. Криоконсервация и глубокое хранение эритроцитов в глицерине успешно используются многими медицинскими и военными учреждениями по всему миру. Благодаря прогрессивным улучшениям хранения эритроцитов в консервантах или в условиях низкотемпературных режимов были решены вопросы запасов как медицинских, так и военных учреждений, но обеспечение инфекционной безопасности компонентов крови осталась главной задачей современной трансфузиологии. Особенно эта проблема актуальна в переливании трансфузионных сред детям с онкогематологической патологией. На сегодняшний день инфекционная безопасность компонентов крови окончательно не решена и требует максимального использования возможности для сведения к минимуму рисков инфекционных пострасфузионных осложнений. Однозначно затруднения вызывает также обеспечение донорскими компонентами онкогематологических стационаров ввиду трудностей прогнозирования потребностей больных в компонентах, в частности короткого срока хранения – концентрата тромбоцитов (КТ) и резус отрицательные группы эритроцитов.

**Цель:** Изучить эффективность применения криовосстановленных, лейкофильтрованных отмытых эритроцитов (КОЭ) в педиатрической службе.

**Материалы методы:** Проспективный анализ 211 медицинских карт детей, получивших КОЭ лейкофильтрованные за 2017-2019 гг. Анализ концентрации гемоглобина (Hb), уровня эритроцитов и гематокрита (HCT) с помощью гематологического анализатора Sysmex.

**Результаты:** В Научном центре педиатрии и детской хирургии за указанный период 211 реципиентам было проведено 282 трансфузии КОЭ. Все 282 (100%) дозы эритроцитов были получены после карантинизации (медиана карантина 21мес (16-26). Эритроциты после донации для карантинизации подбирались со сроком хранения не более 6-7суток. Для заморозки эритроцитов в качестве криопротектора использовался глицерол (57.1%), размораживались и отмывались с помощью аппарата НАЕМОНЕТИС АСР2015 который позволяет удалять из размороженных эритроцитов внеклеточные элементы и получать чистые эритроциты в добавочном растворе. Анализ состава 282 доз КОЭ показал следующие средние показатели: объем стандартный - 0.3л, количество эритроцитов в дозе  $5,825 \pm 0,07 \times 10^{12}$  (5,44-6,01), гематокрит  $61,8 \pm 5\%$ , гемоглобин –  $190,15 \pm 3,15$ /дозе (186 - 194г/л), остаточные лейкоциты- $0,1 \pm 0,01 \times 10^9$ /дозе. Тромбоциты-  $0 \times 10^9$ /дозе (100%).

До переливания у 211 реципиентов средняя концентрация Hb в среднем составляла -  $64 \pm 9$  г/л (52-73 г/л), уровень HCTа составил -  $29 \pm 5$ ; после гемотрансфузии КОЭ составила в среднем -  $107 \pm 19$  г/л (89-126г/л), уровень HCTа составило - $41 \pm 2$ ; концентрация гемоглобина через 24часа повысилась от исходного на 59.8%.

**Заключение:** Применение КОЭ в педиатрической практике показало свою эффективность, которая проявилась в виде повышения концентрации гемоглобина на 59.8% и гематокрита на 33.2%, соответственно отмечался восстановление кислородтранспортной функции крови. Таким образом, криовосстановленные лейкофильтрованные эритроциты отвечали стандартам качества компонентов крови. Однако технология криоконсервации является многообещающим методом, но экономические препятствия и инфекционная безопасность остаются не решенными вопросами.

**РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННОЙ ОЦЕНКИ ПОЗДНИХ  
ТОКСИЧЕСКИХ ЭФФЕКТОВ У ДЕТЕЙ, ПЕРЕНЕСШИХ ОПУХОЛИ  
ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ, В СРАВНЕНИИ С  
МЕЖДУНАРОДНЫМ ОПЫТОМ ПО ДОЛГОСРОЧНОМУ  
НАБЛЮДЕНИЮ ДЕТСКОЙ ОНКОЛОГИЧЕСКОЙ ГРУППЫ США**

ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва,  
Российская Федерация

**Актуальность.** Опухоли центральной нервной системы (ЦНС) и их лечение могут приводить к различным физическим и психосоциальным последствиям, которые предрасполагают выживших после окончания терапии к повышенной заболеваемости по сравнению с популяцией в целом. Практически каждая система органов может быть поражена химиотерапией, лучевой терапией, хирургическим вмешательством и/или иммунотерапией, необходимой для достижения излечения. Поздние осложнения лечения могут включать проблемы с функцией органов, их ростом и развитием, нейрокогнитивной функцией и академической успеваемостью, а также возможность возникновения вторичных опухолей. Риск поздних токсических эффектов прямо пропорционален интенсивности лечения для достижения ремиссии, будучи более вероятным в случае мультимодальной терапии и у пациентов, получивших несколько курсов лечения из-за рецидива. Возраст является определяющим фактором, чем моложе, тем больше токсическое воздействие на рост ребенка, созревание скелета, интеллектуальную функциональность, половое развитие и функции органов.

В последние годы были разработаны национальные и международные руководства по мониторингу долгосрочных побочных эффектов у выживших. В Соединенных Штатах Детская онкологическая группа (COG) периодически публикует «Руководство по долгосрочному наблюдению за выжившими после рака у детей, подростков и молодых взрослых» (последняя версия: 5.0, октябрь 2018 г.). Текущая версия доступна на веб-сайте [www.survivorshipguidelines.org](http://www.survivorshipguidelines.org)

Рекомендации COG LTFU Версия 5.0 включает 165 разделов рекомендаций по клинической практике для скрининга и лечения отдаленных эффектов у детей, перенесших злокачественные новообразования.

**Цель исследования:** изучить структуру поздних и долгосрочных эффектов у детей, перенесших опухоли ЦНС и сравнить результаты с литературными данными руководства по долгосрочному наблюдению за выжившими после рака у детей, подростков и молодых взрослых.

**Материалы и методы:** было проведено моноцентровое ретроспективное исследование, в котором данные о результатах исследований и состоянии здоровья детей, перенесших опухоли ЦНС, были собраны из медицинских карт. Поздние токсические эффекты были классифицированы по органам и

системам, проведено сравнение результатов с данными руководства Детской онкологической группы, в ходе работы был проведен сравнительный анализ полученных данных.

В исследование было включено 107 пациентов с опухолями ЦНС от 6 до 17 лет, закончивших специальное лечение и проходивших реабилитацию в ЛРНЦ Русское поле, и находившихся на момент госпитализации в стадии ремиссии или длительной стабилизации. Медиана возраста на момент включения в исследование – 11,5 лет (min 6, max 17), медиана времени наблюдения после отмены терапии: 24,5 мес (min 1, max 123)

Для сравнительного анализа выявленных поздних токсических эффектов отобраны 82 раздела Руководства по долгосрочному наблюдению за выжившими после рака у детей, подростков и молодых людей COG, относящихся к анализируемой группе пациентов. Для проведения сравнительного анализа ожидаемой и реализованной токсичности по литературной базе данных COG – LTFU 5.0 данное руководство было русифицировано и адаптировано в условиях нашей страны с разрешения авторов базы.

**Результаты исследования:** У 107 пациентов, включенных в исследование, поздние токсические эффекты со стороны нервной системы обнаружены в 88,57 % случаев, органа зрения 51,42%, со стороны эндокринной системы в 89,7%, сердечно – сосудистой 2,85%, желудочно – кишечный тракт 64,8%, со стороны опорно – двигательного аппарата 82,2%, органа слуха в 28,56 %, со стороны мочеполовой системы 11,6%, системы кроветворения 19,8%, кожи 9,5%, патология зубов в 47,1%.

При сравнении частоты прогнозируемой токсичности по литературной базе данных COG – LTFU 5.0 с полученными результатами можно отметить, что ожидаемая токсичность в 94% случаев, была выше в процентном соотношении, чем реализованная токсичность, близкие значения были получены в случае выявления нейрокогнитивных нарушений, патологии зубов, окулярной токсичности, остеопении и выявления вторичных опухолей. Наибольший разброс в результатах ожидаемой и реализованной токсичности получен в разделах нефротоксичности (62,85% против 2,85%) и заболеваний сонной артерии (51,42% против 2,85%), что требует дополнительной работы с литературой, уточнения причин полученных различий.

**Выводы:** Понимание проблем детей, перенесших злокачественные новообразования, крайне важно при оказании помощи в реабилитации. В соответствии с ожидаемыми отдаленными последствиями специфического лечения можно проводить скрининг у бессимптомных пациентов и более обширную, детальную диагностику у детей с жалобами или симптомами, указывающими на заболевание или нарушение функции органов и у бессимптомных пациентов. Знание текущих вопросов, связанных с токсическими эффектами, позволяет специалистам решать вопросы успешного мониторинга и лечения отдаленных последствий, формировать проспективный персонализированный подход в реабилитации детей, перенесших онкологические заболевания. А использование



автоматизированной формы исследования токсичности COG-LTFU 5.0 у данной группы пациентов может значительно упростить оценку и прогноз отдаленных последствий у детей с опухолями ЦНС.

ХОДЖАЕВА Н.Н.<sup>1</sup>, БОЙМИРЗОЕВ А.Х.<sup>2</sup>, УМАРОВА М.Н.<sup>3</sup>

## ЛЕЧЕНИЕ ПРИОБРЕТЕННОЙ АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ В ДЕТСКОМ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКОМ ОТДЕЛЕНИИ РТ

<sup>1</sup>ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино». Кафедра детских болезней №2

<sup>2</sup>НМИЦ «Шифобахш», детское гематологическое отделение

<sup>3</sup>ГУ «Республиканский онкологический научный центр» детская онкология,  
Душанбе, Таджикистан

**Актуальность.** Апластическая анемия (АА) – заболевание, характеризующееся глубокой панцитопенией и недостаточностью костномозгового кроветворения, обусловленная развитием аплазии костного мозга. Среди европейского населения заболеваемость АА составляет 1,5-2 случая на 1 млн. населения в год. В азиатских популяциях пик заболеваемости АА в возрасте 15-24 лет достигает 7,2-7,9 на 1 млн. населения в год.

У большинства больных первичная причина развития заболевания остается невыясненной и диагностируется, так называемая, идиопатическая АА. Реже выявляются потенциальные этиологические факторы: вирусные инфекции (гепатиты, вирус Эпштейн-Барр, ВИЧ), лекарственные препараты (цитостатики, хлорамфеникол, нестероидные противовоспалительные средства, сульфаниламиды, анти тиреоидные препараты, противосудорожные и психотропные препараты, препараты золота, аллопуринол), беременность, факторы, ассоциированные с пароксизмальной ночной гемоглобинурией, трансфузионной реакцией «трансплантат против хозяина», различными иммунными заболеваниями (системная красная волчанка, аутоиммунный тиреоидит, синдром Шегрена, рассеянный склероз). На возможность генетической предрасположенности к развитию апластической анемии указывает высокая частота выявляемых при АА антигенов II класса системы DR-2 и DRw3. На ряду с идиопатическими формами в последнее годы большую актуальность приобрели приобретенные апластические анемии. За последние 3 года на фоне перенесений короновирусной инфекции участились случаи приобретенной апластической анемии в Республики Таджикистан.

**Цель исследования** – оценка эффективности лечения приобретенной апластической анемии в современных условиях в РТ.

**Материалы и методы исследования.** В детском гематологическом отделении за период с 2020 по 2023 год прошло 27 пациентов с приобретенной апластической анемией в возрасте от 3 до 16 лет. Все больные были распределены на 2 группы: с положительным анализом на SARS-CoV-2 (21-77,8%) и отрицательным (6-22,2%). Дети поступали в отделение в крайне

тяжелом состоянии с выраженным анемическим, геморрагическим, интоксикационным синдромами и поражением ЦНС с цереброастеническим синдромом, проявляющимся слабостью, вялостью, быстрой утомляемостью, снижением физической работоспособности, головной болью, нарушением сна, раздражительностью и агрессивностью. Пациентам были проведены следующие методы исследования: общий анализ крови, миелограмма, трепанобиопсия, биохимия крови (билирубин, ферменты, печеночные пробы, креатинин, мочевины, ЛДГ, СРБ, ферритин), коагулограмма, витамин Д, ВИЧ-СПИД, гепатиты В и С, ИФА крови на антитела к коронавирусу, общий анализ мочи и кала, включая микроскопию на яйца гельминтов, УЗИ органов брюшной полости, почек, ЭКГ сердца, рентген грудной клетки.

**Результаты исследования.** Во всех случаях состояние больных была крайне тяжелым, проявляющимся универсальным геморрагическим синдромом представленным профузными носовыми, десневыми и кровотечениями из ЖКТ, а также полиморфными и полихромными геморрагическими элементами по всему телу и кровоизлияниями в склеру. В клинических анализах крови имело место: анемия ( $1,15 \pm 0,7 \times 10^{12}$ , Hb  $43 \pm 8$  г/л), лейкопения ( $1,1 \pm 0,6 \times 10^9$ ), тромбоцитопения ( $12,0 \pm 5,0 \times 10^9$ ), нейтропения ( $0,2 - 0,5 \times 10^9$ ), лимфоцитоз (65-76%) повышение СОЭ (63-80мм/час). Миелограмма: костномозговой пунктат беден клеточными элементами. Количество бластных клеток не увеличено. Белый росток сужен-21,4%, гранулоцитарный ряд представлен единичными нейтрофилами разной степени зрелости. Красный росток сужен. Мегакариоцитов нет. 18(66,6%) пациентам была проведена трепанобиопсия. Клеточность костного мозга по данным трепанобиопсии <25%. В коагулограмме отмечалась гиперкоагуляция: фибрин 5-30 г/л, фибриноген 457-666 АЧТВ-32-26 секунд, ПИ-30-17%- , МНО-0.71-0,82. Биохимические показатели: билирубин и его фракции выше нормы в 2 раза, ЛДГ 311-518 ЕД/л, СРБ 0,0009-17г/л, ферритин 2601-5128мкг/л, резкое снижение витамина Д 3.51-8,12нг/мл. Экспресс SARS-CoV-2: IgM-0.99-1,18, IgG-3.64-19,3. В общем анализе мочи: лейкоцитурия (25-34 в.п.з.). Результаты УЗИ: пиелонефрит. Рентген грудной клетки: от усиления легочного рисунка вплоть до пневмонии.

Пациентам проводилось лечение: Атгамом, имуннодепресантами, заместительная терапия компонентами крови, имфузионная терапия, Г-КСФ, гемостатиками, антибиотиками широкого спектра действия, противовирусная и симптоматическая (хелаторная) терапия.

**Выводы.** К настоящему времени большинство авторов сходится во мнении, что SARS-CoV-2 протекает у детей легче и чаще бессимптомно. В нашем исследовании приобретенные апластические анемии были инициированы коронавирусной инфекции. Проявления болезни отличались от классического варианта более выраженным геморрагическим синдромом и поражением ЦНС. Из группы пациентов с ковид-положительным результатом 5% закончились летальным исходом, а у остальных на фоне проведенной комбинированной терапии состояние улучшилось, что клинически проявилось уменьшением анемического, купированием геморрагического синдромов и уменьшением проявления цереброастенического синдрома.

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: ТРОМБОФИЛИЯ У ДЕТЕЙ

1 - НАО «Казахский Национальный Медицинский Университет имени С.Д. Асфендиярова»

2- АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

**Актуальность.** Тромбофилия – патологическое состояние (наследственное или приобретённое), в основе которого лежит нарушение свёртываемости крови и как следствие развитие тромбоза. В мире летальность от тромбозов составляет 46% от общей смертности, при этом более 50% причиной их возникновения становится тромбофилия. Сведения о наличии данной патологии, популяционной частоте, её проявлениях среди детей незначительны. Тромбозы – это тема общемедицинская, а не только флебологическая. Количество тромбозов в последнее время растёт. Международная статистика такова: на 100 тыс. человек приходится 150 случаев тромбоза глубоких вен в год. Для врожденной наследственной тромбофилии характерно возникновение тромбозов без видимых причин, начиная с раннего детства и у молодых лиц. Определить риск развития тромбофилии помогает специализированный анализ крови. Склонность к тромбозу можно проследить по уровню антитромбина III, протеина С, S. Снижение данных показателей свидетельствует о дефиците естественных антикоагулянтов, а значит, о повышенном тромбогенном риске. В настоящее время выявлены генетические дефекты, имеющие прямое или опосредованное отношение к нарушениям гемостаза, существенно влияющие на течение основного заболевания. Для выявления мутаций необходимо провести анализ крови на полиморфизмы. Полиморфизмы – это мутации, которые встречаются в популяции чаще 1%. Наличие полиморфизма – вероятность, но не неизбежность тромбоза. Определены гены предрасположенности к инфаркту миокарда и ишемическому инсульту.

**Цель:** представить клинический случай ребёнка с диагнозом тромбофилия. Ознакомление с редким нарушением гемостаза у детей.

**Материалы и методы исследования:** Материалом для исследования послужила первичная медицинская документация: история болезни двух пациентов-2007 и 2012 года рождения с диагнозом тромбофилия. Эти два пациента дети из одной семьи. Оценивали результаты проведённых объективных, лабораторных и инструментальных методов исследования: клинические анализы крови, исследование показателей гемостаза, биохимический анализ крови, коагулограмма с факторами крови, антитромбин, Д димер и инструментальных: ультразвуковое исследование глубоких вен нижних конечностей, ЭХО кардиография, ультразвуковая доплерография.

**Результаты исследования:**

### Случай №1

Первая пациентка 2007 года рождения, девочка. С ноября 2019 года считается больной, с появления болей в нижних конечностях. В динамике нарастал отёк левой нижней конечности. В условиях ННЦХ им. Сызганова было сделано УЗДГ сосудов нижних конечностей, заключение "Тромбоз глубоких вен. Тромбофлебит большой подкожной вены и ее притоков, левой голени. Тромбофлебит малой подкожной вены и ее притоков. Флотирующий тромб. Паховый лимфаденит слева. Получала комплексное консервативное лечение (гепарин, пентоксифиллин, детралекс). Усиление болевого синдрома и прогрессирование отечности до верхней трети бедра слева. Обратилась к сосудистому хирургу. 2020 году было сделано оперативное лечение - имплантация кава фильтра в нижнюю полую вену. В 2020 году ребенок был госпитализирован планово для обследования и уточнения диагноза в НЦПДХ. Получала лечение: варфарин 2.5мг по 1/2тб x 1 раз, детралекс 500мг по 1тб x 2 раза в день.

В ноябре 2020 года проведён анализ на предрасположенность к тромбофилии - расширенная панель 11 генов. По результатам молекулярно-генетического тестирования на предрасположенность к тромбофилии, у пациентки обнаружена одна гетерозиготная мутация в гене фактора свёртывания крови фибриногена FGB. Следствием данной мутации может быть повышенная выработка фибриногена, что приводит к сгущению крови. По подсчётам общей суммы баллов генотипов, пациентка относится к группе низкого наследственного риска по тромбофилии (0 баллов). Рекомендовано - наблюдение лечащего врача, профилактика гипергомоцистемии. С ноября 2020г отмечает покраснение кожи и боли в верхней и нижней конечности слева. Повторно осмотрена ангиохирургом, назначено амбулаторное лечение. Отек верхней конечности нарастал от плечевого сустава до кисти, ангиохирургом рекомендован прием варфарина 2,5мг, наблюдение гематолога.

Лабораторно-диагностические исследования:

ОАК: в пределах возрастной нормы

Б/хАК в пределах возрастной нормы

Коагулограмма 2020 г: D- димер 0,78. Антитромбин III 92,2. Примечание:

Антитромбин III снижен, D- димер умеренно повышен.

Коагулограмма 2021 г: Антитромбин III-110%, Д-димер- 0,86 мг/л.

Примечание: Антитромбин III в динамике с повышением, D- димер умеренно повышен.

### Случай №2

Второй пациент 2012 года рождения, мальчик. Ребёнок болеет с ноября 2020 г, после падения - перелом большеберцовой кости без смещения справа. Через 2 недели заметили отёчность правой нижней конечности, мошонки. Через 45 дней провели УЗДГ сосудов нижних конечностей, заключение: Тромбоз глубоких вен и наружной подвздошной вены справа с частичной реканализацией, в связи с чем обратились в частную клинику, где установлен предварительный диагноз: Флебит и тромбофлебит сосудов нижних

конечностей, даны рекомендации: Фраксипарин 0,3 по 1 шп. х 2 раза в день п/к №15, Т. Вессел ДУЭ Ф 250 мг по 1 таб. х 2 раза в день в течение 2 месяцев, эластичная компрессия нижних конечностей, консультация гематолога. Через месяц проведена повторная консультация ангиохирурга в частной клинике, в динамике имеется положительная картина, в виде увеличения резидуального просвета ПБВ справа, даны рекомендации (эластичное бинтование, Т.Вессел ДУЭ Ф 250мг по 1 таб.х2 раза в день в течение 3 мес.). Обратились на консультацию в НЦПДХ к гематологу выставлен предварительный диагноз: Тромбофилия?, рекомендовано обследование и лечение в условиях НЦПДХ, а так же консультация ангиохирурга.

Семейный анамнез: у родной сестры – наследственная тромбофилия.

Осложнение основного заболевания: Острый тромбоз глубоких вен нижних и верхних конечностей слева. Посттромбофлебитический синдром.

Синдром Мея - Тернера. Состояние после установления кава фильтра.

Лабораторно-диагностические исследования

Коагулограмма от 2020г: D- димер 0,80. Антитромбин III 95,7. Примечание: Антитромбин III снижен, D- димер умеренно повышен.

Коагулограмма от 2021г: Антитромбин III 109%, Примечание: Антитромбин III в динамике с повышением.

#### **Выводы:**

№1 пациент поступил впервые, после комплексного обследования, установлен клинический диагноз: Наследственная тромбофилия, тромбоз глубоких вен, тромбофлебит.

Пациентам была проведена консультация сосудистого хирурга, рекомендовано проведение тромболизисной терапии: варфарин 2,5мг по 1тб х 2 раза в сутки.

Таким образом, практическое значение лабораторных методов в этом направлении трудно переоценить, так как они позволяют выявлять доклинические нарушения системы свёртывания, прогнозировать развитие тромботических осложнений, и тем самым уменьшить частоту наиболее распространённых причин смерти в современном обществе – тромбозов различной локализации.

#### **Выводы:**

1. Диагноз Тромбофилия поставлен на основании семейного анамнеза.
2. Показатели гемостаза: Антитромбин III, протеин С, S, Д-димер и др.
3. Клинические симптомы: отёк левой нижних конечностей, тромбобразование разных локализаций.
4. Выявление мутации на наличие полиморфизма - генетической предрасположенности к тромбофилии.
5. Лечение и осложнение тромбофилии проводится тромболизисной терапией. Динамическое наблюдение сосудистого хирурга и гематолога.

## FEATURES OF PSYCHOSOCIAL AND INFORMATIONAL SUPPORT FOR CHILDREN WITH CANCER: RUSSIAN AND FOREIGN EXPERIENCE

<sup>1</sup>V.A. Trapeznikov Institute of Management Problems, Moscow, Russia

<sup>2</sup>Russian State University for the Humanities, Moscow, Russia

<sup>3</sup>A.I. Burnazyan SSC FMBC FMBA, Moscow, Russia

<sup>4</sup>Peoples' Friendship University of Russia, Moscow, Russia

**Relevance.** Oncological diseases are among the leading diseases that prevail in the global infant mortality. Every year on the planet, on average, more than 300 thousand children aged 0-19 years are diagnosed with various oncological diseases, which include many different types of tumors (leukemia, lymphoma neuroblastoma and nephroblastoma, malignant brain tumors, etc.).

The level of diagnostic technologies and therapeutic measures for oncological diseases of children is constantly being improved. This is reflected in the statistics of increasing child survival in many countries, which today reaches more than 80%.

**The purpose of the study:** based on the data of Russian and foreign experience, to identify the features of psychosocial and informational support for children with oncological diseases, which are currently used in the pediatric oncology treatment clinic.

**Materials and methods of research.** The materials of our study were a meta-analysis of data from Russian and foreign scientists studying complex approaches to psychosocial support for children with cancer. Scientific publications (articles, theses and monographs) in Russian and English were used. Abstract-bibliographic databases were used to search for scientific material on this problem: Russian Science Citation Index, Google Scholar, Web of Knowledge, Mendeley, ResearchGate, Scopus, Academia.edu. During the information search, about 100 thousand were found. publications on the problems of pediatric oncology.

**The results of the study.** The complex mechanism of cancer therapy is associated with the complex effect of drugs on the nervous system, which often has a negative impact on the development of cognitive functions (various types of memory, attention, cognition, thinking) and cardiovascular dysfunction, which causes problems in the educational sphere in children.

In addition, children who have had cancer are more likely to be subjected to psycho-emotional stress and the development of mental disorders, compared with their healthy peers [4], which was noted in the study by F. Schulte with co-authors. The paper shows that people who survived tumors of the central nervous system in childhood experience social difficulties in adulthood.

Studies of Greek colleagues show about the complex impact of cancer on society, where it was revealed that a sick child who is unaccustomed to peers and school teachers who are starting to work with a child in the classroom again are

experiencing distress. Therefore, returning to education after a long treatment is one of the most basic problems for children during reintegration into society.

Educational activities are of great importance in the integration of children, which gives certain positive results in the well-being of young patients.

Thus, during the treatment of oncological diseases, the main goal of psychosocial support is the prevention of emotional disorders. When returning to everyday life after treatment, children need psychological support from their society, friends and classmates.

Currently, different national approaches have developed in the practice of rehabilitation of pediatric oncology.

In the Russian school, the support of sick children with cancer is associated with the concept of staged rehabilitation measures, where there is a need to create a single rehabilitation space in which specialized assistance is provided at different stages with the involvement of medical, educational, cultural, sports and other technologies, as well as institutions and social protection bodies. A single rehabilitation space is the coordination of the efforts of various structures to conduct medical, psychological, social, psychological and pedagogical rehabilitation of patients and their family members [6].

In Western countries, there are various models of family care systems for patients with cancer, for example, the social ecology model illustrates how a child develops under the influence of the family system in addition to other social systems.

The family-oriented support implementation system (FAMOS), which is based on the principles of family system therapy and cognitive behavioral therapy, has also proven itself well. The therapy is carried out for six sessions at the family's home and is aimed at helping families cope with psychological problems associated with cancer.

Cognitive behavioral therapy, on the other hand, is a theoretical basis for solving psychosocial problems in families by studying the connections between the thoughts, feelings and behavior of family members. Through the integration of family systems theory and cognitive behavioral therapy, FAMOS intervention is expected to improve both individual well-being and family functioning through methods of identifying beliefs and reviewing negative thoughts and behaviors.

These models highlight aspects of the overall functioning of the family that affect the adaptation of the child, such as family cohesion, conflict, adaptability, belief system, communication, organizational structures, problem-solving ability and social support.

**Conclusion.** Thus, the existing practices of psycho-social and informational support for children with oncological diseases make it possible to successfully improve the quality of life of a child during treatment.

There are different approaches in the practice of national schools of pediatric oncology treatment. Thus, in the Russian school, the support of sick children with oncology is connected with the concept of stage-by-stage rehabilitation measures, in which specialized assistance is provided at various stages with the involvement of medical, educational, cultural, sports and other specialists.

In Western countries, the family-oriented support implementation system (FAMOS), which is based on the principles of family systemic therapy and cognitive behavioral therapy, has proven itself well.

The combination of methods is effective for improving the psychological state of parents after the completion of treatment of their children. As a result of the therapy, the mood of mothers is normalized, anxiety and post-traumatic stress of parents is reduced after the rehabilitation measures.

Thus, the successful reintegration of children after cancer treatment requires comprehensive measures for psychosocial support, social skills training. At the same time, it is necessary to work with the family as a whole, with each of its members.

OBUKHOV Y.A., ZHUKOVSKAYA E.V., BORODINA I.D., ALEKSEEVA S.I.

### **DENTAL PATHOLOGIES IN CHILDHOOD CANCER PATIENTS ARISING AFTER POSTERIOR CRANIAL FOSSA TUMORS TREATMENT**

Clinical Rehabilitation Research Center for patients in remission "Russkoye Pole",  
Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology,  
Oncology and Immunology, Ministry of Healthcare of Russian Federation 1,  
Moscow, Russia

**Background.** Teeth, as other organs and systems of the organism, are target-organs for cytostatic drugs exposure and irradiation during polychemotherapy (PCT) process. At the same time it has been proven multiple times that, improper oral cavity care worsens the anti-tumor therapy (ATT) toxic effect on stomatognathic system anomaly formation, multiple caries and loss of teeth.

Manifestations of ATT toxicity in oral cavity organs include: caries, complicated caries (pulpitis, periodontitis), enamel hypoplasia, changes in dental development (microdentia, root shortening); salivary glands disfunction, xerostomia, taste changes, trismus/disfunction in joints; osteoradionecrosis; secondary tumors [2].

The nature of lesions in oral mucosa – more often being stomatitis – is defined by the volumes of ATT, organism's individual features and observance of hygiene procedures. Lesions in soft tissues of oral cavity are met rarely during rehabilitation stages and mainly reflect the sanitary and hygienical skills of the child.

**Objectives.** Evaluating the frequency and structure of stomatognathic system lesions in patients with posterior cranial fossa (PCF) tumors during the rehabilitation stage.

**Materials and methods.** A retrospective research has been carried out in order to evaluate the condition of oral cavity organs. The researched group has been formed from the patients of Clinical Rehabilitation Research Center for patients in



remission "Russkoye Pole", Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology.

Patients having undergone the PCF tumors treatment and being in remission for two or more years have been hospitalized in «Russkoye Pole» Research Center from January 2017 to August 2019. Remission duration –  $4,9 \pm 1,95$ .

112 children have been chosen for dental status features in patients with PCF tumors evaluation group: 26 diagnosed with astrocytoma (D33.1) and 86 diagnosed with medulloblastoma (C71.6). The ratio for boys in evaluated group was 69 (62,7%), for girls – 41 (37,3%). The age of patients at the time of examination varied from 3 to 17 years old.

All children have been examined by the rehabilitation center dentist. The condition of hard dental tissues has been assessed, resulting predominantly in caries being diagnosed. Oral mucosa pathologies included stomatitis and gingivitis. The combined pathology unified hard tissues and oral mucosa pathologies.

In order to identify statistically relevant differences of relative indicators characterizing the frequency of features in compared groups, Student's t-test, Fisher's exact test, Fisher's F-test ( $\phi^*$ , Fisher's angle distribution), Pearson's chi-square test, have been applied during the comparative analysis.

**Results.** Despite the differences in ATT toxicity levels, patients with astrocytoma and medulloblastoma demonstrated similar trends in spread of hard dental tissues lesions.

Caries and other dental pathologies were diagnosed in 79,6% patients with astrocytoma and 82,4% of patients with medulloblastoma. According to present clinical research, the combined pathology of teeth and oral cavity was diagnosed in 84% of «Russkoye Pole» Research Center patients.

During the D33.1 and C71.6 groups' comparison of the frequency of combined dental pathology occurrence, no statistically relevant difference has been found. The frequency of oral mucosa lesions in patients with astrocytoma was 7,7%, while in patients with medulloblastoma, it was 19,8%, falling into statistically probable event category ( $p < 0.05$ )

Every tenth patient with PCF tumors required orthopedic dentist's care. The results obtained should be viewed as preliminary, as conducting prospective research detailing individual doses shall allow to specify temporal trends of ATT late toxic effects' spread.

**Conclusion.** In order to evade complications after ATT, regular long-term observation by oncologists and dentists, dental care organisation for patients, hygiene improvement, play the key role in early diagnostics, prevention and treatment of stomatognathic system pathologies. Patients and their parents should be provided with thorough instructions on individual oral hygiene.

RACIBORSKA ANNA<sup>1</sup>, MAŁAS ZOFIA<sup>1</sup>, TYSAROWSKI ANDRZEJ<sup>2</sup>,  
SELIGA KATARZYNA<sup>2</sup>, MACHNIKKATARZYNA<sup>3</sup>, WECLAWEK-  
TOMPOL JADWIGA<sup>4</sup>, DERWICH KATARZYNA<sup>5</sup>, RURAŃSKA IWONA<sup>6</sup>,  
MUSZYŃSKA-ROŚLAN KATARZYNA<sup>7</sup>, MICHALAK ELŻBIETA<sup>8</sup>,

BADOWSKA WANDA<sup>9</sup>, KAROLCZYK GRAŻYNA<sup>10</sup>, CHABER  
RADOSŁAW<sup>11</sup>, DRABKO KATARZYNA<sup>12</sup>, RODRIGUEZ-GALINDO  
CARLOS<sup>13</sup>

## IMPACT OF MOLECULAR STATUS ON CLINICAL MANAGEMENT IN CHILDREN WITH HISTIOCYTOSIS TREATED ACCORDING TO POL-HISTIO PROJECT

<sup>1</sup>Department of Oncology and Surgical Oncology for Children and Youth,  
Institute of Mother and Child, Warsaw, Poland

<sup>2</sup> Department of Cancer Molecular and Genetic Diagnostics, Maria  
Sklodowska-Curie National Research Institute of Oncology, Warsaw,  
Poland

<sup>3</sup>Department of Pediatrics and Oncology, Pediatric and Oncological Children's  
Centre, Chorzow, Poland <sup>4</sup>Department and Clinic of Pediatric Oncology,  
Hematology and Bone Marrow Transplantation, Wrocław Medical University,  
Poland

<sup>5</sup>Department of Pediatric Oncology, Hematology and Transplantology,  
University of Medical Sciences, Poznań, Poland

<sup>6</sup>Department of Pediatric Hematology and Oncology, Silesian Medical University,  
Zabrze

<sup>7</sup>Department of Pediatric Oncology and Hematology, Medical University of  
Białystok, Children's Clinical Hospital of L. Zamenhof, Poland

<sup>8</sup>Department of Pathology, Institute of Mother and Child, Warsaw, Poland

<sup>9</sup>Department of Pediatric Oncology and Hematology, Department of Clinical  
Pediatrics, University of Warmia & Mazury, Provincial Specialist Children's  
Hospital, Olsztyn, Poland

<sup>10</sup>Division of Pediatric Hematology and Oncology, Children Hospital, Kielce,  
Poland

<sup>11</sup>Department of Pediatric Oncohematology, Rzeszów University, Poland

<sup>12</sup>Department of Pediatric Hematology, Oncology and Transplantology, Medical  
University of Lublin, Poland

<sup>13</sup>St Jude Children's Research Hospital, Memphis, US

**Introduction.** Histiocytic disorders are rare diseases with a varied clinical presentation. Their course is often unusual, ranging from spontaneous remissions to rapid progression and death. Recently, it has been discovered that histiocytic cell proliferation is often due to increased activation of RAS/MAPK signaling pathway. The occurrence of mutations is usually associated with a more aggressive form of the disease and resistance to conventional chemotherapy. Until recently, in Poland, genetic tests were only conducted on 14% of patients with histiocytosis, and only a handful of patients have been treated according to those results.

**Aim.** In the study, we summarized the molecular and clinical features, management, and outcome of children with histiocytosis treated according to POL HISTIO project - a non-commercial clinical trial aimed at optimizing the diagnosis

and treatment of children and adolescents with histiocytosis in Poland.

**Materials and Methods.** Fifty-six patients with histiocytosis were diagnosed and treated according to the POL HISTIOproject. All patients had a molecular test from the tissue and all patients had evaluation and monitoring of ctDNA status in the peripheral blood. Factors predictive of outcome in our setting were analyzed to identify distinct risk groups that could help identify areas for improvement.

**Results.** There were 47 patients with LCH, and 9 with multifocal JXG. The median age at the time of diagnosis was 5.57 years. Most children (80.4%) were classified as having single system (SS) involvement. *BRAF*v600e mutation was detected in tissue in 27 (48.2%) patients, in peripheral blood in 14 patients, and in both tissue and peripheral blood in 8 patients. Systemic treatment (first line according to LCH IV) was applied to 28 (50%) patients, and targeted therapy with a BRAF inhibitor was included in 9 of them. Overall survival (OS) in the entire group with follow-up was 100%. Eighteen (32.1%) patients relapsed and are alive in second remission or remain on salvage therapy. Neurodegeneration occurred in 5 (8.9%) pts. The status of ctDNA was evaluated during treatment and follow-up. In 6 pts. *BRAF*v600e-positive cells monitored by ctDNA were eliminated, and in 8 pts. *BRAF*v600e- is still detectable. In 26 (46.4%) pts molecular status had a crucial impact on treatment decisions.

**Conclusion.** Currently, successful treatment of histiocytosis requires optimal diagnosis. Qualification to the treatment management should be based not only on histological results but also on the evaluation of molecular status on pathological tissue and ctDNA in the peripheral blood.

TERESHCHENKO G.V., BONDARENKO V.P.

## QUANTITATIVE MAGNETIC RESONANCE IMAGING OF BONE MARROW IN PATIENTS WITH ACUTE LYMPHOBLASTIC LEUKEMIA

Dmitry Rogachev National Medical Research Center Of Pediatric Hematology,  
Oncology and Immunology, Moscow, Russia

**Relevance.** Acute lymphoblastic leukemia is a disease characterized by malignant transformation of lymphocytes that lose their main function, divide uncontrollably, replacing bone marrow cells. Acute lymphoblastic leukemia is the most common cancer among children. When analyzing data from 2007 to 2017, the incidence rate of leukemia in the Russian Federation in the age group from 0 to 14 years old increased by 20.28% (average annual growth rate - 1.82%).

Modern therapy protocols can cure up to 95% of patients. A serious interdisciplinary and multimodal approach to the diagnosis of malignant hematological disorders in children is needed due to the slow, but steady increase in the number of cases every year. One of the methods of preventive non-invasive diagnostics and identification of recurrence of the disease can be magnetic resonance imaging with a quantitative assessment of the bone marrow fat fraction.

The number of published studies evaluating the bone marrow fat fraction in children is extremely limited.

**Purpose of the study.** Evaluation of the fat fraction index in patients with acute lymphoblastic leukemia.

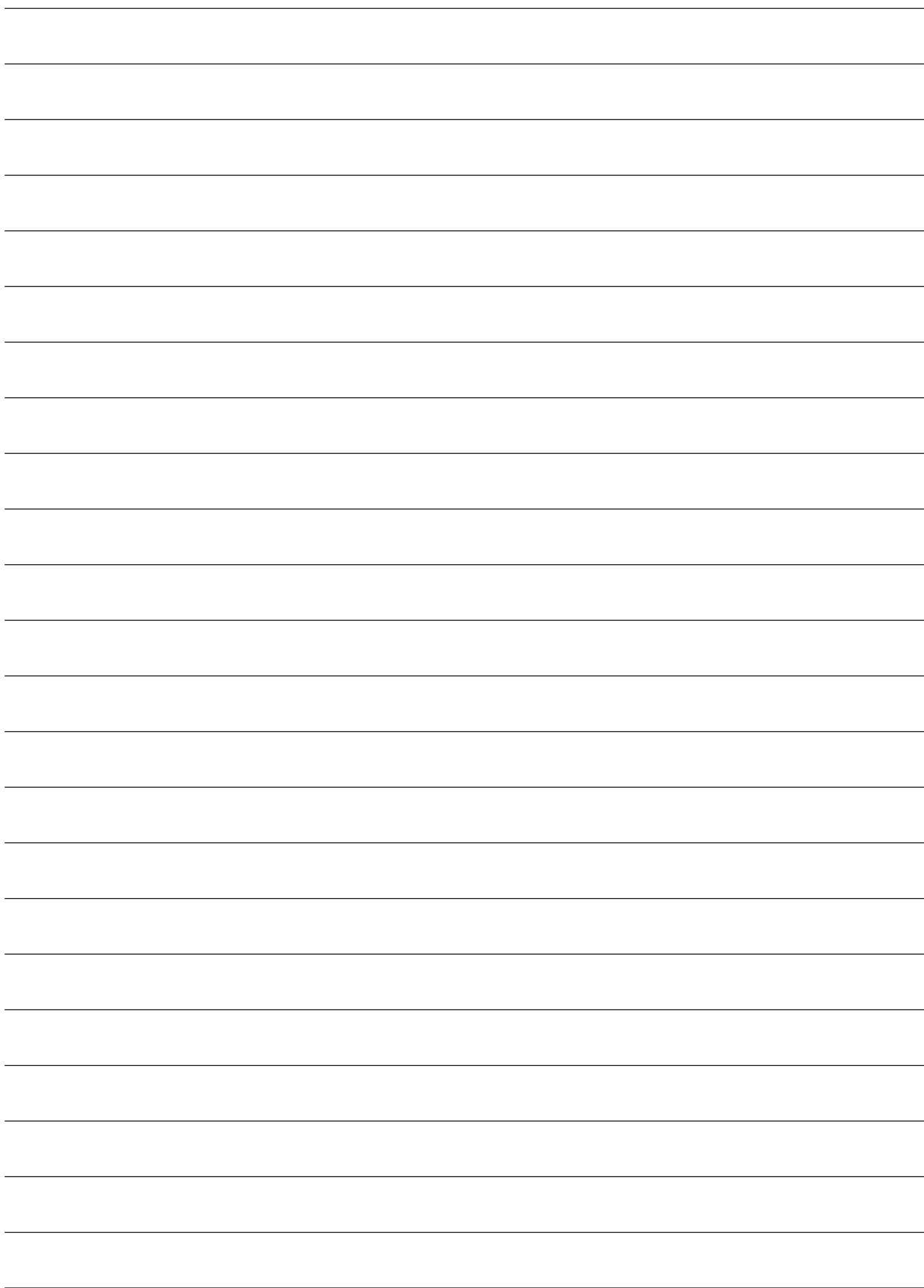
**Materials and methods.** The study included 30 patients diagnosed with ALL in the acute phase of the disease. The mean age of the patients was  $12.2 \pm 3.6$  years. The fat fraction was calculated based on the mDixon-Quant sequence in the region of the pelvic bones and lumbar vertebrae using mapping on a Philips Achieva 3T magnetic resonance scanner.

The control group consisted of 20 healthy people of the same age group (mean age  $12 \pm 2.8$  years; 13 boys and 7 girls) without previous hematological diseases.

The Mann-Whitney U-test was used to compare the fat fraction data of patients with the control group and with each other.

**Research results.** There was a sharp decrease in the bone marrow fat fraction to  $3.09\% \pm 2.47\%$  in the acute phase of the disease in comparison with the control group ( $41.2\% \pm 9.88\%$ ).

**Conclusions.** The indicators of the bone marrow fat fraction in patients in the acute stage of leukemia are reduced according to our study. Thus, the quantitative assessment of fat fraction indicators according to magnetic resonance imaging is a painless and non-invasive diagnostic method that confirms high bone marrow cellularity. Fat fraction also could be used as a method for monitoring the bone marrow state.



ПЛАТИНОВЫЙ СПОНСОР

medac

ЗОЛОТОЙ СПОНСОР



СЕРЕБРЯНЫЙ СПОНСОР



octapharma



NOVARTIS



AstraZeneca



БРОНЗОВЫЙ СПОНСОР



ТОО «МЕДИНТОРГ РК»

СПОНСОРСТВО



СЕРДЦЕ  
ИННОВАЦИОННЫХ  
ТЕХНОЛОГИЙ!



NUR-TORE

