



Научно-практический журнал Российского общества детских онкологов
Academic Journal of the Russian Society of Pediatric Oncologists

Онкопедиатрия

ONCOPEDIATRIA

2017 / том 4 / №3





ОМК·Участие

Благотворительный фонд

Благотворительный фонд «ОМК-Участие» активно поддерживает проекты Российского общества детских онкологов и сотрудничает с НИИ детской онкологии и гематологии ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.

В 2009-2017 годах фонд закупил медицинское оборудование и расходные материалы, оборудовал три игровые комнаты, поддержал проведение двух съездов детских онкологов России, издание журнала «Онкопедиатрия» и работу сайта «Детская онкология. РФ» (<http://www.pediatriconcology.ru>). Фонд «ОМК-Участие» ежегодно проводит в онкоцентре благотворительные акции «Дети — детям» и «С миру по ёлке». Объем благотворительной помощи, оказанной РОНЦ, составил 40 миллионов рублей.

Вы можете поддержать благотворительные программы фонда «ОМК-Участие», сделав пожертвование на сайте фонда: <http://www.omk-uchastie.ru/about/online-form-sber/>.

Актуальную информацию о работе БФ «ОМК-Участие» Вы можете найти на сайте фонда и страницах в социальных сетях: в Фейсбуке, Контакте и Твиттере, а также на сайте «Детская онкология. РФ».

Мы будем рады партнерам, готовым к сотрудничеству с Российским обществом детских онкологов.

**Спасибо всем, кто вместе с нами
спешит делать добро!**



Онкопедиатрия

ISSN 2311-9977



РОССИЙСКОЕ
ОБЩЕСТВО
ДЕТСКИХ
ОНКОЛОГОВ

Научно-практический журнал Российского общества детских онкологов

Издается с 2014 г. Выходит раз в три месяца. Распространяется бесплатно.

Учредитель

Российское общество детских онкологов

Главный редактор

Поляков В.Г., д.м.н., проф., академик РАН, главный детский онколог Минздрава России, Президент Российского общества детских онкологов

Заместители главного редактора

Валиев Т.Т., д.м.н., Рыков М.Ю., к.м.н.

Научный редактор

Пунанов Ю.А., д.м.н., проф.

Ответственный секретарь

Горбунова Т.В., к.м.н.

Выпускающий редактор

Пугачёва У.Г.

Отдел рекламы

Болигузова А.Н., rek@nczd.ru
Сенюхина А.Б., rek1@nczd.ru

Редакционный совет

Алейникова О.В. (Минск, Беларусь), д.м.н., проф., член-корр. НМАРБ
Алиев М.Д. (Москва), д.м.н., проф., академик РАН
Бадалян Г.Х. (Ереван, Армения), д.м.н., проф., академик ААМН
Байбарина Е.Н. (Москва), д.м.н., проф.
Байкова В.Н. (Москва), д.б.н., проф.
Баранов А.А. (Москва), д.м.н., проф., академик РАН
Белогурова М.Б. (Санкт-Петербург), д.м.н., проф.
Богомильский М.Р. (Москва), д.м.н., проф., чл.-корр. РАН
Бойченко Е.И. (Москва), к.м.н., доцент
Бровкина А.Ф. (Москва), д.м.н., проф., академик РАН
Ваганов Н.Н. (Москва), д.м.н., проф.
Валентей Л.В. (Москва), к.м.н.
Володин Н.Н. (Москва), д.м.н., проф., академик РАН
Глеков И.В. (Москва), д.м.н., проф.
Глыбочко П.В. (Москва), д.м.н., проф., академик РАН
Годзинский Я. (Вроцлав, Польша), проф.
Горелышев С.К. (Москва), д.м.н., проф.
Граф Н. (Германия), проф.
Долгополов И.С. (Москва), д.м.н.
Долгушин Б.И. (Москва), д.м.н., проф., академик РАН
Исмаил-Заде Р.С. (Минск, Беларусь), д.м.н.
Кадагидзе З.Г. (Москва), д.м.н., проф.
Казанцев А.П. (Москва), д.м.н.
Карселадзе А.И. (Москва), д.м.н., проф.
Климнюк Г.И. (Киев, Украина), д.м.н., проф.

Козель Ю.Ю. (Ростов-на-Дону), д.м.н.
Кошечкина Н.А. (Москва), д.м.н., проф.
Кушлинский Н.Е. (Москва), д.м.н., проф., член-корр. РАН
Лебедев В.В. (Краснодар), к.м.н.
Матвеева И.И. (Москва), д.м.н.
Минкина Л.М. (Владивосток), к.м.н.
Морозов Д.А. (Москва), д.м.н., проф.
Мошетова Л.К. (Москва), д.м.н., проф., академик РАН
Намазова-Баранова Л.С. (Москва), д.м.н., проф., академик РАН
Нечушкина И.В. (Москва), д.м.н., проф.
Пунанов Ю.А. (Санкт-Петербург), д.м.н., проф.
Рябов А.Б. (Москва), д.м.н.
Саакян С.В. (Москва), д.м.н., проф.
Сигал С. (Лос-Анджелес, США), проф.
Соколова З.А. (Москва), к.м.н.
Соловьев Ю.Н. (Москва), д.м.н., проф., академик РАН
Суsulёва Н.А. (Москва), д.м.н., проф.
Тупицын Н.Н. (Москва), д.м.н., проф.
Турабов И.А. (Архангельск), д.м.н., проф.
Ушакова Т.Л. (Москва), д.м.н.
Фечина Л.Г. (Екатеринбург), к.м.н.
Хусейнов З.Х. (Душанбе, Таджикистан), д.м.н.
Ширяев С.В. (Москва), д.м.н.
Шилдс С. (Филадельфия, США), MD
Яровой А.А. (Москва), д.м.н.

153



Журнал входит в Перечень ведущих научных журналов и изданий ВАК, в которых должны быть опубликованы основные результаты диссертаций на соискание ученой степени кандидата и доктора наук

Попечительский совет

Председатель Попечительского совета — Его Святейшество Патриарх Московский и всея Руси Кирилл
Буйнов Александр Николаевич, народный артист России
Виторган Эммануил Гедеонович, народный артист России
Владыкина Олеся Юрьевна, двукратная паралимпийская чемпионка, заслуженный мастер спорта России
Его Императорское Высочество Государь Наследник Цесаревич и Великий Князь Георгий Михайлович — Председатель Правления Императорского Фонда исследований онкологических заболеваний
Жуков Александр Дмитриевич, первый заместитель Председателя Государственной думы Федерального собрания РФ, президент Олимпийского комитета России
Запашный Аскольд Вальтерович, народный артист России
Запашный Эдгар Вальтерович, народный артист России, генеральный директор Большого Московского государственного цирка
Кадыров Рамзан Ахматович, Президент Чеченской Республики
Карпов Анатолий Евгеньевич, международный гроссмейстер, трехкратный чемпион мира по шахматам среди мужчин, трехкратный чемпион мира ФИДЕ, трехкратный чемпион СССР, депутат Государственной думы Федерального собрания РФ
Миронов Евгений Витальевич, народный артист России
Михалков Никита Сергеевич, Председатель Союза кинематографистов России
Протоиерей Александр Евгеньевич Ткаченко — Генеральный директор Императорского Фонда исследований онкологических заболеваний, основатель СПб ГАУЗ «Хоспис (детский)»
Розенбаум Александр Яковлевич, народный артист России
Тарасова Татьяна Анатольевна, заслуженный тренер СССР и России
Фетисов Вячеслав Александрович, двукратный олимпийский чемпион по хоккею, многократный чемпион СССР, Европы и мира, заслуженный тренер России, председатель правления Российской любительской хоккейной лиги
Благотворительный фонд «ОМК-Участие» (учредитель — Объединенная металлургическая компания)

Издатель

Издательство «ПедиатрЪ»
119991, г. Москва,
Ломоносовский пр-т, д. 2, стр. 1
Тел./факс: (499) 132-30-43



Адрес редакции

115478, Москва,
Каширское ш., д. 24, стр. 15
oncopediatria@yandex.ru

Журнал «Онкопедиатрия» зарегистрирован Федеральной службой по надзору в сфере связи, информационных технологий и массовых коммуникаций (Роскомнадзор) 28 октября 2013 г. Регистрационный номер ПИ № ФС77-55798.

Редакция не несет ответственности за содержание рекламных материалов. Воспроизведение или использование другим способом любой части издания без согласия редакции является незаконным и влечет ответственность, установленную действующим законодательством РФ.

Индекс подписных изданий

Почты России — П4837

Электронная подписка на сайт:

www.spr-journal.ru
www.elibrary.ru

Отпечатано ООО «Деловая полиграфия»,
121352, Москва, ул. Давыдовская, 12-1-11
Тираж 1300 экземпляров.

Scientific-practical journal of Russian Society of Pediatric Oncologists

Published from 2014. The journal is published quarterly. Distributed free of charge.

Founder

Russian Society of Pediatric Oncologists

Editor

Polyakov V.G., MD, PhD, prof., academician of RAS, Chief Pediatric Oncologist of Ministry of Health of Russian Federation, President of Russian Society of Pediatric Oncologists

Deputy editors

Valiev T.T., MD, PhD
Rykov M.Yu., MD, PhD

Associate editor

Punanov Yu.A., MD, PhD, prof.

Executive secretary

Gorbunova T.V.

Publishing editor

Pugacheva U.G.

Publicity Department

Boliguzova A.N, rek@nczd.ru
Senyukhina A.B., rek1@nczd.ru

Address of editorial office

Kashirskoye sh., 24 bldg. 15, Moscow, Russia, 115478
E-mail: oncopediatria@yandex.ru

The Journal is in the List of the leading scientific journals and publications of the Supreme Examination Board (VAK), which are to publish the results of doctorate theses.

Editorial council

Aleinkova O.V., MD, PhD, prof., corr. member of NMARB (Minsk, Byelorussia)
Aliev M.D., MD, PhD, prof., academician of RAS (Moscow)
Badalyan G.Kh., MD, PhD, prof., academician of Armenian Academy of Medical Sciences (Yerevan, Armenia)
Baranov A.A., MD, PhD, prof., academician of RAS (Moscow)
Baibarina Ye.N., MD, PhD, prof. (Moscow)
Baikova V.N., PhD, prof. (Moscow)
Belogurova M.B., MD, PhD, prof. (St.-Petersburg)
Bogomilskii M.R., MD, PhD, prof., corresponding member of RAS (Moscow)
Boichenko E.I., MD, PhD, associate prof. (Moscow)
Brovkina A.F., MD, PhD, prof., academician of RAS (Moscow)
Dolgoplov I.S., MD, PhD (Moscow)
Dolgushin B.I., MD, PhD, prof., academician of RAS (Moscow)
Fechina L.G., MD, PhD (Yekaterinburg)
Glekov I.V., MD, PhD, prof. (Moscow)
Glybochko P.V., MD, PhD, prof., academician of RAS (Moscow)
Godzinskiy Ya., prof. (Wroclaw, Poland)
Gorelyshev S.K., MD, PhD, prof. (Moscow)
Graf N., prof. (Germany)
Ismail-Zade R.S., MD, PhD (Minsk, Belarus Republic)
Kadagidze Z.G., MD, PhD, prof. (Moscow)
Karseladze A.I., MD, PhD, prof. (Moscow)
Kazantsev A.P., MD, PhD (Moscow)
Khuseinov Z.Kh. MD, PhD (Dushanbe, Republic of Tajikistan)
Klimnyuk G.I., MD, PhD, prof. (Kiev, Ukraine)
Koshechkina N.A., MD, PhD, prof. (Moscow)

Board of Guardians

Buinov A., People's Artist of Russia
Chairman of Board of Guardians — His Holiness Patriarch of Moscow and All Russia Kirill
Chairman of the Board of Trustees of the Russian Imperial Foundation for Cancer Research, His Imperial Highness the Heir, Tsesarevich, and Grand Duke George of Russia
Charitable Foundation OMK-Uchastiye (Founder is United Metallurgical Company)
Fetisov V., Two-time Olympic Champion in Hockey, Multiple Champion of USSR, Europe and World, Honoured Trainer of Russia, Chairman of Russian Amateur Hockey League
Kadyrov R., President of Chechen Republic
Karpov A., International Grand Master, Three-time World Champion in Chess Among Men, Three-time World Champion of FIDE, Three-time Champion of USSR, Deputy of State Duma of Federal Assembly of the Russian Federation
Mikhalkov N., Chairman of Filmmakers' Union of Russian Federation
Mironov E., People's Artist of Russia
Rev. Alexander Tkachenko — General Director of «The Imperial Foundation for Cancer Research», The founder of the 1st Hospice for Children in Russia.
Rozenbaum A., People's Artist of Russia
Tarasova T., Honoured Trainer of USSR
Vitorgan E., People's Artist of Russia
Vladykina O., Two-time Para-Olympic Champion, Honoured Master of Sports
Zapashnii A., People's Artist of Russia
Zapashnii A., People's Artist of Russia, General Director of Bolshoy Moscow State Circus
Zhukov A., First Deputy of Chairman of State Duma of Federal Assembly of the Russian Federation, President of Olympic Committee of Russia

Kozel Yu.Yu., MD, PhD (Rostov-on-Don)
Kushlinskii N.E., MD, PhD, prof., corresponding member of RAS (Moscow)
Lebedev V.V., MD, PhD (Krasnodar)
Matveeva I.I., MD, PhD (Moscow)
Minkina L.M., MD, PhD (Vladivostok)
Morozov D.A., MD, PhD, prof. (Moscow)
Moshetova L.K., MD, PhD, prof., academician of RAS (Moscow)
Namazova-Baranova L.S., MD, PhD, prof., academician of RAS (Moscow)
Nechushkina I.V., MD, PhD, prof. (Moscow)
Punanov Yu.A., MD, PhD, prof. (St.-Petersburg)
Ryabov A.B., MD, PhD (Moscow)
Saakyan S.V., MD, PhD, prof. (Moscow)
Sigal S., prof. (Los Angeles, USA)
Sokolova Z.A., MD, PhD (Moscow)
Solov'ev Yu.N., MD, PhD, prof., academician of RAS (Moscow)
Susuleva N.A., MD, PhD, prof. (Moscow)
Tupitsyn N.N., MD, PhD, prof. (Moscow)
Turabov I.A., MD, PhD, prof. (Arkhangelsk)
Ushakova T.L., MD, PhD (Moscow)
Shiryayev S.V., MD, PhD (Moscow)
Shields C., MD (Philadelphia, USA)
Vaganov N.N., MD, PhD, prof. (Moscow)
Valentei L.V., MD, PhD (Moscow)
Volodin N.N., MD, PhD, prof., academician of RAS (Moscow)
Yarovo A.A., MD, PhD (Moscow)

Publisher

Publishing house "Pediatri"
Lomonosovskii prospect, 2, bldg. 1,
Moscow, Russia, 119991
Tel. /Fax: (499) 132-30-43



The journal "Oncopediatrics" is registered by Federal Inspectorate Service in Sphere of Information Technologies and Mass Communication (Roscomnadzor) on 28, October, 2013.

Registration number PI № FS77-55798.

Editorial staff is not responsible for the content of advertising materials. Reproduction or any other usage of any part of the publication without agreement with editorial staff is out of law and involves amenability in accordance with the laws of Russian Federation

Subscription indices

in Pochta Rossii catalogue:
index — П4837

Electronic subscription on sites

www.spr-journal.ru
www.elibrary.ru

Printed by «Business printing» Ltd,
12-1-11, Davydovskaya street, Moscow, 121352.
Number of printed copies: 1300.



Растворы TauroLock™ для закрытия катетера доступны в различных формах выпуска:

Препарат	TauroLock™	TauroLock™ HEP 100 (включает 100 Ед/мл гепарина)	TauroLock™ HEP 500 (включает 500 Ед/мл гепарина)	TauroLock™ HEP 25000 (включает 25000 Ед, урокиназы)
Ампула (10 x 3 мл)		●		
Ампула (10 x 5 мл)	●		●	
Флакон (5 x 5 мл)				●

Производитель:



TauroPharm GmbH
 Jägerstrasse 5a
 D-97297 Waldbüttelbrunn
 Tel.: +49 0 931 46 58 35 94

Дистрибьютор:



ООО «ФармЛайн»
 тел/факс: +7 495 2340704
 e-mail: office@pharmline.ru
 www.pharmline.ru



BARD Access Systems

Полный спектр устройств
длительного центрального
венозного доступа

Дополнительные сведения

Для более подробной информации, пожалуйста,
свяжитесь с вашим представителем Bard Access Systems.

Или посетите наш веб-сайт
www.bardaccess.com, www.crbard.ru

ООО «Бард РУС», 121596, г. Москва
ул. Горбунова, д. 2, стр. 204
Тел: +7 (499) 372 50 02
Факс: +7 (499) 372 50 03
info.bardrus@crbard.com



ОНКОПЕДИАТРИЯ / 2017 / том 4 / № 3

СОДЕРЖАНИЕ

РЕДАКЦИОННАЯ СТАТЬЯ

- М.Ю. Рыков, Е.Н. Байбарина, О.В. Чумакова, В.Г. Поляков
159 ЭПИДЕМИОЛОГИЯ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ НОВООБРАЗОВАНИЙ У ДЕТЕЙ В РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ: АНАЛИЗ ОСНОВНЫХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ И ПУТИ ПРЕОДОЛЕНИЯ ДЕФЕКТОВ СТАТИСТИЧЕСКИХ ДАННЫХ

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

- М.Ю. Рыков, В.В. Щукин, А.А. Петраш, И.А. Турабов
177 СИСТЕМЫ ВЕНОЗНОГО ДОСТУПА ПРИ ЛЕЧЕНИИ ДЕТЕЙ С ОНКОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ: АНАЛИЗ РЕЗУЛЬТАТОВ УСТАНОВКИ И ЭКСПЛУАТАЦИИ В МЕДИЦИНСКИХ ОРГАНИЗАЦИЯХ ВТОРОГО И ТРЕТЬЕГО Б УРОВНЕЙ

ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

- Т.Т. Валиев, Н.А. Гусева, К.Д. Соложенцева
183 КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА И ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА КЛАССИЧЕСКИХ ПАРАНЕОПЛАСТИЧЕСКИХ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ СИНДРОМОВ ПРИ ЛИМФОМАХ

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

- Р.С. Исмаил-заде, Р.Н. Меликов, Ю.Н. Мамедов, И.А. Гасанов,
 С.Т. Эйбатов, А.Ф. Юсифов, Э.Я. Алиев, Х.К. Дуньямалиев
192 СОЛИДНО-ПСЕВДОПАПИЛЛЯРНАЯ ОПУХОЛЬ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ У ДЕТЕЙ
- А.В. Родичев, О.В. Щербаклова, И.А. Турабов, Н.В. Марков, П.М. Богатырёв, В.В. Волков, А.А. Логваль
199 ТРАВМАТИЧЕСКИЙ РАЗРЫВ ОПУХОЛИ ВИЛЬМСА (РЕДКОЕ КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ В ПРАКТИКЕ ДЕТСКОГО ХИРУРГА)

157

ОБМЕН ОПЫТОМ

- Л.А. Мартынов, А.В. Сотников, О.А. Меркулов, Н.В. Матинян, Д.А. Булетов
204 АНЕСТЕЗИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ЭНДОСКОПИЧЕСКИХ ЭНДОНАЗАЛЬНЫХ ОПЕРАЦИЙ В ДЕТСКОЙ ОНКОЛОГИИ
- О.А. Меркулов, Т.В. Горбунова, Д.А. Булетов, В.Г. Поляков
214 КЛИНИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ МЕТОДА ТРАНСНАЗАЛЬНОЙ ЭНДОСКОПИЧЕСКОЙ ХИРУРГИИ В КОМПЛЕКСНОМ ЛЕЧЕНИИ ДЕТЕЙ С САРКОМАМИ ПАРАМЕНИНГЕАЛЬНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ

ИНФОРМАЦИЯ ОТ РОССИЙСКОГО ОБЩЕСТВА ДЕТСКИХ ОНКОЛОГОВ

- 226 ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ОНКОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ. СЕКЦИЯ ДЛЯ ДЕТСКИХ ОНКОЛОГОВ В РАМКАХ XXI РОССИЙСКОГО ОНКОЛОГИЧЕСКОГО КОНГРЕССА**

ONCOPEDIATRIA / 2017 / volume 4 / № 3

CONTENTS

EDITORIAL

M.Yu. Rykov, E.N. Baibarina, O.V. Chumakova, V.G. Polyakov

- 159 **CANCER EPIDEMIOLOGY IN CHILDREN IN THE RUSSIAN FEDERATION:
ANALYSIS OF KEY INDICATORS AND WAYS TO OVERCOME THE STATISTICAL DATA DEFECTS**

ORIGINAL ARTICLES

M.Yu. Rykov, V.V. Schukin, A.A. Petrash, I.A. Turabov

- 177 **VENOUS ACCESS SYSTEMS IN THE TREATMENT OF CHILDREN WITH CANCER:
ANALYSIS OF THE RESULTS OF INSTALLATION AND OPERATION AT SECONDARY
AND TERTIARY B MEDICAL FACILITIES**

LITERATURE REVIEW

T.T. Valiev, N.A. Guseva, K.D. Solozhentseva

- 183 **CLINICAL PROFILE AND DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF CLASSICAL PARANEOPlastic
NEUROLOGIC SYNDROMES IN LYMPHOMAS**

CLINICAL CASE

R.S. Ismail-zade, R.N. Melikov, Yu.N. Mamedov, I.A. Hasanov,

S.T. Eybatov, A.F. Yusifov, E.Y. Aliyev, H.K. Dunyamaliyev

- 192 **SOLID PSEUDOPAPILLARY TUMOR OF THE PANCREAS IN CHILDREN**

A.V. Rodichev, O.V. Scherbakova, I.A. Turabov, N.V. Markov, P.M. Bogatyrev, V.V. Volkov, A.A. Logval

- 199 **TRAUMATIC RUPTURE OF WILMS' TUMOR
(INFREQUENT CLINICAL OBSERVATION IN PEDIATRIC SURGEON'S CLINICAL PRACTICE)**

EXCHANGE OF EXPERIENCE

L.A. Martynov, A.V. Sotnikov, O.A. Merkulov, N.V. Matinyan, D.A. Buletov

- 204 **ANESTHETIC MANAGEMENT OF ENDOSCOPIC ENDONASAL SURGERIES IN PEDIATRIC ONCOLOGY**

O.A. Merkulov, T.V. Gorbunova, D.A. Buletov, V.G. Polyakov

- 214 **CLINICAL SIGNIFICANCE OF TRANSNASAL ENDOSCOPIC SURGERY
IN THE TREATMENT OF CHILDREN WITH LOCALIZED PARAMENINGEAL SARCOMAS**

FROM THE RUSSIAN SOCIETY OF PEDIATRIC ONCOLOGISTS

- 226 **MANAGEMENT OF MEDICAL CARE DELIVERY FOR CHILDREN WITH CANCER.
SECTION FOR PEDIATRIC ONCOLOGISTS WITHIN THE FRAMEWORK OF THE XXI RUSSIAN CANCER CONGRESS**

DOI: 10.15690/onco.v4i3.1747

М.Ю. Рыков^{1, 2}, Е.Н. Байбарина³, О.В. Чумакова³, В.Г. Поляков^{1, 4}

¹ Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина
Минздрава России, Москва, Российская Федерация

² Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова
Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Российская Федерация

³ Министерство здравоохранения Российской Федерации, Москва, Российская Федерация

⁴ Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования
Минздрава России, Москва, Российская Федерация

Эпидемиология злокачественных новообразований у детей в Российской Федерации: анализ основных показателей и пути преодоления дефектов статистических данных

Введение. Планирование организации медицинской помощи детям с онкологическими заболеваниями основывается в том числе на эпидемиологических данных — заболеваемости и смертности детского населения от злокачественных новообразований. **Материалы и методы.** Проанализированы оперативные отчеты органов исполнительной власти в сфере здравоохранения субъектов Российской Федерации, содержащие сведения по заболеваемости, смертности, одногодичной летальности и сроках оказания медицинской помощи детям с онкологическими заболеваниями в субъектах. **Результаты.** В 2016 г. в Российской Федерации выявлено 3785 детей с онкологическими заболеваниями, из них активно — 265 (7%). Количество умерших детей с онкологическими заболеваниями составило 779, из них 265 из числа выявленных в 2016 г. Заболеваемость составила 13 на 100 тыс. детского населения в возрасте 0–17 лет, смертность — 2,7, одногодичная летальность — 7%. Среднее время, затраченное на установление диагноза, включая гистологическую верификацию, составило 14 дней, для пациентов, умерших в 2016 г., — 27,2 дня. Среднее время, прошедшее от момента верификации диагноза до начала лечения, составило 6 дней, для умерших в 2016 г. пациентов — 4,8 дня. **Заключение.** Отмеченная динамика свидетельствует о повышении выявляемости детей с онкологическими заболеваниями, а следовательно, о совершенствовании методов диагностики. Учитывая, что среднемировые значения заболеваемости составляют 15 на 100 тыс. детского населения, можно прогнозировать дальнейший рост заболеваемости (выявляемости) до 4500 первичных пациентов к 2022 г. Таким образом, в настоящее время ежегодный недоучет составляет порядка 700/4500 (16%) пациентов. Низкий процент детей, выявленных активно, свидетельствует о недостаточной подготовке врачей первичного звена (участковых педиатров) в плане детской онкологии. Выявлены существенные расхождения статистических данных, представленных в оперативных отчетах, при сравнении с данными Федеральной службы государственной статистики. С целью повышения достоверности статистических данных разработана электронная база данных детей с онкологическими заболеваниями.

Ключевые слова: детская онкология, эпидемиология, злокачественные новообразования, заболеваемость, одногодичная летальность, канцер-регистр.

(Для цитирования: Рыков М.Ю., Байбарина Е.Н., Чумакова О.В., Поляков В.Г. Эпидемиология злокачественных новообразований у детей в Российской Федерации: анализ основных показателей и пути преодоления дефектов статистических данных. *Онкопедиатрия*. 2017;4(3):159–176. Doi: 10.15690/onco.v4i3.1747)

ОБОСНОВАНИЕ

Злокачественные новообразования (ЗНО), несмотря на достаточную редкость случаев их возникновения, занимают в структуре смертности

детей одно из ведущих мест, поднявшись с седьмого места в 2014 г. до пятого в 2015–2016 гг. (табл. 1). Планирование организации медицинской помощи детям с онкологическими заболеваниями

основывается в том числе на эпидемиологических данных — заболеваемости и смертности детского населения от ЗНО.

Цель работы — изучение заболеваемости и смертности детского населения от злокачественных новообразований в Российской Федерации и разработка путей преодоления существующих дефектов статистических данных.

МЕТОДЫ

Проанализированы оперативные отчеты региональных органов исполнительной власти в сфере здравоохранения, содержащие сведения по заболеваемости, смертности, одногодичной летальности и срокам оказания медицинской помощи

детям с онкологическими заболеваниями в субъектах Российской Федерации.

РЕЗУЛЬТАТЫ

В 2016 г. в Российской Федерации выявлено 3785 детей с онкологическими заболеваниями, из них 265 (7%) — активно. Количество умерших детей с онкологическими заболеваниями составило 779, из них 265 из числа выявленных в 2016 г. Таким образом, одногодичная летальность составила 7%. На основании численности детского населения рассчитаны следующие показатели: заболеваемость — 13 (здесь и далее — на 100 тыс. детского населения 0–17 лет), смертность — 2,7 (табл. 2).

M.Yu. Rykov^{1, 2}, E.N. Baibarina³, O.V. Chumakova³, V.G. Polyakov^{1, 4}

¹ NN Blokhin Medical Research Center of Oncology of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russian Federation

² I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russian Federation

³ Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russian Federation

⁴ Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Moscow, Russian Federation

Cancer Epidemiology in Children in the Russian Federation: Analysis of Key Indicators and Ways to Overcome the Statistical Data Defects

Background. Planning the medical care management for children with cancer is based, *inter alia*, on epidemiological data: morbidity and mortality rates in children with malignant neoplasms. **Materials and methods.** The progress reports of the public health care executive authorities of the constituent entities of the Russian Federation have been analyzed. These reports included data on morbidity, mortality, one-year mortality rates, and the period of medical care delivery for children with oncological diseases in the subjects. **Results.** In the Russian Federation, 3758 children with oncological diseases were registered in 2016, including 265 (7%) actively diagnosed. The number of dead children with oncological diseases was 779, 265 out of 779 were among the patients identified in 2016. The incidence was 13 per 100 000 children aged 0–17 years, mortality — 2.7, and one-year mortality — 7%. The average time taken to make and confirm the diagnosis (including histological verification) was 14 days, for patients died in 2016 — 27.2 days. The average period from the diagnosis verification to the treatment onset was 6 days, for patients died in 2016 — 4.8 days. **Conclusion.** The noted dynamics demonstrates an increase in the detectability of children with oncological diseases, therefore, the improvement of diagnostic methods. Taking into account that the average world morbidity is 15 per 100 thousand children, it is possible to forecast a further increase in the incidence (detectability) of up to 4 500 primary patients by 2022. Thus, at present, an annual underreport is about 700 (16%) patients. A low percentage of actively identified children indicates that there is the insufficient training of primary care physicians (district pediatricians) in pediatric oncology. The significant discrepancies between the statistical data presented in the progress reports were revealed when compared with the data of the Federal State Statistics Service. In order to increase the reliability of statistical data, an electronic database of children with oncological diseases has been developed.

Key words: pediatric oncology, epidemiology, malignant tumors, incidence, one-year mortality, cancer registry.

(For citation): Rykov MYu, Baibarina EN, Chumakova OV, Polyakov VG. Epidemiology of Cancer in Children in the Russian Federation: Analysis of Key Indicators and Ways to Overcome the Defects of Statistical Data. *Onkopediatria*. 2017;4(3):159–176. Doi: 10.15690/onco.v4i3.1747

Таблица 1. Распределение по причинам смерти детского населения (0–17 лет, по данным Федеральной службы государственной статистики)

№	Причины	Годы		
		2014	2015	2016
1	Отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде	7526	6718	5942
2	Внешние причины смерти	5840	5215	4862
3	Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения	3738	3369	3215
4	Болезни нервной системы	1294	1351	1397
5	Злокачественные новообразования	976	1038	1024
6	Болезни органов дыхания	1257	1012	968
7	Симптомы, признаки, отклонения от нормы, выявленные при клинических и лабораторных исследованиях, не классифицированные в других рубриках	1088	933	808
8	Некоторые инфекционные и паразитарные болезни	825	805	746
9	Болезни системы кровообращения	543	469	437
10	Болезни органов пищеварения	209	206	192
11	Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ	193	177	189
12	Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения с вовлечением иммунного механизма	162	169	160
13	Болезни мочеполовой системы	54	42	47
14	Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани	31	26	21
15	Психические расстройства и расстройства поведения	8	3	8
16	Болезни уха и сосцевидного отростка	6	5	5
17	Болезни кожи и подкожной клетчатки	7	7	2
Всего		23 759	21 546	20 026

Среднее время, затраченное на установление диагноза, включая гистологическую верификацию, составило 14 дней, для пациентов, умерших в 2016 г., — 27,2 дня. Среднее время, прошедшее от момента верификации диагноза до начала лечения — 6 дней, для умерших в 2016 г. пациентов — 4,8 дня.

В Центральном федеральном округе заболеваемость составила 13,9, активно выявлены 9,1% пациентов, смертность — 3,6, годовичная летальность — 7,7%; среднее время, затраченное на установление диагноза, включая морфологическую верификацию, — 13,6 дней, для умерших пациентов — 9,6 дня; среднее время, прошедшее от момента верификации диагноза до начала лечения — 6,2 дня, для умерших пациентов — 4 дня.

В Северо-Западном федеральном округе заболеваемость составила 16,1, активно выявлено 5% пациентов, смертность — 2,1, годовичная летальность — 4%; среднее время, затраченное на установление диагноза, включая морфологическую верификацию, — 14,1 дня, для умерших пациентов — 8,7 дней; среднее время, прошедшее от момента верификации диагноза до начала лечения, — 5,1 дня, для умерших пациентов — 5 дней.

В Южном федеральном округе заболеваемость составила 11,5, активно выявлено 29,7% пациентов, смертность — 1,8, годовичная летальность — 6,9%; среднее время, затраченное на установление диагноза, включая морфологическую верификацию, — 10,7 дней, для умерших пациентов — 96,6 дня; среднее время, прошедшее от момента верификации диагноза до начала лечения, — 8,1 дня, для умерших пациентов — 7,2 дня.

В Северо-Кавказском федеральном округе заболеваемость составила 11, активно выявлено 13,5% пациентов, смертность — 1,9, годовичная летальность — 5,2%; среднее время, затраченное на установление диагноза, включая морфологическую верификацию, — 17,5 дней, для умерших пациентов — 35,4 дня; среднее время, прошедшее от момента верификации диагноза до начала лечения, — 11,2 дня, для умерших пациентов — 5,6 дня.

В Приволжском федеральном округе заболеваемость составила 12,7, активно выявлено 5,5% пациентов, смертность — 2,7, годовичная летальность — 8%; среднее время, затраченное на установление диагноза, включая морфологическую верификацию, — 18,7 дней, для умерших пациентов — 18,4 дня; среднее время, прошедшее

Таблица 2. Основные показатели, характеризующие медицинскую помощь детям с онкологическими заболеваниями в субъектах Российской Федерации (по данным оперативных отчетов органов исполнительной власти в сфере здравоохранения)

Российская Федерация	Количество первичных пациентов / из них выявлено активно (%)	Количество умерших пациентов / в т.ч. выявленных в 2016 г.	Одногодичная летальность, %	Численность детского населения (0–17 лет)*	Заболеваемость**	Смертность**	Среднее время, затраченное на установление диагноза*** / для умерших пациентов, дни	Среднее время от момента верификации диагноза до начала лечения*** / для умерших пациентов, дни
Центральный федеральный округ	933/85 (9,1)	244/72	7,7	6 705 371	13,9	3,6	13,6/9,6	6,2/4
1. Белгородская обл.	40/2 (5)	8/1	2,5	279 756	14,3	2,9	7/1	10/2
2. Брянская обл.	31/4 (12,9)	2/1	3	226 209	13,5	0,9	19/3	1,5/1
3. Владимирская обл.	15/0 (0)	4/2	13,3	247 786	6	1,6	7/31	1/1
4. Воронежская обл.	55/0 (0)	17/3	5,5	390 774	14,1	4,4	5/3,7	5/1,7
5. Ивановская обл.	18/5 (27,7)	2/2	11,1	180 826	10	1,1	14/12	14/2,5
6. Калужская обл.	3/1 (33,3)	6/1	33,3	178 666	1,8	3,3	14/3	3/1
7. Костромская обл.	11/0 (0)	1/1	9	127 735	8,5	0,8	7/7	10/2
8. Курская обл.	30/3 (10)	6/2	6,7	203 447	15	3	7/9	2/4,3
9. Липецкая обл.	39/3 (7,7)	12/4	10,3	211 260	18,6	5,7	7/1	1/5
10. Московская обл.	184/63 (34,2)	26/10	5,4	1 321 598	13,9	2	20,5/19,2	9,5/9,2
11. Орловская обл.	19/0 (0)	4/1	5,3	134 925	14,6	3	10/5,5	2/1
12. Рязанская обл.	25/2 (8)	2/2	8	189 647	13,9	1	6,6/6	1,9/1
13. Смоленская обл.	18/0 (0)	5/2	11,1	161 251	11,3	3,1	21/21	10/10
14. Тамбовская обл.	20/0 (0)	1/0	0	173 017	11,8	0,6	7/21	3/7
15. Тверская обл.	45/0 (0)	11/4	8,9	233 206	19,6	4,8	60/н/д	7/н/д
16. Тульская обл.	20/0 (0)	6/4	20	241 530	8,3	2,5	10/6,5	4/7,8
17. Ярославская обл.	31/2 (6,5)	4/4	12,9	231 008	13,5	1,7	10/3	14/1
18. Москва	339/0 (0)	127/28	8,3	1 972 730	17,2	6,4	12/10	10/12
Северо-Западный федеральный округ	398/20 (5)	53/16	4	2 471 176	16,1	2,1	14,1/8,7	5,1/5
19. Республика Карелия	11/1 (9)	0/0	0	123 849	9,2	0	27/0	8/0
20. Республика Коми	29/6 (20,7)	4/1	3,5	187 098	15,3	2,1	15/12,3	2/2
21. Архангельская обл.	37/2 (5,4)	8/4	10,8	227 923	16	3,5	12,5/18,7	1/11,5
22. Вологодская обл.	27/0 (0)	7/0	0	242 489	11,2	2,9	10/7,7	2/1
23. Калининградская обл.	41/2 (4,9)	7/2	4,9	184 100	22,7	3,9	15/13,5	1/1

Таблица 2. Основные показатели, характеризующие медицинскую помощь детям с онкологическими заболеваниями в субъектах Российской Федерации (по данным оперативных отчетов органов исполнительной власти в сфере здравоохранения) (Продолжение)

Российская Федерация	Количество первичных пациентов / из них выявлено активно (%)	Количество умерших пациентов / в т.ч. выявленных в 2016 г.	Одногодичная летальность, %	Численность детского населения (0–17 лет)*	Заболеваемость**	Смертность**	Среднее время, затраченное на установление диагноза*** / для умерших пациентов, дни	Среднее время от момента верификации диагноза до начала лечения**** / для умерших пациентов, дни
24. Ленинградская обл.	46/4 (8,7)	7/3	6,5	290 578	15,9	2,4	11,1/13,7	8/3,9
25. Мурманская обл.	7/2 (28,6)	0/0	0	152 051	4,6	0	2/0	2/0
26. Новгородская обл.	22/0 (0)	2/1	4,5	115 043	18,3	1,8	7/2	7/5
27. Псковская обл.	14/0 (0)	2/1	7,1	114 285	12,7	1,8	8/2	9,4/15
28. Ненецкий автономный округ	3/3 (100)	0/0	0	11 781	30	0	30/0	14/0
29. Санкт-Петербург	160/0 (0)	16/4	2,5	821 979	19,5	2	18/10	2/1
Южный федеральный округ	362/17 (29,7)	57/25	6,9	3 161 164	11,5	1,8	10,7/96,6	8,1/7,2
30. Республика Адыгея	4/0 (0)	2/0	0	94 260	4,5	2,2	11,1/10,5	21/21
31. Республика Калмыкия	6/0 (0)	3/1	16,7	66 708	8,6	4,3	14/45	11/17
32. Краснодарский край	126/3 (2,4)	24/8	6,3	1 098 771	11,5	2,2	10/8,9	7/3,3
33. Астраханская обл.	34/0 (0)	6/4	11,8	220 252	15,5	2,7	14/5,7	5/2,3
34. Волгоградская обл.	82/2 (2,4)	16/9	11	474 083	17,4	3,4	15/596	1/4
35. Ростовская обл.	109/12 (11)	6/3	2,8	772 252	14,2	0,8	4/3	2/1
36. Республика Крым	11/0 (0)	1/1	9	362 115	3	0,3	7/7	10/2
37. Севастополь	30/1 (3,3)	2/2	6,6	72 723	42,9	2,9	н/д/н/д	н/д/н/д
Северо-Кавказский федеральный округ	287/39 (13,5)	50/15	5,2	2 622 077	11	1,9	17,5/35,4	11,2/5,6
38. Республика Дагестан	79/24 (30,4)	31/10	12,7	886 709	8,9	3,5	3/3,4	4/5,3
39. Республика Ингушетия	15/2 (13,3)	2/0	0	157 579	9,4	1,2	30/25,5	20/17,5
40. Кабардино-Балкарская Республика	25/2 (8)	2/1	4	205 866	12,5	1	11/10	2/2
41. Карачаево-Черкесская Республика	н/д	н/д	н/д	107 815	н/д	н/д	н/д	н/д
42. Республика Северная Осетия — Алания	27/3 (11,1)	2/0	0	162 712	16,9	1,3	10/135	5/2

Таблица 2. Основные показатели, характеризующие медицинскую помощь детям с онкологическими заболеваниями в субъектах Российской Федерации (по данным оперативных отчетов органов исполнительной власти в сфере здравоохранения) (Продолжение)

Российская Федерация	Количество первичных пациентов / из них выявлено активно (%)	Количество умерших пациентов / в т.ч. выявленных в 2016 г.	Одногодичная летальность, %	Численность детского населения (0–17 лет)*	Заболеваемость**	Смертность**	Среднее время, затраченное на установление диагноза*** / для умерших пациентов, дни	Среднее время от момента верификации диагноза до начала лечения*** / для умерших пациентов, дни
43. Чеченская Республика	84/0 (0)	4/1	1,2	530 418	15,8	0,8	45/н/д	30/н/д
44. Ставропольский край	64/8 (12,5)	9/3	4,7	570 978	11,2	1,6	6/3,3	6/1
Приволжский федеральный округ	746/41 (5,5)	158/60	8	5 878 008	12,7	2,7	18,7/18,4	5,3/5
45. Республика Башкортостан	111/10 (9)	29/13	11,7	894 015	12,5	3,3	108/21,1	3/1
46. Республика Марий Эл	25/2 (8)	4/0	0	143 185	17,9	2,9	7/2	1/1
47. Республика Мордовия	23/0 (0)	3/1	4,3	136 175	16,4	2,1	7/30	2/4,3
48. Республика Татарстан	102/10 (9,8)	26/11	10,8	795 959	12,9	3,3	10/6,4	1/1
49. Удмуртская Республика	25/2 (8)	10/2	8	334 756	7,6	3	14/8	14/2
50. Чувашская Республика	22/0 (0)	5/2	9	253 993	8,8	2	21/50	5/11
51. Пермский край	116/0 (0)	20/11	9,5	570 077	20,4	3,5	20/11,4	7/3,7
52. Кировская обл.	28/0 (0)	4/0	0	248 182	11,2	1,6	10/9,5	11/10,7
53. Нижегородская обл.	73/1 (1,4)	13/3	4,1	583 451	12,6	2,2	5/9,3	3/7,2
54. Оренбургская обл.	38/0 (0)	9/2	5,3	429 839	8,8	2	5,5/52,7	4/8,5
55. Пензенская обл.	28/10 (35,7)	6/2	7,1	232 245	12,2	2,6	10,8/1	6,6/5
56. Самарская обл.	65/1 (1,5)	6/4	6,1	583 894	11,2	1	15/15	2/1,7
57. Саратовская обл.	60/10 (16,7)	17/8	13,3	451 398	13,3	3,7	14/н/д	7/н/д
58. Ульяновская обл.	30/5 (16,6)	6/1	3,3	220 839	13,6	2,7	14/14	7/7
Уральский федеральный округ	325/11 (3,4)	65/22	6,8	2 655 059	12,3	2,5	11,2/25,7	3,8/2,5
59. Курганская обл.	14/0 (0)	4/2	14,3	179 264	7,7	2,2	5/2,8	н/д/6,3
60. Свердловская обл.	118/5 (4,2)	31/9	7,6	881 204	13,4	3,5	10/25,7	1/1
61. Тюменская обл.	46/0 (0)	8/2	4,3	327 044	13,9	2,4	12/12,2	6/2,7
62. Челябинская обл.	101/3 (3)	18/7	6,9	721 428	14	2,5	7,1/81,7	5,2/1,5
63. Ханты-Мансийский автономный округ	37/1 (2,7)	2/2	5,4	405 795	9,2	0,5	7/2	1/1
64. Ямало-Ненецкий автономный округ	9/2 (22,3)	2/0	0	140 324	6,4	1,4	19/30	7/2

Таблица 2. Основные показатели, характеризующие медицинскую помощь детям с онкологическими заболеваниями в субъектах Российской Федерации (по данным оперативных отчетов органов исполнительной власти в сфере здравоохранения) (Продолжение)

Российская Федерация	Количество первичных пациентов / из них выявлено активно (%)	Количество умерших пациентов / в т.ч. выявленных в 2016 г.	Одногодичная летальность, %	Численность детского населения (0–17 лет)*	Заболеваемость**	Смертность**	Среднее время, затраченное на установление диагноза*** / для умерших пациентов, дни	Среднее время от момента верификации диагноза до начала лечения*** / для умерших пациентов, дни
Сибирский федеральный округ	569/42 (7,4)	125/46	8	4 212 779	13,5	3	14,7/12,5	5,2/5,7
65. Республика Алтай	3/0 (0)	1/0	0	65 340	4,3	1,4	8/3	10/5
66. Республика Бурятия	36/3 (8,3)	4/2	5,6	255 085	13,8	2,4	10/4	10/5,5
67. Республика Тыва	7/2 (28,6)	1/1	14,3	116 087	5,8	0,8	3/3	3/3
68. Республика Хакасия	11/3 (27,3)	6/5	45,5	124 850	9,2	5	20,2/19,7	15/13
69. Алтайский край	76/16 (21)	18/7	9,2	486 197	15,5	3,7	11,9/15,7	4,2/6,6
70. Забайкальский край	36/1 (2,7)	13/2	5,6	267 851	13,3	4,8	39/51,2	3/15,6
71. Красноярский край	80/1 (1,3)	6/2	2,5	602 844	13,3	1	20/4,5	2/1
72. Иркутская обл.	81/5 (6,2)	20/6	7,4	558 902	14,5	3,6	7/12,4	2/11,7
73. Кемеровская обл.	64/1 (1,6)	20/4	6,2	573 897	11,2	3,5	7/5,6	1/1
74. Новосибирская обл.	87/2 (2,3)	14/5	5,7	536 870	16,1	2,6	20/7,8	2/2
75. Омская обл.	69/3 (4,3)	19/11	15,9	405 511	17,2	4,7	22,8/9,7	5,1/3,4
76. Томская обл.	19/5 (26,3)	3/1	5,3	219 345	8,6	1,4	7/13	2/1
Дальневосточный федеральный округ	165/10 (6)	27/9	5,5	1 308 834	12,7	2	11,7/10,6	2,7/3,5
77. Республика Саха (Якутия)	23/3 (13)	1/0	0	260 954	8,8	0,4	10/7	3/1
78. Камчатский край	4/3 (75)	0/0	0	64 070	6,6	0	2/0	2/0
79. Приморский край	54/0 (0)	12/3	5,6	364 082	15	3,3	24/24	3/2
80. Хабаровский край	39/0 (0)	7/1	2,5	262 356	15	2,7	7/н/д	3/н/д
81. Амурская обл.	18/0 (0)	5/3	16,6	177 205	10	2,9	9/6	5/4,7
82. Магаданская обл.	4/0 (0)	0/0	0	30 089	13,3	0	10/0	1/0
83. Сахалинская обл.	18/3	1/1	5,6	100 041	18	1	10,2/2	2/н/в
84. Еврейская автономная обл.	5/1 (20)	1/1	20	37 393	12,5	3,3	н/д/14	н/д/6
85. Чукотский автономный округ	0/0 (0)	0/0	0	12 644	0	0	0	0
Всего	3785 / 265 (7)	779/265	7	29 014 468	13	2,7	14/27,2	6/4,8

Примечание. * — данные Федеральной службы государственной статистики, ** — на 100 тыс. населения в возрасте 0–17 лет, *** — для всех пациентов, н/д — нет данных; красным цветом выделены наилучшие показатели, зеленым — наилучшие.

от момента верификации диагноза до начала лечения, — 5,3 дня, для умерших пациентов — 5 дней.

В Уральском федеральном округе заболеваемость составила 12,3, активно выявлено 3,4% пациентов, смертность — 2,5, одногодичная летальность — 6,8%; среднее время, затраченное на установление диагноза, включая морфологическую верификацию, — 11,2 дня, для умерших пациентов — 25,7 дней; среднее время, прошедшее от момента верификации диагноза до начала лечения, — 3,8 дня, для умерших пациентов — 2,5 дня.

В Сибирском федеральном округе заболеваемость составила 13,5, активно выявлено 7,4% пациентов, смертность — 3, одногодичная летальность — 8%; среднее время, затраченное на установление диагноза, включая морфологическую верификацию, — 14,7 дней, для умерших пациентов — 12,5 дня; среднее время, прошедшее от момента верификации диагноза до начала лечения, — 5,2 дня, для умерших пациентов — 5,7 дней.

В Дальневосточном федеральном округе заболеваемость составила 12,7, активно выявлено 6% пациентов, смертность — 2, одногодичная летальность — 5,5%; среднее время, затраченное на установление диагноза, включая морфологическую верификацию, — 11,7 дней, для умерших пациентов — 10,6 дня; среднее время, прошедшее от момента верификации диагноза до начала лечения, — 2,7 дней, для умерших пациентов — 3,5 дня.

Таким образом, наибольшая заболеваемость зарегистрирована в Северо-Западном федеральном округе (16,1), наименьшая — в Северо-Кавказском (11). Наибольшие показатели смертности отмечены в Центральном федеральном округе (3,6), наименьшие — в Южном федеральном округе (1,8).

Наиболее высокий процент пациентов, выявленных активно, зарегистрирован в Южном федеральном округе (29,7), наиболее низкий — в Уральском федеральном округе (3,4).

Наиболее низкая одногодичная летальность отмечена в Северо-Западном федеральном округе (4%), наиболее высокая — в Приволжском и Сибирском федеральных округах (8%).

Наименьшее среднее время, затраченное на установление диагноза, включая морфологическую верификацию, зарегистрировано в Южном федеральном округе — 10,7 дней, наибольшее — в Приволжском федеральном округе — 18,7 дней. Для умерших в 2016 г. данные показатели составили 8,7 (Северо-Западный федеральный округ) и 96,6 дня (Южный федеральный округ).

Наименьшее среднее время, прошедшее от момента верификации диагноза до начала лечения, отмечено в Дальневосточном федеральном округе — 2,7 дней, наибольшее — в Северо-Кавказском федеральном округе — 11,2 дня. Для умерших в 2016 г. данные показатели составили 2,5 (Уральский федеральный округ) и 7,2 дня (Южный федеральный округ).

В Центральном федеральном округе наиболее высокая заболеваемость отмечена в Тверской области (19,6), наиболее низкая — во Владимирской (6). Наиболее высокий процент пациентов, выявленных активно, зарегистрирован в Московской области (34,2). В большинстве субъектов Российской Федерации, входящих в состав Центрального федерального округа, во время плановых профилактических обследований злокачественных новообразований у детей не выявлено (Владимирская, Воронежская, Костромская, Орловская, Смоленская, Тамбовская, Тверская, Тульская области, Москва). Наиболее высокие показатели смертности отмечены в Москве (6,4), наиболее низкие — в Смоленской области (0,6). Наиболее высокие показатели одногодичной летальности (33,3%) зарегистрированы в Смоленской области, наиболее низкие (2,5%) — в Белгородской области. Наибольшее время, затраченное на установление диагноза, включая морфологическую верификацию, отмечено в Тверской области — 60 дней, наименьшее — в Воронежской области — 5 дней. Для пациентов, умерших в 2016 г., данные показатели составили 31 день (Брянская обл.) и 1 день (Белгородская и Липецкая области). Наибольшее время, прошедшее от момента верификации диагноза до начала лечения, зарегистрировано в Ивановской области — 14 дней, наименьшее — во Владимирской и Липецкой областях — 1 день. Для умерших в 2016 г. пациентов данные показатели составили 12 (Москва) и 1 день (Брянская, Владимирская, Калужская, Орловская, Рязанская и Ярославская области).

В Северо-Западном федеральном округе наиболее высокая заболеваемость отмечена в Калининградской области (22,7), наиболее низкая — в Мурманской (4,6). Наиболее высокий процент пациентов, выявленных активно, зарегистрирован в Мурманской области (28,6). В некоторых субъектах Российской Федерации, входящих в состав Северо-Западного федерального округа, во время плановых профилактических обследований злокачественных новообразований у детей не выявлено (Вологодская, Новгородская, Псковская области, Санкт-Петербург). Наиболее высокие показатели смертности отмечены в Калининградской области (3,9), наиболее низкие — в Новгородской и Псковской областях (1,8). Наиболее высокие показатели одногодичной летальности зарегистрированы в Архангельской области (10,8%), наиболее низкие — в Санкт-Петербурге (2,5%). Наибольшее время, затраченное на установление диагноза, включая морфологическую верификацию, отмечено в Санкт-Петербурге — 18 дней, наименьшее — в Мурманской области — 2 дня. Для умерших в 2016 г. пациентов данные показатели составили 18,7 (Архангельская обл.) и 2 дня (Новгородская и Псковская области). Наибольшее время, прошедшее от момента верификации

диагноза до начала лечения, зарегистрировано в Ненецком автономном округе — 14 дней, наименьшее — в Архангельской и Калининградской областях — 1 день. Для умерших в 2016 г. пациентов данные показатели составили 15 (Псковская обл.) и 1 день (Вологодская и Калининградская области, Санкт-Петербург).

В Южном федеральном округе наиболее высокая заболеваемость отмечена в Севастополе (42,9), наиболее низкая — в Республике Крым (3). Наиболее высокий процент пациентов, выявленных активно, зарегистрирован в Ростовской области (11). В большинстве субъектов Российской Федерации, входящих в состав Южного федерального округа, во время плановых профилактических обследований злокачественных новообразований у детей не выявлено (Республика Адыгея, Республика Калмыкия, Астраханская обл., Республика Крым). Наиболее высокие показатели смертности отмечены в Республике Калмыкия (4,3), наиболее низкие — в Республике Крым (0,3). Наиболее высокие показатели одногодичной летальности зарегистрированы в Республике Калмыкия (16,7%), наиболее низкие — в Ростовской области (2,8%). Наибольшее время, затраченное на установление диагноза, включая морфологическую верификацию, отмечено в Волгоградской области — 15 дней, наименьшее — в Ростовской области — 4 дня. Для умерших в 2016 г. пациентов данные показатели составили 596 дней (Волгоградская обл.) и 3 дня (Ростовская обл.). Наибольшее время, прошедшее от момента верификации диагноза до начала лечения, зарегистрировано в республике Адыгея — 21 день, наименьшее — в Волгоградской области — 1 день. Для умерших в 2016 г. пациентов данные показатели составили 21 (Республика Адыгея) и 1 день (Ростовская обл.).

В Северо-Кавказском федеральном округе наиболее высокая заболеваемость отмечена в Республике Северная Осетия — Алания (16,9), наиболее низкая — в Республике Дагестан (8,9). Наиболее высокий процент пациентов, выявленных активно, зарегистрирован в Республике Дагестан (30,4). В Чеченской Республике во время плановых профилактических обследований злокачественных новообразований у детей выявлено не было. Наиболее высокие показатели смертности отмечены в Республике Дагестан (3,5), наиболее низкие — в Чеченской Республике (0,8). Наиболее высокие показатели одногодичной летальности зарегистрированы в Республике Дагестан (12,7%), наиболее низкие — в Чеченской Республике (1,2%). Наибольшее время, затраченное на установление диагноза, включая морфологическую верификацию, отмечено в Чеченской Республике — 45 дней, наименьшее — в Республике Дагестан — 3 дня. Для умерших в 2016 г. пациентов данные показатели составили 135 дней (Республика Северная Осетия — Алания) и 3,3 дня (Ставропольский

край). Наибольшее время, прошедшее от момента верификации диагноза до начала лечения, зарегистрировано в Чеченской Республике — 30 дней, наименьшее — в Кабардино-Балкарской Республике — 2 дня. Для умерших в 2016 г. пациентов данные показатели составили 17,5 дня (Республика Ингушетия) и 1 день (Ставропольский край).

В Приволжском федеральном округе наиболее высокая заболеваемость отмечена в Пермском крае (20,4), наиболее низкая — в Удмуртской Республике (7,6). Наиболее высокий процент пациентов, выявленных активно, зарегистрирован в Пензенской области (35,7). В некоторых субъектах Российской Федерации, входящих в состав Приволжского федерального округа, во время плановых профилактических обследований злокачественных новообразований у детей выявлено не было (Республика Мордовия, Чувашская Республика, Пермский край, Кировская обл., Оренбургская обл.). Наиболее высокие показатели смертности отмечены в Саратовской области (3,7), наиболее низкие — в Самарской области (1). Наиболее высокие показатели одногодичной летальности зарегистрированы в Саратовской области (13,3%), наиболее низкие — в Ульяновской области (3,3%). Наибольшее время, затраченное на установление диагноза, включая морфологическую верификацию, отмечено в Республике Башкортостан — 108 дней, наименьшее — в Нижегородской области — 5 дней. Для умерших в 2016 г. пациентов данные показатели составили 52,7 дней (Оренбургская обл.) и 1 день (Пензенская обл.). Наибольшее время, прошедшее от момента верификации диагноза до начала лечения, зарегистрировано в Кировской области — 11 дней, наименьшее — в Республике Марий Эл и Республике Татарстан — 1 день. Для умерших в 2016 г. пациентов данные показатели составили 10,7 дней (Кировская обл.) и 1 день (Республика Башкортостан, Республика Марий Эл и Республика Мордовия).

В Уральском федеральном округе наиболее высокая заболеваемость отмечена в Челябинской области (14), наиболее низкая — в Ямало-Ненецком автономном округе (4,6). Наиболее высокий процент пациентов, выявленных активно, зарегистрирован в Ямало-ненецком автономном округе (22,3). В Курганской и Тюменской областях во время плановых профилактических обследований злокачественных новообразований у детей выявлено не было. Наиболее высокие показатели смертности отмечены в Свердловской области (3,5), наиболее низкие — в Ямало-Ненецком автономном округе (1,4). Наиболее высокие показатели одногодичной летальности зарегистрированы в Курганской области (14,3%), наиболее низкие — в Тюменской области (4,3%). Наибольшее время, затраченное на установление диагноза, включая морфологическую верификацию, отмечено

в Тюменской области — 12 дней, наименьшее — в Курганской области — 5 дней. Для умерших в 2016 г. пациентов данные показатели составили 81,7 дней (Челябинская обл.) и 2 дня (Ханты-Мансийский автономный округ). Наибольшее время, прошедшее от момента верификации диагноза до начала лечения, зарегистрировано в Ямало-Ненецком автономном округе — 7 дней, наименьшее — в Свердловской области и Ханты-Мансийском автономном округе — 1 день. Для умерших в 2016 г. пациентов данные показатели составили 6,3 дня (Курганская обл.) и 1 день (Свердловская обл. и Ханты-Мансийский автономный округ).

В Сибирском федеральном округе наиболее высокая заболеваемость отмечена в Омской области (17,2), наиболее низкая — в Республике Алтай (4,3). Наиболее высокий процент пациентов, выявленных активно, зарегистрирован в Томской области (28,6). В Республике Алтай во время плановых профилактических обследований злокачественных новообразований у детей не выявлено. Наиболее высокие показатели смертности отмечены в Республике Хакасия (5), наиболее низкие — в Республике Тыва (0,8). Наиболее высокие показатели одногодичной летальности зарегистрированы в Республике Тыва (45,5%), наиболее низкие — в Красноярском крае (2,5%). Наибольшее время, затраченное на установление диагноза, включая морфологическую верификацию, отмечено в Забайкальском крае — 39 дней, наименьшее — в Республике Тыва — 3 дня. Для умерших в 2016 г. пациентов данные показатели составили 51,2 дня (Забайкальский край) и 3 дня (Республика Алтай и Республика Тыва). Наибольшее время, прошедшее от момента верификации диагноза до начала лечения, зарегистрировано в Республике Хакасия — 15 дней, наименьшее — в Кемеровской области — 1 день. Для умерших в 2016 г. пациентов данные показатели составили 15,6 дня (Забайкальский край) и 1 день (Красноярский край, Кемеровская и Томская области).

В Дальневосточном федеральном округе наиболее высокая заболеваемость отмечена в Сахалинской области (16,6), наиболее низкая — в Хабаровском крае (2,5). Наиболее высокий процент пациентов, выявленных активно, зарегистрирован в Камчатском крае (75). В некоторых субъектах Российской Федерации, входящих в состав Дальневосточного федерального округа, во время плановых профилактических обследований злокачественных новообразований у детей выявлено не было (Приморский край, Хабаровский край, Амурская, Магаданская области). Наиболее высокие показатели смертности (3,3) отмечены в Приморском крае и Еврейской автономной области, наиболее низкие (0,4) — в Республике Саха (Якутия). Наиболее высокие показатели одногодичной летальности зарегистрированы в Амурской области (16,6%), наиболее

низкие — в Хабаровском крае (2,5%). Наибольшее время, затраченное на установление диагноза, включая морфологическую верификацию, отмечено в Приморском крае — 24 дня, наименьшее — в Камчатском крае — 2 дня. Для умерших в 2016 г. пациентов данные показатели составили 24 (Приморский край) и 2 дня (Сахалинская обл.). Наибольшее время, прошедшее от момента верификации диагноза до начала лечения, зарегистрировано в Амурской области — 5 дней, наименьшее — в Магаданской области — 1 день. Для умерших в 2016 г. пациентов данные показатели составили 6 дней (Еврейская автономная обл.) и 1 день (Республика Саха, Якутия).

Учитывая вышеизложенное, наиболее высокая заболеваемость отмечена в Севастополе (42,9), наиболее низкая — во Республике Крым (6). Наиболее высокий процент пациентов, выявленных активно, зарегистрирован в Камчатском крае (75). В 31 (36,5%) субъекте Российской Федерации во время плановых профилактических обследований злокачественных новообразований у детей выявлено не было (Владимирская, Воронежская, Костромская, Орловская, Смоленская, Тамбовская, Тверская, Тульская, Вологодская, Новгородская, Псковская, Астраханская, Кировская, Оренбургская, Курганская, Тюменская, Амурская, Магаданская области; Ненецкий автономный округ; Республики Адыгея, Калмыкия, Крым, Чеченская, Мордовская, Чувашская, Алтай; Пермский край, Приморский край, Хабаровский край; Москва, Санкт-Петербург). Наиболее высокие показатели смертности отмечены в Москве (6,4), наиболее низкие — в Республике Крым (0,3). Наиболее высокие показатели одногодичной летальности зарегистрированы в Республике Хакасия (45,5%), наиболее низкие — в Чеченской Республике (1,2%). Наибольшее время, затраченное на установление диагноза, включая морфологическую верификацию, отмечено в Республике Башкортостан — 108 дней, наименьшее — в Мурманской области и Приморском крае — 2 дня. Для умерших в 2016 г. пациентов данные показатели составили 596 дней (Волгоградская обл.) и 1 день (Белгородская, Липецкая, Пензенская области). Наибольшее время, прошедшее от момента верификации диагноза до начала лечения, зарегистрировано в Чеченской Республике — 30 дней, наименьшее — во Владимирской, Липецкой, Архангельской, Калининградской, Волгоградской, Свердловской, Кемеровской, Магаданской областях, Республиках Марий Эл, Татарстан, Ханты-Мансийском автономном округе — 1 день. Для умерших в 2016 г. пациентов данные показатели составили 21 (Республика Адыгея) и 1 день (Брянская, Владимирская, Калужская, Орловская, Рязанская, Ярославская, Вологодская, Калининградская, Ростовская, Свердловская, Кемеровская области, Ставропольский край, Республики Башкортостан, Марий Эл,

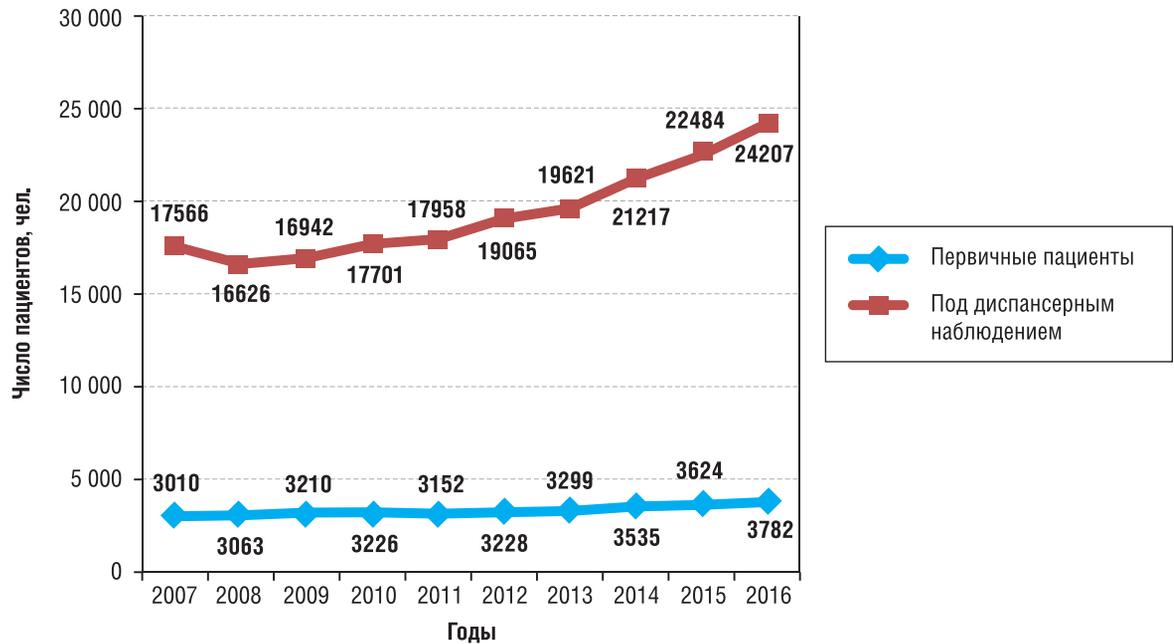


Рис. 1. Число первичных пациентов и пациентов, находящихся под диспансерным наблюдением (0–17 лет) в 2007–2016 гг.

Татарстан, Ханты-Мансийский автономный округ, Красноярский край; Республика Саха, Якутия; Санкт-Петербург).

ОБСУЖДЕНИЕ

За последние 10 лет на 25,6% увеличилось количество первичных пациентов, выявляемых ежегодно (2007 г. — 3010, 2016 г. — 3782); количество пациентов, находящихся под диспансерным наблюдением, увеличилось на 37,8% (2007 г. — 17 566, 2016 г. — 24 207) (рис. 1) [1–6]. Отмеченная динамика свидетельствует о повышении выявляемости детей с онкологическими заболеваниями, а следовательно, о совершенствовании методов диагностики. Учитывая, что среднемировые зна-

чения заболеваемости составляют 15 на 100 тыс. детского населения, можно прогнозировать дальнейший рост заболеваемости (выявляемости) до 4500 первичных пациентов к 2022 г. [7]. Таким образом, в настоящее время ежегодный недоучет составляет порядка 700 (16%) пациентов.

Вместе с тем на 1,4% увеличилось количество пациентов, выявляемых активно (2007 г. — 3,8%, 2016 г. — 5,2%), годовая летальность снизилась на 5,9% (2007 г. — 14,7%, 2016 г. — 8,8%), что свидетельствует о внедрении эффективных протоколов лечения (рис. 2) [1–6].

Низкий процент детей, выявленных активно (во время плановых профилактических осмотров), свидетельствует о недостаточной подготовке врачей

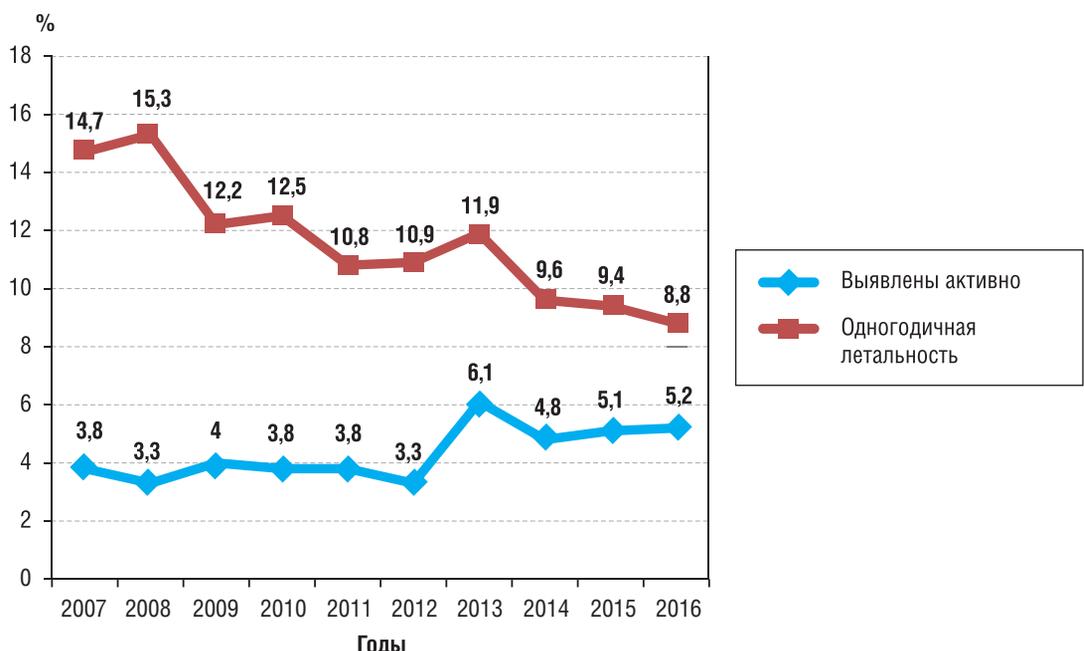


Рис. 2. Число пациентов, выявленных активно (%), и годовая летальность (%) в 2007–2016 гг.

первичного звена (участковых педиатров) в плане детской онкологии. Это объясняется в том числе ограниченным количеством пациентов, выявляемых ежегодно, что не позволяет накопить педиатрам достаточно опыта для своевременного выявления ЗНО у детей.

С целью повышения активного выявления детей со злокачественными новообразованиями специалистами общероссийской общественной организации «Российское общество детских онкологов» (РОДО) разработаны и изданы практические рекомендации, описывающие клиническое течение, в том числе атипичное, онкологических заболеваний, а также анкета, заполнение которой позволяет педиатрам заподозрить злокачественное новообразование и своевременно направить пациента на консультацию к врачу детскому онкологу [8]. Данные практические рекомендации и анкета разосланы Министерством здравоохранения Российской Федерации в органы исполнительной власти в сфере здравоохранения каждого субъекта Российской Федерации.

Среднее время, затраченное на установление диагноза, включая гистологическую верификацию, и среднее время, прошедшее от момента верификации диагноза до начала лечения соответствует общемировым показателям. Его сокращение в настоящее время невозможно, так как лимитировано временем проведения методов гистологической верификации диагнозов.

С целью повышения качества медицинской помощи и внедрения единых стандартов лечения детей с онкологическими заболеваниями специалистами РОДО совместно с Министерством здравоохранения Российской Федерации разработаны и опубликованы клинические рекомендации по лечению детей с ЗНО [9]. Приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 10 мая 2017 г. № 203н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи» утверждены критерии качества оказания медицинской помощи детям с онкологическими заболеваниями [10].

Проанализируем эпидемиологические данные, изложенные в литературных источниках. Согласно сведениям А.Д. Каприна и соавт. [1], в разделе «Показатели состояния онкологической помощи детям» указано, что в 2016 г. впервые взяты под диспансерное наблюдение 3782 пациента в возрасте 0–17 лет. Однако в табл. 27 «Сведения о контингенте больных со злокачественными новообразованиями, состоящем на учете в онкологических учреждениях в 2016 г., у детей в возрасте 0–17 лет» того же сборника приводится другая цифра — 3787 пациентов (табл. 3) [1]. Согласно оперативным отчетам 84 органов исполнительной власти в сфере здравоохранения субъектов Российской Федерации¹,

в 2016 г. впервые выявлено 3785 пациентов данной категории (см. табл. 2). Предположив, что в Карачаево-Черкесской Республике в 2016 г. впервые выявлено 13 пациентов (см. табл. 3), получаем 3798 пациентов.

Также расходуется процент пациентов, выявленных активно. Согласно данным указанных выше авторов, в 2016 г. он составил 5,2 (см. табл. 2), тогда как по данным оперативных отчетов — 7 (см. табл. 3).

Проанализируем еще один источник информации. По данным Федеральной службы государственной статистики, в 2016 г. в Российской Федерации выявлено 3875 пациентов со злокачественными новообразованиями в возрасте 0–17 лет, при этом заболеваемость также отличается от данных оперативных отчетов (табл. 4).

Различается и количество умерших пациентов. По данным Федеральной службы государственной статистики, в 2016 г. от злокачественных новообразований умерли 1024 ребенка в возрасте 0–17 лет, тогда как по данным оперативных отчетов региональных министерств и департаментов здравоохранения — 779.

В настоящее время система сбора данных и учета детей с онкологическими заболеваниями характеризуется рядом существенных изъянов, которые блокируют возможности для применения накопленной информации с целью контроля и совершенствования качественных параметров лечебного процесса, научной деятельности:

1. Учет и дальнейшее построение аналитических срезов на основании диагнозов по классификации МКБ-10 (которая в основном основана на локализации опухолевого процесса) может иметь существенную ценность с точки зрения страховой медицины. Однако для онкологии, и особенно детской онкологии, весь комплекс из лечебных мероприятий, научных изысканий, построения прогностических моделей зависит в гораздо большей степени от гистологической картины заболевания.
2. Потребителю предоставляются уже агрегированные показатели, которые можно условно отнести к критериям качества, такие как время на установление диагноза, время до начала лечения и т.д. Данной информации категорически недостаточно для того, чтобы обоснованно производить анализ по таким критериям, как достаточность предпринятых системой здравоохранения усилий, доступность современных средств и методов диагностики и лечения.
3. Критерии качества оказания медицинской помощи, которые отражены в клинических рекомендациях, могут быть изменены в дальнейшем. Недоступность исходных ретроспективных данных лишает нас возможности проверить новые гипотезы и их критерии.

С целью преодоления существующих дефектов статистических данных необходимо создание базы

¹ Министерство здравоохранения Карачаево-Черкесской Республики отчет не предоставило.

Таблица 3. Сведения о контингенте больных (0–17 лет) со злокачественными новообразованиями, состоящем на учете в онкологических учреждениях в 2016 г. (по данным [1])

Российская Федерация	Взято на учет больных с впервые в жизни установленным диагнозом ЗНО	В т.ч. выявлены активно, %
	3787	5,2
Центральный федеральный округ	878	8
1. Белгородская обл.	40	2,5
2. Брянская обл.	29	3,4
3. Владимирская обл.	35	2,9
4. Воронежская обл.	34	2,9
5. Ивановская обл.	26	7,7
6. Калужская обл.	23	4,3
7. Костромская обл.	8	37,5
8. Курская обл.	30	10
9. Липецкая обл.	39	10,3
10. Московская обл.	178	24,7
11. Орловская обл.	21	9,5
12. Рязанская обл.	16	6,3
13. Смоленская обл.	18	0
14. Тамбовская обл.	20	5
15. Тверская обл.	45	4,4
16. Тульская обл.	20	5
17. Ярославская обл.	39	5,1
18. Москва	257	0
Северо-Западный федеральный округ	390	2,6
19. Республика Карелия	12	0
20. Республика Коми	39	7,7
21. Архангельская обл.	37	0
22. Вологодская обл.	36	2,8
23. Калининградская обл.	40	5
24. Ленинградская обл.	9	0
25. Мурманская обл.	16	12,5
26. Новгородская обл.	22	0
27. Псковская обл.	16	0
28. Ненецкий автономный округ	3	66,7
29. Санкт-Петербург	160	0
Южный федеральный округ	379	5,5
30. Республика Адыгея	4	0
31. Республика Калмыкия	4	0
32. Краснодарский край	114	14
33. Астраханская обл.	38	0
34. Волгоградская обл.	63	3,2
35. Ростовская обл.	72	0
36. Республика Крым	53	1,9
37. Севастополь	31	6,5
Северо-Кавказский федеральный округ	295	2,7
38. Республика Дагестан	93	1,1
39. Республика Ингушетия	15	13,3
40. Кабардино-Балкарская Республика	23	13
41. Карачаево-Черкесская Республика	13	7,7
42. Республика Северная Осетия — Алания	25	0
43. Чеченская Республика	63	0
44. Ставропольский край	63	1,6

Таблица 3. Сведения о контингенте больных (0–17 лет) со злокачественными новообразованиями, состоящем на учете в онкологических учреждениях в 2016 г. (по данным [1]) (Продолжение)

Российская Федерация	Взято на учет больных с впервые в жизни установленным диагнозом ЗНО	В т.ч. выявлены активно, %
	3787	5,2
Приволжский федеральный округ	782	5
45. Республика Башкортостан	108	9,3
46. Республика Марий Эл	27	22,2
47. Республика Мордовия	18	16,7
48. Республика Татарстан	107	1,9
49. Удмуртская Республика	42	4,8
50. Чувашская Республика	21	0
51. Пермский край	116	0
52. Кировская обл.	28	3,6
53. Нижегородская обл.	80	0
54. Оренбургская обл.	41	9,8
55. Пензенская обл.	28	35,7
56. Самарская обл.	75	0
57. Саратовская обл.	60	0
58. Ульяновская обл.	31	3,2
Уральский федеральный округ	333	2,1
59. Курганская обл.	18	0
60. Свердловская обл.	124	2,4
61. Тюменская обл.	46	0
62. Челябинская обл.	108	0,9
63. Ханты-Мансийский автономный округ	28	10,7
64. Ямало-Ненецкий автономный округ	9	0
Сибирский федеральный округ	556	6,8
65. Республика Алтай	14	50
66. Республика Бурятия	34	0
67. Республика Тыва	7	28,6
68. Республика Хакасия	8	0
69. Алтайский край	61	4,9
70. Забайкальский край	39	2,6
71. Красноярский край	82	14,6
72. Иркутская обл.	82	9,8
73. Кемеровская обл.	64	0
74. Новосибирская обл.	68	0
75. Омская обл.	69	4,3
76. Томская обл.	28	7,1
Дальневосточный федеральный округ	174	4,3
77. Республика Саха (Якутия)	29	3,4
78. Камчатский край	3	0
79. Приморский край	51	2
80. Хабаровский край	46	0
81. Амурская обл.	19	0
82. Магаданская обл.	3	0
83. Сахалинская обл.	18	16,7
84. Еврейская автономная обл.	5	20
85. Чукотский автономный округ	0	0

Примечание. ЗНО — злокачественные новообразования.

Таблица 4. Количество первичных пациентов в 2016 г. (данные Федеральной службы государственной статистики)

Субъекты Федерации	2016	
	Абс. числа	На 100 тыс. детей в возрасте 0–17 лет
Российская Федерация	3875	13,4
Центральный федеральный округ	898	13,4
Белгородская обл.	41	14,7
Брянская обл.	30	13,3
Владимирская обл.	36	14,5
Воронежская обл.	34	8,7
Ивановская обл.	26	14,4
Калужская обл.	23	12,9
Костромская обл.	8	6,3
Курская обл.	32	15,7
Липецкая обл.	40	18,9
Московская обл.	178	13,5
Орловская обл.	21	15,6
Рязанская обл.	16	8,4
Смоленская обл.	18	11,2
Тамбовская обл.	21	12,1
Тверская обл.	45	19,3
Тульская обл.	22	9,1
Ярославская обл.	40	17,3
Москва	267	13,5
Северо-Западный федеральный округ	396	16,0
Республика Карелия	13	10,5
Республика Коми	40	21,4
Архангельская обл. без автономного округа	37	16,2
Ненецкий автономный округ	3	25,5
Вологодская обл.	36	14,8
Калининградская обл.	41	22,3
Ленинградская обл.	9	3,1
Мурманская обл.	16	10,5
Новгородская обл.	23	20,0
Псковская обл.	16	14,0
Санкт-Петербург	162	19,7
Южный федеральный округ	386	12,2
Республика Адыгея	4	4,2
Республика Калмыкия	4	6,0
Республика Крым	54	14,9
Краснодарский край	119	10,8
Астраханская обл.	38	17,3
Волгоградская обл.	64	13,5
Ростовская обл.	72	9,3
Севастополь	31	42,6
Северо-Кавказский федеральный округ	299	11,4
Республика Дагестан	93	10,5
Республика Ингушетия	15	9,5
Кабардино-Балкарская Республика	23	11,2
Карачаево-Черкесская Республика	15	13,9
Республика Северная Осетия — Алания	27	16,6
Чеченская Республика	63	11,9

Таблица 4. Количество первичных пациентов в 2016 г. (данные Федеральной службы государственной статистики) (Окончание)

Субъекты Федерации	2016	
	Абс. числа	На 100 тыс. детей в возрасте 0–17 лет
Ставропольский край	63	11,0
Приволжский федеральный округ	802	13,6
Республика Башкортостан	111	12,4
Республика Марий Эл	29	20,3
Республика Мордовия	19	14,0
Республика Татарстан	107	13,4
Удмуртская Республика	42	12,5
Чувашская Республика	22	8,7
Пермский край	116	20,3
Кировская обл.	28	11,3
Нижегородская обл.	80	13,7
Оренбургская обл.	41	9,5
Пензенская обл.	29	12,5
Самарская обл.	78	13,4
Саратовская обл.	67	14,8
Ульяновская обл.	33	14,9
Уральский федеральный округ	343	12,9
Курганская обл.	18	10,0
Свердловская обл.	128	14,5
Тюменская обл. без автономного округа	49	15,0
Ханты-Мансийский автономный округ	31	7,6
Ямало-Ненецкий автономный округ	9	6,4
Челябинская обл.	108	15,0
Сибирский федеральный округ	576	13,7
Республика Алтай	14	21,4
Республика Бурятия	36	14,1
Республика Тыва	7	6,0
Республика Хакасия	8	6,4
Алтайский край	62	12,8
Забайкальский край	39	14,6
Красноярский край	82	13,6
Иркутская обл.	83	14,9
Кемеровская обл.	69	12,0
Новосибирская обл.	68	12,7
Омская обл.	78	19,2
Томская обл.	30	13,7
Дальневосточный федеральный округ	175	13,4
Республика Саха (Якутия)	29	11,1
Камчатский край	3	4,7
Приморский край	52	14,3
Хабаровский край	46	17,5
Амурская обл.	19	10,7
Магаданская обл.	3	10,0
Сахалинская обл.	18	18,0
Еврейская автономная обл.	5	13,4
Чукотский автономный округ	-	0,0

данных (федерального регистра²) детей с онкологическими заболеваниями. Помимо этого, база данных в рамках модели «пациент – региональное отделение детской онкологии – федеральный научно-исследовательский институт» позволит решить и другие важные задачи. Рассмотрим преимущества для каждой из сторон, участвующей в лечении пациентов.

Федеральный научно-исследовательский институт:

- 1) учет пациентов с указанием диагноза, даты первичного обращения к врачу, даты верификации диагноза, катамнестических данных;
- 2) анализ полученного ранее (на базе медицинской организации второго уровня) лечения;
- 3) анализ критериев оценки качества проведенного лечения;
- 4) план лечения;
- 5) рекомендации по дальнейшему лечению;
- 6) информация о доступности коек и количестве пациентов в региональных отделениях детской онкологии.

Региональное отделение детской онкологии:

- 1) учет пациентов с указанием диагноза, даты первичного обращения к врачу, даты верификации диагноза, катамнестических данных;
- 2) анализ критериев оценки качества проведенного лечения;
- 3) возможность запрашивать и получать консультации в научно-исследовательских институтах федерального подчинения;
- 4) информация о доступности ресурсов в научно-исследовательских институтах федерального подчинения.

Пациент (законные представители пациента):

- 1) доступ к плану лечения, включая график приема лекарственных средств;

² Необходимо внесение соответствующих поправок в Федеральный закон от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации».

- 2) доступ к рекомендациям по уходу за пациентом в амбулаторном (домашнем) режиме в соответствии с его диагнозом и состоянием;
- 3) возможности дальнейшей маршрутизации.

Программное обеспечение, обладающее перечисленным выше функционалом, разработано ООО «ТехЛАБ» (Санкт-Петербург) при экспертной помощи специалистов Медицинского департамента ЗАО «БИОСАД» (Санкт-Петербург) и в настоящее время внедряется в клиническую практику в различных регионах РФ в таких нозологических группах, как онкология, детская онкология и ревматология.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Создание базы данных (федерального регистра) детей с онкологическими заболеваниями направлено на преодоление существующих дефектов статистических данных. Это позволит планировать организацию медицинской помощи данной категории пациентов, в том числе оптимизировать маршрутизацию пациентов и расходы бюджетных средств, а также анализировать эффективность лечения и оценивать критерии оценки качества оказания медицинской помощи, что, в конечном итоге, приведет к повышению выживаемости пациентов.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Не указан.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

БЛАГОДАРНОСТИ

Авторы выражают искреннюю благодарность и признательность директору проекта «Галенос» ООО «ТехЛАБ» Михаилу Кауфману и медицинскому директору по онкологии ЗАО «БИОСАД» Светлане Костиной за помощь в написании данной статьи.

ЛИТЕРАТУРА

1. Состояние онкологической помощи населению России в 2016 г. / Под ред. Каприна А.Д., Старинского В.В., Петровой Г.В. — М.: МНИОИ им. П.А. Герцена — филиал ФБГУ «НМИРЦ» Минздрава России; 2017. — 236 с. [*Sostoyanie onkologicheskoi pomoshchi naseleniyu Rossii v 2016 g.* Ed by A.D. Kaprin A.D., Starinskii V.V., Petrova G.V. Moscow: MNI OI im. P.A. Gertsena — filial «NMIRTs»; 2017. 236 p. (In Russ).]
2. Злокачественные новообразования в России в 2015 г. / Под ред. Каприна А.Д., Старинского В.В., Петровой Г.В. — М.: МНИОИ им. П.А. Герцена — филиал ФБГУ «НМИРЦ» Минздрава России; 2016. — 236 с. [*Zlokachestvennyye novoobrazovaniya v Rossii v 2015 g.* Ed by Kaprin A.D., Starinskii V.V., Petrova G.V. Moscow: MNI OI im. P.A. Gertsena — filial «NMIRTs»; 2016. 236 p. (In Russ).]
3. Злокачественные новообразования в России в 2014 г. / Под ред. Каприна А.Д., Старинского В.В., Петровой Г.В. — М.: МНИОИ им. П.А. Герцена — филиал ФБГУ «НМИРЦ» Минздрава России; 2015. — 236 с. [*Zlokachestvennyye novoobrazovaniya v Rossii v 2014 g.* Ed by Kaprin A.D., Starinskii V.V., Petrova G.V. Moscow: MNI OI im. P.A. Gertsena — filial «NMIRTs»; 2015. 236 p. (In Russ).]
4. Злокачественные новообразования в России в 2013 г. / Под ред. Каприна А.Д., Старинского В.В., Петровой Г.В. — М.: ФБГУ «МНИОИ им. П.А. Герцена»; 2014. — 235 с. [*Zlokachestvennyye novoobrazovaniya v Rossii v 2013 g.* Ed by Kaprin A.D., Starinskii V.V., Petrova G.V. Moscow: MNI OI im. P.A. Gertsena — filial «NMIRTs»; 2014. 235 p. (In Russ).]

- Petrova G.V. Moscow: «MNIОI im. P.A. Gertsena»; 2014. 235 p. (In Russ).]
5. Злокачественные новообразования в России в 2012 г. / Под ред. Каприна А.Д., Старинского В.В., Петровой Г.В. — М.: ФГБУ «МНИОИ им. П.А. Герцена» Минздрава России; 2013. — 232 с. [*Zlokachestvennyye novoobrazovaniya v Rossii v 2012 g.* Ed by Kaprin A.D., Starinskii V.V., Petrova G.V. Moscow: «MNIОI im. P.A. Gertsena»; 2013. 232 p. (In Russ).]
 6. Злокачественные новообразования в России в 2011 г. / Под ред. Каприна А.Д., Старинского В.В., Петровой Г.В. — М.: ФГБУ «МНИОИ им. П.А. Герцена» Минздравсоцразвития России; 2012. — 240 с. [*Zlokachestvennyye novoobrazovaniya v Rossii v 2011 g.* Ed by Kaprin A.D., Starinskii V.V., Petrova G.V. Moscow: MNIОI im. P.A. Gertsena; 2012. 240 p. (In Russ).]
 7. Долгополов И.С. Верьте только статистике, которую сами правили // *Онкопедиатрия*. — 2016. — Т.3. — №2 — С. 88–90. [Dolgopolov IS. Believe only in the statistics you have proofread. *Oncopediatrics*. 2016;3(2):88–90. (In Russ).] doi: 10.15690/onco.v3i2.1542.
 8. Клинические проявления онкологических заболеваний у детей: практические рекомендации / Под ред. Полякова В.Г., Рыкова М.Ю. — СПб.: Типография Михаила Фурсова; 2017. — 52 с. [*Klinicheskie proyavleniya onkologicheskikh zabolevanii u detei: prakticheskie rekomendatsii*. Ed by Polyakov V.G., Rykov M.Yu. St. Petersburg: Tipografiya Mikhaila Fursova; 2017. 52 p. (In Russ).]
 9. Детская онкология. Клинические рекомендации по лечению пациентов с солидными опухолями / Под ред. Рыкова М.Ю., Полякова В.Г. — М.: ГЭОТАР-Медиа; 2017. — 368 с. [*Detskaya onkologiya. Klinicheskie rekomendatsii po lecheniyu patsientov s solidnymi opukholyami*. Ed by Rykov M.Yu., Polyakov V.G. Moscow: GEOTAR-Media; 2017. 368 p. (In Russ).]
 10. Приказ МЗ РФ от 10.05.2017г. № 203н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи» (Зарегистрировано в Минюсте России 17.05.2017 № 46740) [Order of the Ministry of Health of the Russian Federation № 203n dated 10 May 2017 «Ob utverzhdenii kriteriev otsenki kachestva meditsinskoi pomoshchi» (Registered at Ministry of Justice of Russia dated 17 May 2017 № 46740). (In Russ).] Доступно на: <http://www.garant.ru/products/ipo/prime/doc/71575880/>.
 11. Омеляновский В.В., Железнякова И.А., Сухоруких О.А., и др. Клинические рекомендации и критерии качества: роль в повышении качества медицинской помощи детям с онкологическими заболеваниями // *Онкопедиатрия*. — 2016. — Т.3. — №4 — С. 297–301. [Omelianovskij VV, Gelezniakova IA, Sukhorukikh OA, et al. Clinical guidelines and quality criteria: role in quality improvement of health care for children with cancer. *Oncopediatrics*. 2016;3(4):297–301. (In Russ).] doi: 10.15690/onco.v3i4.1634.

КОНТАКТНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Рыков Максим Юрьевич, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отделения опухолей головы и шеи НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, доцент кафедры онкологии лечебного факультета ФGAOU BO «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет)

Адрес: 115478, Москва, Каширское ш., д. 24, **e-mail:** wordex2006@rambler.ru, **SPIN-код:** 7652-0122, **ORCID:** <http://orcid.org/0000-0002-8398-7001>

Байбарина Елена Николаевна, доктор медицинских наук, профессор, директор Департамента медицинской помощи детям и службы родовспоможения Министерства здравоохранения Российской Федерации

Адрес: 127994, Москва, Рахмановский пер., д. 3

Чумакова Ольга Васильевна, доктор медицинских наук, профессор, заместитель директора Департамента медицинской помощи детям и службы родовспоможения Министерства здравоохранения Российской Федерации

Адрес: 127994, Москва, Рахмановский пер., д. 3, **ORCID:** <http://orcid.org/0000-0002-5541-4003>

Поляков Владимир Георгиевич, доктор медицинских наук, профессор, академик РАН, заместитель директора, заведующий отделением опухолей головы и шеи НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, заведующий кафедрой детской онкологии ФГБОУ ДПО «РМАНПО» Минздрава России, главный внештатный детский специалист онколог Минздрава России

Адрес: 115478, Москва, Каширское ш., д. 24, **e-mail:** vgp-04@mail.ru, **SPIN-код:** 8606-3120, **ORCID:** <http://orcid.org/0000-0002-8096-0874>

DOI: 10.15690/onco.v4i3.1748

М.Ю. Рыков^{1, 2}, В.В. Щукин^{3, 4}, А.А. Петраш¹, И.А. Турабов⁵¹ Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина Минздрава России, Москва, Российская Федерация² Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Российская Федерация³ Национальный научно-практический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Д. Рогачёва Минздрава России, Москва, Российская Федерация⁴ Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Российская Федерация⁵ Северный государственный медицинский университет Минздрава России, Архангельск, Российская Федерация

Системы венозного доступа при лечении детей с онкологическими заболеваниями: анализ результатов установки и эксплуатации в медицинских организациях второго и третьего Б уровней

177

Обоснование. Приложения к Приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации № 203н от 10.05.2017 г. «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи» регламентируют в том числе системы венозного доступа, используемые при лечении детей с онкологическими заболеваниями — центральные катетеры, вводимые через периферическую вену (ЦКПВ), и имплантируемые венозные порт-системы (ИВПС). **Методы.** В анализ вошли результаты наблюдения 290 пациентов в возрасте от 3 мес до 17 лет (средний возраст 11,2 года) с различными онкологическими заболеваниями, которым за период 2016 г. в НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Д. Рогачёва» Минздрава России и онкологическом отделении химиотерапии опухолей ГБУЗ АО «Архангельская областная детская клиническая больница им. П.Г. Выжлецова» были установлены разные системы венозного доступа: 177 (61%) — ЦКПВ, 113 (39%) — ИВПС. Установки ЦКПВ и ИВПС осуществлялись с применением УЗ-навигации и интраоперационной рентгеноскопии. **Результаты.** Осложнения установки имели место у 50 (17,2%) пациентов, эксплуатационные осложнения — у 26 (9%) пациентов, которые привели к удалению 6 (2%) систем венозного доступа. **Заключение.** Полученные результаты подтверждают возможность применения ИВПС и ЦКПВ при лечении детей с онкологическими заболеваниями не только в федеральных медицинских организациях, но и в детских онкологических отделениях педиатрических клиник, расположенных в субъектах Российской Федерации.

Ключевые слова: детская онкология, венозный доступ, центральные катетеры, вводимые через периферическую вену, качество медицинской помощи, имплантируемые венозные порт-системы.

(Для цитирования: Рыков М.Ю., Щукин В.В., Петраш А.А., Турабов И.А. Системы венозного доступа при лечении детей с онкологическими заболеваниями: анализ результатов установки и эксплуатации в медицинских организациях второго и третьего Б уровней. *Онкопедиатрия*. 2017;4(3):177–182. Doi: 10.15690/onco.v4i3.1748)

ОБОСНОВАНИЕ

Данная статья отражает результаты сравнительного анализа систем венозного доступа, разрешенных приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 10 мая 2017 г. № 203н «Об утверждении критериев оценки каче-

ства медицинской помощи»¹ для применения при лечении детей с солидными опухолями централь-

¹ Также данным приказом отменен приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 июля 2016 г. № 520н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи».

ных катетеров, вводимых через периферическую вену (ЦКПВ), и имплантируемых венозных порт-систем (ИВПС) [1].

В соответствии с трехуровневой системой оказания медицинской помощи в медицинских организациях второго уровня² оказывается преимущественно специализированная (за исключением высокотехнологичной) медицинская помощь, которая предусматривает проведение диагностических исследований, манипуляций, включая забор опухолевых тканей с целью гистологической верификации диагноза, в том числе открытым способом, проведение химиотерапевтических курсов, хирургического лечения [2].

В медицинских организациях третьего Б уровня³ оказывается специализированная, в том числе высокотехнологичная, медицинская помощь, ведутся разработка и тиражирование новых методов

² Детское онкологическое отделение или детские койки, выделенные в составе педиатрических или терапевтических отделений медицинских организаций.

³ Федеральные медицинские организации с детскими онкологическими отделениями/койками.

диагностики и лечения, информационных технологий и методов генной инженерии [2].

Цель данной статьи — проиллюстрировать возможность внедрения ИВПС и ЦКПВ в клиническую практику не только федеральных медицинских учреждений, но и отделений детской онкологии в составе педиатрических клиник субъектов Российской Федерации.

МЕТОДЫ

Дизайн исследования

Проведено когортное проспективное исследование.

Критерии соответствия

Критерии включения:

- пациенты с онкологическими заболеваниями, которым с целью проведения полихимиотерапии (ПХТ) устанавливались ЦКПВ или ИВПС.

Критерии исключения:

- удаление ЦКПВ или ИВПС;
- выбывание из наблюдения.

M.Yu. Rykov^{1, 2}, V.V. Schukin^{3, 4}, A.A. Petrash¹, I.A. Turabov⁵

¹ NN Blokhin Medical Research Center of Oncology of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russian Federation

² I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russian Federation

³ Dmitry Rogachev Federal Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Moscow, Russian Federation

⁴ Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation

⁵ Northern State Medical University, Arkhangelsk, Russian Federation

Venous Access Systems in the Treatment of Children with Cancer: Analysis of the Results of Installation and Operation at Secondary and Tertiary B Medical Facilities

Background: Appendices to the Order of the Ministry of Health of the Russian Federation № 203n «On the approval of criteria for assessing the quality of medical care» dated May 10, 2017 administer the application of peripherally inserted catheters (PICC) or implantable venous port systems (IVPS) in the treatment of children with cancer. **Methods:** The analysis included 290 patients aged 3 months — 17 years (mean age 11.2 years) with various oncological diseases who underwent PICC (177, 61%) and IVPS (113, 39%) insertion in 2016. The settings were performed using ultrasound navigation and intra-operative fluoroscopy. **Results:** Insertion complications occurred in 50 (17.2%) patients; maintenance complications were registered in 26 (9%) patients which resulted in removal of 6 (2%) venous access systems. **Conclusion:** The results confirm the possibility of hospital-based IVPS and PICC insertion in the treatment of children with cancer performed not only in federal medical facilities but also at pediatric oncology departments of pediatric clinics located in the subjects of the Russian Federation.

Key words: pediatric oncology, venous access, PICC, quality of medical care, implantable venous port-systems.

(For citation: Rykov MYu, Schukin VV, Petrash AA, Turabov IA. Venous Access Systems in the Treatment of Children with Cancer: Analysis of the Results of Installation and Operation at Secondary and Tertiary B Medical Facilities. *Onkopediatria*. 2017;4(3):177–182. Doi: 10.15690/onco.v4i3.1748)

Условия проведения

Исследование выполнено на базе НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России (Москва), ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Д. Рогачёва» Минздрава России (Москва), ГБУЗ АО «Архангельская областная детская клиническая больница им. П.Г. Выжлецова» (Архангельск).

Продолжительность исследования

Исследование проведено в период с января по декабрь 2016 г.

Описание медицинского вмешательства

Пациентам устанавливались следующие модели систем венозного доступа:

- 1) однопросветные ЦКПВ диаметром 3F⁴ (96/177; 54,2%) и 4F (81/177; 45,8%);
- 2) ИВПС с катетером диаметром 4,5F и размерами камеры 22×18×8,7 мм (19/113; 16,8%);
- 3) ИВПС с катетером диаметром 6F, размерами камеры 22×18×8,7 мм (51/113; 45,1%);
- 4) ИВПС с катетером диаметром 6F, размерами камеры 26×22×9,5 мм (21/113; 18,6%);
- 5) ИВПС с катетером диаметром 8,5F, размерами камеры 35×27×13,2 мм (22/113; 19,5%).

При выборе модели учитывались индивидуальные анатомические особенности пациентов: телосложение и диаметр периферических и магистральных вен (диаметр катетера был втрое меньше диаметра вены для минимизации риска тромбоза сосудов).

Установки ЦКПВ и ИВПС осуществлялись с применением ультразвуковой навигации для пункции периферических или магистральных вен по методикам, описанным ранее [3, 4].

Для позиционирования дистального конца катетера в верхней полой вене при установке ИВПС во всех случаях использовалась интраоперационная рентгеноскопия; при установке ЦКПВ у 60/177 (33,9%) пациентов использовались внешние анатомические ориентиры, у 117/177 (66,1%) — интраоперационная рентгеноскопия.

Промывание ЦКПВ и ИВПС 10 мл физиологического раствора выполнялось после каждого введения препаратов или заборов венозной крови. В промежутках между лечением промывание осуществлялось 1 раз/нед для ЦКПВ или 1 раз/мес для ИВПС.

После завершения специализированного лечения ЦКПВ удалялись, ИВПС заполнялись специализированным раствором, содержащим тауролдин, с целью профилактики инфекционных осложнений.

Методы регистрации исходов

Регистрация исходов исследования осуществлялась и обрабатывалась авторами данной статьи.

Статистический анализ

Размер выборки предварительно не рассчитывался.

РЕЗУЛЬТАТЫ**Объекты (участники) исследования**

В 2016 г. в НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Д. Рогачева» Минздрава России и онкологическом отделении химиотерапии опухолей ГБУЗ АО «Архангельская областная детская клиническая больница им. П.Г. Выжлецова» получали лечение 2003 первичных пациента в возрасте от 3 мес до 17 лет (средний возраст 11,2 года) с различными онкологическими и неонкологическими заболеваниями, из которых 113 (5,6%) имплантированы ИВПС, 177 (8,8%) — ЦКПВ (табл.). Подключичные и периферические катетеры использовались в лечении 1713 (85,5%) пациентов.

Таким образом, критерии оценки качества медицинской помощи применительно к системам венозного доступа выполнены для 290/2003 (14,5%) пациентов.

Нежелательные явления

Среди технических сложностей при установке ЦКПВ у 12/177 (6,8%) пациентов отмечалась миграция дистального конца катетера во внутреннюю яремную вену против тока крови, у 19/177 (10,7%) пациентов — затруднения при заведении проводника в венозное русло (проводник скручивался в узел).

Таким образом, технические сложности при установке ЦКПВ отмечены у 31/177 (17,5%) пациента.

Среди осложнений эксплуатации ЦКПВ у 9/177 (5,1%) пациентов отмечались тромбозы ЦКПВ: у 7/9 (77,8%) пациентов они были успешно устранены введением в ЦКПВ препарата Urocinase 500 ME/мл в дозе 3 мл с экспозицией 15 мин; у 2/9 (22,2%) пациентов тромбоз катетера привел к его удалению, поскольку введение урокиназы выполнить не удалось. Нарушение целостности наружного конца ЦКПВ отмечено у 5/177 (2,8%) пациентов. Самостоятельно удалили ЦКПВ до завершения лечения 2/177 (1,1%) пациента.

Катетерассоциированных инфекций кровотока не наблюдалось.

В результате окончания лечения ЦКПВ удалены у 16/177 (9%) пациентов.

Эксплуатационные осложнения имели место у 16/177 (9%) пациентов, которые привели к удалению 4/177 (2,3%) ЦКПВ.

Таким образом, ЦКПВ продолжают использоваться у 157/177 (88,7%) пациентов.

Среди технических сложностей при установке ИВПС у 12/113 (10,6%) пациентов отмечалась миграция дистального конца катетера во внутреннюю яремную вену против тока крови, у 7/113 (6,2%) — в подключичную вену.

⁴ F — French (френч), 1F = 0,33 мм.

Таблица. Число пациентов/систем венозного доступа, установленных в медицинских организациях второго и третьего Б уровней за период 2016 г.

Показатель	НИИ ДОГ	ННПЦ ДГОИ	АОДКБ	Итого
Число пациентов / из них первичных (%)	856 / 573 (66,9)	н/д / 1394*	90 / 36 (40)	н/д / 2003
Количество госпитализаций	2836	8497*	321	11 654
Число установленных ИВПС (%)**	43 (7,5)	58 (4,2)	12 (33,3)	113 (5,6%)
Число установленных ЦКПВ (%)**	21 (3,7)	146 (10,5)	10 (27,7)	177 (8,8%)
Число установленных ПК (%)***	902 (105,4)	615 (44,1)	15 (16,7)*****	1532
Число удаленных ИВПС из всех установленных в 2016 г. наборов (%)**** / из них в результате инфицирования (%)***** / из них в результате тромбирования (%)***** / из них в результате окончания лечения (%)*****	0	14 (24,1) / 3 (21,4) / 0 / 11 (78,5)	1 / 0 / 0 / 0	15 (13,3) / 3 / 0 / 0
Число удаленных ЦКПВ из всех установленных в 2016 г. наборов (%)**** / из них в результате инфицирования (%)***** / из них в результате тромбирования (%)***** / из них в результате нарушения целостности (%)***** / из них в результате самопроизвольного удаления пациентом (%)***** / из них с целью замены на ИВПС (%)***** / из них в результате окончания лечения (%)*****	11 (52,4) / 0 / 0 / 0 / 0 / 0 / 11 (100)	22 (15) / 3 (13,6) / 2 (9) / 5 (22,7) / 2 (9) / 5 (22,7) / 2 (9)	3 (30) / 0 / 0 / 0 / 0 / 0 / 3 (100)	36 (20,3) / 3 / 2 / 5 / 2 / 5 / 2

Примечание. НИИ ДОГ — НИИ детской онкологии и гематологии ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, ННПЦ ДГОИ — ФГБУ «Национальный научно-практический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Д. Рогачёва» Минздрава России, АОДКБ — ГБУЗ «Архангельская областная детская клиническая больница им. П.Г. Выжлецова». ИВПС — имплантируемые венозные порт-системы, ЦКПВ — центральные катетеры, вводимые через периферические вены, ПК — подключичные катетеры, н/д — нет данных. * — включая пациентов с неонкологическими заболеваниями, количество которых преобладало, ** — % от количества первичных пациентов, *** — % от общего количества пациентов, **** — % от количества установленных ИВПС (ЦКПВ), ***** — % от количества удаленных ИВПС (ЦКПВ), ***** — прочим пациентам введение химиопрепаратов выполнялось через периферические катетеры.

Таким образом, технические сложности при установке ИВПС отмечены у 19/113 (16,8%) пациентов.

Среди осложнений эксплуатации тромбозы ИВПС отмечены в 7/113 (6,2%) случаях, которые были успешно устранены введением в ИВПС препарата Urocinase 500 МЕ/мл в дозе 3 мл с экспозицией 15 мин.

Инфицирование ИВПС отмечено у 3/113 (2,7%) пациентов, что привело к удалению ИВПС (при бактериологическом исследовании ИВПС получен рост *Staphylococcus epidermidis*).

Тромбоза вен у пациентов с ИВПС не отмечено.

Эксплуатационные осложнения имели место у 10/113 (8,8%) пациентов, которые привели к удалению 2/113 (1,8%) ИВПС.

По окончании лечения ИВПС удалены у 11/113 (9,7%) пациентов.

Таким образом, осложнения установки ИВПС и ЦКПВ имели место у 50/290 (17,2%) пациентов, эксплуатационные осложнения — в 26/290 (9%) случаях, приведших к удалению 6/290 (2,1%) систем венозного доступа.

ОБСУЖДЕНИЕ

Согласно приложениям к приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации от 10 мая 2017 г. № 203н «Об утверждении крите-

риев оценки качества медицинской помощи», указанные критерии для оценки качества медицинской помощи детям с онкологическими заболеваниями в числе прочего регламентируют системы венозного доступа, используемые для проведения химиотерапии [1].

Затруднения при заведении проводников систем венозного доступа в венозное русло (миграция дистального конца катетера во внутреннюю яремную вену против тока крови, в подключичную вену, закручивание проводника в узел), отмеченные в 50 (17,2%) случаях, свидетельствуют о необходимости применения интраоперационной рентгеноскопии. Данной тактики придерживаются и другие специалисты [5–7]. При этом некоторые авторы рекомендуют выполнять установку ЦКПВ и ИВПС у взрослых пациентов с использованием интраоперационной электрокардиографии [8–10]. Поскольку у детей необходимо минимизировать время, затрачиваемое на манипуляцию, интраоперационная рентгеноскопия является предпочтительным методом.

Процент осложнений в отделении детской онкологии медицинской организации второго уровня не превышал данный показатель, отмеченный в некоторых медицинских организациях федерального подчинения [11].

В настоящее время в Российской Федерации преобладающим типом систем венозного доступа

являются подключичные и периферические катетеры. В данном исследовании они использовались при лечении 85,5% пациентов, что, безусловно, является недопустимым. При этом в историях болезней в лучшем случае фиксируется факт установки подключичных катетеров, однако удаление и различные осложнения в медицинской документации не отражаются.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Полученные в данном исследовании результаты могут быть с успехом транслированы в клиники субъектов Российской Федерации. Это подтверждается простотой и безопасностью техники установки, а также минимальным процентом эксплуатационных осложнений. Во многих медицинских организациях второго уровня с успехом применя-

ются ИВПС и ЦКПВ. Безусловно, в некоторых из них процент осложнений несколько выше. Однако это объясняется нарушением правил установки и эксплуатации, низкой квалификацией среднего медицинского персонала.

Устранение данных дефектов будет способствовать дальнейшему распространению систем длительного венозного доступа и минимизации процента осложнений.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Не указан.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

ЛИТЕРАТУРА

1. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 10 мая 2017 г. № 203н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи». [Order of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation № 203n «Ob utverzhdenii kriteriev otsenki kachestva meditsinskoj pomoshchi» dated 10 May 2017. (In Russ).] Доступно по: <http://www.garant.ru/hotlaw/federal/1111351>. Ссылка активна на 12.06.2017.
2. Рыков М.Ю., Байбарина Е.Н., Чумакова О.В., и др. Совершенствование организационно-методических подходов к оказанию медицинской помощи детям с онкологическими заболеваниями // *Онкопедиатрия*. — 2017. — Т.4. — №2 — С. 91–104. [Rykov MY, Baibarina EN, Chumakova OV, et al. Improvement of the organizational and methodological approaches to healthcare delivery for children with cancer. *Oncopediatrics*. 2017;4(2):91–104. (In Russ).] doi: 10.15690/onco.v4i2.1703.
3. *Венозный доступ при лечении детей с онкологическими заболеваниями* / Под ред. Рыкова М.Ю., Полякова В.Г. — М.: ГЭОТАР-Медиа; 2017. — 272 с. [*Venoznyi dostup pri lechenii detei s onkologicheskimi zabolovaniyami*. Ed by Rykov M. Yu., Polyakov V.G. Moscow: GEOTAR-Media; 2017. 272 p. (In Russ).]
4. Рыков М.Ю., Петраш А.А., Заборских С.В., и др. Центральные катетеры, вводимые через периферическую вену при лечении детей с онкологическими заболеваниями: результаты мультицентрового исследования // *Онкопедиатрия*. — 2017. — Т.4. — №1 — С. 43–48. [Rykov MY, Petrash AA, Zaborskikh SV, et al. PICC in the treatment of children with cancer: results of a multicenter study. *Oncopediatrics*. 2017;4(1):43–48. (In Russ).] doi: 10.15690/onco.v4i1.1683.
5. Sainathan S, Hempstead M, Andaz S. A single institution experience of seven hundred consecutively placed peripherally inserted central venous catheters. *J Vasc Access*. 2014;15(6):498–502. doi: 10.5301/jva.5000248.
6. Hill J, Broadhurst D, Miller K, et al. Occlusion Management Guideline for Central Venous Access Devices (CVADs). *Vascular Access*. 2013;7(Suppl 1):1–36.
7. Levigoureux E, Charbonnel JF, Latour JF, Rosay H. [The PICC line, a new approach for venous access. (In French).] *Ann Pharm Fr*. 2013;71(2):75–83. doi: 10.1016/j.pharma.2013.01.002.
8. Rykov MYu, Polyakov VG. Implantable venous ports in pediatric oncology: experience of single institution in Russia. *J Vasc Access*. 2016;17(4):345–347. doi: 10.5301/jva.5000556.
9. Rosetti F, Pittiruri M, Lamperti M, et al. The intracavitary ECG method for positioning the tip of central venous access devices in pediatric patients: results of Italian multicenter study. *J Vasc Access*. 2015;16(2):137–143. doi: 10.5301/jva.5000281.
10. Baldinelli F, Capozzoli G, Pedrazzoli R, Marzano N. Evaluation of the correct position of peripherally inserted central catheters: anatomical landmark vs. electrocardiographic technique. *J Vasc Access*. 2015;16(5):394–398. doi: 10.5301/jva.5000431.
11. Рыков М.Ю., Петраш А.А., Мень Т.Х. Системы венозного доступа как индикаторы качества оказания медицинской помощи: сравнительный анализ центральных катетеров, вводимых через периферическую вену, и имплантируемых венозных порт-систем // *Онкопедиатрия*. — 2017. — Т.4. — №2 — С. 123–130. [Rykov MY, Petrash AA, Men TH. Venous access systems as medical care quality indicators: comparative analysis of peripherally inserted central catheters and implantable venous port systems. *Oncopediatrics*. 2017;4(2):123–130. (In Russ).] doi: 10.15690/onco.v4i2.1706.

КОНТАКТНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Рыков Максим Юрьевич, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отделения опухолей головы и шеи НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, доцент кафедры онкологии лечебного факультета ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет)

Адрес: 115478, Москва, Каширское ш., д. 24, **e-mail:** wordex2006@rambler.ru, **SPIN-код:** 7652-0122, **ORCID:** <http://orcid.org/0000-0002-8398-7001>

Щукин Владислав Владимирович, кандидат медицинских наук, заведующий отделением анестезиологии и реанимации с операционным блоком ФГБУ «ННПЦ ДГОИ им. Д. Рогачёва» Минздрава России, доцент кафедры детской анестезиологии и интенсивной терапии ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России

Адрес: 117997, Москва, ул. Саморы Машела, д. 1, **SPIN-код:** 4572-8611, **ORCID:** <http://orcid.org/0000-0002-7945-2565>

Петраш Александр Александрович, врач отделения анестезиологии и реанимации НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России

Адрес: 115478, Москва, Каширское ш., д. 24, **SPIN-код:** 6764-9086, **ORCID:** <http://orcid.org/0000-0002-0212-5806>

Турабов Иван Александрович, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии, декан педиатрического факультета ФГБОУ ВО «СГМУ» Минздрава России, главный внештатный детский специалист-онколог Министерства здравоохранения Архангельской области

Адрес: 163000, Архангельск, пр. Троицкий, д. 51, **SPIN-код:** 1787-2363, **ORCID:** <http://orcid.org/0000-0003-4047-406X>

Венозный доступ при лечении детей с онкологическими заболеваниями

Под ред. М.Ю. Рыкова, В.Г. Полякова. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. — 272 с.



Руководство, посвященное установке и эксплуатации систем венозного доступа при лечении детей с онкологическими и орфанными заболеваниями (мукополисахаридозами различных типов и гликогенозами), рассчитано на широкий круг читателей — как педиатров, так и онкологов. В нем подробно описаны состояние помощи детям с онкологическими заболеваниями, особенности топографической анатомии венозной системы у пациентов различного возраста, а также техника установки внешних центральных венозных катетеров и имплантации порт-систем. Издание проиллюстрировано фотографиями из личного архива авторов. Представлено описание как наиболее частых, так и редких осложнений, возникающих в процессе установки и эксплуатации различных систем венозного доступа, а также приведена их классификация.

DOI: 10.15690/onco.v4i3.1749

Т.Т. Валиев¹, Н.А. Гусева², К.Д. Соложенцева³

¹ Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина Минздрава России, Москва, Российская Федерация

² Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, Москва, Российская Федерация

³ Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Российская Федерация

Клиническая характеристика и дифференциальная диагностика классических паранеопластических неврологических синдромов при лимфомах

Клиническая гетерогенность лимфом обусловлена не только локализацией и морфоиммунологическим вариантом опухоли, но и в ряде случаев развитием паранеопластических неврологических синдромов. По мере развития иммуноонкологии были выявлены антинейрональные антитела, которые определяются при злокачественных новообразованиях и объясняют патогенетические механизмы развития паранеопластических неврологических синдромов. В настоящем литературном обзоре сообщается о клинико-лабораторных особенностях классических паранеопластических неврологических синдромов при лимфомах, а также охарактеризованы антинейрональные антитела, определяемые при них.

Ключевые слова: паранеопластические неврологические синдромы, антинейрональные антитела, диагностика, лимфомы.

(Для цитирования: Валиев Т.Т., Гусева Н.А., Соложенцева К.Д. Клиническая характеристика и дифференциальная диагностика классических паранеопластических неврологических синдромов при лимфомах. *Онкопедиатрия*. 2017;4(3):183–191. Doi: 10.15690/onco.v4i3.1749)

183

T.T. Valiev¹, N.A. Guseva², K.D. Solozhentseva³

¹ NN Blokhin Medical Research Center of Oncology of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russian Federation

² National Medical Research Center of Children's Health, Moscow, Russian Federation

³ I.M. Sechenov First Moscow State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russian Federation

Clinical Profile and Differential Diagnosis of Classical Paraneoplastic Neurologic Syndromes in Lymphomas

Clinical heterogeneity of lymphomas is associated with both tumor localization and its morphological and immunological variants, moreover, in some cases with paraneoplastic neurologic syndromes (PNS). As the immuno-oncology advances, the antineuronal antibodies were investigated. They are revealed in case of malignant neoplasms and explain the pathological mechanisms of PNS development. The presented literature review provides data on main clinical and laboratory characteristics of classical PNS associated with lymphomas and characterizes the antineuronal antibodies determined in patients with PNS.

Key words: paraneoplastic neurologic syndromes, antineuronal antibodies, diagnosis, lymphomas.

(For citation: Valiev TT, Guseva NA, Solozhentseva KD. Clinical Profile and Differential Diagnosis of Classical Paraneoplastic Neurologic Syndromes in Lymphomas. *Onkopediatria*. 2017;4(3):183–191. Doi: 10.15690/onco.v4i3.1749)

ВВЕДЕНИЕ

Паранеопластические неврологические синдромы (ПНС) — редкое проявление злокачественных новообразований: в среднем 1 случай на 10 000 пациентов, больных раком [1]. Все ПНС разделены на классические и неклассические. Классические ПНС (паранеопластическая мозжечковая дегенерация, лимбический энцефалит, дерматомиозит, полинейропатии, синдром опсоклонус-миоклонус, миастенический синдром Ламберта–Итона, хроническая гастроинтестинальная псевдообструкция), как правило, ассоциированы со злокачественными новообразованиями, тогда как крайне редкие неклассические (паранеопластическая хорея, синдром «ригидного человека») выявляются и при других заболеваниях [2–4].

СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ПРОБЛЕМЫ

Несмотря на клиническое разнообразие ПНС, для установления диагноза необходимы наличие классического ПНС и обнаружение злокачественного новообразования в течение 5 лет после диагностики ПНС и/или наличие хорошо охарактеризованных антинейрональных (синонимы: онконевральные, онконейрональные, антионконейрональные, антионконевральные) антител. Антитела к онконейрональным антигенам могут обнаруживаться в организме до клинико-инструментального дебюта опухоли. Хорошо охарактеризованные антинейрональные антитела имеют доказанную специфичность для злокачественных новообразований и возможность установления их наличия при проведении стандартных тестов (иммуногистохимия, иммуноблоттинг). Если при проведении нескольких клинических исследований была доказана ассоциация того или иного антитела с определенным ПНС, то такое антитело можно считать хорошо охарактеризованным: например, анти-Hu и анти-Ma2 [2]. Частично охарактеризованные — это антитела, не удовлетворяющие какому-либо из критериев хорошо охарактеризованных антител.

Вероятный диагноз ПНС может быть установлен при отсутствии опухоли и наличии частично охарактеризованных антинейрональных антител; неклассическом ПНС, наличии опухоли и отсутствии антинейрональных антител, либо при проявлениях классического ПНС, отсутствии опухоли и антинейрональных антител, но высоком риске возникновения злокачественного новообразования.

Среди гетерогенной группы лимфом ПНС наиболее часто отмечены при В-клеточных неходжкинских лимфомах (В-НХЛ), при которых возможна продукция иммуноглобулинов, поражающих периферическую нервную систему. Частота ПНС при В-НХЛ составляет 3–10% [5]. В литературе имеется описание следующих видов классических ПНС при лимфомах:

- паранеопластическая мозжечковая дегенерация;

- лимбический энцефалит;
- сенсорная нейропатия;
- миастенический синдром Ламберта–Итона;
- дерматомиозит;
- синдром опсоклонус-миоклонус.

Лимбический энцефалит

Лимбический энцефалит (ЛЭ) — редкий неврологический синдром, основными симптомами которого являются нарушения кратковременной памяти, генерализованные или парциальные эпилептические припадки, психиатрические симптомы (депрессия, тревога, раздражительность, галлюцинации, изменения личности пациента, спутанность сознания и др.). В основе ЛЭ лежат нейрональная дегенерация и воспалительные изменения в лимбической системе.

При ЛЭ могут выявляться следующие антинейрональные антитела:

- 1) анти-Hu (Anti-human, античеловеческие) ассоциированы с мелкоклеточным раком легкого (МКРЛ); выявляются у 50% пациентов с МКРЛ и ЛЭ [6]; относятся к хорошо охарактеризованным антителам;
- 2) анти-Ma2 (Membrane antigen, к мембранному антигену) ассоциированы со злокачественными опухолями яичек [1]; выявляются у 20% пациентов с ЛЭ; чаще всего обнаруживаются при злокачественных опухолях яичек, однако также могут выявляться у пациентов с мелкоклеточным раком легкого; относятся к хорошо охарактеризованным антителам;
- 3) анти-CV2/CRMP5 (внутриклеточные глиальные антигены) ассоциированы с МКРЛ и тимомой; являются хорошо охарактеризованными антителами;
- 4) анти-VGKC встречаются при непаранеопластическом аутоиммунном ЛЭ;
- 5) антиамфифизин ассоциирован с раком молочной железы, МКРЛ; относится к хорошо охарактеризованным антителам [1, 6];
- 6) антитела к NMDAR встречаются при герминовых опухолях яичника; выявляются у большинства пациентов с новообразованием в яичнике и ЛЭ, однако точный процент неизвестен;
- 7) антитела к нейропиле чаще выявляются при МКРЛ и тимоме [6];
- 8) анти-Tr (название получено по первым буквам фамилии ученого, открывшего их, — Dr. Trotter), mGluR5 (Metabotropic glutamate receptor, метаботропные глутаматные рецепторы) обнаруживаются при лимфомах; относятся к частично охарактеризованным антителам: для перевода этих антител в группу хорошо охарактеризованных необходимы дальнейшие исследования [1, 6].

Основные данные о классических паранеопластических неврологических синдромах основаны на изучении взрослой популяции больных, тогда как в детской онкологии вопрос клинико-лабораторной характеристики практически не изучен.

Так, М. Juneja и соавт. описали случай лимбического энцефалита, развившегося у девятилетнего мальчика с лимфомой Ходжкина (ЛХ). У детей с диагнозом ЛХ или НХЛ и подострым развитием психиатрических симптомов ЛЭ должен быть исключен в первую очередь [7].

В статье М. Semnic и соавт. [8] детально представлен клинический пример ЛЭ у пациента в возрасте 22 лет с диагнозом НХЛ. Лечение проводилось по схеме СНОР (циклофосфамид, доксорубин, винкристин, преднизолон) с последующей лучевой терапией. Спустя год после установления диагноза у пациента возник приступ джексоновской эпилепсии. При проведении магнитно-резонансной томографии (МРТ) была выявлена инфильтрация мозговых оболочек, а после биопсии констатирован факт рецидива лимфомы с поражением мозговых оболочек. Терапия второй линии проводилась по схеме proMACE-cytaBOM (преднизолон, метотрексат, доксорубин, циклофосфамид, этопозид, цитарабин, блеомицин, винкристин, метотрексат) с выраженным положительным эффектом по данным МРТ. Через 3 мес после окончания терапии был отмечен эпизод острой спутанности сознания, а на МРТ обнаружен гиперэхогенный сигнал в лимбической системе, но антинейрональные антитела не исследовались, в связи с чем с уверенностью предположить развитие ЛЭ оказалось невозможно, тем более что вскоре у пациента был отмечен повторный рецидив НХЛ с поражением центральной нервной системы.

Развитие психиатрических симптомов у больных лимфомами может быть обусловлено непосредственной инвазией опухолевых клеток в нервную ткань и паранеопластическим синдромом. Для исключения прямой инвазии необходимы выполнение МРТ и исследование антинейрональных антител [8].

Паранеопластический ЛЭ требует проведения дифференциальной диагностики с психозами, вызванными приемом глюкокортикостероидов. В литературе описан клинический случай развития мании у пациента в возрасте 14 лет с диагнозом ЛХ. Психиатрические симптомы появились на 4-м курсе химиотерапии, включавшей циклофосфамид, прокарбазин, винкристин, преднизолон. Пациент принимал преднизолон в дозе 75 мг ежедневно в течение 15 дней каждого курса терапии. При проведении 4-го курса химиотерапии появился бред величия (пациент считал, что он Бог и может лечить все болезни и воскрешать мертвых), зрительные галлюцинации (пациенту казалось, что его руки объаты пламенем), тяжелая ажитация, ускоренная бессвязная речь. В итоге пациенту было проведено лечение оланзапином, затем галоперидолом, после кветиапином. Также было принято решение о смене программы химиотерапии. Основная часть симптомов регрессировала, появилась критика к своему состоянию, исчезли галлюцинации, ажитация, однако мысли об обладании способностью излечивать болезни сохранились [9].

В НИИ детской онкологии и гематологии ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России из 260 больных с впервые установленным диагнозом того или иного варианта НХЛ острый психоз был отмечен у пациента в возрасте 17 лет с диагнозом «Т-лимфобластная лимфома из кортикальных тимоцитов с поражением шейных лимфатических узлов с обеих сторон, надключичных лимфатических узлов слева. II стадия. Средний риск». Лечение проводилось по протоколу ALL IC-BFM 2002. Получена полная ремиссия. При проведении завершающего этапа лечения, предполагающего прием дексаметазона в течение 21 дня, у пациента развилось состояние психомоторного возбуждения, появились бредовые идеи (пациент считал себя Богом). Доза дексаметазона в соответствии с протоколом терапии составила 18 мг/сут. С учетом развившейся клинической картины была проведена МРТ головного мозга, выполнена спинномозговая пункция, но патологических изменений выявлено не было. Химиотерапия была прекращена, и последующие 3 мес пациент получал лечение в психиатрическом отделении. К настоящему времени (01.05.2017) пациент находится в полной ремиссии Т-лимфобластной лимфомы, которая продолжается в течение 6 лет. Изменений в психическом статусе за это время не отмечалось.

Выделены два варианта течения стероидных психозов — аффективный (депрессия или мания), встречается в 75% случаев, и токсико-органический (делирий) — в 25%. Большинство пациентов (90%) полностью выздоравливают в течение 6 нед после отмены препарата. На развитие стероидных психозов влияют такие факторы, как женский пол, доза стероидов более 40 мг/сут (в пересчете на преднизолон) и психиатрические заболевания у родственников [10].

Кроме стероидных психозов, дифференциальную диагностику ЛЭ следует проводить:

- с метаболической энцефалопатией — остро и подостро развивающейся энцефалопатией, вызванной сахарным диабетом, хронической сердечной недостаточностью, болезнями почек;
- болезнью Альцгеймера;
- энцефалитом, вызванным вирусом герпеса;
- посттрансплантационной прогрессирующей мультифокальной лейкоэнцефалопатией — демиелинизирующим заболеванием нервной системы подострого течения, которое характеризуется наличием психических симптомов, моно- и гемипарезами, атаксией, нарушениями зрения и головными болями;
- болезнью Крейтцфельда–Якоба — прионным заболеванием, характеризующимся быстро прогрессирующей деменцией;
- энцефалопатией Хашимото — подострым заболеванием, ассоциированным с аутоиммунным тиреоидитом; характеризуется деменцией, психозами, эпилептическими припадками, атаксией. Заболевание не проходит после вос-

становления нормального содержания тиреоидных гормонов, отвечает только на иммуносупрессивную терапию;

- васкулитом сосудов центральной нервной системы;
- инсультом в бассейне базилярной артерии;
- опухолью головного мозга, в частности с первичной лимфомой центральной нервной системы и глиоматозом головного мозга, при которых возможна сходная клиническая и МРТ-картина;
- болезнью Вернике–Корсакова — заболеванием, вызванным дефицитом витамина В₁, протекающим с поражением среднего мозга и гипоталамуса; характерна классическая триада симптомов — атаксия, офтальмоплегия и спутанность сознания [6].

Для того чтобы отличить ЛЭ от этих заболеваний, необходимо помнить об основных особенностях клинической картины: подострое начало (обычно несколько недель или месяцев), тяжелое нарушение кратковременной памяти, эпилептические припадки, нарушения поведения. Среди инструментальных методов диагностики предпочтение отдается МРТ с внутривенным контрастированием: в T2-режиме более чем в половине случаев видны утолщение коры полушарий в области височных долей и повышение интенсивности сигнала в лимбической системе. После установления диагноза ЛЭ необходимо отличить паранеопластический лимбический энцефалит от непаранеопластического. Большинство случаев ЛЭ ассоциировано с опухолевым процессом, и в 60–75% обнаружение неврологических признаков предшествует появлению симптомов, связанных непосредственно с опухолью.

Критерии диагноза паранеопластического ЛЭ:

- 1) подострое (до 12 нед) начало припадков, потеря кратковременной памяти, растерянность и психиатрические симптомы, такие как депрессия, зрительные или слуховые галлюцинации;
- 2) подтверждение по данным МРТ вовлечения лимбической системы в патологический процесс;
- 3) исключение всех остальных причин дисфункции лимбической системы;
- 4) установление диагноза онкологической патологии в течение 5 лет с момента постановки диагноза ЛЭ или выявление хорошо охарактеризованных антинейрональных антител [7].

При подозрении на паранеопластический лимбический энцефалит необходимо исследование антинейрональных антител, с помощью которых, к сожалению, невозможно точно поставить диагноз, однако эта диагностическая процедура позволяет заподозрить определенное злокачественное новообразование и в зависимости от этого разработать примерный диагностический план:

- при обнаружении анти-Hu, CRMP5, антител к нейропиле, антиамфифизина, анти-Tr, mGluR5 необходимо проведение рентгеновской

компьютерной томографии (РКТ) органов грудной клетки для выявления изменений, характерных для рака легких, тимомы, лимфомы;

- при обнаружении NMDAR в первую очередь нужно провести РКТ органов малого таза и трансвагинальное ультразвуковое исследование для диагностики опухоли яичников, лимфомы;
- при обнаружении анти-Ma2 диагностический поиск следует начинать с ультразвукового исследования яичек (для исключения опухоли яичек).

Необходимо помнить, что диагноз лимфомы может быть установлен только на основании морфоиммунологического исследования, следовательно, инструментальные методы позволяют только заподозрить это заболевание [6].

Паранеопластическая (подострая) мозжечковая дегенерация

Для паранеопластической (подострой) мозжечковой дегенерации (ПМД) характерны острое/подострое течение (развивается менее чем за 12 нед) и тяжелая мозжечковая атаксия. При исследовании спинномозговой жидкости возможно выявление плеоцитоза и антинейрональных антител [11]. При проведении МРТ головного мозга характерная мозжечковая атрофия выявляется на поздних стадиях заболевания [5, 12].

Согласно данным J. Dalmau и соавт. [5] и S. Shams'ili и соавт. [12], для ПМД характерно выявление антинейрональных антител и ассоциированных с ними злокачественных новообразований (табл.).

Хорошо охарактеризованные антитела анти-Ri, анти-Yo встречаются при раке молочной железы,

Таблица. Антинейрональные антитела и злокачественные опухоли, при которых встречается паранеопластическая (подострая) мозжечковая дегенерация

Антинейрональные антитела	Злокачественная опухоль
<i>Хорошо охарактеризованные</i>	
Анти-Ri	Рак молочной железы, рак яичников, МКРЛ
Анти-Yo	Рак молочной железы, рак яичников
<i>Частично охарактеризованные</i>	
Анти-Tr	ЛХ
Анти-mGluR1	ЛХ
Анти-Zic4	МКРЛ
Анти-VGCC	МКРЛ

Примечание. МКРЛ — мелкоклеточный рак легкого, ЛХ — лимфома Ходжкина.

яичников и МКРЛ. Лимфома Ходжкина является четвертой по частоте опухолью, при которой встречается ПМД и обнаруживаются антинейрональные антитела анти-Tr и анти-mGluR1 [11, 13–17]. По данным исследования С. Briani и соавт., в котором участвовали 53 пациента с лимфомами (24 с ЛХ и 29 с НХЛ в возрасте от 16 до 84 лет), у 10 из 16 больных с ПМД и ЛХ и у 2 из 5 с НХЛ обнаруживались в плазме крови анти-Tr антитела; у 1 пациента были выявлены анти-GAD антитела [11].

Анти-Tr антитела представляют собой иммуноглобулины класса G и являются антителами к клеткам Пуркинье. Анти-Tr антитела могут выявляться в спинномозговой жидкости или в плазме крови [13, 14]. Исследование F. Bernal и соавт. подтвердило ассоциацию анти-Tr антител с ЛХ. В исследовании участвовало 28 пациентов (в возрасте от 14 до 75 лет), у которых при помощи иммуногистохимического исследования были выявлены анти-Tr антитела. У 26 из 28 больных анти-Tr антитела обнаруживались в сыворотке крови; у 10 пациентов после успешно проведенного лечения наблюдалось их исчезновение [13].

Возможна ассоциация ПМД с анти-mGluR1 антителами. P. Smitt и соавт. обнаружили в плазме крови больных ЛХ анти-mGluR1 антитела, которые были выделены и введены в субарахноидальное пространство головного мозга мышей, что привело к развитию у животных тяжелой атаксии. Полученные в ходе эксперимента эффекты связаны с наличием mGluR1 на поверхности клеток Пуркинье. Тем не менее авторы не обнаружили экспрессии данных антител опухолевыми клетками, следовательно, нельзя утверждать, что появление у больных анти-mGluR1 антител и повреждение ими клеток Пуркинье связано именно с ЛХ [16].

При дифференциальной диагностике ПМД необходимо удостовериться в отсутствии характерных для других заболеваний со схожей симптоматикой изменений на МРТ. При ПМД изменения на МРТ в начале заболевания не выявляются. Такие патологические состояния, как опухоль или субдуральная гематома, всегда будут визуализироваться на РКТ и МРТ; при рассеянном склерозе можно увидеть многофокусное поражение белого вещества головного и спинного мозга. Важно понимать особенности клинической картины ПМД: быстрое течение (развивается в срок до 12 нед), неустойчивая походка, динамическая мозжечковая атаксия с диплопией, дизартрией, орофарингеальной дисфагией. Иногда расплывчатое зрение, осциллопия (иллюзия вращения окружающей обстановки), переходящий опсоклонус. Возможны головокружение, тошнота, рвота. При ПМД не будет очаговой симптоматики, как, например, при субдуральной гематоме. Во многом клиническая картина ПМД сходна с таковой при синдроме Гийена–Барре — быстрое течение, лейкоцитоз в ликворе — симптомы, которые, в отличие от ПМД, перестают нарастать к 4-й нед заболевания, однако начинают

отмечаться вегетативные расстройства.

Поскольку ПМД является паранеопластическим синдромом, имеет смысл провести анализ на выявление антинейрональных антител: анти-Ri (рак молочной железы, рак яичников, МКРЛ), анти-Yo (рак молочной железы, рак яичников). При лимфомах могут встречаться частично охарактеризованные антитела — анти-Tr, анти-mGluR1.

Для диагностики лимфомы ключевое значение имеют именно анти-Tr антитела, роль анти-mGluR1 остается спорной. Тем не менее наличие или отсутствие антител не позволяет точно определить, связаны ли возникшие симптомы атаксии со злокачественным новообразованием или нет. Необходимо провести тщательный физикальный осмотр на предмет увеличенных лимфатических узлов, исследование общего и биохимического анализов крови, выполнить позитронную эмиссионную / компьютерную томографию с фтордезоксиглюкозой или РКТ/МРТ и морфоиммунологическое исследование опухолевой ткани для подтверждения диагноза.

Одним из методов лечения ПМД при ЛХ может быть плазмаферез. Так, S. Gungor и соавт. приводят описание успешного применения плазмафереза при ПМД у 11-летнего пациента с ЛХ и ПМД. После шестикратного проведения плазмафереза с иммунсорбцией и внутривенного введения иммуноглобулина (4 раза по 400 мг/кг в сутки в течение 5 дней каждые 3 нед) симптомы ПМД уменьшились [14].

Миастенический синдром Ламберта–Итона

Миастенический синдром Ламберта–Итона (МСЛИ) — редкое заболевание, характеризующееся нарушением нервно-мышечной передачи вследствие воздействия аутоантител к кальциевым каналам P/Q типа (VGCC). Клинически проявляется триадой симптомов — гипо- или арефлексией, слабостью проксимальных мышц конечностей и нарушением работы вегетативной нервной системы (сухость во рту, снижение либидо, уменьшение потливости, ортостатическая гипотензия, изменение зрачковых рефлексов). Часто больные предъявляют жалобы на парестезии [9]. В 50% случаев МСЛИ является паранеопластической манифестацией злокачественного новообразования (как правило, МКРЛ), клетки которого экспрессируют VGCC на плазматической мембране [17]. Антитела к VGCC обнаруживаются у 85–90% больных МСЛИ.

В литературе описано всего несколько случаев МСЛИ при лимфомах: трое пациентов в возрасте 60–77 лет с НХЛ и 7-летний мальчик с лимфомой Беркитта [18]. Исследование F. Graus и соавт. показало, что у 43% пациентов с МСЛИ и МКРЛ определяются антиглиальные антитела, обозначенные как SOX1, которые могут быть специфическим маркером ПНС при раке легкого, поскольку антиглиальные антитела обнаруживаются в спин-

номозговой жидкости у 67% больных раком легкого и МСЛИ. Данные антитела не обнаруживались ни в одном случае МСЛИ без рака легкого [17, 19].

Дифференциальную диагностику МСЛИ необходимо проводить с другими миастениями. Прежде всего, следует обратить внимание на то, что расстройства со стороны вегетативной нервной системы присутствуют только при МСЛИ. Еще одним диагностическим критерием является ослабление сухожильных рефлексов (при других миастениях рефлексы сохранены). Кроме того, МСЛИ чаще встречается у мужчин, а другие миастении — у женщин. Что касается различий в клинической картине, то при МСЛИ, как правило, миастенические изменения начинаются с нижних конечностей и распространяются вверх, тогда как при других миастениях, наоборот, начинаются с глаз [20]. При диагностике МСЛИ, индуцированного злокачественным новообразованием, в частности лимфомой и NT-LEMS (миастенический синдром Ламберта–Итона, Non tumor — Lambert Eaton Myasthenic Syndrome), следует учитывать, что для возникновения NT-LEMS характерны два возрастных пика — 35 и 60 лет [17]. Поскольку антитела к кальциевым каналам обнаруживаются у 85–90% больных МСЛИ вне зависимости от этиологии синдрома, можно сделать вывод, что они не имеют значения для дифференциальной диагностики. Представляют интерес анти-SOX1 антитела, которые не обнаруживаются ни в одном случае МСЛИ без рака легкого и могут считаться специфичными при данной злокачественной опухоли.

Синдром опсоклонус-миоклонус

Синдром опсоклонус-миоклонус (СОМ; синонимы: энцефалопатия Кинсбурна, миоклоническая энцефалопатия, танцующие глаза, инфантильная полимиоклония, синдром опсоклонуса-миоклонуса-атаксии) — аутоиммунное заболевание центральной нервной системы, клинически проявляющееся миоклонусом, мозжечковой атаксией, а также разнонаправленными аритмичными движениями глаз [20]. СОМ чаще встречается при МКРЛ, раке молочной железы и ассоциирован с анти-Hu и анти-Ri антителами. В 50% случаев при СОМ у детей диагностируется нейробластома [21].

В литературе встречаются единичные описания СОМ при лимфомах. Так, имеются клинические примеры СОМ при ЛХ, Т-клеточной лимфоме [23, 24]. Согласно обзору F. Graus и соавт. [2], представлено всего 4 случая этого синдрома при лимфомах (3 пациента с НХЛ, 1 — с ЛХ). Стоит отметить, что ни один из трех пациентов с НХЛ не достиг ремиссии. У пациента с ЛХ симптомы СОМ развились через 7 нед после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток, которая была выполнена после 8 безуспешных курсов химиотерапии [2, 23]. С учетом имеющихся литературных данных СОМ можно считать крайне редким паранеопластическим проявлением лимфом.

При подозрении на СОМ, ассоциированный со злокачественными новообразованиями, в частности с лимфомами, дифференциальную диагностику у взрослых в первую очередь необходимо проводить с МКРЛ и раком молочной железы, так как выявлена ассоциация между данными опухолями и антинейрональными антителами анти-Hu и анти-Ri. У пациентов младшего возраста необходимо провести комплексное обследование на предмет выявления нейробластомы, так как в половине случаев возникновение данного синдрома у детей ассоциировано именно с этой опухолью [24, 25]. Также в дифференциально-диагностический ряд следует включать дегенеративные и демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы, токсическую или метаболическую энцефалопатию, синдромом Ланса–Адамса (хроническая постгипоксическая миоклония), прогрессирующую миоклоническую атаксию, юношескую миоклоническую эпилепсию, энцефалопатию Хашимото, болезнь Туретта (заболевание экстрапирамидной системы, проявляющееся разнообразными моторными и вокальными тиками, а также нарушениями поведения).

Нейропатии

Нейропатии классифицируются на сенсорную, моторную и сенсомоторную формы. Нейропатии при лимфомах можно разделить на два типа — паранеопластическую и обусловленную прямой инвазией опухолевых клеток в периферические нервы. К другим причинам нейропатий при лимфомах можно отнести химио- и лучевую терапию, инфекционные заболевания, повышенную вязкость крови, вторичный амилоидоз, компрессию нервных стволов [26]. Некоторые авторы выделяют следующие классы нейропатий, ассоциированных с лимфомой: нейролимфоматоз; демиелинизирующая нейропатия, маскирующаяся под болезнь Гийена–Барре (хроническая воспалительная демиелинизирующая нейропатия); сенсорная нейропатия; нейропатия, связанная с развитием васкулита; паранеопропротеинемическая нейропатия [27].

Нейролимфоматоз — результат непосредственной инвазии лимфомных клеток в периферическую нервную систему. В работе M. Tomita и соавт. описано 14 пациентов с НХЛ, у которых был выявлен нейролимфоматоз. Скрининг на антинейрональные антитела был проведен у 7 пациентов: исследованы анти-Hu, анти-Ri, ANNA-3, анти-Yo, анти-PCA2, анти-PCA-Tr, анти-CV2, антиамфифин, антитела к P/Q типу кальциевых каналов, но ни одно из представленных антител выявлено не было [27]. Паранеопластические нейропатии также не ассоциированы с онконейрональными антителами [27].

Симптомами сенсорной паранеопластической нейропатии являются подострое течение, боль и парестезии в верхних или нижних конечностях.

Обычно сенсорная паранеопластическая нейропатия является асимметричной, с вовлечением одной конечности. Глубокие сухожильные рефлексы ослаблены. При диагностике также необходимо учитывать данные электромиографии и скорость проведения импульса по нерву [2].

Кроме нейропатий, ассоциированных со злокачественными опухолями, следует помнить, что нейропатии развиваются при таких заболеваниях, как сахарный диабет, алкоголизм, дефицит витаминов В₁, В₆, В₁₂, отравление тяжелыми металлами, инфекции (ВИЧ-инфекция, гепатит С, болезнь Лайма, проказа, опоясывающий лишай), травма, наследственные заболевания, моноклональные гаммапатии. В особую группу выделены нейропатии, вызванные приемом химиопрепаратов винкристин, цисплатин, паклитаксель, хлорохин, изо니아зид, гидралазин.

Дерматомиозит

Дерматомиозит является аутоиммунным заболеванием. Основные симптомы дерматомиозита — проксимальная мышечная слабость, гелиотропная сыпь, симптом Готтрона (красные папулы, возникающие на поверхности суставов пальцев), интерстициальные поражения легких, дисфагия, связанная с поражением мышц пищевода. Считается, что при дерматомиозите вырабатываются антитела к капиллярам и артериолам мышц. При полимиозите наблюдаются сходные симптомы: проксимальная симметричная мышечная слабость, повышение креатинфосфокиназы в сыворотке крови; по данным электромиографии обнаруживаются фибрилляции, позитивные острые волны в покое, явления денервации-реиннервации, снижение амплитуды М-ответа, а при биопсии мышц — воспалительный мононуклеарный инфильтрат и некроз мышечных волокон, однако при полимиозите не наблюдается поражения кожи в виде сыпи и симптома Готтрона. В основе патогенеза полимиозита лежит Т-клеточный цитотоксический иммунный ответ, направленный против антигенов мышечной ткани. В статье I. Marie и соавт. описаны 32 пациента с гемобластомами, у которых развился дерматомиозит или полимиозит. У 26 из них была выявлена лимфома (у 24 НХЛ, у 2 ЛХ). В этой же работе было показано, что полимиозит и дерматомиозит чаще развиваются у пациентов с НХЛ [28].

Паранеопластический дерматомиозит и полимиозит также могут быть ассоциированы с другими опухолями. В исследование С. Hill было включено 618 пациентов с дерматомиозитом, у 115 (18,6%) из них были обнаружены те или иные злокачественные новообразования — рак пищевода, желудка, толстой кишки, поджелудочной железы, легкого, молочной железы, шейки матки, яичников, простаты, почки, мочевого пузыря; НХЛ и ЛХ; множественная миелома и лейкоз. Проведенный авторами анализ показал весьма широкий спектр злокачественных опухолей, при которых встреча-

ется дерматомиозит, но наиболее часто он регистрировался при раке легких, молочной железы и яичников. Из 914 пациентов с полимиозитом у 95 (10,4%) были выявлены следующие злокачественные опухоли: рак пищевода, желудка, поджелудочной железы, легкого, молочной железы, почки, яичников, мочевого пузыря, простаты, толстой кишки; НХЛ; множественная миелома и лейкоз [24]. Как и дерматомиозит, полимиозит чаще встречался при раке легкого, молочной железы и мочевого пузыря.

Дерматомиозит относится к классическим паранеопластическим синдромам, возникающим при лимфомах. Критериями диагноза при дерматомиозите являются:

- симметричная мышечная слабость;
- повышение мышечных ферментов в сыворотке крови;
- миопатические изменения на электромиограмме;
- характерные кожные изменения (гелиотропная сыпь).

Эти заболевания, помимо лимфом, также могут быть ассоциированы с другими опухолями, такими как рак яичников, легких, поджелудочной железы, желудка; колоректальный рак [25]. В статье С. Hill и соавт. говорится о том, что дерматомиозит увеличивает риск развития злокачественных новообразований, следовательно, дерматомиозит не всегда является паранеопластическим синдромом. Кроме того, дерматомиозит, возникающий у онкологических пациентов, чаще сопровождается нормальным уровнем мышечных ферментов в крови, васкулитом сосудов пальцев и реже ассоциирован с наличием миозитспецифических антител [24].

Важно помнить, что пациентам, соответствующим диагностическим критериям дерматомиозита или полимиозита и не имеющим антисинтетазных антител, необходимо проведение поиска злокачественных новообразований: целенаправленный сбор анамнеза, общий и биохимический анализы крови, РКТ, ультразвуковое исследование, анализ кала на скрытую кровь, гастроскопия.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Классические паранеопластические синдромы при лимфомах встречаются достаточно редко, из них наиболее распространенные — ПМД и ЛЭ. Роль антинейрональных антител в диагностике ПНС остается спорной. Для лимфом характерны частично охарактеризованные антитела — анти-Tg при ПМД и ЛЭ, также обнаруживаются анти-mGluR5 при ЛЭ и анти-mGluR1 при ПМД, но данные противоречивы. При нейропатиях ассоциации с антителами не выявлено. Обнаружение антинейрональных антител имеет диагностический смысл: скорее, для исключения других злокачественных новообразований, для которых они являются хорошо охарактеризованными, к примеру, анти-MA2 при

раке яичника (ЛЭ) или SOX1 при МСЛИ, ассоциированном с раком легкого. Необходимы дальнейшие исследования в области изучения антионконейрональных антител, поскольку часто они выявляются значительно раньше манифестации основного злокачественного заболевания. Методы лечения паранеопластических синдромов — противоопухолевая терапия и плазмаферез.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Исследование и публикация работы проведены без внешнего финансирования.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

ЛИТЕРАТУРА

- Graus F, Delattre JY, Antoine JC, et al. Recommended diagnostic criteria for paraneoplastic neurological syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2004;75(8):1135–1140. doi: 10.1136/jnnp.2003.034447.
- Graus F, Arino H, Dalmau J. Paraneoplastic neurological syndromes in Hodgkin and non-Hodgkin lymphomas. *Blood*. 2014;123(21):3230–3238. doi: 10.1182/blood-2014-03-537506.
- Honnorat J, Antoine JC. Paraneoplastic neurological syndromes. *Orphanet J Rare Dis*. 2007;2(1):22. doi: 10.1186/1750-1172-2-22.
- Michalak S, Cofta S, Piatek A, et al. Onconeural and antineuronal antibodies in patients with neoplastic and non-neoplastic pulmonary pathologies and suspected for paraneoplastic neurological syndrome. *Eur J Med Res*. 2009;14 Suppl 4:156–161. doi: 10.1186/2047-783x-14-s4-156.
- Dalmau J, Rosenfeld MR. Paraneoplastic syndromes of the CNS. *Lancet Neurol*. 2008;7(4):327–340. doi: 10.1016/S1474-4422(08)70060-7.
- Anderson NE, Barber PA. Limbic encephalitis — a review. *J Clin Neurosci*. 2008;15(9):961–971. doi: 10.1016/j.jocn.2007.12.003.
- Juneja M, Kaur S, Mishra D, Jain S. Ophelia Syndrome: Hodgkin lymphoma with limbic encephalitis. *Indian Pediatr*. 2015;52(4):335–336.
- Semnic M, Jovanovic D, Petrovic I, et al. Paraneoplastic limbic encephalitis in a patient with non-Hodgkin's lymphoma. *Arch Oncol*. 2004;12(1):71–73. doi: 10.2298/aoo0401071s.
- Mian I, Gearing R, DeSouza C, Solomon L. Corticosteroid-related psychiatric complications in the treatment of Hodgkin's lymphoma in an adolescent. *J Can Acad Child Adolesc Psychiatry*. 2007;16(1):27–29.
- Sirois F. Steroid psychosis: a review. *Gen Hosp Psychiatry*. 2003;25(1):27–33. doi: 10.1016/s0163-8343(02)00241-4.
- Briani C, Vitaliani R, Grisold W, et al. Spectrum of paraneoplastic disease associated with lymphoma. *Neurology*. 2011;76(8):705–710. doi: 10.1212/WNL.0b013e31820d62eb.
- Shams'ili S, Grefkens J, de Leeuw B, et al. Paraneoplastic cerebellar degeneration associated with antineuronal antibodies: analysis of 50 patients. *Brain*. 2003;126(Pt 6):1409–1418. doi: 10.1093/brain/awg133.
- Bernal F, Shams'ili S, Rojas I, et al. Anti-Tr antibodies as markers of paraneoplastic cerebellar degeneration and Hodgkin's disease. *Neurology*. 2003;60(2):230–234. doi: 10.1212/01.wnl.0000041495.87539.98.
- Gungor S, Kilic B, Arslan M, et al. Hodgkin's lymphoma associated with paraneoplastic cerebellar degeneration in children: a case report and review of the literature. *Childs Nervous System*. 2017;33(3):509–512. doi: 10.1007/s00381-016-3284-y.
- Ypma PF, Wijermans PW, Koppen H, Sillevius Smitt PA. Paraneoplastic cerebellar degeneration preceding the diagnosis of Hodgkin's lymphoma. *Neth J Med*. 2006;64(7):243–247.
- Sillevius Smitt P, Kinoshita A, De Leeuw B, et al. Paraneoplastic cerebellar ataxia due to auto-antibodies against a glutamate receptor. *N Engl J Med*. 2000;342(1):21–27. doi: 10.1056/Nejm200001063420104.
- Hulsbrink R, Hashemolhosseini S. Lambert-Eaton myasthenic syndrome — diagnosis, pathogenesis and therapy. *Clin Neurophysiol*. 2014;125(12):2328–2336. doi: 10.1016/j.clinph.2014.06.031.
- Argov Z, Shapira Y, Averbuch-Heller L, Wirguin I. Lambert-Eaton myasthenic syndrome (LEMS) in association with lymphoproliferative disorders. *Muscle Nerve*. 1995;18(7):715–719. doi: 10.1002/mus.880180707.
- Graus F, Vincent A, Pozo-Rosich P, et al. Anti-glial nuclear antibody: marker of lung cancer-related paraneoplastic neurological syndromes. *J Neuroimmunol*. 2005;165(1–2):166–171. doi: 10.1016/j.jneuroim.2005.03.020.
- Шнайдер Н.А., Дыхно Ю.А. *Паранеопластический неврологический синдром*. — Новосибирск: Наука; 2016. — 170 с. [Shneider NA, Dykhno YuA. *Paraneoplasticheskii nevrologicheskii sindrom*. Novosibirsk: Nauka; 2016. 170 p. (In Russ).]
- Sahu J.K., Prasad K. The opsoclonus–myoclonus syndrome. *Pract Neurol*. 2011;11(3):160–166. doi: 10.1136/practneurol-2011-000017.
- Kumar A, Lajara-Nanson WA, Neilson RW Jr. Paraneoplastic Opsoclonus-Myoclonus Syndrome: initial presentation of non-Hodgkins lymphoma. *J Neurooncol*. 2005;73(1):43–45. doi: 10.1007/s11060-004-2465-9.
- Kay CL, Davies-Jones GA, Singal R, Winfield DA. Paraneoplastic opsoclonus-myoclonus in

- Hodgkin's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1993;56(7):831–832. doi: 10.1136/jnnp.56.7.831.
24. Hill CL, Zhang Y, Sigurgeirsson B, et al. Frequency of specific cancer types in dermatomyositis and polymyositis: a population-based study. *Lancet*. 2001;357(9250):96–100. doi: 10.1016/S0140-6736(00)03540-6.
25. *Детская онкология. Национальное руководство* / Под ред. Алиева М.Д., Полякова В.Г., Менткевича Г.Л., Маяковой С.А. — М.: РОНЦ; 2012. — 681 с. [*Detskaya onkologiya. Natsional'noe rukovodstvo*. Ed by Aliev M.D., Polyakov V.G., Mentkevich G.L., Mayakova S.A. Moscow: RONTs; 2012. 681 p. (In Russ).]
26. Wadwekar V, Kalita J, Misra UK. Does the chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy due to secondary cause differ from primary. *Neuro India*. 2011;59(5):16–20. doi: 10.4103/0028-3886.86537.
27. Tomita M, Koike H, Kawagashira Y, et al. Clinicopathological features of neuropathy associated with lymphoma. *Brain*. 2013;136(Pt 8):2563–2578. doi: 10.1093/brain/awt193.
28. Marie I, Guillevin L, Menard JF, et al. Hematological malignancy associated with polymyositis and dermatomyositis. *Autoimmun Rev*. 2012;11(9):615–620. doi: 10.1016/j.autrev.2011.10.024.

КОНТАКТНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Валиев Тимур Теймуразович, доктор медицинских наук, старший научный сотрудник отделения химиотерапии гемобластозов НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России

Адрес: 115478, Москва, Каширское ш., д. 23, **тел.:** +7 (499) 324-42-87, **e-mail:** timurvaliev@mail.ru, **ORCID:** <http://orcid.org/0000-0002-1469-2365>, **SPIN-код:** 9802-8610

Гусева Наталья Александровна, врач-ординатор ФГАУ «Национального медицинского исследовательского центра здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский пр-т, д. 2/62, **e-mail:** natguseva28@mail.ru, **ORCID:** <http://orcid.org/0000-0001-7864-412X>, **SPIN-код:** 9643-8760

Соложенцева Кристина Дмитриевна, студентка 6-го курса лечебного факультета ФГАУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет)

Адрес: 119991, Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2, **e-mail:** solozhentseva4256043@gmail.com, **ORCID:** <http://orcid.org/0000-0001-9984-9327>, **SPIN-код:** 1883-3581

191

Детская онкология: клинические рекомендации по лечению пациентов с солидными опухолями

Под ред. М.Ю. Рыкова, В.Г. Полякова. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. — 368 с.

Данная книга включает клинические рекомендации по диагностике и лечению детей с солидными опухолями. Издание подготовлено ведущими специалистами НИИ детской онкологии и гематологии ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России и Российского общества детских онкологов. Описаны ключевые моменты этиологии и патогенеза, диагностики, лечения злокачественных новообразований у детей и диспансерного наблюдения за такими пациентами, материал проиллюстрирован блок-схемами, отражающими указанные этапы. Представленная информация позволяет врачу принимать решения в зависимости от клинической ситуации. Издание предназначено для врачей — детских онкологов, педиатров, а также студентов медицинских вузов, ординаторов, аспирантов.



DOI: 10.15690/onco.v4i3.1750

**Р.С. Исмаил-заде, Р.Н. Меликов, Ю.Н. Мамедов, И.А. Гасанов,
С.Т. Эйбатов, А.Ф. Юсифов, Э.Я. Алиев, Х.К. Дуньямалиев**

Детская клиника национального центра онкологии, Баку, Республика Азербайджан

Солидно-псевдопапиллярная опухоль поджелудочной железы у детей

В статье сообщается о двух случаях диагностики и лечения солидно-псевдопапиллярной опухоли поджелудочной железы (папиллярно-кистозная опухоль, опухоль Франца). Обоим пациентам выполнено радикальное хирургическое вмешательство. Солидно-псевдопапиллярная опухоль относится к редким, или low-grade (цифровой код 8452/1), опухолям и, вероятно, происходит из плюрипотентных экзокринных или эндокринных клеток. Встречается, как правило, у девочек или молодых женщин, растет медленно, крайне редко метастазирует и, следовательно, имеет благоприятный прогноз. С учетом анамнеза, клинических проявлений и характерных данных при компьютерной и магнитно-резонансной томографии возможна дооперационная диагностика. Радикальная хирургическая операция является методом выбора лечения, обеспечивающим практически полное выздоровление пациентов. Роль лучевой и/или химиотерапии в распространенных и рецидивных случаях окончательно не изучена.

Ключевые слова: опухоли поджелудочной железы, солидно-псевдопапиллярная опухоль, дооперационная диагностика, хирургическое лечение, гистопатология.

(Для цитирования: Исмаил-заде Р.С., Меликов Р.Н., Мамедов Ю.Н., Гасанов И.А., Эйбатов С.Т., Юсифов А.Ф., Алиев Э.Я., Дуньямалиев Х.К. Солидно-псевдопапиллярная опухоль поджелудочной железы у детей. *Онкопедиатрия*. 2017;4(3):192–198. Doi: 10.15690/onco.v4i3.1750)

192

ВВЕДЕНИЕ

Опухоли поджелудочной железы являются гетерогенными доброкачественными или злокачественными опухолями, исходящими из плюрипотентных экзокринных или эндокринных клеток [1].

СОЛИДНО-ПСЕВДОПАПИЛЛЯРНАЯ ОПУХОЛЬ: ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ

Эпидемиология

В национальном реестре детских опухолей Великобритании с 1971 по 2000 г. был зарегистрирован только 41 случай опухолей поджелудоч-

**R.S. Ismail-zade, R.N. Melikov, Yu.N. Mamedov, I.A. Hasanov,
S.T. Eybatov, A.F. Yusifov, E.Y. Aliyev, H.K. Duniyamaliyev**

Pediatric clinic of the National Center of Oncology, Baku, Azerbaijan Republic

Solid Pseudopapillary Tumor of the Pancreas in Children

Solid pseudopapillary (Papillary-cystic, Frantz's tumor) tumors may be derived from pluripotent cells capable of differentiating along both exocrine and endocrine pathways. In the UK National Registry of Childhood Tumors, only 41 cases of pancreatic tumors were registered over a 30 year period, including 8 solid pseudopapillary tumors. Papillary-cystic neoplasm of the pancreas occurs almost exclusively in girls and biologically they are slow growing but may be locally invasive. Based on clinical findings and typical CT and MRI pictures it is possible to assume this tumor preoperatively. This paper reviews 2 cases of Frantz's tumor. Both patients underwent surgical resection. The recommended treatment is complete surgical excision which mostly results in recovery. The role of radiotherapy as well as chemotherapy in advanced or relapsed cases remains unknown.

Key words: pancreatic tumors in children, papillary-cystic tumor (solid-pseudopapillary, Frantz's tumor), preoperative managements, surgical treatment, histopathology.

(For citation: Ismail-zade RS, Melikov RN, Mamedov YuN, Hasanov IA, Eybatov ST, Yusifov AF, Aliyev EY, Duniyamaliyev HK. Solid Pseudopapillary Tumor of the Pancreas in Children. *Onkopediatria*. 2017;4(3):192–198. Doi: 10.15690/onco.v4i3.1750)

ной железы у детей. Из них только у 8 пациентов диагностирована солидно-псевдопапиллярная опухоль. Эта патология получила название по фамилии американского патологоанатома, впервые описавшего ее в 1959 г., — опухоль Франца. Итальянские авторы за 10 лет проспективного исследования наблюдали только 12 пациентов с папиллярно-кистозной опухолью [1]. В этой работе мы приводим 2 случая опухоли Франца. Папиллярно-кистозная опухоль поджелудочной железы встречается практически только у девочек и молодых женщин (до 35 лет), однако при этом нет данных о роли эстрогенов и прогестеронов в ее развитии [2].

Этиопатогенез

Этиология неизвестна. Как правило, опухоли Франца медленно растут, но могут быть локально инвазивными [3–5]. В целом они относятся к low-grade-опухолям (с англ. буквально «низкий сорт») [2, 6, 7]. Данный вид опухоли, вероятно, происходит из плюрипотентных клеток, способных дифференцироваться обоими (экзокринным и эндокринным) путями. Для опухоли характерна соматическая мутация гена β -катенина (*CTNNB1*), в результате которой накапливается β -катенин в цитоплазме и ядре клеток, а также происходит чрезмерная экспрессия E-кадгерина в ядрах клеток опухоли [8]. Могут присутствовать рецепторы эстрогена и прогестерона. Митозы редки, но зачастую наблюдается инвазия капсулы, также описано прорастание опухоли в двенадцатиперстную кишку, воротную вену или печень [9]. Метастазы, как правило, отмечены только у взрослых пациентов [10, 11].

Клинические проявления

Обычно характерно бессимптомное течение, поэтому опухоль чаще диагностируют случайно, иногда при травме живота, в результате рутинной пальпации или же при использовании ультразвукового исследования (УЗИ). Клинически нередко проявляется тупой болью в животе. Известны случаи, когда пациенты предъявляли жалобы на дискомфорт в животе, диспепсические расстройства, метеоризм, потерю веса, в числе единичных случаев — развитие желтухи [4, 12].

Диагностика

В большинстве случаев показатели клинического и биохимического анализов крови остаются в норме, включая активность панкреатических ферментов и уровень онкомаркеров в плазме крови (СА 19-9, СА125, раково-эмбриональный антиген, α -фетопротейн). При УЗИ, компьютерной и магнитно-резонансной томографии (КТ, МРТ) обнаруживается образование с четкими контурами, солидно-кистозными компонентами без внутренних перегородок. Единственным методом исследования, при котором удается четко поста-

вить диагноз до операции, можно считать МРТ, которая позволяет определить мелкие жидкостные лакуны образования и дифференцировать их геморрагическое содержимое [12].

Лечение и прогноз

Результат лечения зависит от радикальности операции, которая обеспечивает выздоровление [4, 10]. Как правило, при поражении тела и хвоста железы выполняют дистальную панкреатэктомию, при массивном вовлечении головки — панкреатодуоденальную резекцию [13]. Метастатические опухолевые очаги должны быть удалены, где это возможно [14]. Ультразвуковой диссектор может быть полезен при выделении воротной вены и других магистральных сосудов от опухоли [15]. В целом прогноз благоприятный. Пятилетняя выживаемость составляет более 95% при радикальном характере оперативного лечения [4].

Неполное удаление сопровождается высоким риском местного рецидива. Описаны единичные случаи положительного ответа неоперабельной папиллярно-кистозной опухоли на химиотерапию цисплатином и 5-фторурацилом у взрослых [16].

Лучевая терапия может быть применена для достижения локального контроля в отдельных случаях (данные только у взрослых) [17].

После дистальной панкреатэктомии нередко образуется псевдокиста, которую иногда принимают за рецидив опухоли [16, 18].

КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ

Под нашим наблюдением находились две девочки с опухолью Франца.

Клинический случай 1

Пациентка З.Ю., возраст 15 лет (02.07.1999 года рождения), поступила в детское онкологическое отделение 14.01.2014 в удовлетворительном состоянии. По месту жительства проведено УЗИ органов брюшной полости, обнаружено опухолевое образование в области хвоста поджелудочной железы. Направлена в детскую онкологическую клинику.

УЗИ органов брюшной полости от 14.01.2014:

в проекции эпигастрия слева имеется гипозоногенное образование с четким ровным контуром 79×73×74 мм ($V=213$ ml) без активного кровотока. По контуру образования расположены единичные венозные сосуды. Эхоскопически образование не связано с левой почкой, селезенкой и левой долей печени.

КТ органов брюшной полости от 14.01.2014:

в проекции хвоста поджелудочной железы, вероятно, исходя из него, определяется дополнительное образование округлой формы неоднородной структуры около 7 см в диаметре, компрессирующее заднюю стенку выходного отдела желудка. При контрастном усилении образование по внутреннему контуру неравномерно, в виде солид-

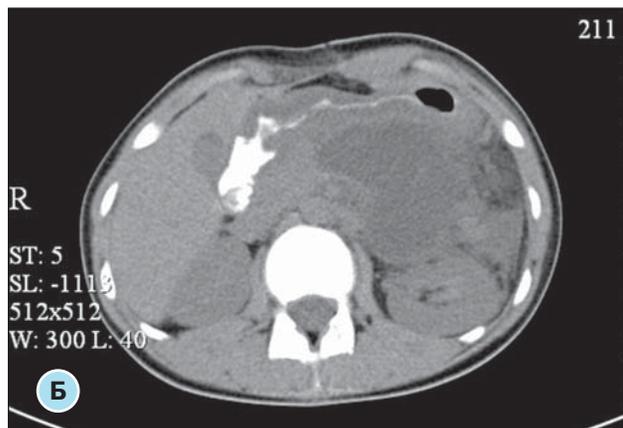
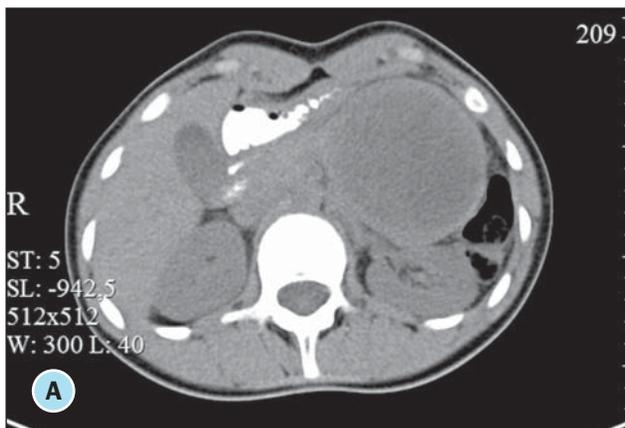


Рис. 1. Компьютерная томография органов брюшной полости пациентки 3.Ю., 5 лет

Примечание. А — до операции: опухоль хвоста и тела поджелудочной железы; Б — после резекции хвоста и тела: парапанкреатическое скопление жидкости.

ных узлов, накапливает контрастное вещество до 55 НУ. Печень, почки, селезенка — без видимых изменений. Забрюшинные лимфоузлы не увеличены. **Заключение:** Образование хвоста поджелудочной железы (рис. 1, А).

24.01.2014 г. произведена дистальная резекция поджелудочной железы по поводу опухоли хвоста.

Патоморфологическое исследование от 03.02.2014: в окружении фиброзной капсулы — опухолевая ткань, построенная из мелких мonomорфных клеток, образующих солидные и папиллярные структуры. Ядра опухолевых клеток округлой или овальной формы, митозы единичные. Цитоплазма клеток слабоэозинофильная. Папиллярные структуры обнаруживаются преимущественно в центре опухолевого узла, ближе к капсуле опухоль представлена в основном солидными участками. В гиалинизированной строме — большое количество кровеносных сосудов. Имеются массивные кровоизлияния. Присутствуют очаги инвазии опухоли в капсулу. Сосудистая инвазия, рост в окружающие ткани в пределах данного материала не определяются.

В исследуемом материале практически отсутствует митотическая активность. Гистологическая картина соответствует солидно-псевдопапиллярной (папиллярно-кистозной) опухоли поджелудочной железы (рис. 2).

В послеоперационном периоде отмечались умеренные боли в левой половине живота.

Контрольная КТ органов брюшной полости от 06.02.2014: кпереди (в проекции сальниковой сумки) и книзу от хвоста и тела поджелудочной железы определяется скопление жидкости неправильной формы с четкими контурами, размерами 93x80x100 мм. Поджелудочная железа на фоне тяжисто уплотненной клетчатки контурируется плохо. Печень не увеличена, однородной структуры. Внутри- и внепеченочные желчные протоки не расширены. Желчный пузырь нормальных размеров, стенка не утолщена, содержимое гомогенное. Селезенка нормальных размеров, формы и структуры. Почки нормальных размеров, формы и положения. Чашечно-лоханочная система почек не расширена, не деформирована. В проекции мочеточников — без дополнительных образований. В брюшной полости и забрюшинном пространстве

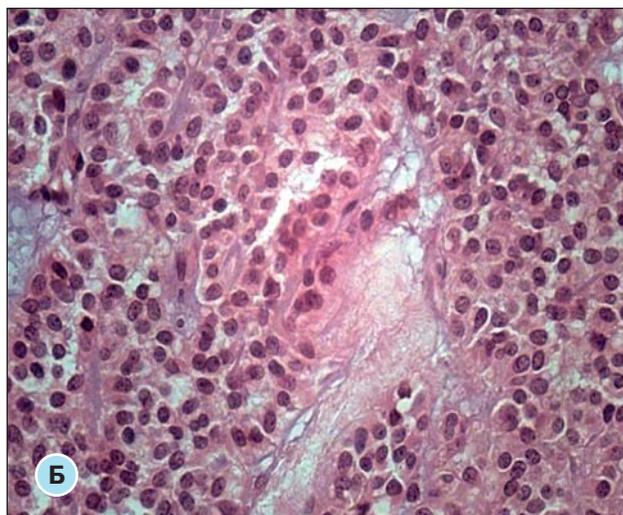
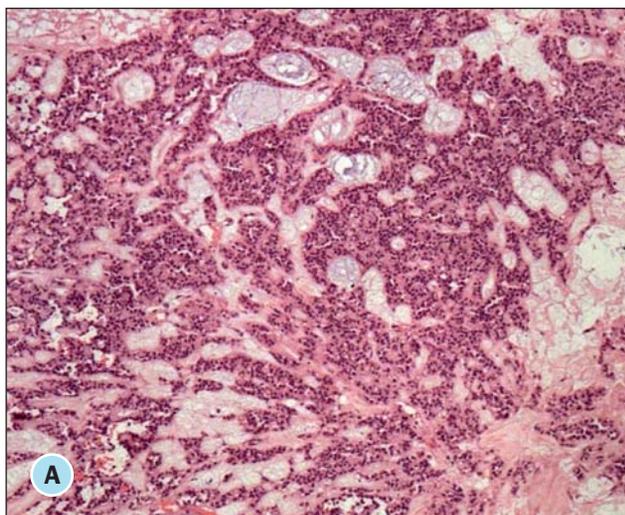


Рис. 2. Пациентка 3.Ю., 5 лет. Микрофото: папиллярно-кистозная опухоль поджелудочной железы (окраска гематоксилином и эозином)

Примечание. А — увеличение микроскопа 50, Б — x250.

свободной жидкости, патологически увеличенных лимфоузлов не выявлено. Состояние после удаления опухоли хвоста и тела поджелудочной железы. Парапанкреатическое скопление жидкости в области сальниковой сумки (рис. 1, Б).

10.02.2014 произведены релапаротомия и дренирование парапанкреатической кисты. Послеоперационный период протекал без осложнений. 14.03.14 пациентка выписана домой в удовлетворительном состоянии. В настоящее время (3 года наблюдения) данных за рецидив опухоли нет.

Клинический случай 2

Пациентка Г.Х., 12 лет, сама прощупала в животе образование в начале марта 2017 г. и обратилась к врачу. Жаловалась на периодическую тошноту и плохой аппетит. При УЗИ от 07.03.2015 определялось опухолевое образование размерами 61×54 мм с четкими контурами, исходящее, вероятнее всего, из VI сегмента печени. Девочка направлена к детскому онкологу. При поступлении состояние удовлетворительное. Показатели клинического и биохимического анализов крови, включая активность панкреатических ферментов, а также уровень онкомаркеров в плазме крови (раково-эмбриональный антиген, α -фетопротеин и др.) были в пределах нормы.

КТ органов брюшной полости от 10.03.2017: в проекции головки поджелудочной железы, вероятно, исходя из нее, определяется солидно-кистозное образование округлой формы с ровными контурами, неоднородной структуры, размерами 61×59×61 мм, гетерогенным контрастированием, которое компримирует холедох и двенадцатиперстную кишку. Другой патологии в брюшной полости и забрюшинно не выявлено. **Заключение:** Образование головки поджелудочной железы (Солидно-псевдопапиллярная опухоль?) (рис. 3, А).

МРТ органов брюшной полости. На диффузионно-взвешенных изображениях (b1000) определяется образование округлой формы, с четкими контурами, гетерогенной структуры,

размерами 61×59×61 мм. Отчетливо определяется ограничение диффузии в опухолевой структуре. МРТ-картина характерна для солидно-псевдопапиллярной опухоли поджелудочной железы (рис. 4, А). На T2-взвешенных изображениях определяется гетерогенное образование в капсуле (с геморрагическим, мукопротеидным составом), четко видно сдавление и оттеснение холедоха и вирсунгова протока без их вовлечения в опухолевый процесс (рис. 4, Б).

Пациентка госпитализирована в детское онкологическое отделение в удовлетворительном состоянии и после клиничко-лабораторного обследования от 15.03.2017 произведено удаление опухоли головки поджелудочной железы в пределах здоровых тканей. Как ожидалось, опухоль имела капсулу и не имела связи с холедохом, вирсунговым протоком и двенадцатиперстной кишкой. Это обстоятельство позволило нам избежать панкреатодуоденальной резекции. Послеоперационный период протекал гладко. Отмечалась умеренная элевация панкреатической амилазы в крови в течение 3–4 дней, начиная со второго дня операции. Контрольные УЗИ и КТ (18.04.2017) не выявили остаточной опухоли. В жировой клетчатке вокруг головки поджелудочной железы отмечаются незначительная инфильтрация, расширение холедоха и нижней полой вены (рис. 3, Б). Пациентка будет наблюдаться у детского онколога ежеквартально в течение первого года после операции.

Патоморфологическое исследование от 31.03.2017. Макроскопически: кистозное образование мягкоэластичной консистенции, диаметром около 4 см, после фиксации, выстилка кистозной полости — с редкими грубопапиллярными разрастаниями; в толще стенки — отдельные уплотнения, очаги кровоизлияния. Гистологически: солидизирующаяся псевдопапиллярная неоплазия с капсулой, неравномерно выраженной стромой и железисто-эпителиальной паренхимой. В центральных участках — преимущественно псевдопапиллярный, по периферии — солидный

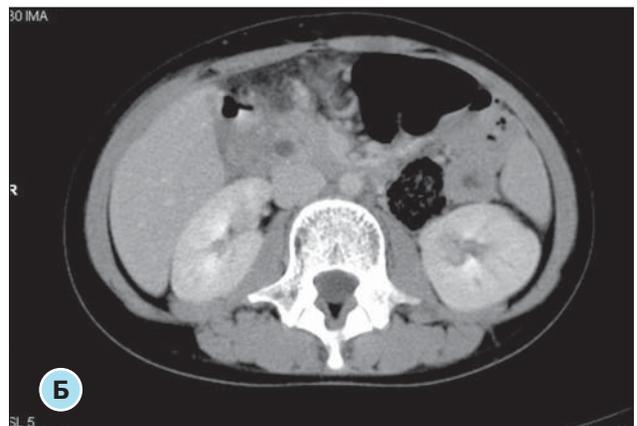
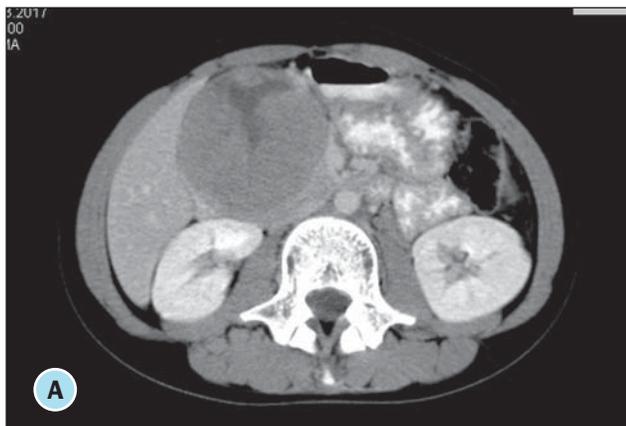


Рис. 3. Компьютерная томография органов брюшной полости пациентки Г.Х., 12 лет

Примечание. А — до операции: опухоль головки поджелудочной железы, Б — после резекции головки: отмечается расширение холедоха и нижней полой вены

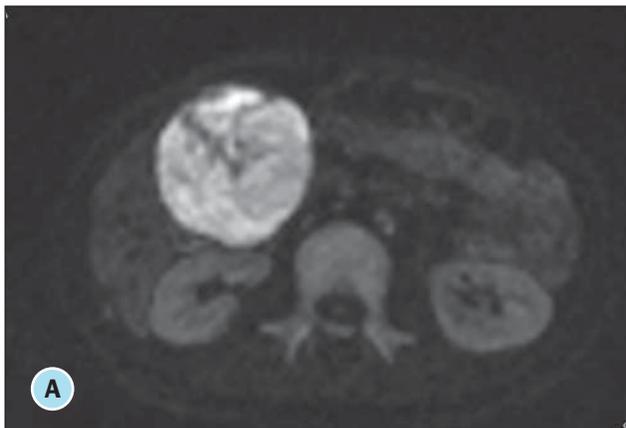


Рис. 4. Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости пациентки Г.Х., 12 лет: опухоль головки поджелудочной железы

Примечание. А — диффузионно-взвешенное изображение, Б — T2-взвешенное изображение.

тип гистоархитектоники. Сформированные экзокринные ацинарные и эндокринные инсулярные структуры не обнаружены. В паренхиме опухоли преимущественно 2 популяции клеток — темные, относительно мономорфно-сферические, диаметром около 10 мкм, и светлые, полигонально-призматические, с эозинфильной слабозернистой цитоплазмой, размерами 8,0–12,0 мкм. В обеих популяциях клеток митозы редки. Камбиальный пласт под ними обозначен нечетко. Ядра опухолевых клеток гиперхромные, округлой или слабоовальной формы.

Ядерного полиморфизма, ядерной атипии практически нет. Строма опухоли с неравномерным фиброзом, очагами кровоизлияний, а также с отдельными кристаллоидными отложениями (типа холестерина). Сосуды относительно многочисленны, фиброзированы, часть из них застойна, полнокровна. Опухолевые эмболы в венах не выявлены. Капсула с фиброзом, с островками интерстициального роста опухолевых клеток. Края отсечения без опухолевого роста (рис. 5).

ОБСУЖДЕНИЕ

Солидно-псевдопапиллярная опухоль поджелудочной железы является редкой опухолью в детской онкологии (орфан тумор) и, вероятнее всего, развивается как из экзокринных, так и из эндокринных зародышевых клеток. Как свидетельствуют литературные данные и наш небольшой опыт, опухоль встречается преимущественно у девочек и молодых женщин, однако при этом нет четких данных о роли эстрогена и прогестерона в ее патогенезе. Солидно-псевдопапиллярная опухоль поджелудочной железы относится к low-grade опухолям (пограничная опухоль с неопределенным злокачественным потенциалом; МКБ 8452/1). Клиническая картина неспецифична, иногда диагностируется случайно. При достижении значительных размеров отмечаются тупая боль и дискомфорт в животе, тошнота и рвота. В дооперационной диагностике особую роль играет МРТ. Характерным признаком болезни является наличие кистозно-солидного компонента с геморрагическими изменениями в определяемом образовании. Радикальное хирургическое лечение у детей, как правило, приводит к выздоровлению.

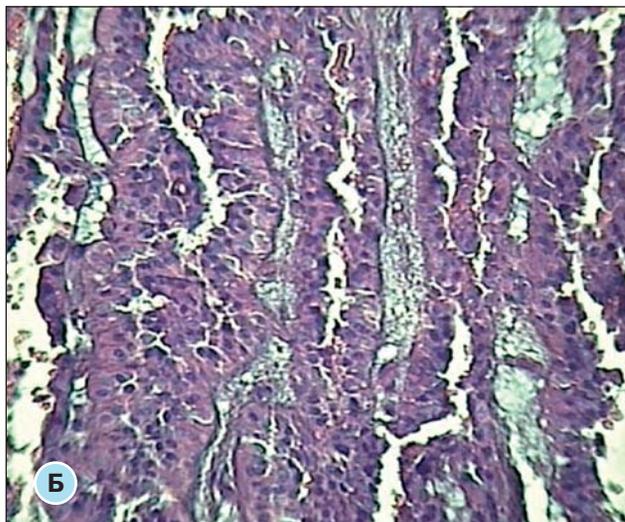
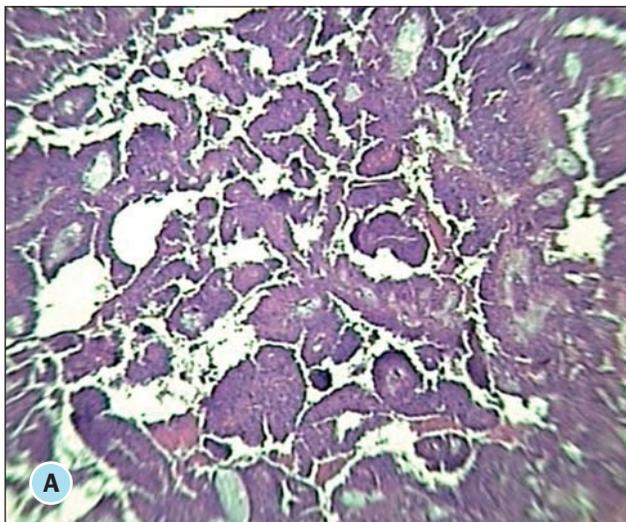


Рис. 5. Пациентка Г.Х., 12 лет. Микрофото: папиллярно-кистозная опухоль поджелудочной железы (окраска гематоксилином и эозином)

Примечание. А — увеличение микроскопа 50, Б — ×250.

Роль лучевой и/или химиотерапии по данной патологии окончательно не изучена.

ВЫВОДЫ

Таким образом, солидно-псевдопапиллярные опухоли поджелудочной железы являются редкой опухолью у детей, растут медленно и имеют благоприятный прогноз. Учитывая клинико-лабораторные данные и характерную КТ- и МРТ-картину, возможно установление этого диагноза до операции. Радикальное хирургическое вмешательство, как правило, является методом выбора лечения. Однако, принимая во внимание неопределен-

ный злокачественный потенциал данной опухоли, пациенты нуждаются в наблюдении у детского онколога. Необходимо дальнейшее изучение этой проблемы для более четкой рекомендации по диагностике и лечению данной патологии.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Не указан.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

ЛИТЕРАТУРА

- Dall'Igna P, Cecchetto G, Bisogno G, et al. Pancreatic tumors in children and adolescents: the Italian TREP project experience. *Pediatr Blood Cancer*. 2010;54(5):675–680. doi: 10.1002/pbc.22385.
- Kloppel G, Luttges J, Kimstra D, et al. *Solid-pseudopapillary neoplasm*. *World Health Organization. Classification of Tumours*. In: Hamilton SR, Aaltonen LA, editors. *Pathology and genetics of tumours of the digestive system*. Lyon: IARC Press; 2000; pp. 246–248.
- Jung SE, Kim DY, Park KW, et al. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas in children. *World J Surg*. 1999;23(3):233–236. doi: 10.1007/s100013193.
- Керимов П.А., Казанцев А.П., Рубанский М.А., и др. Солидно-псевдопапиллярная опухоль поджелудочной железы у пациентов детского возраста: обзор литературы // *Онкопедиатрия*. — 2016. — Т.3. — №4 — С. 288–291. [Kerimov PA, Kazantsev AP, Rubansky MA, et al. Solid pseudopapillary pancreatic tumors in pediatric patients: literature review. *Oncopediatrics*. 2016;3(4):288–291. (In Russ).] doi: 10.15690/onco.v3i4.1632.
- Кошель А.П., Клоков С.С., Попов К.М., и др. Солидно-псевдопапиллярная опухоль поджелудочной железы у молодой женщины: клиническое наблюдение // *Сибирский онкологический журнал*. — 2016. — Т.15. — №3 — С. 102–109. [Koshel AP, Klokov SS, Popov KM, et al. Solid-pseudopapillary neoplasm of the pancreas in a young woman: a clinical case. *Siberian journal of oncology*. 2016;15(3):102–109. (In Russ).] doi: 10.21294/1814-4861-2016-15-3-102-109.
- Casanova M, Collini P, Ferrari A, et al. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas (Frantz tumor) in children. *Med Pediatr Oncol*. 2003;41(1):74–76. doi: 10.1002/mpo.10289.
- Choi SH, Kim SM, Oh JT, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a multicenter study of 23 pediatric cases. *J Pediatr Surg*. 2006;41(12):1992–1995. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2006.08.024.
- Reid MD, Lewis MM, Willingham FF, Adsay NV. The evolving role of pathology in new developments, classification, terminology, and diagnosis of pancreatobiliary neoplasms. *Arch Pathol Lab Med*. 2017;141(3):366–380. doi: 10.5858/arpa.2016-0262-SA.
- Bombi JA, Milla A, Badal JM, et al. Papillary-cystic neoplasm of the pancreas. Report of two cases and review of the literature. *Cancer*. 1984;54(4):780–784. doi: 10.1002/1097-0142(1984)54:4<780::aid-cnrcr2820540433>3.0.co;2-4.
- Todani T, Shimada K, Watanabe Y, et al. Frantz's tumour: a papillary and cystic tumour of the pancreas in girls. *J Pediatr Surg*. 1988;23(2):116-121. doi: 10.1016/s0022-3468(88)80137-4.
- Matsunou H, Konishi F. Papillary-cystic neoplasm of the pancreas. A clinicopathologic study concerning the tumor aging and malignancy of nine cases. *Cancer*. 1990;65(2):283–291. doi: 10.1002/1097-0142(19900115)65:2<283::aid-cnrcr2820650217>3.0.co;2-x.
- Степанова Ю.А., Щеголев А.И., Кармазановский Г.Г., и др. Солидно-псевдопапиллярные опухоли поджелудочной железы: диагностика и лечение // *Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова*. — 2009. — №9 — С. 29–40. [Stepanova YuA, Shchegolev AI, Karmazanovskii GG, et al. Diagnostics and surgical treatment of solid-pseudopapillary pancreas tumors. *Khirurgiia (Mosk)*. 2009;(9):29–40. (In Russ).]
- Щепотин И.Б., Лукашенко А.В., Климыч Г.И. и др. Модификация реконструктивного этапа панкреатодуоденальной резекции при опухолях поджелудочной железы у детей // *Российский онкологический журнал*. — 2014. — Т.19. — №3 — С. 8–14. [Shchepotin IB, Lukashenko AV, Klimnyuk GI, et al. Modification of pancreaticobiliary tract reconstruction after pancreatoduodenectomy in children with pancreatic tumours. *Russian journal of oncology*. 2014;19(3):8–14. (In Russ).]
- Jaksic T, Yaman M, Thorner P, et al. A 20-year review of pediatric pancreatic tumors. *J Pediatr Surg*. 1992;27(10):1315–1317. doi: 10.1016/0022-3468(92)90284-e.
- Snajdauf J, Pycha K, Rygl M, et al. Papillary cystic and solid tumor of the pancreas—surgical therapy with the use of CUSA, and a review of the pediatric

- literature. *Eur J Pediatr Surg.* 1999;9(6):416–419. doi: 10.1055/s-2008-1072296.
16. Strauss JF, Hirsch VJ, Rubey CN, Pollock M. Resection of a solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas following treatment with cis-platinum and 5-fluorouracil: a case report. *Med Pediatr Oncol.* 1993;21(5):365–367. doi: 10.1002/mpo.2950210511.
17. Fried P, Cooper J, Balthazar E, et al. A role for radiotherapy in the treatment of solid and papillary neoplasms of the pancreas. *Cancer.* 1985;56(12):2783–2785. doi: 10.1002/1097-0142(19851215)56:12<2783::aid-cnrcr2820561211>3.0.co;2-q.
18. Wang KS, Albanese C, Dada F, Skarsgard ED. Papillary cystic neoplasm of the pancreas: a report of three pediatric cases and literature review. *J Pediatr Surg.* 1998;33(6):842–845. doi: 10.1016/S0022-3468(98)90655-8.

КОНТАКТНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Исмаил-заде Рейман Садыг оглы, доктор медицинских наук, руководитель отделения детской онкологии Национального центра онкологии (НЦО) Министерства здравоохранения Азербайджанской Республики

Адрес: AZ 1122, Баку, ул. Г. Зардаби, д. 79а, **тел.:** +994 (51) 590-03-45, **e-mail:** reiman1955@mail.ru, **ORCID:** <http://orcid.org/0000-0001-8648-7902>

Меликов Рамин Низами оглы, заведующий хирургическим отделением Детской клиники НЦО Министерства здравоохранения Азербайджанской Республики

Адрес: AZ 1122, Баку, ул. Г. Зардаби, д. 79а, **тел.:** +994 (50) 790-55-67, **e-mail:** ramin-mkx@mail.ru

Мамедов Юсиф Насиб оглы, врач хирургического отделения Детской клиники НЦО Министерства здравоохранения Азербайджанской Республики

Адрес: AZ 1122, Баку, ул. Г. Зардаби, д. 79а, **тел.:** +994 (70) 687-36-90, **e-mail:** dryusif@yandex.ru

Гасанов Илгар Алихан оглы, доктор медицинских наук, заведующий патоморфологическим отделением НЦО Министерства здравоохранения Азербайджанской Республики

Адрес: AZ 1122, Баку, ул. Г. Зардаби, д. 79а, **тел.:** +994 (50) 375-49-35, **e-mail:** ihasanov61@gmail.com

Эйбатов Самир Тариел оглы, заведующий анестезиолого-реанимационным отделением Детской клиники НЦО Министерства здравоохранения Азербайджанской Республики

Адрес: AZ 1122, Баку, ул. Г. Зардаби, д. 79а, **тел.:** +994 (50) 356-40-64, **e-mail:** t_eybatov@mail.ru

Юсифов Анар Фахраддин оглы, врач анестезиолого-реанимационного отделения Детской клиники НЦО Министерства здравоохранения Азербайджанской Республики

Адрес: AZ 1122, Баку, ул. Г. Зардаби, д. 79а, **тел.:** +994 (50) 278-78-71, **e-mail:** Anar-Yusuf83@mail.ru

Алиев Эльнур Ягуб оглы, врач отделения лучевой диагностики НЦО Министерства здравоохранения Азербайджанской Республики

Адрес: AZ 1122, Баку, ул. Г. Зардаби, д. 79а, **тел.:** +994 (50) 241-46-34, **e-mail:** dr.ealiyev@gmail.com

Дуньямалиев Хикмет Кочали оглы, врач отделения лучевой диагностики НЦО Министерства здравоохранения Азербайджанской Республики

Адрес: AZ 1122, Баку, ул. Г. Зардаби, д. 79а, **тел.:** +994 (55) 727-40-56, **e-mail:** dunyamaliyev@gmail.com

DOI: 10.15690/onco.v4i3.1751

**А.В. Родичев¹, О.В. Щербакова¹, И.А. Турабов², Н.В. Марков^{2, 3}, П.М. Богатырёв¹,
В.В. Волков¹, А.А. Логваль¹**¹ Череповецкая детская городская больница, Череповец, Российская Федерация² Северный государственный медицинский университет Минздрава России
Архангельск, Российская Федерация³ Архангельская областная детская клиническая больница им. П.Г. Выжлецова,
Архангельск, Российская Федерация

Травматический разрыв опухоли Вильмса (редкое клиническое наблюдение в практике детского хирурга)

В статье представлено клиническое наблюдение травматического разрыва опухоли Вильмса, выявленной интраоперационно, у 5-летнего пациента. Изначально ребенок был доставлен в больницу в течение 3 ч после падения на живот с высоты 1 м с жалобами на боли в животе, тошноту, сонливость. После осмотра пациента хирургом и травматологом установлено наличие шокового состояния, проведено ультразвуковое исследование, заподозрены разрыв селезенки, внутреннее кровотечение, повреждение левой почки. Выполнено экстренное хирургическое вмешательство, при котором обнаружена опухоль левой почки с поперечным разрывом, частичным повреждением левого надпочечника. Опухоль полностью удалена. Послеоперационный период протекал относительно спокойно. Проведенное гистологическое исследование выявило нефробластому смешанного типа (бластемный и эпителиальный типы). Обнаружены признаки инвазии опухоли в почку и капсулу, соответствующие 1-й стадии распространения, периваскулярные очаги атипичного роста. После консультации в Научно-исследовательском институте детской онкологии и гематологии ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России ребенку инициировано проведение химио- и лучевой терапии. Отмечено, что в антенатальном и раннем постнатальном периодах при рутинных осмотрах, в том числе при ультра-звуковом исследовании органов брюшной полости и почек, онкологическая патология не была обнаружена. Приводятся иллюстрированный материал и обзор литературы.

Ключевые слова: опухоль Вильмса, травматическое повреждение нефробластомы, описание клинического случая.

(Для цитирования: Родичев А.В., Щербакова О.В., Турабов И.А., Марков Н.В., Богатырёв П.М., Волков В.В., Логваль А.А. Травматический разрыв опухоли Вильмса (редкое клиническое наблюдение в практике детского хирурга). *Онкопедиатрия*. 2017;4(3):199–203. Doi: 10.15690/onco.v4i3.1751)

199

АКТУАЛЬНОСТЬ

Нефробластома (опухоль Вильмса) является наиболее специфичной опухолью детского возраста и составляет до 7% всех злокачественных новообразований у детей [1, 2]. С точки зрения эмбриогенеза, нефробластома представляет собой солидную злокачественную опухоль, состоящую из производных нефрогенной ткани на разной степени дифференцировки [1–3].

В структуре злокачественных опухолей у детей нефробластома занимает 4-е место, уступая гемобластомам, новообразованиям центральной нервной системы и саркомам мягких тканей. Частота ее составляет от 0,4 до 1 на 100 000 детей при одинаковом соотношении полов. Средний возраст выявления заболевания — 3,5 года: чаще всего встречается у детей в возрасте 2–5 лет, редко у новорожденных и еще реже у детей старше 8 лет, как казуистика — у взрослых [1, 3, 4].

Обычно заболевание возникает спорадически, а в 2% случаев имеет семейный характер. В 10% случаев заболевают дети с пороками развития (чаще мочеполовой системы) или генетическими синдромами. В 6–10% случаев встречается билатеральное поражение почек, преимущественно у детей до 2 лет. Описаны случаи внеорганного расположения опухоли [2–4].

Учитывая чрезвычайную редкость в практике детского хирурга первичного выявления нефробластомы у пациента, поступающего с травмой почки, представляем собственное наблюдение ребенка с подобным вариантом опухоли в отделении детской хирургии детской городской больницы г. Череповца.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Мальчик, возраст 5 лет, поступил в отделение детской хирургии с предполагаемым диагнозом

травматического повреждения селезенки: за 3 ч до поступления в больницу упал с высоты ~1 м на живот с лестницы в детском саду. После этого стал жаловаться на боли в животе, тошноту. Обратились самостоятельно в травматологический пункт, осмотрен травматологом и хирургом.

Результаты физикального, лабораторного и инструментального исследования

При осмотре: состояние крайне тяжелое, ребенок спит, при осмотре просыпается. Кожные покровы бледно-серые, конечности холодные, губы сухие, слизистые оболочки суховаты, язык обложен белым налетом. Лежит на левом боку, на спину лечь не может, так как усиливаются боли в животе и левом боку. Частота сердечных сокращений — 90 уд./мин, пульс ритмичный. Живот болезненный, мягкий в правых отделах, слева напряжен, резко болезненный, пальпации не доступен. Поясничные области свободные, отека и болезненности нет. С момента поступления не мочился. Стула не было.

По данным ультразвукового исследования (УЗИ): небольшое количество свободной жидкости

по левому боковому каналу, подозрение на разрыв селезенки (по типу размозжения), подозрение на гематому в области хвоста поджелудочной железы (в воротах левой почки) (рис. 1).

Пациенту поставлен мочевого катетер Фолея № 6, получена моча с примесью крови (макрогематурия).

Общий анализ крови при поступлении: гемоглобин (HGB) 94 г/л, эритроциты (RBC) $3,61 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты (PLT) 271×10^9 /л, лейкоциты (WBC) $28,3 \times 10^9$ /л (палочкоядерные 13%, сегментоядерные 81%, лимфоциты 3%, моноциты 3%).

По результатам клинического осмотра диагностированы повреждение левой почки, подозрение на разрыв селезенки, внутреннее кровотечение, шоковое состояние, в связи с чем пациент был экстренно доставлен в операционную.

Лечение

Проведена лапаротомия: в брюшной полости выявлено небольшое количество сукровичного выпота. Практически всю левую половину брюшной полости занимала забрюшинная гематома. Проведена ревизия брюшной полости и селезен-

A.V. Rodichev¹, O.V. Scherbakova¹, I.A. Turabov², N.V. Markov^{2, 3}, P.M. Bogatyrev¹, V.V. Volkov¹, A.A. Logval¹

¹ Cherepovets children's municipal hospital, Cherepovets, Russian Federation

² Northern State Medical University Russian Ministry of Health, Arkhangelsk, Russian Federation

³ Arkhangelsk regional pediatric clinical hospital of P.G. Vyzhletsov, Arkhangelsk, Russian Federation

Traumatic Rupture of Wilms' Tumor (Infrequent Clinical Observation in Pediatric Surgeon's Clinical Practice)

The article presents a case report of the traumatic rupture of Wilms' tumor revealed intraoperatively in a 5-years-old boy. The patient was admitted to the hospital in 3 hours after falling on his abdomen from the 1-meter height with complaints of an abdominal pain, nausea, and somnolence. Medical examination detected signs of shock. The ultrasound scan of the abdomen allowed supposing a spleen rupture, a damage of the left kidney, and internal bleeding. The urgent surgery was performed and a tumor of the left kidney with a transversal rupture and a partial injury of the left adrenal gland were revealed. The tumor was completely removed. The course of the postoperative period passed peacefully without any complications. The histologic investigation showed a mixed type of nephroblastoma, consisting of metanephric blastema and epithelial derivatives with tumor invasion into the left kidney and capsule. Perivascular foci of atypical cells were also presented. Tumor invasion corresponded to stage 1. According to recommendations of N.N. Blokhin Russian Cancer Research Center, chemotherapy and radiotherapy were initiated. The case reported that oncological pathology wasn't revealed in antenatal and neonatal periods with routine examination and ultrasound investigation. The article provides visual materials and a review of literature.

Key words: Wilms' tumor, traumatic damage of nephroblastoma, case report.

(For citation: Rodichev AV, Scherbakova OV, Turabov IA, Markov NV, Bogatyrev PM, Volkov VV, Logval AA. Traumatic Rupture of Wilms' Tumor (Infrequent Clinical Observation in Pediatric Surgeon's Clinical Practice). *Onkopediatria*. 2017;4(3):199–203. Doi: 10.15690/onco.v4i3.1751)

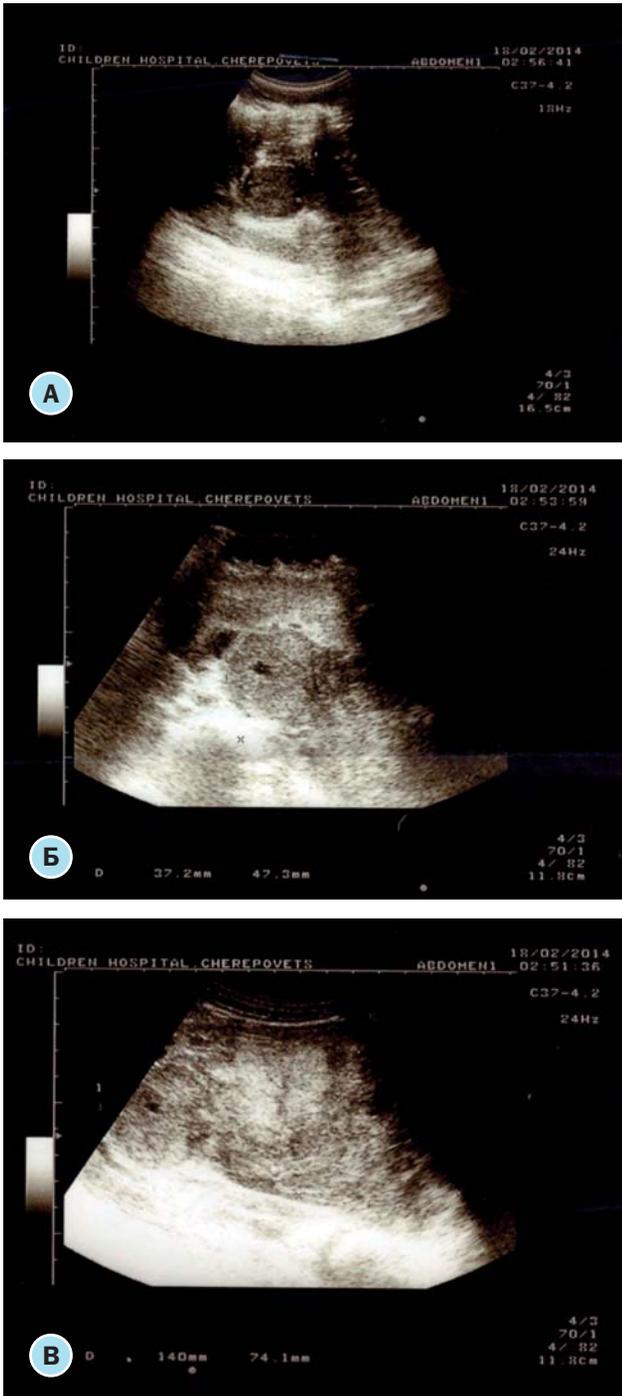


Рис. 1, А–В. Ультразвуковые сканы левой подвздошной области, демонстрирующие неоднородное образование с неровными контурами и единичными анэхогенными включениями, у пациента в возрасте 5 лет

ки — повреждений не выявлено. Гематома вскрыта, получено большое количество крови и детрита. При ревизии выявлена увеличенная в размерах почка — ~20 см длиной. В верхней трети органа имелся поперечный разрыв, из которого продолжалось кровотечение: отходили сгустки и большое количество детрита. Нижний полюс почки был выделен и взят на зажим, мочеточник максимально прошит и пересечен у мочевого пузыря. Затем были перевязаны и пересечены почечные сосуды. Поэтапно выделили средний и верхний отдел почки, на верхушке которой выявили часть

размноженного надпочечника, из которого продолжалось кровотечение; поврежденную часть надпочечника выделили вместе с верхним полюсом почки без отделения от почки. Выполнили гемостаз. При осмотре удаленной почки выявлена опухоль, замещающая средний и верхний отделы левой почки, заполняющая лоханку. По передней поверхности опухоли имелся поперечный разрыв. Паранефральная клетчатка максимально была удалена, увеличенных лимфатических узлов не выявлено.

В ложе удаленной почки уложена гемостатическая губка FIBRILLAR (Пуэрто-Рико) и поставлен дренаж из перчаточной резины. Дополнительно ниже операционной раны в малый таз по левому боковому каналу поставлен трубчатый дренаж. Операционная рана ушита послойно наглухо.

Макропрепарат: нормальное строение почки сохранено только в ее нижней трети, средняя треть и верхний полюс представлены опухолью, которая заполняет практически полностью лоханку. По передней поверхности опухоли — поперечный разрыв длиной около 8 см, внутри опухоли имеется полость распада, заполненная детритом (рис. 2).

Диагноз после операции: Объемное образование левой почки. Посттравматический разрыв опухоли левой почки. Забрюшинная гематома.

Во время операции переливалась свежезамороженная плазма в объеме 320 мл, после операции — эритроцель в объеме 340 мл.

Общий анализ крови на следующие сутки после операции: HGB 100г/л, RBC $3,51 \times 10^{12}$ /л, PLT 122, WBC $10,82 \times 10^9$ /л (палочкоядерные 11%, сегментоядерные 84%, эритроциты 1%, лимфоциты 3%, моноциты 1%), скорость оседания эритроцитов 4 мм/ч.

Биохимический анализ крови на следующие сутки после операции: аланинаминотрансфераза 12,2 Ед/л, аспартатаминотрансфераза 35,5 Ед/л, щелочная фосфатаза 231 Ед/л, мочевины 4,2 ммоль/л, креатинин 95 мкмоль/л, билирубин общий 17,3 мкмоль/л, билирубин прямой 4,34 мкмоль/л, билирубин не прямой 12,96 мкмоль/л, С-реактивный белок 12,53 мг/л.

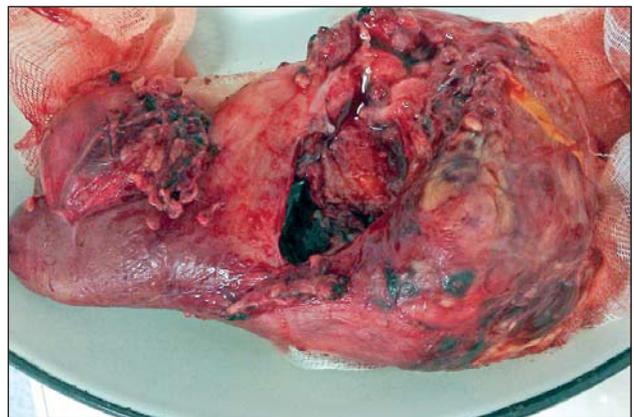


Рис. 2. Макропрепарат удаленной левой почки с поперечным разрывом опухоли у пациента в возрасте 5 лет

Общий анализ мочи, копрограмма, соскоб на энтеробиоз — без патологии.

Рентгенограмма органов грудной клетки: патологии не обнаружено.

Послеоперационный период протекал относительно гладко. На 3-и сутки после операции осуществлен перевод в хирургическое отделение. Дренаж из брюшной полости удален на 2-й день после операции, перчаточный дренаж — на 3-и сутки операции.

На 5-е сутки лечения на кожных покровах появились ветряночные высыпания, поднялась температура до 38,0°C, пациент был изолирован в инфекционно-бюксное отделение, где получал лечение в течение 11 суток.

Гистологическое исследование выявило нефробластому, смешанный (бластемный и эпителиальный) тип, а также признаки инвазии в капсулу опухоли и почки (инвазия опухоли в ворота почки — 1-я стадия распространения), периваскулярные очаги атипичного роста.

Пациент заочно консультирован в Научно-исследовательском институте детской онкологии и гематологии ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России. Рекомендовано проведение химио- и лучевой терапии. На 16-е сутки от начала заболевания пациент переведен в хирургическое отделение для дальнейшего лечения.

УЗИ брюшной полости: эхопризнаки забрюшинной гематомы слева.

Компьютерная томография органов грудной клетки и брюшной полости / забрюшинного пространства: патологических изменений не выявлено.

К настоящему времени продолжается противоопухолевое лечение.

ОБСУЖДЕНИЕ

Почти в 95% случаев консервативное лечение травмы почки заканчивается успешно [5, 6]. Однако при наличии опухоли почки даже при низкоэнергетическом травматическом воздействии у пациента возможно повреждение опухоли с развитием ослож-

нений, требующих экстренного оперативного вмешательства [5–7]. В литературе описаны единичные случаи первичного выявления нефробластомы при ее травматическом разрыве у детей, поступающих с травмой почки. Таким образом, общая частота первичного выявления нефробластомы после травматического воздействия достоверно не определена [5, 6]. Во всех случаях указывается, что достаточно незначительной силы травматического воздействия для получения разрыва опухоли, требующего экстренного оперативного вмешательства [5–7]. Авторы отмечают некоторую сложность в диагностике заболевания, поскольку возможно заблуждение при соотношении низкоэнергетического механизма травмы, результатов компьютерной томографии и ультразвуковых исследований с состоянием пациента, так как хирурги редко предполагают наличие опухоли почки до того момента, как обнаружат ее интраоперационно [6]. В Российской Федерации скрининговое исследование органов брюшной полости и почек у детей выполняется в возрасте 1 месяца и 7 лет. Возможно, скрининговое УЗИ органов брюшной полости и почек целесообразнее проводить в возрасте 2 или 3 лет.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Интерес представленного наблюдения обусловлен в первую очередь редкостью описанного случая в практике детского хирурга. Обращает на себя внимание то, что диагностика онкологического заболевания произошла интраоперационно, несмотря на проводимые ранее рутинные обследования, включающие в том числе ультразвуковое исследование почек.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Не указан.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы заявляют об отсутствии явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

ЛИТЕРАТУРА

1. Турабов И.А., Кудрявцев В.А., Кустышев И.Г., Денщикова Б.В. Онкологическая заболеваемость детей европейского Севера России (распространенность, структура) // *Экология человека*. — 1999. — №2 — С. 61–64. [Turabov IA, Kudryavtsev VA, Kustyshev IG, Denshchikova BV. *Onkologicheskaya zaboлеваemost' detei evropeiskogo Severa Rossii (rasprostranennost', struktura)*. *Ecology, human*. 1999;(2):61–64. (In Russ).]
2. *Детская онкология. Национальное руководство*. Глава 2 / Под ред Алиева М.Д., Полякова В.Г., Менткевича Г.Л., Маяковой С.А. — М.: Изд. Группа РОНЦ «Практическая медицина»; 2012. — С. 39. [Detskaya onkologiya. *Natsional'noe rukovodstvo*. Vol
2. Ed by Aliev M.D., Polyakov V.G., Mentkevich G.L., Mayakova S.A. Moscow: Izd. Gruppya RONTs «Prakticheskaya meditsina»; 2012. P. 39. (In Russ).]
3. McDougal W, Wein AJ, Kavoussi L, editors, et al. *Campbell-Walsh urology*. 10th ed. Saunders; 2012. P. 3712–3723.
4. Ferrer FA. *Oncologic principles of pediatric genitourinary tumors*. In: Gearhart J, Rink R, Mouriquand P, editors. *Pediatric urology*. 2nd ed. Saunders; 2010. Chapter 49. P. 663–667.
5. Andrade LAM, Lozano A, Ruiz B, et al. Wilms tumor rupture after minimal renal trauma, case report. *MOJ Clin Med Case Rep*. 2015;3(1):00053. doi: 10.15406/mojcr.2015.03.00053.

6. Vieira Abib Sde C, Leite MT, Ribeiro RC, et al. Renal tumor and trauma: a pitfall for conservative (correction of conservative) management. *Int Braz J Urol.* 2011;37(4):514–518. doi: 10.1590/s1677-55382011000400011.
7. Kim JH, Kim YG, Park JK, Park YK. The characteristics of renal trauma patients who needed surgical management. *Korean J Urol.* 1996;37(10):1164–1174.

КОНТАКТНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Родичев Алексей Владимирович, врач детский хирург, детский онколог, заведующий хирургическим отделением БУЗ ВО «Череповецкая детская городская больница»

Адрес: 162624, Череповец, ул. Командарма Белова, д. 40, **e-mail:** dr.rav@yandex.ru,

ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-8319-1564>, **SPIN-код:** 3840-6857

Щербакова Ольга Викторовна, врач детский хирург БУЗ ВО «Череповецкая детская городская больница»

Адрес: 162624, Череповец, ул. Командарма Белова, д. 40, **e-mail:** olga.olgasherb@yandex.ru,

ORCID: <http://orcid.org/0000-0003-3703-4821>, **SPIN-код:** 5118-9817

Турабов Иван Александрович, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии, декан педиатрического факультета ФГБОУ ВО «СГМУ» Минздрава России, главный внештатный детский специалист-онколог Министерства здравоохранения Архангельской области

Адрес: 163000, Архангельск, пр-кт Троицкий, д. 51, **e-mail:** turaivan@yandex.ru,

ORCID: <http://orcid.org/0000-0003-4047-406x>, **SPIN-код:** 1787-2363

Марков Николай Владимирович, кандидат медицинских наук, сотрудник кафедры детской хирургии ФГБОУ ВО «Северный государственный медицинский университет» Минздрава России; врач детский уролог-андролог ГБУЗ АО «Архангельская областная детская клиническая больница им. П.Г. Выжлецова»

Адрес: 163000, Архангельск, пр-кт Троицкий, д. 51, **e-mail:** nikolarx@gmail.com,

ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-8807-2062>, **SPIN-код:** 4276-7230

Богатырёв Павел Михайлович, врач детский хирург БУЗ ВО «Череповецкая детская городская больница»

Адрес: 162624, Череповец, ул. Командарма Белова, д. 40, **e-mail:** bog144@yandex.ru,

ORCID: <http://orcid.org/0000-0003-3494-3050>, **SPIN-код:** 9570-2175

Волков Владимир Владимирович, врач детский хирург БУЗ ВО «Череповецкая детская городская больница»

Адрес: 162624, Череповец, ул. Командарма Белова, д. 40, **e-mail:** volk35-88@mail.ru,

ORCID: orcid.org/0000-0001-7577-5618, **SPIN-код:** 6342-3300

Логваль Алексей Анатольевич, врач детский хирург, детский уролог-андролог БУЗ ВО «Череповецкая детская городская больница»

Адрес: 162624, Череповец, ул. Командарма Белова, д. 40, **e-mail:** alex.logval@yandex.ru,

ORCID: orcid.org/0000-0002-3797-1156, **SPIN-код:** 5411-6249

DOI: 10.15690/onco.v4i3.1752

Л.А. Мартынов¹, А.В. Сотников¹, О.А. Меркулов¹, Н.В. Матинян^{1,2}, Д.А. Булетов¹¹ Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина Минздрава России, Москва, Российская Федерация² ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Российская Федерация

Анестезиологическое обеспечение эндоскопических эндоназальных операций в детской онкологии

Введение. Лечение детей с опухолями и пороками развития полости носа и основания черепа считается актуальной проблемой как в хирургии, так и в анестезиологии. Прежде всего, это связано с анатомо-физиологическими особенностями детей, а также с расположением опухолей в зоне, окруженной важнейшими анатомическими структурами (внутренние сонные артерии и их ветви, кавернозный синус, оболочки головного мозга, орбита). В настоящее время все больше таких опухолей удаляется эндоскопическим эндоназальным методом. При анестезиологическом обеспечении таких операций на первый план выходят вопросы защиты верхних дыхательных путей, коррекции нарушений системного гемостаза, адекватного обезболивания, профилактики послеоперационных осложнений в виде тошноты и рвоты, когнитивной дисфункции (делирия), отсроченного кровотечения. Адекватное анестезиологическое обеспечение в детской ЛОР-хирургии — важнейший фактор, определяющий безопасность и психофизиологический комфорт пациента, повышение качества лечения и сокращение сроков госпитализации. **Материалы и методы.** С июля 2016 г. по март 2017 г. в НИИ детской онкологии и гематологии «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России проведено 27 оперативных вмешательств эндоскопическим эндоназальным доступом у 26 пациентов. Возраст пациентов — от 39 дней до 17 лет, медиана возраста — 6,6 года. Характер оперативных вмешательств: в 18/27 (66,7%) случаях — удаление новообразования, в 9/27 (33,3%) — биопсия новообразования. При операциях проводилась общая многокомпонентная анестезия по представленному протоколу. Регистрировались показатели гемодинамики, частота возникновения осложнений в периоперационный и послеоперационный периоды. **Результаты.** При анализе гемодинамических параметров на этапах операции отмечалось гемодинамически стабильное течение анестезии без значимых колебаний среднего артериального давления и частоты сердечных сокращений. Сроки наблюдения пациентов после операции в палате реанимации — от 1 до 3 сут, медиана — 1,2 сут. Не отмечалось случаев отсроченного послеоперационного кровотечения. Эпизоды двигательного возбуждения, послеоперационного делирия были зарегистрированы в 4/27 (14,8%) случаях. Проявления послеоперационной тошноты и рвоты были зарегистрированы в 3/27 (11,1%) случаях. **Заключение.** Анатомо-физиологические особенности организма пациентов детского возраста и особенности области оперативного вмешательства определяют тактику анестезии, и только учитывая эти аспекты, можно добиться обеспечения безопасности пациента в периоперационный и послеоперационный периоды, повысить качество лечения и сократить сроки госпитализации. При проведении анестезиологического обеспечения по публикуемому протоколу отмечаются стабильный гемодинамический профиль на всех этапах вмешательства и низкая частота возникновения осложнений в периоперационный и послеоперационный периоды, что говорит о целесообразности внедрения протокола при проведении данных операций.

Ключевые слова: детская онкология, эндоназальный доступ, основание черепа, детская анестезиология.

(Для цитирования: Мартынов Л.А., Сотников А.В., Меркулов О.А., Матинян Н.В., Булетов Д.А. Анестезиологическое обеспечение эндоскопических эндоназальных операций в детской онкологии. Онкопедиатрия. 2017;4(3):204–213. Doi: 10.15690/onco.v4i3.1752)

ВВЕДЕНИЕ

Удаление опухолей и коррекция пороков развития эндоскопическим эндоназальным методом у детей активно развивается. Метод является малотравматичным и хорошо переносится больны-

ми [1]. Однако до настоящего времени считается, что трансназальные вмешательства на решетчатом лабиринте и основании черепа у детей чреваты рядом осложнений, в частности сильными кровотечениями, слепотой и внутричерепными

инфекциями [2]. Необходимо подчеркнуть, что страх подобных осложнений у опытных эндоскопических хирургов намного ниже. Мы считаем, что помимо совершенствования хирургической техники для безопасного лечения новообразований данной локализации необходимо адекватное анестезиологическое обеспечение, отвечающее требованиям современной эндоскопической ринохирургии, при котором учитываются анатомические, физиологические и функциональные особенности организма ребенка [3].

ЛОП-хирургия — одна из тех дисциплин, в которых сферы деятельности анестезиологов и хирургов очень тесно соприкасаются. Адекватное анестезиологическое обеспечение при ЛОР-операциях у детей — важнейший фактор, определяющий безопасность пациента, который в конечном итоге повышает качество лечения и сокращает сро-

ки госпитализации. Требования к анестезии при подобных вмешательствах значительно отличаются от таковых в других областях хирургии. Это связано с возрастными особенностями строения верхних дыхательных путей, близостью к важным анатомическим структурам (магистральные сосуды, полость черепа), чрезвычайно высокой рефлексогенностью зоны оперативного вмешательства и обильной васкуляризацией [3]. В особую группу выделяют пациентов, которым в ходе операций по поводу новообразований параменингеальной локализации выполняется резекция твердой мозговой оболочки с последующим послойным закрытием дефекта. В этом случае в зависимости от размеров дефекта могут появляться показания для наложения люмбального дренажа; у таких пациентов есть существенные особенности в ведении в ранний послеоперационный период [4].

L.A. Martynov¹, A.V. Sotnikov¹, O.A. Merkulov¹, N.V. Matinyan^{1,2}, D.A. Buletov¹

¹ NN Blokhin Medical Research Center of Oncology of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russian Federation

² Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation

Anesthetic Management of Endoscopic Endonasal Surgeries in Pediatric Oncology

Background. Treatment of children with tumors of the nasal cavity and the base of the skull is an urgent issue in both surgery and anesthesiology. First of all, it is related to the anatomical and physiological characteristics of children, as well as to the localisation of tumors in the anatomical zone surrounded by important anatomical structures (internal carotid arteries and their branches, cavernous sinus, orbit). Currently, such tumors are removed by the endoscopic endonasal method. Considering anesthetic support of such surgeries, the issues of upper respiratory tract protection, correction of systemic hemostasis disorders, adequate analgesia, prevention of postoperative complications (postoperative nausea and vomiting, postoperative cognitive dysfunction (delirium), delayed bleeding) are the most important. Adequate anesthetic support in pediatric ENT surgery is the most important factor determining the patient's safety and psychophysiological comfort, improving the quality of treatment and hospitalization. **Materials and methods.** From July 2016 to March 2017 27 endoscopic endonasal surgeries were performed. The age of patients was from 39 days to 17 years, the median age was 6.6 years. Types of surgeries: 18 out of 27 (66.7%) cases — resection of the tumor, 9 out of 27 (33.3%) — biopsy. Multicomponent anesthesia was conducted according to the protocol presented. The parameters of hemodynamics, the incidence of complications in the perioperative and postoperative periods were recorded. **Results.** Hemodynamically stable course of anesthesia without significant fluctuations in mean arterial pressure and heart rates was noted at all the stages of surgeries. The terms of observation of patients after surgery in the intensive care ward — from 1 to 3 days, median — 1.2 days. There were no cases of delayed postoperative hemorrhage. Episodes of excitement, postoperative delirium were registered in 4 (14.8%) cases. Postoperative nausea and vomiting were observed in 3 (11.1%) cases. **Conclusion.** The anatomical and physiological features of pediatric patients determine the tactics of anesthesia, and only taking into account these features, it is possible to achieve patient's safety during the perioperative and postoperative periods, to improve the quality of treatment and to shorten the periods of hospitalization.

Key words: pediatric oncology, endonasal surgery, skull base, pediatric anesthesiology.

(For citation: Martynov LA, Sotnikov AV, Merkulov OA, Matinyan NV, Buletov DA. Anesthetic Management of Endoscopic Endonasal Surgeries in Pediatric Oncology. *Onkopediatria*. 2017;4(3):204–213. Doi: 10.15690/onco.v4i3.1752)

Чтобы получить максимальный эффект от эндоназальной хирургии, избежать осложнений и неблагоприятных результатов, необходимо взаимопонимание и тесное взаимодействие оперирующего эндохирурга и анестезиолога-реаниматолога на всех этапах лечения (обследование, подготовка к операции, операция, послеоперационный период). Таким образом, анатомо-физиологические особенности как зоны операции, так и в целом пациентов данной возрастной группы определяют необходимость в создании протокола анестезии и протокола их ведения в послеоперационный период.

Целью настоящего исследования является разработка оптимальной методики анестезии при операциях, выполняемых эндоскопическим эндоназальным методом в детской онкологии.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

С июля 2016 г. по март 2017 г. в НИИ детской онкологии и гематологии ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России проведено 27 оперативных вмешательств эндоскопическим эндоназальным доступом у 26 пациентов, из них у 12 (46,1%) мальчиков и 14 (53,9%) девочек. Возраст пациентов — от 39 дней до 17 лет, медиана возраста — 6,6 года. Характер оперативных вмешательств: в 18/27 (66,7%) случаях выполнено удаление новообразования, в 9/27 (33,3%) — биопсия новообразования. По результатам морфологического исследования операционного материала выявлены следующие патологии: инвертированная папиллома — 1, ангиома полости носа — 3, эстезионейробластома — 1, рабдомиосаркома — 9, фиброзная дисплазия — 2, эктопия нервной ткани (глиома) — 2, фибросаркома — 1, остеосаркома — 1, пиоцеле — 2, лимфома Беркитта — 1, атрезия носослезного протока — 1, гемангиоперицитомы — 1, хоанальный полип — 1.

Периоперационная тактика (премедикация, индукция и поддержание анестезии) была следующей:

- 1) детям раннего возраста в палате отделения выполнялась премедикация за 30 мин до индукции анестезии (диазепам в дозе 0,2–0,3 мг/кг внутримышечно);
- 2) катетеризация периферической вены в операционной (у детей младшего возраста — в условиях поверхностной масочной анестезии севофлураном);
- 3) до индукции внутривенно вводились препараты: дексаметазон в дозе 0,15 мг/кг (но не более 4 мг) для профилактики отека зоны операции, а также с целью профилактики послеоперационных тошноты и рвоты; ондансетрон в дозе 0,1 мг/кг с целью профилактики послеоперационных тошноты и рвоты; атропин в дозе 0,01 мг/кг с целью снижения секреции желез слизистой оболочки верхних дыхательных путей;
- 4) индукция анестезии у детей младшего возраста проводилась ингаляционным анестетиком севофлураном: до 8 об%, поток O_2 5 л/мин; у детей старшего возраста индукция анестезии проводилась внутривенным введением пропофола 2,0 мг/кг; всем пациентам перед интубацией вводили фентанил в дозе 2 мкг/кг;
- 5) миорелаксация перед ларингоскопией и интубацией достигалась внутривенным введением рокурония в дозе 0,6 мг/кг;
- 6) прямая последовательная ларингоскопия, интубация трахеи, тампонада ротоглотки;
- 7) искусственная вентиляция легких проводилась в режиме Pressure Control с положительным давлением в конце выдоха 5 см H_2O ; давление на вдохе подбиралось таким образом, чтобы дыхательный объем составлял 7–8 мл/кг (протективная вентиляция). Поддерживался режим нормовентиляции с $EtCO_2$ 38–40 мм рт.ст.;
- 8) поддержание седации осуществлялось севофлураном с минимальной альвеолярной концентрацией 1 МАК, анальгезия поддерживалась болюсными введениями фентанила;
- 9) до начала операции проводилась антибактериальная профилактика; с целью упреждающей анальгезии (в рамках мультимодального подхода к обезболиванию) вводили парацетамол в дозе 15 мг/кг у детей младшего возраста, кетопрофен в дозе 1,5 мг/кг у детей старшего возраста;
- 10) при операциях большого объема с предполагаемым риском кровопотери до начала операции с целью оптимизации гемостаза начинали внутривенное введение транексамовой кислоты в дозе 15 мг/кг в течение 30 мин;
- 11) инфузионную терапию проводили из расчета 8–9 мл/кг в час сбалансированным кристаллоидным раствором (Стерофундин изотонический), корректируя инфузионно-трансфузионную тактику в зависимости от объема и темпа кровопотери под контролем диуреза;
- 12) за 30 мин до конца операции с целью обеспечения послеоперационного обезбоживания внутримышечно вводили трамадол в дозе 2 мг/кг (но не более 100 мг), при операциях значительного объема — тримеперидин (Промедол) в дозе 0,2 мг/кг;
- 13) перед пробуждением с целью профилактики ажитации, повышения артериального давления, проявлений послеоперационного делирия внутривенно вводили пропофол в дозе 1 мг/кг;
- 14) после восстановления рефлексов и спонтанного дыхания удаляли тампон из ротоглотки, проводили санацию полости рта под контролем эндоскопа и после этого производили экстубацию.

У всех пациентов проводился стандартный интраоперационный мониторинг в объеме электрокардиографии, пульсоксиметрии, капнографии,

а также параметров частоты сердечных сокращений (ЧСС), температуры тела. При операциях большого объема с прогнозируемым высоким риском кровопотери проводился инвазивный мониторинг артериального давления (АД) и глубины седации — биспектральный индекс (Bispectral index, BIS). Гемодинамика оценивалась путем контроля артериального давления и ЧСС во время операции на этапах начала операции, хирургического доступа и конца операции. Патологическим считалось отклонение АД_{ср} на ± 20 мм рт.ст. с учетом исходного АД_{ср} и возрастной нормы пациента.

В послеоперационный период проводились обезболивание (комбинация парацетамола в дозе 10 мг/кг и трамадола в дозе 1,5 мг/кг каждые 6 ч), противоотечная терапия, гемостатическая терапия (свежезамороженная плазма или транексамовая кислота по показаниям). По показаниям проводилась фоновая седация для снижения психоэмоциональной реакции у пациентов. В послеоперационный период (1-е и 2-е сут после операции) оценивали частоту возникновения таких осложнений, как тошнота и рвота, делирий (ажитация, двигательное возбуждение). Отмечали случаи необходимости в дополнении схемы обезболивания опиоидным препаратом тримеперидином (Промедол).

РЕЗУЛЬТАТЫ

Время операции — от 1 ч до 4 ч, медиана — 1 ч 19 мин. При анализе гемодинамических параметров на этапах операции в целом отмечалось гемодинамически стабильное течение анестезии без значимых колебаний АД_{ср} и ЧСС: на этапе доступа к опухоли АД_{ср} повышалось на 3,4% по сравнению с исходным значением, к концу операции снижалось на 5,4% относительно второго этапа. ЧСС на втором этапе повышалась на 8,4%.

Сроки наблюдения пациентов после операции в палате реанимации составили от 1 до 3 сут, медиана — 1,2 сут. Не отмечалось случаев отсроченного послеоперационного кровотечения. Эпизоды двигательного возбуждения, послеоперационного делирия были зарегистрированы в 4/27 (14,8%) случаях: в двух случаях купировали введением пропофола в дозе 1 мг/кг, в двух случаях дополнительно потребовалось проведение седации диазепамом. Проявления послеоперационных тошноты и рвоты были зарегистрированы в 3/27 (11,1%) случаях. В одном случае потребовалось назначение опиоида тримеперидина в дозе 0,2 мг/кг двукратно с интервалом 8 ч.

ОБСУЖДЕНИЕ

Анатомо-физиологические особенности организма пациентов детского возраста в целом и области оперативного вмешательства в частности определяют особенности анестезии, и только учитывая эти аспекты, можно добиться обеспечения безопасности пациента в периоперацион-

ный и послеоперационный периоды, повысить качество лечения и сократить сроки госпитализации.

Анатомо-физиологические особенности полости носа и основания черепа у детей Кровоснабжение

Кровоснабжение полости носа осуществляется из системы наружной (*a. carotis externa*) и внутренней (*a. carotis interna*) сонных артерий. Из наружной сонной артерии берет начало основно-небная артерия (*a. sphenopalatina*); проходя через основно-небное отверстие (*foramen sphenopalatinum*) в полость носа она отдает две ветви — задние носовые латеральные и перегородочные артерии (*aa. nasales posteriores laterales et septi*), обеспечивающие кровоснабжение в задних отделах полости носа как латеральной, так и медиальной стенок. Из внутренней сонной артерии берет начало глазная артерия, от которой отходят ветви передней и задней решетчатых артерий (*aa. ethmoidales anterior et posterior*). Передние этмоидальные артерии проходят в нос через решетчатую пластинку, задние — через заднее решетчатое отверстие (*foramen ethmoidale posterius*). Они обеспечивают кровоснабжение области решетчатого лабиринта и передних отделов полости носа.

Отток крови осуществляется по передней лицевой и глазной венам. Особенности оттока крови часто обуславливают развитие глазничных и внутричерепных риногенных осложнений. Особенно выраженные венозные сплетения располагаются в передних отделах перегородки носа (*locus Kilselbachii*) [5].

Полость носа обильно васкуляризирована, и при ЛОР-операциях даже небольшое кровотечение может существенно затруднять обзор и таким образом удлинять время оперативного вмешательства. При эндоназальном доступе существуют определенные особенности хирургического гемостаза (невозможность перевязать или прошить сосуд в ране). Минимизация кровоточивости — одна из главных задач, которую хирург и анестезиолог решают совместными усилиями. Инfiltrация тканей раствором местного анестетика с вазоконстриктором (Адреналин в разведении 1:200 000, 1:400 000) облегчает гидродиссекцию тканей, улучшает визуализацию и способствует снижению кровоточивости [6]. Во избежание резких подъемов АД необходимо аккуратное и дозированное применение хирургом растворов вазоконстрикторов (Адреналин) при инстиляции и инfiltrации тканей [7].

К факторам, усугубляющим кровоточивость, относятся повышение АД, активация фибринолиза, коагулопатии (в том числе дилуционного характера). В рамках предоперационного обследования необходимым является исследование свертывающей системы крови: протромбиновый индекс, активированное тромбoplastиновое вре-

мя, международное нормализованное отношение, фибриноген. При выявлении нарушений гемостаза оптимальным методом расширенного исследования свертывающей системы является тромбоэластография [8].

Поддержание оптимальных показателей АД достигается соблюдением следующих условий: адекватный уровень седации и анальгезии, использование упреждающей анальгезии, отказ от использования кетамина и суксаметония, нормоволемия. Отдельно подчеркнем, что при использовании вазопрессорной поддержки (норадреналин) инфузия раствора вазопрессора должна проводиться строго в отдельный просвет центрального венозного катетера с целью предотвращения «промывания» линии при введении других препаратов, что приводит к одномоментной передозировке вазопрессора (адреномиметика) и резкому повышению АД до критических цифр. В ряде случаев требуется проведение управляемой гипотензии с дозозависимым снижением АД [9].

Следует придерживаться адекватной (умеренной) стратегии инфузионной терапии. Избыточное назначение кристаллоидных и коллоидных растворов может привести к развитию дилуционной коагулопатии (коагулопатия разведения). Использование больших доз коллоидных растворов, в частности препаратов гидроксипропилкрахмала, может приводить к пролонгации времени свертывания крови, удлинению протромбинового и частичного тромбинового времени. В настоящий момент применение препаратов гидроксипропилкрахмалов у детей в Российской Федерации ограничено [10].

Свежезамороженная плазма, концентрат фибриногена, криопреципитат, факторы крови назначаются по показаниям при лабораторном контроле, если имеет место массивная кровопотеря.

При длительных ЛОР-операциях с целью оптимизации гемостаза назначают ингибиторы фибринолиза. Препаратом, обладающим наиболее обширной доказательной базой, является транексамовая кислота. Транексамовая кислота обладает выраженным системным гемостатическим действием при кровотечениях, связанных с повышением фибринолиза. При длительных ЛОР-операциях с прогнозируемым риском кровотечения с целью оптимизации гемостаза после индукции анестезии транексамовая кислота (Транексам) назначается в дозировке 15 мг/кг (вводится внутривенно в течение 30 мин) [11].

При выраженной гипокоагуляции, симптомах синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания препаратом выбора является свежемороженая плазма в дозировке 10–20 мл/кг [12]. Препараты резерва при обильном кровотечении — препараты факторов свертывания крови (Протромплекс — факторы свертывания крови II, VII, IX и X; НовоСэвен — рекомбинантный фактор свертывания крови VIIa).

Помимо вышеописанных анатомо-физиологических особенностей, предрасполагающих к кровоточивости, при онкопатологии (гемангиомы, ангиофибромы и др.) могут наблюдаться измененные сосуды, что в ряде случаев требует дополнительного обследования в рентген-ангиооперационной с последующей эмболизацией кровоснабжающих опухоль сосудов для редукции ее кровоснабжения.

При операциях с заведомо высоким риском кровотечения стандартный набор мониторинга дополняется инвазивным мониторингом артериального давления [9].

Иннервация

Чувствительная иннервация полости носа обеспечивается первой и второй ветвями тройничного нерва. Передний отдел полости носа иннервирует первая ветвь тройничного нерва: передний решетчатый нерв (*n. ethmoidalis anterior*) — ветвь носоресничного нерва (*n. nasociliaris*). Специфическая обонятельная иннервация осуществляется обонятельным нервом (*n. olfactorius*). Чувствительные биполярные клетки обонятельного нерва (I нейрон) расположены в обонятельной области полости носа. Обонятельные нити (*filae olfactoriae*), отходящие от этих клеток, проникают в полость черепа через решетчатую пластинку, где, соединяясь, образуют обонятельную луковицу (*bulbus olfactorius*), заключенную во влагалище, образованное твердой мозговой оболочкой. Волокна чувствительных клеток обонятельной луковицы образуют обонятельный тракт (*tractus olfactorius* — II нейрон). Далее обонятельные пути идут к обонятельному треугольнику и заканчиваются в корковых центрах (*gyrus hippocampi*, *gyrus dentatus*, *sulcus olfactorius*) [5].

Богатая иннервация обуславливает возможность послеоперационных осложнений в виде хронического болевого синдрома, потери обонятельной функции. Преимущества эндоскопической хирургии — щадящий характер и визуализация анатомических структур. Необходимы не только соблюдение хирургической техники и знание эндоскопической анатомии, но и упреждающее применение противоотечной (дексаметазон) и противовоспалительной терапии с целью профилактики повреждения нервов и развития хронического болевого синдрома.

Особенности строения верхних дыхательных путей у детей

Полость носа у детей относительно уже, а ее дно наклонено таким образом, что язык соприкасается с задней стенкой глотки на большем протяжении, чем у взрослых. Слизистая оболочка носа тонкая, хорошо васкуляризирована и не имеет развитой железистой ткани. Все это обуславливает риск развития обструктивных нарушений и выраженную склонность слизистой оболочки полости носа к отеку [7].

Для профилактики отека тканей в зоне операции во время индукции анестезии вводят дексаметазон; также у детей старшей возрастной группы целесообразно назначение препаратов группы нестероидных противовоспалительных средств (НПВС). Такие препараты обладают не только мощным противовоспалительным действием, но и обеспечивают упреждающую анальгезию, если применяются до разреза. НПВС противопоказаны у пациентов с бронхиальной астмой, поливалентными аллергиями, гастропатиями [13].

Особенности анестезии у детей при ЛОР-операциях (табл.)

Этапы анестезии

Обследование. Оценка состояния и подготовка в предоперационный период предусматривает сбор подробного анамнеза и выполнение полного физикального осмотра. Наряду с консультациями специалистов минимальное лабораторное и инструментальное обследование включает клинический анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови, анализ крови на RW,

Таблица. Препараты, применяемые при анестезиологическом обеспечении эндоскопических эндоназальных операций

Препарат	Комментарий
<i>Премедикация</i>	
Диазепам 0,2–0,3 мг/кг внутримышечно или Мидазолам 0,3 мг/кг внутримышечно	Премедикация в палате отделения за 30 мин до индукции анестезии
<i>Индукция анестезии</i>	
Ондансетрон 0,1 мг/кг	Профилактика послеоперационных тошноты и рвоты, вводится на операционном столе после установки венозного доступа, до индукции анестезии
Дексаметазон 0,15 мг/кг	Противоотечное, противовоспалительное действие, профилактика послеоперационных тошноты и рвоты и аллергических реакций
Атропин 0,01 мг/кг	Снижение секреции желез слизистой оболочки верхних дыхательных путей
Севофлуран — до 8 об%, поток кислородно-наркозной смеси — 5 л/мин ингаляционно или Пропофол 2,0 мг/кг внутривенно	Индукция анестезии
Фентанил 2 мкг/кг Рокурония бромид 0,6 мг/кг	На интубацию трахеи
Парацетамол 15 мг/кг у детей младшего возраста или Кетопрофен 1,5 мг/кг у детей старшего возраста	Упреждающая анальгезия до начала основного этапа операции
Транексамовая кислота 15 мг/кг в течение 30 мин	Гемостатическая терапия
<i>Поддержание анестезии</i>	
Севофлуран с минимальной альвеолярной концентрацией 1 МАК	Поддержание седации
Фентанил	Поддержание анальгезии
<i>Пробуждение</i>	
Трамадол 2 мг/кг (но не более 100 мг) внутримышечно или Тримеперидин 0,2 мг/кг внутримышечно	За 30 мин до конца операции для послеоперационного обезболивания
Пропофол 1 мг/кг	Перед пробуждением и экстубацией с целью профилактики послеоперационного делирия, агитации, повышения АД
<i>Послеоперационный период</i>	
Парацетамол 10 мг/кг и Трамадол 1,5 мг/кг каждые 6 ч	Послеоперационное обезболивание
Дексаметазон 0,15 мг/кг 2 раза/сут	Противоотечная, противовоспалительная терапия
Ондансетрон 0,1 мг/кг 2 раза/сут	По показаниям: профилактика послеоперационных тошноты и рвоты

ВИЧ, HCV- и HBS-антиген, электрокардиографию, рентгенографию грудной клетки, а также заключение педиатра и оториноларинголога. Детям до 1 года проводится консультация кардиолога и выполняется эхокардиографическое исследование на предмет выявления врожденных пороков сердца. Серьезное внимание уделяется острым (респираторная вирусная инфекция, пневмония) и хроническим сопутствующим (сахарный диабет, неврологические синдромы, пороки или нарушения ритма сердца, патологии печени и почек, врожденные или приобретенные коагулопатии) заболеваниям. При необходимости — консультации узких специалистов.

Детям с серьезной сопутствующей патологией назначаются консультации узких специалистов (невропатолог, эндокринолог, кардиолог и др.), дополнительные лабораторные и инструментальные методы исследования. Всю специфическую терапию, назначенную узкими специалистами, необходимо провести вовремя и должным образом (например, применение антибиотиков с целью профилактики эндокардита у детей с заболеваниями сердца; использование противосудорожных препаратов у детей, страдающих эпилептическими припадками) [8].

Премедикация. С целью предотвращения эмоционального стресса перед операцией у детей раннего возраста, а также у детей, которые в прошлом перенесли многократные медицинские манипуляции, показано проведение предварительной медикаментозной подготовки к общей анестезии и хирургическому вмешательству (премедикация). Для премедикации предпочтительно использование седативных препаратов бензодиазепинового ряда (мидазолам, диазепам), особенно у пациентов с выраженной психоэмоциональной лабильностью. Бензодиазепины, особенно мидазолам, обладают седативным и амнестическим действием, снижают реакцию ребенка на внешние раздражители, способствуют нейровегетативной стабилизации. Премедикация седативными препаратами строго противопоказана пациентам с нарушением функции дыхания, частичной обструкцией дыхательных путей. Препараты, снижающие секрецию желез желудочно-кишечного тракта (ингибиторы протонного насоса), противоаллергические и противорвотные средства (блокаторы H_1 -гистаминовых рецепторов, дексаметазон) при наличии показаний вводятся в операционной непосредственно до индукции анестезии. При ЛОР-операциях во время индукции показано назначение антихолинергических препаратов (атропин) с целью уменьшения секреции слизистой оболочки дыхательных путей и слюноотделения [14].

Индукция анестезии. Венозный доступ — катетеризация периферической вены — обеспечивается до индукции анестезии, у детей младшего возраста — в условиях поверхностной масочной анестезии. Вводную анестезию проводят инга-

ляционным анестетиком (севофлуран) по методу «болусной индукции» или внутривенным анестетиком (пропофол). Индукционные препараты вводятся в катетер периферической вены или предустановленный центральный венозный катетер (ЦВК). После индукции анестезии с учетом анестезиологического и хирургического риска устанавливают ЦВК, позволяющий поддерживать высокую скорость инфузии, если таковой не был предустановлен до операции. Если предполагаются массивная заместительная гемотрансфузия, вазотоническая и/или кардиотоническая поддержка, необходимо установить ЦВК с 2–3 просветами или два ЦВК [15].

Критически важным компонентом анестезиологического обеспечения при ЛОР-операциях является защита дыхательных путей [3]. Перед интубацией вводятся глюкокортикостероид (дексаметазон), атропин, опиоидный препарат (фентанил) и миорелаксант. Предпочтительно использовать недеполяризующие миорелаксанты короткого или среднего действия. При прогнозируемой трудной интубации от использования миорелаксантов отказываются, или применяют миорелаксанты (рокуроний или векуроний), реверсия действия которых может быть быстро достигнута введением специфического антидота (сугаммадекс). Проводятся прямая последовательная ларингоскопия, визуализация голосовой щели и интубация трахеи эндотрахеальной трубкой (ЭТТ) с герметизирующей манжетой. При ЛОР-операциях не должны использоваться ЭТТ без манжеты, предпочтительно использование армированных ЭТТ. Необходимо тщательно закрепить ЭТТ таким образом, чтобы предотвратить ее смещение и непреднамеренную экстубацию во время операции. ЭТТ и дыхательный контур должны быть закреплены и размещены таким образом, чтобы не препятствовать работе оперирующего хирурга и в то же время быть доступными для анестезиолога (рис.).

Следующим этапом выполняется тампонада ротоглотки с целью предотвращения заброса в желудок и аспирации отделяемого из поля операции. На глаза накладывают защитную влажную повязку с целью предотвращения травмы роговицы.

Особого внимания требует профилактика тошноты и рвоты после ЛОР-операций. По данным различных литературных источников, частота послеоперационных тошноты и рвоты у детей составляет 10–70% [16]. ЛОР-операции у детей относят к независимому фактору риска возникновения послеоперационных тошноты и рвоты. Мероприятия по профилактике этого осложнения включают отказ от использования закиси азота, стратегии по минимизации опиоидной нагрузки в периоперационный и послеоперационный периоды, адекватную инфузионную терапию, применение регионарной анестезии в рамках мультимодального подхода к обезболиванию, применение глюкокортикостероида дексаметазона (уровень

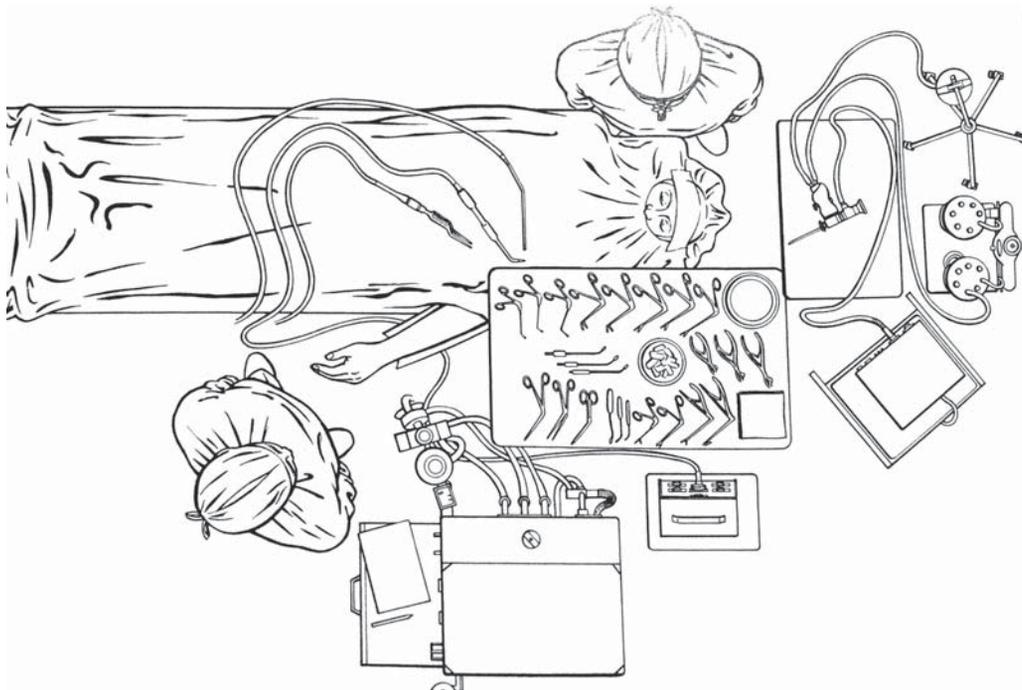


Рис. Схематическое изображение положения пациента, хирурга (справа от пациента) и анестезиолога при ЛОР-операциях (впервые опубликовано в [3])

доказательности A1) и селективного антагониста 5HT₃-рецепторов ондансетрона (уровень доказательности A1) [16, 17].

Поддержание анестезии. Поддержание анестезии проводится севофлураном по методике индукции и поддержания анестезии ингаляционным анестетиком (Volatile Induction and Maintenance Anesthesia, VIMA), с минимальной альвеолярной концентрацией анестетика в пределах 1 МАК. Считаю нецелесообразным применение закиси азота при ЛОР-операциях у детей по причине выраженных эметогенных (повышение вероятности послеоперационных тошноты и рвоты) свойств этого анестетика [16]. Анальгезия обеспечивается болюсными введениями фентанила. Применение упреждающей (преэмптивной) анальгезии (введение НПВС: у детей старшего возраста — кетопрофен в дозе 2 мг/кг, у детей младшего возраста — парацетамол в дозе 15 мг/кг) и инфильтрационной анестезии позволяет снизить опиоидную нагрузку в периоперационный период [18]. Согласно современным данным, однократное внутривенное введение НПВС в стандартной дозировке при ЛОР-операциях характеризуется безопасным профилем и не приводит к увеличению времени кровотечения [13]. По данным ряда исследований, внутривенное введение 1 дозы НПВС или парацетамола снижает опиоидную нагрузку в ранний послеоперационный период, а также частоту возникновения послеоперационных тошноты/рвоты и послеоперационного делирия [17, 19, 20]. За 20 мин до окончания операции назначается трамадол (в дозе 1,5–2 мг/кг) в комбинации с метамизолом или парацетамолом [21].

Пробуждение

Перед пробуждением необходимо провести подсчет использованных марлевых салфеток, проверить фиксацию тампона полости носа. Тампон из ротоглотки удаляется, перед экстубацией проводится тщательная санация под контролем зрения (ларингоскопия) или эндоскопа. Кашель, рвота, напряжение, двигательное возбуждение, обструкция верхних дыхательных путей при экстубации способствуют повышению АД и внутричерепного давления, что в свою очередь может привести к послеоперационному кровотечению и нарушению состоятельности закрытия (пластики) послеоперационного дефекта основания черепа. С целью профилактики этих грозных осложнений перед экстубацией вводится пропופол в дозе 0,5–1,0 мг/кг [22]. Согласно рекомендациям Европейского общества анестезиологов, пропופол также обладает профилактическим и лечебным действием в отношении развития послеоперационного делирия (уровень доказательности B1) [22, 23]. Таким образом, назначение пропопола перед пробуждением в вышеуказанной дозировке способствует профилактике одномоментно нескольких значимых осложнений. При операциях длительностью более 2 ч перед пробуждением повторно вводят ондансетрон с целью профилактики послеоперационных тошноты и рвоты [17].

Послеоперационный период

Обезболивание в послеоперационный период в виде монотерапии или в комбинации в зависимости от длительности и объема оперативного вмешательства может обеспечиваться следующими препаратами: трамадол, парацетамол, метамизол

[17, 21, 24]. После операций значительного объема и длительности (более 4 ч) целесообразно в ранний послеоперационный период в схему обезболивания ввести тримеперидин (Промедол) [14].

С целью профилактики послеоперационного кровотечения необходимо обеспечить поддержание оптимального уровня АД, в ряде случаев по показаниям назначается фоновая седация дексмететомидином или диазепамом. Особенно важно не допустить эпизодов повышения АД и внутричерепного давления у пациентов после пластики твердой мозговой оболочки с установленным ликворным дренажом [4, 25]. Особенности ведения таких пациентов в ранний послеоперационный период таковы: проводится фоновая седация, головной конец кровати должен быть поднят на 30°, баланс жидкости контролируется каждый час, не допускается задержка вводимой жидкости, продолжаются профилактика послеоперационных тошноты и рвоты (ондансетрон) и противоотечная терапия (дексаметазон) [17].

В послеоперационный период проводится гемостатическая, противоотечная, противовоспалительная и противомикробная местная и системная терапия. У детей младшего возраста осмотр послеоперационной раны, орошение и удаление отделяемого может проводиться в условиях масочной анестезии (севофлуран) [3].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Современные стандарты эндоназальной хирургии у детей задают самые высокие требования

в отношении анестезиологического обеспечения таких операций. Полученные в рамках настоящего исследования результаты и данные сопоставимы с таковыми ведущих ЛОР-клиник, опубликованными в зарубежной литературе [26–28]. Таким образом, показано, что при анестезиологическом обеспечении операций, проводимых эндоскопическим эндоназальным методом у детей, на первый план выходят вопросы оптимизации системного гемостаза, защиты верхних дыхательных путей, адекватного обезболивания, профилактики послеоперационных осложнений в виде послеоперационных тошноты и рвоты, послеоперационной когнитивной дисфункции (делирия), отсроченного кровотечения. После операций по поводу патологии параменингеальной локализации необходимо принимать все меры для поддержания стабильного уровня АД и внутричерепного давления. Адекватное анестезиологическое обеспечение в детской ЛОР-хирургии — важнейший фактор, определяющий безопасность и психофизиологический комфорт пациента, что повышает качество лечения и сокращает сроки госпитализации.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Не указан.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, который необходимо обозначить.

ЛИТЕРАТУРА

1. Меркулов О.А., Горбунова Т.В., Поляков В.Г. Метод трансназального эндоскопического удаления опухоли в комплексном лечении детей с эстезионеробластомой // *Онкопедиатрия*. — 2017. — Т.4. — №1 — С. 31–42. [Merkulov OA, Gorbunova TV, Polyakov VG. Transnasal endoscopic surgery in complex treatment of esthesioneuroblastoma in children. *Oncopediatria*. 2017;4(1):31–42. (In Russ.)] doi: 10.15690/onco.v4i1.1682
2. Ivan ME, Iorgulescu JB, El-Sayed I, et al. Risk factors for postoperative cerebrospinal fluid leak and meningitis after expanded endoscopic endonasal surgery. *J Clin Neurosci*. 2015;22(1):48–54. doi: 10.1016/j.jocn.2014.08.009.
3. Виганд М.Э., Иро Х. *Эндоскопическая хирургия околоносовых пазух и переднего отдела основания черепа*. Пер. с англ. Кочкин Р.В., Кузьменко Е.В., Кутько А.П., и др. — М.: Медицинская литература; 2014. — 296 с. [Vigand ME, Iro H. *Endoscopic surgery of the paranasal sinuses and anterior skull base*. Translated from English by Kochkin R.V., Kuz'menko E.V., Kut'ko A.P., et al. Moscow: Meditsinskaya literatura; 2014. 296 p. (In Russ.)]
4. Stapleton AL, Tyler-Kabara EC, Gardner PA, et al. Risk factors for cerebrospinal fluid leak in pediatric patients undergoing endoscopic endonasal skull base surgery. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017;93:163–166. doi: 10.1016/j.ijporl.2016.12.019..
5. Неттер Ф. *Атлас анатомии человека* / Под ред. Бартоша Н.О., Колесникова Л.Л. — М.: ГЭОТАР-Медиа; 2007. — 624 с. [Netter F. *Atlas anatomii cheloveka*. Ed by Bartosh N.O., Kolesnikov L.L. Moscow: GEOTAR-Media; 2007. 624 p. (In Russ.)]
6. Bhatia N, Ghai B, Mangal K, et al. Effect of intramuscular infiltration of different concentrations of adrenaline on hemodynamics during transsphenoidal surgery. *J Anaesthesiol Clin Pharmacol*. 2014;30(4):520–525. doi: 10.4103/0970-9185.142848.
7. *Анестезия в детской практике*. Учебное пособие / Под ред. Лазарева В.В. — М.: МЕДпресс-информ; 2016. — 552 с. [Anesteziya v detskoj praktike. Uchebnoe posobie. Ed by Lazarev V.V. Moscow: MEDpress-inform; 2016. 552 p. (In Russ.)]
8. Салтанов А.И., Матинян Н.В. *Общая анестезия в клинике детской онкологии*. — М.: МИА; 2016. — 256 с. [Saltanov AI, Matinyan NV. *Obshchaya anesteziya v klinike detskoj onkologii*. Moscow: MIA; 2016. 256 p. (In Russ.)]
9. *Кровообращение и анестезия. Оценка и коррекция системной гемодинамики во время операции и анестезии* / Под ред. Лебединского К.М. — СПб.: Человек; 2012. — 1076 с. [Krovoobrashchenie i anesteziya. Otsenka i korrektsiya sistemnoi gemodinamiki vo vremya operatsii i anestezii. Ed by Lebedinskii K.M. St. Petersburg: Chelovek; 2012. 1076 p. (In Russ.)]
10. Матинян Н.В., Мартынов Л.А. *Современные представления о стратегиях инфузионной терапии* // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. — 2016. — Т.6. — №4 — С. 111–117. [Matinyan NV, Martynov LA. Modern ideas of perioperation infusion therapy strategies. *Rossiiskii vestnik detskoj khirurgii, anesteziologii i reanimatologii*. 2016;6(4):111–120. (In Russ.)]
11. Faraoni D, Goobie SM. The efficacy of antifibrinolytic drugs in children undergoing noncardiac surgery: a systematic

- review of the literature. *Anesth Analg.* 2014;118(3):628–636. doi: 10.1213/ANE.0000000000000080.
12. Kozek-Langenecker SA, Afshari A, Albaladejo P, et al. Management of severe perioperative bleeding Guidelines from the European Society of Anaesthesiology. *Eur J Anaesthesiol.* 2013;30(6):270–382. doi:10.1097/EJA.0b013e3182334d5b.
 13. Moss JR, Watcha MF, Bendel LP, et al. A multicenter, randomized, double-blind placebo-controlled, single dose trial of the safety and efficacy of intravenous ibuprofen for treatment of pain in pediatric patients undergoing tonsillectomy. *Pediatr Anaesth.* 2014;24(5):483–489. doi: 10.1111/pan.12381.
 14. Александрович Ю.С., Пшениснов К.В., Гордеев В.И. *Анестезия в педиатрии.* — СПб.: ЭЛБИ-СПБ; 2013. — 160 с. [Aleksandrovich YuS, Pshenisnov KV, Gordeev VI. *Anesteziya v pediatrii.* St. Petersburg: ELBI-SPB; 2013. 160 p. (In Russ).]
 15. Мартынов Л.А., Мироненко В.В., Сотников А.В. Современные виды венозного доступа в детской онкологии (обзор литературы) // *Medicus.* — 2016. — №6 — С. 14–19. [Martynov LA, Mironenko VV, Sotnikov AV. Venous access in pediatric oncology: state of the art (review). *Medicus.* 2016;(6):14–19. (In Russ).]
 16. Gan TJ, Diemunsch P, Habib AS, et al. Consensus guidelines for the management of postoperative nausea and vomiting. *Anesth Analg.* 2014;118(1):85–113. doi: 10.1213/ANE.0000000000000002.
 17. Rawlinson A, Kitchingham N, Hart C, et al. Mechanisms of reducing postoperative pain, nausea and vomiting: a systematic review of current techniques. *Evid Based Med.* 2012;17(3):75–80. doi: 10.1136/ebmed-2011-100265.
 18. Wong I, St John-Green C, Walker SM. Opioid-sparing effects of perioperative paracetamol and nonsteroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs) in children. *Paediatr Anaesth.* 2013;23(6):475–495. doi: 10.1111/pan.12163.
 19. De Oliveira GS, Jr., Agarwal D, Benzon HT. Perioperative single dose ketorolac to prevent postoperative pain: a meta-analysis of randomized trials. *Anesth Analg.* 2012;114(2):424–433. doi: 10.1213/ANE.0b013e3182334d68.
 20. Jitpakdee T, Mandee S. Strategies for preventing side effects of systemic opioid in postoperative pediatric patients. *Paediatr Anaesth.* 2014;24(6):561–568. doi: 10.1111/pan.12420.
 21. De Martino M, Chiarugi A. Recent advances in pediatric use of oral paracetamol in fever and pain management. *Pain Ther.* 2015;4(2):149–168. doi: 10.1007/s40122-015-0040-z.
 22. van Hoff SL, O'Neill ES, Cohen LC, Collins BA. Does a prophylactic dose of propofol reduce emergence agitation in children receiving anesthesia? A systematic review and meta-analysis. *Pediatric Anesthesia.* 2015;25(7):668–676. doi: 10.1111/pan.12669.
 23. Aldecoa C, Bettelli G, Bilotta F, et al. European Society of Anaesthesiology evidence-based and consensus-based guideline on postoperative delirium. *Eur J Anaesthesiol.* 2017;34(4):192–214. doi: 10.1097/Eja.0000000000000594.
 24. Smith HS. Perioperative intravenous acetaminophen and NSAIDs. *Pain Med.* 2011;12(6):961–981. doi: 10.1111/j.1526-4637.2011.01141.x.
 25. Stokken J, Recinos PF, Woodard T, Sindwani R. The utility of lumbar drains in modern endoscopic skull base surgery. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2015;23(1):78–82. doi: 10.1097/Moo.0000000000000119.
 26. Danielsen A, Gravningsbraten R, Olofsson J. Anaesthesia in endoscopic sinus surgery. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2003;260(9):481–486. doi: 10.1007/s00405-003-0613-z.
 27. de Divitiis E, Cappabianca P, Gangemi M, Cavallo LM. The role of the endoscopic transsphenoidal approach in pediatric neurosurgery. *Childs Nervous System.* 2000;16(10–11):692–696. doi: 10.1007/s003810000350.
 28. Меркулов О.А. Ведущие принципы выбора врачом характера операции на околоносовых пазухах // *Российская ринология.* — 2009. — Т.17. — №2. — С. 124. [Merkulov OA. Vedushchie printsipy vybora vrachom kharktera operatsii na okolonosovykh pazukhakh. *Rossiiskaya rinologiya.* 2009;17(2):124. (In Russ).]

КОНТАКТНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Мартынов Леонид Александрович, врач анестезиолог-реаниматолог отделения анестезиологии и реанимации НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России

Адрес: 115478, Москва, Каширское ш., д. 24, **тел.:** +7 (926) 320-38-00,

e-mail: leonid.martynov@gmail.com, **SPIN-код:** 5278-1343, **ORCID:** orcid.org/0000-0001-9013-2370

Сотников Анатолий Вячеславович, доктор медицинских наук, заведующий отделением анестезиологии и реанимации НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России

Адрес: 115478, Москва, Каширское ш., д. 24, **тел.:** +7 (926) 320-38-00, **e-mail:** abcv@mail.ru,

SPIN-код: 4642-5634, **ORCID:** http://orcid.org/0000-0001-7240-8273

Меркулов Олег Александрович, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отделения опухолей головы и шеи НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России

Адрес: 115478, Москва, Каширское шоссе, д. 24, **e-mail:** 9166718244@mail.ru,

ORCID: http://orcid.org/000-0002-8533-0724

Матинян Нуне Вануниевна, доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник отделения анестезиологии и реанимации НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, профессор кафедры детской анестезиологии и интенсивной терапии ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Адрес: 115478, Москва, Каширское ш., д. 24, **тел.:** +7 (499) 324-32-12,

e-mail: n9031990633@yandex.ru, **SPIN-код:** 9829-6657, **ORCID:** orcid.org/0000-0001-7805-5616

Булетов Дмитрий Андреевич, врач отделения опухолей головы и шеи НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России

Адрес: 115478, Москва, Каширское шоссе, д. 24, **e-mail:** dmitry@buletov.ru, **SPIN-код:** 5879-7851,

ORCID: http://orcid.org/0000-0002-8559-6709

DOI: 10.15690/onco.v4i3.1753

О.А. Меркулов¹, Т.В. Горбунова¹, Д.А. Булетов¹, В.Г. Поляков^{1, 2}

- ¹ Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина
Минздрава России, Москва, Российская Федерация
- ² Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования
Минздрава России, Москва, Российская Федерация

Клиническое значение метода трансназальной эндоскопической хирургии в комплексном лечении детей с саркомами параменингеальной локализации

Обоснование. Противоопухолевая терапия детей с саркомами параменингеальной локализации включает химиолучевую терапию и хирургическое вмешательство. В современных лечебных протоколах отсутствуют четкие критерии к трансназальной эндоскопической хирургии опухолей данной локализации у детей. **Цель исследования.** Сообщить об опыте трансназальной эндоскопической хирургии как этапе комплексного лечения детей с саркомами параменингеальной локализации. **Материалы и методы.** В условиях НИИ ДОГ 12 пациентам за период с 2012 по 2017 г. проведено 15 эндоскопических трансназальных хирургических вмешательств. Средний возраст пациентов на момент операции — 9,5 года. У 10/12 (83,3%) подтвержден морфологический диагноз рабдомиосаркомы (РМС), у 1/12 (8,3%) — гемангиоперицитомы и у 1 (8,3%) — остеосаркомы. В 7/12 (58,3%) случаях выполнялась трансназальная эндоскопическая биопсия опухоли. Трансназальное эндоскопическое удаление опухоли выполнено 8/12 (66,7%) пациентам, из них 3/12 (25,0%) ранее уже была проведена биопсия трансназальным эндоскопическим доступом. Основное осложнение — ликворея — наблюдалось у 4/12 (33,3%) пациентов после удаления РМС. **Результаты.** Завершили полностью лечение 5 пациентов с РМС и 1 с остеосаркомой, 6 (50%) продолжают терапию. Период наблюдения после окончания лечения — от 5 до 22 мес. Живы без признаков болезни четверо, умерли от прогрессирования опухоли двое. **Заключение.** Удаление опухоли трансназальным доступом можно рассматривать в качестве этапа комплексного лечения с современным лечебным протоколом у пациентов детского возраста.

Ключевые слова: эндоскопическая трансназальная хирургия, дети, рабдомиосаркома, параменингеальные саркомы.

(Для цитирования: Меркулов О.А., Горбунова Т.В., Булетов Д.А., Поляков В.Г. Клиническое значение метода трансназальной эндоскопической хирургии в комплексном лечении сарком параменингеальной локализации у детей. *Онкопедиатрия*. 2017;4(3):214–225. Doi: 10.15690/onco.v4i3.1753)

ОБОСНОВАНИЕ

Саркомы костей и мягких тканей чаще встречаются у пациентов моложе 21 года. Рабдомиосаркома (РМС) — основной гистологический тип сарком детского возраста, который составляет до 6% всех опухолей у пациентов младше 15 лет. РМС чаще (36%) локализуется в органах головы и шеи. По локализации саркомы головы и шеи разделяют на два анатомических региона — пара- и непараменингеальный, различающиеся прогнозом заболевания. К параменингеальной локализации относятся опухоли, расположенные в полости носа, носоглотке, околоносовых пазухах, среднем ухе, височной кости, а также в подвисочной и крылонебной ямках [1]. Другие морфологические варианты сарком мягких тканей параменингеальной локализации и саркомы костей основания черепа составляют не более 1% среди всех злокачественных опухолей детского возраста.

Лечебные подходы основаны на проведении полихимиотерапии (ПХТ) в предоперационном периоде и лучевой терапии при чувствительности опухоли к лучевому воздействию.

Результаты международных исследовательских групп IRS¹ и COG² убедительно доказали влияние на исход лечения детей с РМС таких независимых факторов, как локализация первичной опухоли, размер, инвазия в соседние органы и ткани, а также метастатическое поражение региональных лимфатических узлов и наличие отдаленных метастазов [2–5]. При параменингеальных опухолях выявлена корреляция между размерами первичной опухоли и метастатическим процессом. При размерах

¹ IRS (от Intergroup Rhabdomyosarcoma Study) — Международная исследовательская группа по изучению рабдомиосаркомы.

² COG (от Central Oncology Group) — Центральная онкологическая группа США.

Таблица 1. Долеченная классификация стадирования параменингеальной рабдомиосаркомы по данным IRS-IV (по [2, 3])

Стадия	T	N	M	Пятилетняя безрецидивная выживаемость, %
II	T1a, T2a	N0, Nx	0	60
III	T1a, T2a T1b, T2b	N1 N0, N1, Nx	0	35
IV	T1, T2	N0, N1	1	10

опухоли более 5 см у 80,3% пациентов выявляются регионарные или отдаленные метастазы [6]. Метастатическое поражение региональных лимфатических узлов при альвеолярном варианте РМС (АРМС) оценивается как отрицательный фактор, в то время как при эмбриональном варианте (ЭРМС) такая связь не установлена [2, 3]. Стадирование РМС параменингеальной локализации до начала лечения на основании данных IRS-исследований представлено в табл. 1 [2, 3]. Информация о группах рисках и результатах лечения по данным COG представлена в табл. 2 [7–9].

Как видно из представленных данных, распределение пациентов с РМС параменингеальной локализации осуществляется в группы среднего

или высокого риска. Эти группы являются гетерогенными по критериям включения пациентов, что отражается большим колебанием результатов общей выживаемости: четырехлетняя бессобытийная выживаемость (БСВ) в группе среднего риска составляет от 60 до 83%. В группе высокого риска результаты лечения еще более различны: трехлетняя БСВ составляет от 5 до 50% [2]. Комитет STSC COG³, основываясь на результатах IRS 1991–1997 и 1999–2004 гг., предложил алгоритм стадирования РМС, который включает не только ранее известные факторы, но и данные молекулярно-

³ STSC COG (от Soft Tissue Sarcoma Committee) — Комитет по саркомам мягких тканей Детской онкологической группы.

O.A. Merkulov¹, T.V. Gorbunova¹, D.A. Buletov¹, V.G. Polyakov^{1, 2}

¹ NN Blokhin Medical Research Center of Oncology of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russian Federation

² Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Moscow, Russian Federation

Clinical Significance of Transnasal Endoscopic Surgery in the Treatment of Children with Localized Parameningeal Sarcomas

Background. Therapeutic approach to the treatment of localized parameningeal sarcoma in children is based on both chemoradiotherapy and surgery. In modern treatment protocols, there are no clear criteria for transnasal endoscopic surgery of tumors localized in the parameningeal region in children.

Objective. The aim is to report the experience of endoscopic transnasal surgery as a part of complex treatment of localized parameningeal sarcomas in children. **Materials and methods.** Fifteen transnasal endoscopic surgeries were performed in 12 patients at N.N. Blokhin Institute of Pediatric Oncology and Hematology during 2012–2017. The mean age of patients at the time of surgery was 9.5 years. The morphological diagnosis of rhabdomyosarcoma (RMS) was confirmed in 10 (83.3%) patients, osteosarcoma and hemangiopericytoma — in 1 (8.3%) case each. The transnasal endoscopic biopsy was performed in 7 (58.3%) cases. Transnasal endoscopic removal of the tumor was performed in 8 (66.7%) patients, 3 (25.0%) of them underwent a transnasal endoscopic biopsy previously. The main complication was liquorrhea registered in 4 (33.3%) patients with RMS. **Results.** At the time of analysis 6 (50.0%) patients have completed full course of treatment, 6 (50%) continue the therapy. The observation period after treatment was 5 up to 22 months. 4 patients are still alive without evidence of disease, and 2 died of tumor progression. **Conclusion.** Transnasal endoscopic removal of the tumor can be considered as a part of complex treatment in pediatric patients by modern therapeutic protocols.

Key words: endoscopic transnasal surgery, children, rhabdomyosarcoma, sarcoma parameningeal.

(For citation: Merkulov O.A., Gorbunova T.V., Buletov D.A., Polyakov V.G. Clinical Significance of Transnasal Endoscopic Surgery in the Treatment of Children with Localized Parameningeal Sarcomas. *Onkopediatria*. 2017;4(3):214–225. Doi: 10.15690/onco.v4i3.1753)

Таблица 2. Группы риска и результаты лечения пациентов детского возраста с рабдомиосаркомой по данным COG (по [7–9])

Группа риска	Стадия	Клиническая группа	Гистологический вариант	Четырехлетняя бессобытийная выживаемость, %
Средняя	II–III	III	Эмбриональный	73
	I–III	I–III	Альвеолярный	65
Высокая	IV	IV	Эмбриональный	35
	IV	IV	Альвеолярный	15

генетического исследования [10]. Алгоритм доле- чебного стадирования РМС согласно данным COG STSC представлен на рис. 1.

Согласно представленному алгоритму, на про- гноз заболевания отрицательно влияют наличие метастазов в регионарных лимфатических узлах, инвазивный характер распространения опухоли и альвеолярный гистологический вариант с транс- локацией t(1;13), t(2;13). Наличие даже одного из этих параметров повышает риск отдаленного метастазирования, прежде всего в кости и кост- ный мозг. При альвеолярном варианте РМС обна-

ружение отдаленных метастазов в кости возра- стает до 20%. При эмбриональном варианте на возможность отдаленного метастазирования ока- зывают влияние как инвазивный рост опухоли, так и поражение регионарных лимфатических узлов. Показатель инвазии опухоли (T2) предрасполагает к развитию метастазов в кости и костный мозг, а обнаружение метастазов в регионарных лимфа- тических узлах (N1) увеличивает частоту диагно- стирования метастатического поражения легких.

Тщательная оценка локализации, инвазии и рас- пространения первичной опухоли, изучение гисто-

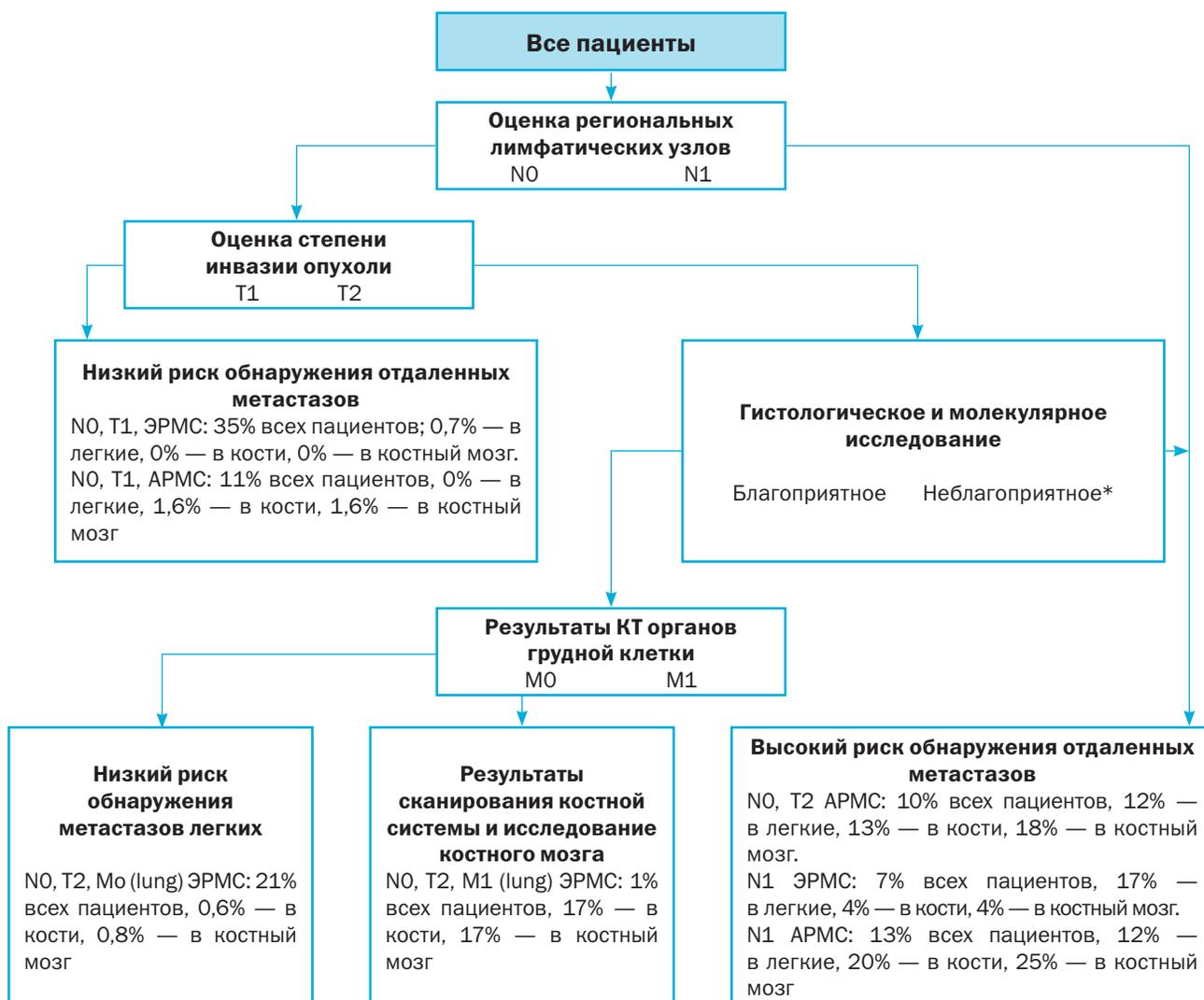


Рис. 1. Алгоритм доле- чебного стадирования рабдомиосарком по данным Children’s Oncology Group Soft Tissue Sarcoma Committee, 2013 [10]

Примечание. АРМС/ЭРМС — альвеолярный/эмбриональный вариант рабдомиосаркомы.

* – неблагоприятный гистологический вариант: альвеолярный или обнаружение PAX-FOXO1 транслокации t(1;13), t(2;13).

логического типа саркомы, а также диагностика метастазов необходимы для выработки оптимальной тактики лечения, в том числе и планирования хирургического этапа. Во время выполнения протокола IRS I–V были сформулированы основные подходы к удалению РМС. Однако оставались нерешенными вопросы относительно РМС, локализованной в околоносовых пазухах с распространением на структуры основания черепа, которые включены в параменингеальную локализацию. В медицинской литературе активно обсуждались возможности радикального хирургического удаления опухоли, сроки и объемы проведения операций у данной когорты пациентов. R. Carrau и соавт. из Питсбургского университета сообщили об опыте хирургического лечения 15 пациентов со злокачественными опухолями полости носа и околоносовых пазух. У 7 пациентов хирургическое удаление опухоли входило в комплексное лечение, в остальных случаях использовалось в качестве единственного метода. При этом было показано, что удаление новообразований этой локализации улучшает результаты общей выживаемости [11]. J. Zevallos и соавт. на основании опыта лечения 34 пациентов детского возраста сообщили о целесообразности удаления сарком в случаях «неполного» ответа опухоли на проведение химиолучевой терапии [12]. J. Blatt и соавт., а затем K. Ohno и соавт. убедительно доказали, что удаление резидуальной опухоли параменингеальной локализации улучшает пятилетнюю общую выживаемость у пациентов детского возраста [13, 14]. Данные Z. Gil и соавт. из Мемориального госпиталя в Нью-Йорке, проводивших международное коллаборативное исследование 1307 пациентов с различными злокачественными опухолями, показало, что пациенты моложе 21 года составили 6,4% (n=84), из них у 40% был подтвержден один из гистологических вариантов сарком. Саркомы высокой степени злокачественности распределялись в группу среднего риска. Общая пятилетняя выживаемость у этих пациентов составила 55% [15]. S. Deneuve и соавт. обосновали применение хирургического лечения радиоиндуцированных сарком у детей [16]. Таким образом, были сформулированы основные показания для хирургического удаления сарком у детей. Прежде всего, эти данные относятся к операциям «открытым» доступом.

В современных лечебных протоколах отсутствуют критерии отбора пациентов для трансназального эндоскопического удаления опухоли, несмотря на преимущества этого метода в улучшении визуализации операционного поля и возможности детальной оценки краев резекции опухоли. В большинстве исследований результаты эндоскопического удаления опухоли у пациентов с саркомами рассматривают наряду с результатами лечения пациентов с доброкачественными опухолями и оценивают хирургическое лечение исключительно как самостоятельный метод. Такой односторонний подход не позволяет сформировать целостную

картину лечения пациентов детского возраста с саркомами параменингеальной локализации с включением эндоназальной хирургии в комплексное лечение.

МЕТОДЫ

Цель исследования

Сообщить об опыте трансназальной эндоскопической хирургии как об этапе комплексного лечения сарком параменингеальной локализации у детей.

Дизайн исследования

В исследование включены 12 пациентов в возрасте до 18 лет, у которых был верифицирован диагноз саркомы параменингеальной локализации.

Критерии соответствия

Критерии включения:

- морфологическое подтверждение диагноза саркомы.

Критерии исключения:

- отказ пациента или его законных представителей от лечения в НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.

Условия проведения

Исследование проведено в НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, Москва, Российская Федерация (далее НИИ ДОГ).

Продолжительность исследования

2012–2017 гг.

Описание медицинского вмешательства

В условиях НИИ ДОГ проведено 15 эндоскопических трансназальных хирургических вмешательств 12 пациентам за период с 2012 по 2017 г. Средний возраст пациентов на момент операции — 9,5 года. Преобладали мальчики — 8 (66,7%). В 83,3% случаев (n=10) подтвердился диагноз РМС. Из 10 пациентов с РМС эмбриональный вариант выявлен у 7 (70,0%). Всем пациентам проведено предлечebное стадирование на основании морфологического материала, полученного при биопсии опухоли: у 100% пациентов выявлена опухоль более 5 см с инвазией в соседние мышцы или органы (T2b) при отсутствии регионарных и отдаленных метастазов (NOMO). На основании полученных данных пациенты распределены в III клиническую группу. Данные о локализации и местном распространении опухоли представлены в табл. 3.

Лечение пациентов проводилось по протоколам, утвержденным на ученом совете НИИ ДОГ. Неoadьювантная терапия проведена всем пациентам с рабдомиосаркомой (n=10), которая включала от 3 до 12 курсов ПХТ. Лучевая терапия на область первичной опухоли подведена в суммарной очаговой дозе (СОД) 50,4 Гр в предоперацион-

Таблица 3. Локализация и распространение опухоли до начала лечения

Локализация опухоли	Частота встречаемости, %
Верхнечелюстная пазуха	100,0
Клетки решетчатого лабиринта	55,5
Клиновидная пазуха	27,2
Лобная пазуха	18,1
Полость носа	55,5
Носоглотка	18,1
Орбита	63,6
Пирамида височной кости	9,0
Подвисочная ямка	55,5
Крылонебная ямка	63,6
Интракраниальное распространение	9,0

218

ном периоде 4 пациентам (40,0%) с рабдомиосаркомой. Аджьювантную ПХТ получили 5 пациентов (50,0%). В 2 случаях пациентам с РМС потребовалась смена линии ПХТ в связи с наличием «жизнеспособной» опухолевой ткани по результатам послеоперационного гистологического исследования. В послеоперационном периоде лучевая терапия проводилась на ложе удаленной опухоли 2 (20,0%) пациентам в аналогичной СОД (одному из них повторно на область ложа удаленной опухоли в СОД 36,6 Гр в связи с микроскопически подтвержденной нерадикальной операцией). На завершающем этапе лечения удаление резидуальной опухоли выполнялось в 2 (20,0%) случаях.

У одного из включенных в исследование пациентов (n=12) после проведения эндоскопической трансназальной биопсии опухоли подтвержден морфологический диагноз гемангиоперицитомы. На первом этапе ребенку проведены 3 курса неoadьювантной ПХТ (ифосфамид, доксорубин). На основании данных предоперационного обследования достигнута стабилизация опухолевого процесса, что послужило поводом к выполнению трансназального эндоскопического удаления опухоли. В послеоперационном периоде проводилась лучевая терапия в СОД 55,4 Гр.

В одном случае трансназальное эндоскопическое удаление рецидивной остеосаркомы верхнечелюстной пазухи и нижней стенки орбиты выполнено на первом этапе лечения.

Предоперационная подготовка включала проведение окклюзии значимых источников кровоснабжения опухоли у 5 больных с РМС (41,6%). Во всех случаях процедура была успешной. Эндоскопическое трансназальное удаление опухоли выполнялось не позднее 24 ч после проведения окклюзии, а в 2 случаях — непосредственно после завершения процедуры.

Этапы планирования, проведения и оценки результатов трансназальных операций при саркомах параменингеальной локализации Предоперационная диагностика и подготовка

На этапе планирования трансназального эндоскопического доступа всем пациентам проводится эндоскопическое исследование полости носа и носоглотки (рис. 2). Предоперационная подготовка включает проведение компьютерной (КТ) и магнитно-резонансной (МРТ) томографии. Для оценки состояния костных структур при саркомах костей предпочтительно использовать метод КТ, а для мягкотканых сарком, выявления инфильтрации твердой мозговой оболочки, а также взаимосвязи с крупными сосудами и нервами — МРТ с контрастированием (рис. 3). При получении данных о массивном кровоснабжении опухоли из ветвей наружной сонной артерии (*a. maxillaris*) с целью снижения интраоперационной кровопотери проводится прямая ангиография и окклюзия (эмболизация) значимых источников притока крови (рис. 4). Оперативный этап планируется не позднее 24 ч от проведения процедуры эмболизации.

Интраоперационная подготовка

Пациент находится в положении Тренделенбурга⁴, при этом голова запрокинута под углом от 10° до 30°. Хирург стоит справа от пациента, а ассистент — с противоположной стороны. Операционная медицинская сестра располагается слева от оперирующего хирурга. Анестезиолог находится слева от пациента и анестезиологического оборудования, рядом с ассистентом. За 15–20 мин до операции

⁴ Положение Тренделенбурга — особое положение, в котором находится больной во время операции на органах таза или при шоке: положение лежа на спине под углом 45° с приподнятым по отношению к голове тазом.

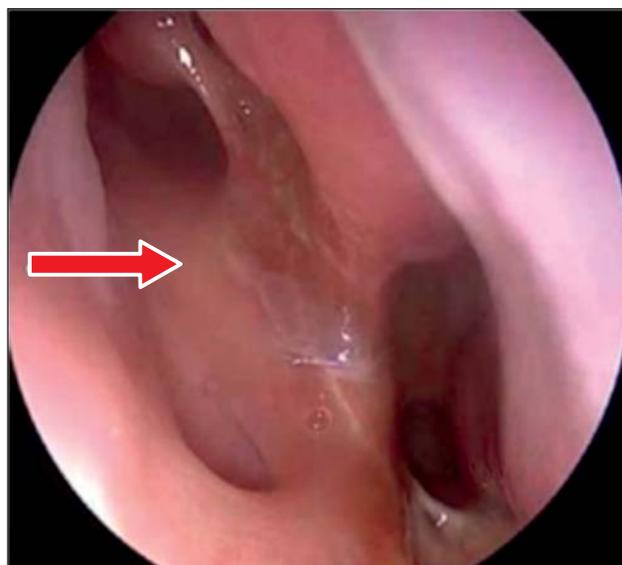


Рис. 2. Больная М., 7 лет. Эндоскопическое исследование полости носа. Визуализируется новообразование (стрелка), располагающееся параменингеально, распространяющееся в полость носа

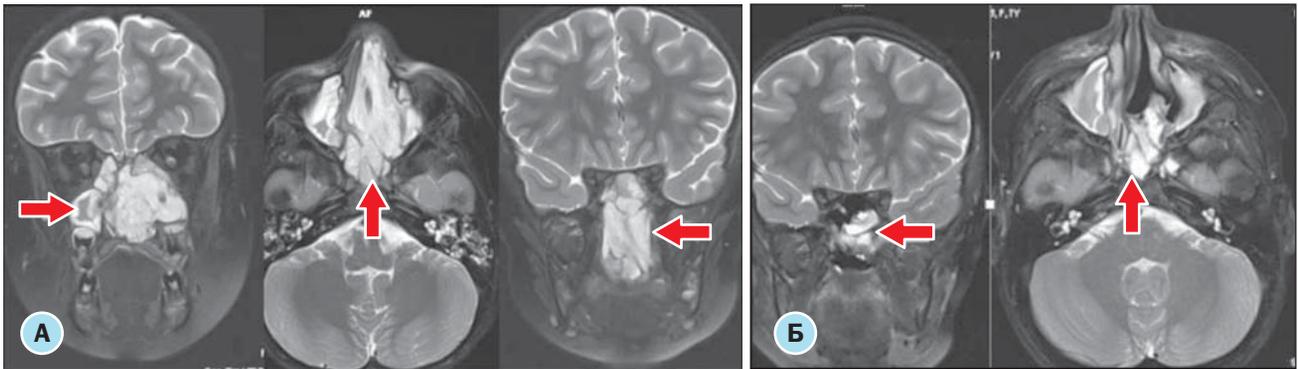


Рис. 3. Та же больная. (А) МРТ черепа: рабдомиосаркома параменингеальной локализации с распространением в верхнечелюстные пазухи, основную пазуху, клетки решетчатого лабиринта (стрелки); (Б) МРТ черепа после 6 курсов неоадьювантной химиотерапии: резидуальная опухолевая ткань (стрелки)

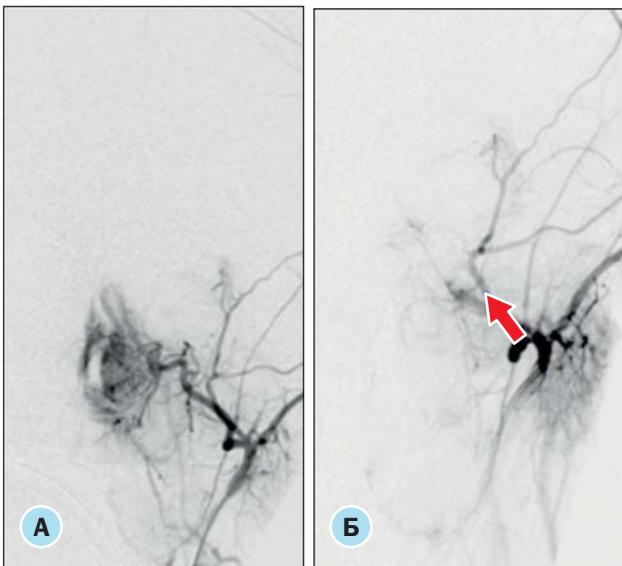


Рис. 4. Та же больная. (А) Ангиография: локализация основного питающего опухоль сосуда; (Б) предоперационная эмболизация источника кровоснабжения рабдомиосаркомы (стрелкой отмечен питающий опухоль сосуд)

полость носа обрабатывается раствором хлоргидрата оксиметазолина (10 мл), смешанного с растворами оксибупрокаина (10 мл) и адреналина (1 мл). В процессе проведения наркоза требуется применение управляемой гипотензии.

Требования к интраоперационному оборудованию и хирургическому инструментарию

Для обеспечения трансназальных эндоскопических подходов к злокачественным новообразованиям полости носа и околоносовых пазух, а также к переднему основанию черепа необходимо следующее оснащение: системы видеорегистрации-архивации, видеоаппаратура (3D-камера и мониторы), приборы ирригации и аспирации, а также современные жесткие эндоскопы 0° и 45°.

Особые требования предъявляются к инструментам. Все инструменты должны иметь длинные ручки и быть эргономичными, то есть сбалансированными. Данная конструкция применяется как для режущих инструментов и диссекторов (распаторы, длинные и изогнутые сверла), так и для

инструментов при работе с твердой мозговой оболочкой (изогнутые в полном спектре направлений).

Для обеспечения гемостаза необходимо оснастить операционную биполярными щипцами и монополярными распаторами.

Значительный вклад в безопасность и радикальность трансназального эндоскопического удаления опухоли вносит навигационное оборудование. Навигационные системы в значительной степени расширяют возможности хирурга при работе в непосредственной близости от магистральных сосудов и крупных нервных стволов, а также повышают вероятность полного удаления опухоли за счет наложения предоперационного КТ-исследования на эндоскопическое изображение операционного поля в реальном времени.

Этапы операции, технические возможности, профилактика и ликвидация интраоперационных осложнений

Подход к трансназальному эндоскопическому удалению сарком состоит из 6 основных этапов.

1. Назальная ветвь *a. sphenopalatinae* прижигается биполярными инструментами. Сошник отделяется от сфеноидального рострума с помощью интраназального сверла, выполняется большая сфеноидотомия. Для удаления задней 2/3 перегородки используется монополярный распатор. Такой доступ расширяет хирургическое поле и позволяет обоим хирургам работать вместе через оба носовых хода. Используя аспираторы и захватывающие инструменты, ассистент помогает контролировать возможные источники кровотечения.
2. Проводится фронтальная синусотомия в разных модификациях, затем выполняется поднадкостничная диссекция назо-этмоидосфеноидального комплекса (одно- или двусторонняя), а опухоль непосредственно извлекается трансназально или трансорально в зависимости от объема удаленных тканей. При необходимости этот этап может включать медиальную максилл-эктомию и резекцию носослезного канала.

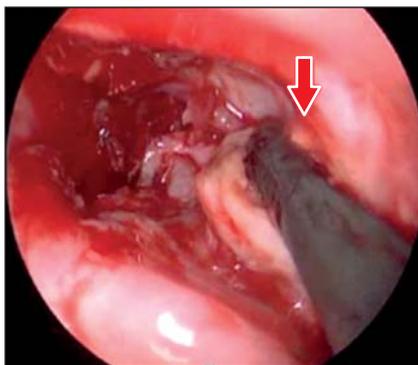


Рис. 5. Та же больная. Этап операции — удаление резидуальной опухоли. Стрелкой отмечено основание черепа



Рис. 6. Та же больная. Извлечение удаленной опухоли единым блоком через левую половину носа



Рис. 7. Та же больная. Макропрепарат удаленной опухоли

3. Удаление опухоли производится с помощью силовых и режущих инструментов, электроприборов (микробридер или ультразвуковая аспирация, высокоскоростные боры) или угловых и изогнутых силовых инструментов, чтобы четко идентифицировать возможное место отхождения опухоли (основание роста опухоли) (рис. 5). Резекция единым блоком может быть достигнута только при определенных размерах опухоли (рис. 6, 7). Проведение биопсии опухоли из разных хирургических полей со срочным гистологическим исследованием позволяет повысить радикальность операции.
4. Удаление глазничной пластинки и крыши решетчатой кости, включая решетчатую пластинку, является обязательным только тогда, когда слизистая оболочка вовлечена в опухолевый процесс.
5. Интраоперационные находки любого подозрительного материала (места) либо опухолевой инфильтрации твердой мозговой оболочки (ТМО) или периорбиты требуют резекции и срочного гистологического исследования.

- Предпочтительно отделять ТМО от прилегающей крыши решетчатой кости с помощью специального инструментария перед ее вскрытием. Подобная манипуляция является ключевым моментом. Удаление опухоли этой локализации нередко сопровождается ликвореей (рис. 8).
6. С целью предотвращения ликвореи для закрытия дефекта твердой мозговой оболочки (дурапластики) предпочтительно применять многослойную технику. Метод дурапластики осуществляется с использованием аутологичного материала — фасции бедра. Используется широкая фасция бедра или фасция четырехглавой мышцы бедра. Фасция прокладывается интракраниально между слоями ТМО и костными структурами (прокладка), затем используется для экстракраниального слоя (наложения), дополненного жировой тканью и фибриновым клеем (рис. 9). Мы не используем костный или хрящевой трансплантат для восстановления основания черепа, чтобы избежать некроза и инфекции при проведении послеоперационной лучевой терапии. Если возможно, васкуля-

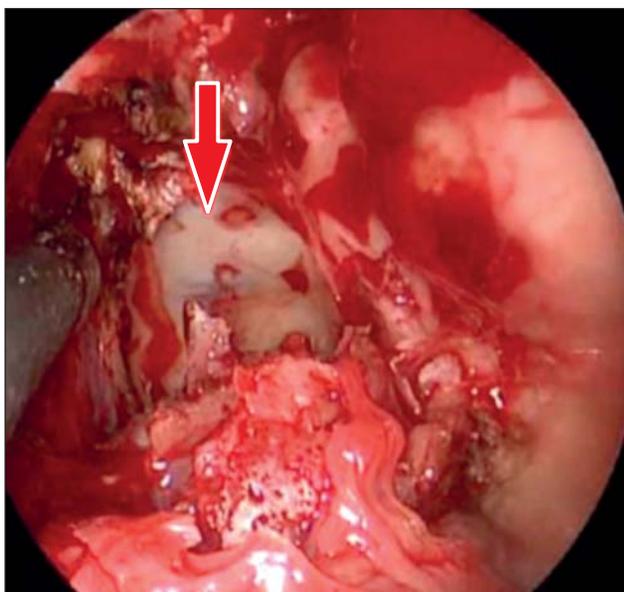


Рис. 8. Та же больная. Стрелкой отмечено место интраоперационной ликвореи на этапе резекции ситовидной пластинки

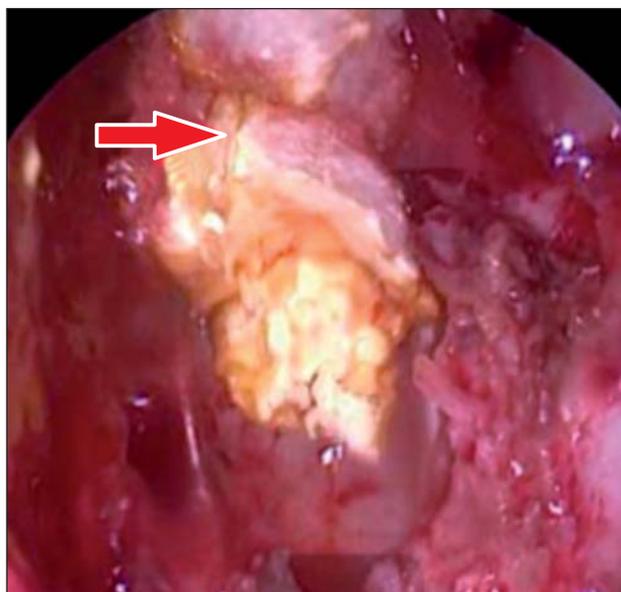


Рис. 9. Та же больная. Пластика твердой мозговой оболочки многослойным трансплантатом (стрелка): завершающий этап

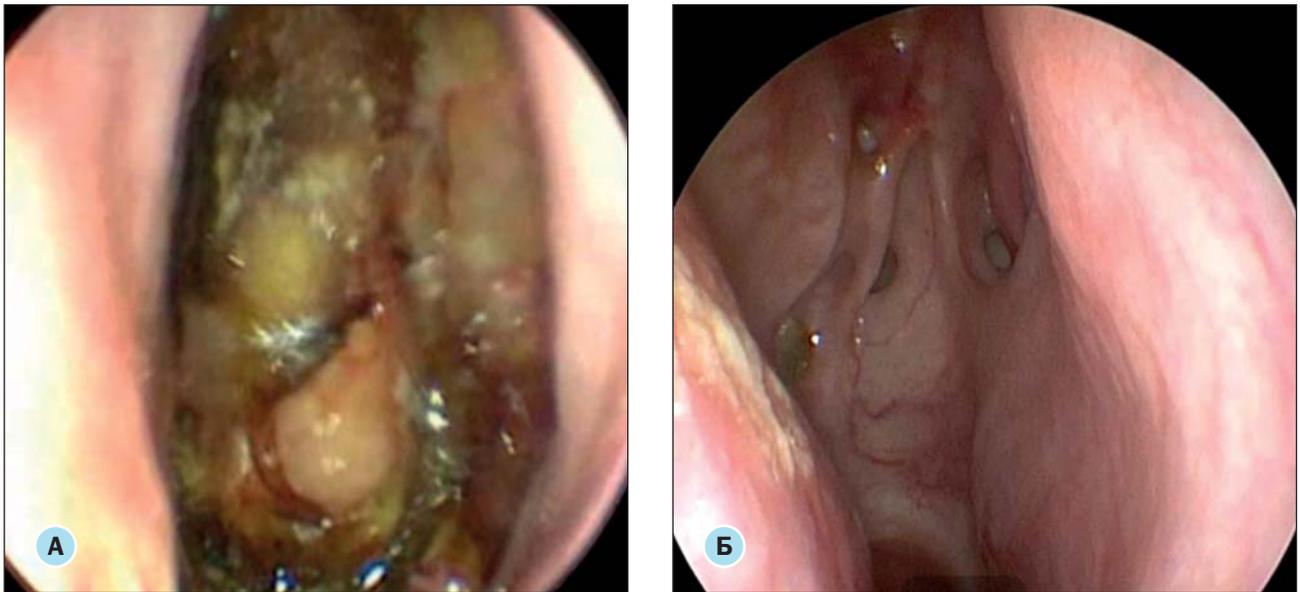


Рис. 10. Та же больная. Эндоскопическая картина послеоперационной полости через 3 мес (А) и 1 год (Б) после операции

ризованный перегородочный лоскут, носовые ветви *a. sphenopalatinae* можно использовать в качестве третьего слоя, в том случае если эта часть не вовлечена в опухолевый процесс.

Ведение пациента в послеоперационном периоде

Насальные тампоны удаляются на второй день после операции при проведении эндоскопического исследования. Перед процедурой осмотра полость носа орошают 0,9% физиологическим раствором натрия хлорида. После выполнения пластики ТМО пациент должен избегать чиханий, кашля, а также получать послабляющую диету по крайней мере в течение 10 дней после операции во избежание повышения внутричерепного давления.

Последующее наблюдение включает в себя ежемесячные эндоскопические обследования и МРТ каждые 3 мес в течение первого года. Эндоскопическое обследование и МРТ — каждые 3 и 6 мес в течение второго года, соответственно, и через шестимесячные интервалы после второго года наблюдения (рис. 10).

Методы регистрации исходов

Регистрация исходов исследования осуществлялась лечащими врачами в медицинских картах пациентов и обрабатывалась авторами данной статьи.

Статистический анализ

Использован метод статистического наблюдения.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Объекты (участники) исследования

Период наблюдения за пациентами составил от 3 до 27 мес. Всего проведено 15 эндоназальных хирургических вмешательств у 12 пациентов. В 7 (58,3%) случаях у пациентов с рабдомиосаркомой

эндоскопическое хирургическое вмешательство носило характер биопсии опухоли и выполнялось на диагностическом этапе. Во всех случаях получен материал для морфологической верификации диагноза. Эндоскопическое трансназальное удаление опухоли выполнено 8 (66,7%) пациентам, из них 3 (25,0%) ранее уже была проведена биопсия трансназальным эндоскопическим доступом. Большинство эндоскопических операций выполнено по поводу РМС (n=6). Одному пациенту удалена гемангиоперицитоме после проведения неoadъювантной ПХТ. У 1 (8,3%) пациента при рецидиве остеосаркомы верхнечелюстной пазухи и нижней стенки орбиты операция выполнена на первом этапе лечения. Завершили полностью лечение 6 (50,0%) пациентов, 6 (50%) — продолжают терапию. Период наблюдения после окончания лечения составил от 5 до 22 мес. Живы без признаков болезни 4 ребенка, умерли от прогрессии опухоли двое. Рецидивы развились у пациентов с РМС в сроки от 7 до 11 мес, проводилась противорецидивная терапия без эффекта, смерть наступила через 6 и 9 мес после подтверждения рецидива.

Нежелательные явления

Осложнения, возникающие при трансназальных эндоскопических удалениях сарком параменингеальной локализации, можно разделить на 5 основных групп:

- системные (например, сепсис);
- осложнения со стороны центральной нервной системы (менингит, абсцесс головного мозга, пневмоцефалия, травмы черепно-мозговых нервов и т.д.);
- орбитальные (гематома, пневмоорбита, эпифора и т.д.);
- сосудистые (кровотечение из ветвей внутренней сонной артерии во время проведения операции, носовые кровотечения в послеопера-

ционном периоде после удаления назальных тампонов);

- ликворея, обусловленная дефектами основания черепа после пластики ТМО.

Среди пациентов, которым выполнялось трансназальное эндоскопическое удаление опухоли, мы не выявили ни одного случая системных или локальных инфекций, орбитальных осложнений и кровотечений в результате нераспознанной травматизации сосудов. Интраоперационная кровопотеря в среднем составляла 187 мл.

Многослойное закрытие дефекта твердой мозговой оболочки проведено у 4/8 (50,0%) пациентов. Все случаи относились к рабдомиосаркоме с тесным прилеганием к ТМО. Ликворея в послеоперационном периоде наблюдалась на 2–4-е сут у 2 (25,0%) из тех, кому было выполнено хирургическое лечение. Диагностика осложнения основывалась на данных эндоскопического осмотра и исследовании прозрачного отделяемого из носа на содержание глюкозы. Ревизия послеоперационной раны с закрытием ликвореиной фистулы выполнялась на 5-е сут.

Осложнений при выполнении биопсии трансназальным эндоскопическим доступом в нашем наблюдении не отмечено. Сроки начала химиотерапевтического лечения после проведения биопсии регламентировались исключительно получением результатов морфологического исследования опухоли и не зависели от течения послеоперационного периода.

ОБСУЖДЕНИЕ

Термин «синоназальные опухоли» применяется к опухолям любого гистологического типа и в медицинской литературе чаще встречается при описании эндоскопического хирургического лечения больных с данной патологией. Среди онкологов большее распространение получил термин «параменингеальные опухоли», который включает не только такие локализации, как полость носа и околоносовые пазухи, но и основание черепа. Таким образом, по существу, речь идет об одной и той же локализации опухоли.

Нередко пациенты с саркомами полости носа и околоносовых пазух попадают в различные лечебные учреждения, так как опухоль, расположенная в труднодоступных регионах, сложна для морфологической верификации диагноза. Прежде всего, пациенты с этой патологией обращались к оториноларингологам (рис. 11) и подвергались различным оперативным вмешательствам, в том числе и трансназальным эндоскопическим удалениям опухоли. Таким образом, сформировались небольшие группы пациентов со злокачественными опухолями, которым выполнялось хирургическое лечение на первом этапе. Большинство исследований включает пациентов как взрослого, так и детского возраста с опухолями различной степени злокачественности. На основании полу-



Рис. 11. Та же больная. Вид при поступлении. Состояние после двукратной полипотомии по месту жительства

ченных результатов были сформулированы основные черты трансназальной хирургии при злокачественных опухолях. У пациентов детского возраста из-за анатомических особенностей и измененного строения в результате опухолевой деформации в большинстве случаев эндоскопические трансназальные операции носят характер биопсии и необходимы для постановки диагноза [17]. В последнее десятилетие XX века в медицинской литературе стали появляться обзорные статьи, включающие сведения о результатах эндоназальных эндоскопических операций при злокачественных опухолях [18]. В исследование R. Rawal и соавт. вошли пациенты взрослого возраста ($n=952$), которым выполнялись эндоскопические резекции опухолей синоназального тракта. Согласно данным 320 независимых исследований и 35 сообщений, саркомы мягких тканей выявлены у 7,7% из этих пациентов. Все случаи сарком относились к высокозлокачественным опухолям и обладали достоверно худшими показателями выживаемости по сравнению с опухолями низкой степени злокачественности ($p=0,015$) [19]. На основании данных E. Hanna и соавт. рассмотрены два основных эндоскопических подхода к лечению опухолей синоназального тракта — с/без выполнения краниотомии. Всего в исследование вошли 120 пациентов взрослого возраста, из них 23 (15%) с саркомами; 77,5% пациентов было выполнено трансназальное эндоскопическое удаление опухоли, 22,5% — трансназальное эндоскопическое удаление опухоли с фронтальной или субфронтальной краниотомией из трансназального доступа. Во всех случаях оценивались края резекции опухоли. В 15% случаев операции носили микроскопически нерадикальный характер. Полное удаление опухоли достигнуто у 11% пациентов при проведении только хирургического лечения. В остальных случаях потребовалось назначение химио- и/или лучевой терапии. Средний период наблюдения составил 37 мес. Локального контроля удалось достичь у 85% пациентов, при этом уровень 5- и 10-летней выживаемости в зависимости от болезни составил 87 и 80% соответственно [20]. Согласно Европейскому доку-



Рис. 12. Алгоритм диагностики и лечения больных со злокачественными опухолями синоназального тракта [21]

менту эндоскопического менеджмента опухолей носа, околоносовых пазух и основания черепа был разработан алгоритм лечебной тактики при злокачественных опухолях параменингеальной локализации, в котором четко определено место эндоскопической трансназальной хирургии в общей концепции лечения. Алгоритм диагностики и лечения злокачественных опухолей синоназального тракта приведен на рис. 12 [21].

ВЫВОДЫ

На основании данных, представленных в медицинской литературе и опыта НИИ ДОГ, можно сделать вывод о полезности и целесообразности проведения трансназальных эндоскопических операций в качестве этапа комплексного лечения пациентов детского возраста с саркомами параменингеальной локализации по современным лечебным протоколам.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Трансназальная эндоскопическая хирургия может быть эффективной альтернативой стандартному подходу к проведению операций при злокачественных новообразованиях параменингеальной локализации.

Трансназальное эндоскопическое удаление сарком параменингеальной локализации основания черепа следует проводить только в специализированных отделениях и клиниках онкологического

профиля хирургами, имеющими высокую квалификацию и большой опыт. Специальная подготовка хирурга должна включать опыт эндоскопических оперативных вмешательств у детей (в том числе при лечении воспалительных заболеваний и доброкачественных новообразований синоназального тракта и основания черепа).

Методы трансназальной эндоскопической хирургии при лечении сарком параменингеальной локализации безопасны и имеют низкий уровень осложнений. Этот фактор положительно сказывается на сроках начала химио- и лучевого лечения.

Для успешного проведения эндоскопических операций необходим тщательный отбор пациентов, который начинается на этапе первичной диагностики опухоли с проведения эндоскопического осмотра, продолжается на этапах оценки эффекта химиолучевой терапии по данным КТ и МРТ с контрастным усилением и завершается тщательным планированием оптимального трансназального доступа с оценкой вовлеченности значимых источников кровоснабжения, возможности удаления интракраниальной порции опухоли и закрытия дефекта твердой мозговой оболочки.

Успешный результат лечения пациента заключается в слаженной работе мультидисциплинарной группы специалистов — онкологов, специалистов в области КТ и МРТ исследований, оториноларингологов, нейрохирургов, лучевых терапевтов и анестезиологов.

В результате проведенных исследований и собственных наблюдений разработаны основные показания и сроки проведения эндоскопических операций при параменингеальных саркомах у детей.

1. Проведение эндоскопических операций (биопсии) целесообразно на этапе установления диагноза.
2. Этапное трансназальное удаление опухоли в ходе комплексного лечения показано при достижении максимального терапевтического эффекта после неоадьювантной химиотерапии и/или предоперационной лучевой терапии, в том числе у пациентов с радиоиндуцированными злокачественными опухолями данной локализации.
3. Применение трансназальных эндоскопических операций возможно на завершающем этапе

лечения для оценки жизнеспособности оставшейся опухоли.

4. Трансназальные операции — практически единственный метод лечения для пациентов с саркомами, нечувствительными к химиолучевой терапии.
5. Паллиативное лечение: остановка кровотечения, декомпрессия черепно-мозговых нервов и т.п.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Не указан.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

ЛИТЕРАТУРА

1. Otmani N, Khattab M. Advanced orofacial rhabdomyosarcoma: a retrospective study of 31 cases. *Int Arch Otorhinolaryngol.* 2016;20(3):207–211. doi: 10.1055/s-0035-1570117.
2. Arndt CA. Risk stratification of rhabdomyosarcoma: a moving target. *Am Soc Clin Oncol Educ Book.* 2013;33:415–419. doi: 10.1200/EdBook_AM.2013.33.415.
3. Lawrence W Jr, Anderson JR, Gehan EA, Maurer H. Pretreatment TNM staging of childhood rhabdomyosarcoma: a report of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group. Children's Cancer Study Group. Pediatric Oncology Group. *Cancer.* 1997;80(6):1165–1170. doi: 10.1002/(sici)1097-0142(19970915)80:6<1165::aid-cnrcr21>3.0.co;2-5.
4. Rodeberg DA, Garcia-Henriquez N, Lyden ER, et al. Prognostic significance and tumor biology of regional lymph node disease in patients with rhabdomyosarcoma: a report from the Children's Oncology Group. *J Clin Oncol.* 2011;29(10):1304–1311. doi: 10.1200/JCO.2010.29.4611.
5. Oberlin O, Rey A, Lyden E. Prognostic factors in metastatic Rhabdomyosarcoma: Results of a pooled analyses from United States and European cooperative groups. *J Clin Oncol.* 2008;26(14):2384–2389. doi: 10.1200/jco.2007.14.7207.
6. Поляков В.Г. *Клинические аспекты и лекарственное лечение рабдомиосаркомы головы и шеи у детей.* Автореф. дис. ... докт. мед. наук. — М.; 1992. — 242 с. [Polyakov VG. *Klinicheskie aspekty i lekarstvennoe lechenie rabdomiosarkomy golovy i shei u detei.* [dissertation abstract] Moscow; 1992. 242 p. (In Russ.)]
7. Breneman JC, Lyden E, Pappo AS, et al. Prognostic factors and clinical outcomes in children and adolescents with metastatic rhabdomyosarcoma - a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study IV. *J Clin Oncol.* 2003;21(1):78–84. doi: 10.1200/JCO.2003.06.129.
8. Meza JL, Anderson J, Pappo AS, Meyer WH. Analysis of prognostic factors in patients with nonmetastatic rhabdomyosarcoma treated on intergroup rhabdomyosarcoma studies III and IV: the Children's Oncology Group. *J Clin Oncol.* 2006;24(24):3844–3851. doi: 10.1200/JCO.2005.05.3801.
9. Hawkins DS, Spunt SL, Skapek SX, COG Soft Tissue Sarcoma Committee. Children's Oncology Group's 2013 blueprint for research: soft tissue sarcomas. *Pediatr Blood Cancer.* 2013;60(6):1001–1008. doi: 10.1002/pbc.24435.
10. Weiss A, Lyden E, Anderson J, et al. Histologic and clinical characteristics can guide staging evaluations for children and adolescents with rhabdomyosarcoma: a report from the Children's Oncology Group Soft Tissue Sarcoma Committee. *J Clin Oncol.* 2013;31(26):3226–3232. doi: 10.1200/JCO.2012.44.6476.
11. Carrau RL, Snyderman CH, Johnson JT, et al. Role of skull base surgery for local control of sarcoma of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 1994;251(6):350–356. doi: 10.1007/bf00171544.
12. Zevallos JP, Jain K, Roberts D, et al. Modern multimodality therapy for pediatric nonorbital parameningeal sarcomas. *Head Neck.* 2010;32(11):1501–1505. doi: 10.1002/hed.21353.
13. Blatt J, Snyderman C, Wollman MR, et al. Delayed resection in the management of non-orbital rhabdomyosarcoma of the head and neck in childhood. *Med Pediatr Oncol.* 1997;28(4):294–298. doi: 10.1002/(sici)1096-911x(199704)28:4<294::aid-mpo9>3.0.co;2-d.
14. Ohno K, Tsunoda A, Shirakura S, et al. The approaches and outcomes of skull base surgery for pediatric sarcoma after initial therapy. *Auris Nasus Larynx.* 2011;38(2):208–214. doi: 10.1016/j.anl.2010.08.005.
15. Gil Z, Patel SG, Cantu G, et al. Outcome of craniofacial surgery in children and adolescents with malignant

- tumors involving the skull base: an international collaborative study. *Head Neck*. 2009;31(3):308–317. doi: 10.1002/hed.20958.
16. Deneuve S, Teissier N, Jouffroy T, et al. Skull base surgery for pediatric parameningeal sarcomas. *Head Neck*. 2012;34(8):1057–1063. doi: 10.1002/hed.21865.
 17. Snyderman CH, Pant H, Carrau RL, et al. What are the limits of endoscopic sinus surgery: the expanded endonasal approach to the skull base. *Keio J Med*. 2009;58(3):152–160. doi: 10.2302/kjm.58.152.
 18. Меркулов О.А. Аналитическое обоснование использования эндоназальных хирургических доступов к основанию черепа в педиатрической практике // *Детская оториноларингология*. — 2012. — №2 — С.42–44. [Merkulov OA. Analiticheskoe obosnovanie ispol'zovaniya endonazal'nykh khirurgicheskikh dostupov k osnovaniyu cherepa v pediatricheskoy praktike. *Detskaya otorinolaringologiya*. 2012;(2):42–44. (In Russ).]
 19. Rawal RB, Farzal Z, Federspiel JJ, et al. Endoscopic resection of sinonasal malignancy: a systematic review and meta-analysis. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2016;155(3):376–386. doi: 10.1177/0194599816646968.
 20. Hanna E, DeMonte F, Ibrahim S, et al. Endoscopic resection of sinonasal cancers with and without craniotomy: oncologic results. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2009;135(12):1219–1224. doi: 10.1001/archoto.2009.173.
 21. Lund V, Stammberger H, Nicolai P, et al. European position paper on endoscopic management of tumours of the nose, paranasal sinuses and skull base. *Rhinol Suppl*. 2010;(22):1–143.

КОНТАКТНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Меркулов Олег Александрович, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отделения опухолей головы и шеи НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России

Адрес: 115478, Москва, Каширское шоссе, д. 24, **e-mail:** 9166718244@mail.ru,

ORCID: <http://orcid.org/000-0002-8533-0724>

Горбунова Татьяна Викторовна, кандидат медицинских наук, научный сотрудник отделения опухолей головы и шеи НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России

Адрес: 115478, Москва, Каширское шоссе, д. 24, **e-mail:** wasicsol@mail.ru, **SPIN-код:** 9740-368,

ORCID: <http://orcid.org/0000-0001-5805-726X>

Булетов Дмитрий Андреевич, врач отделения опухолей головы и шеи НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России

Адрес: 115478, Москва, Каширское шоссе, д. 24, **e-mail:** dmitry@buletov.ru, **SPIN-код:** 5879-7851,

ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-8559-6709>

Поляков Владимир Георгиевич, академик РАН, профессор, доктор медицинских наук, заместитель директора, заведующий отделением опухолей головы и шеи НИИ ДОГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, главный внештатный детский специалист онколог Минздрава России

Адрес: 115478, Москва, Каширское шоссе, д. 24, **e-mail:** vgp-04@mail.ru, **SPIN-код:** 8606-3120,

ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-8096-0874>



Уважаемые коллеги!

Приглашаем вас принять участие в работе секции
«Организация медицинской помощи детям
с онкологическими заболеваниями»,
которая состоится в рамках
XXI Российского онкологического конгресса
14–16 ноября 2017 г.
Москва, Международный выставочный центр
«Крокус Экспо»

Председатели

Е.Н. Байбарина (Москва)
М.Д. Алиев (Москва)
В.Г. Поляков (Москва)
В.В. Старинский (Москва)

Научная программа

1. Эпидемиология злокачественных новообразований у детей в Российской Федерации: анализ основных показателей и пути устранения дефектов статистических данных.
М.Ю. Рыков, В.Г. Поляков (Москва), 30 мин.
2. База данных детей с онкологическими заболеваниями.
М.А. Кауфман (Санкт-Петербург), 30 мин.
3. Опыт внедрения базы данных детей с онкологическими заболеваниями в Архангельской области.
И.А. Турабов (Архангельск), 20 мин.
4. От базы данных к Федеральному регистру детей с онкологическими заболеваниями.
И.Л. Глуценко (Москва), 20 мин.
5. Клинические рекомендации, критерии качества, стандарты: что необходимо знать детскому онкологу.
Ю.А. Ледовских (Москва), 20 мин.
6. Опыт ведения госпитального канцер-регистра детской онкологической клиники.
А.А. Малахова, М.Д. Алиев (Москва), 20 мин.
7. Дискуссия

Точная дата и время секции будут объявлены позднее.
Подробная информация и регистрация на сайте
<http://www.rosoncoweb.ru>

Уважаемые коллеги!

Рады сообщить вам, что начал работать новый сайт журнала «Онкопедиатрия»:

www.oncopediatria.ru

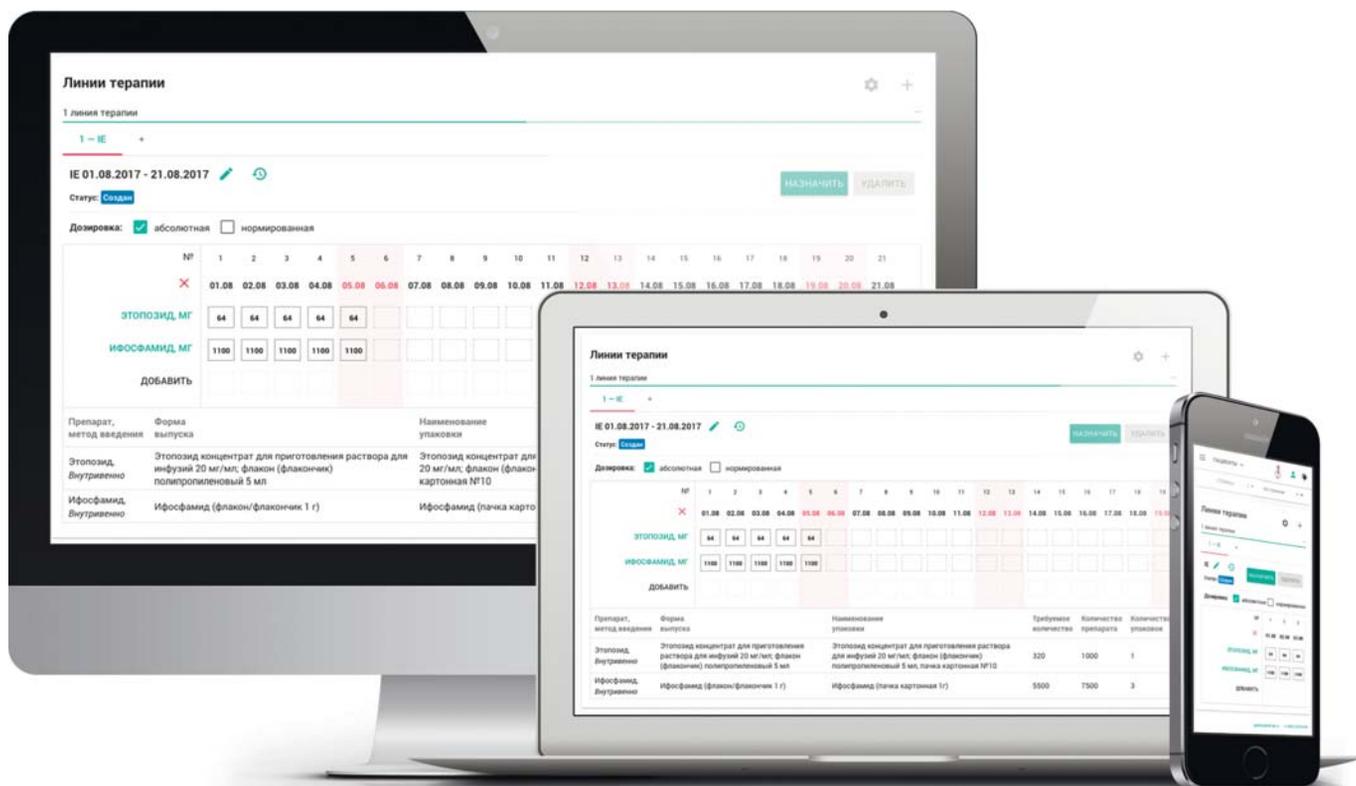
Теперь он расположен на платформе eIpub, которая дает возможность легко интегрироваться во все иностранные базы данных и крупные библиотеки мира. Устройство сайта будет интуитивно понятно и иностранным пользователям, от которых мы тоже ожидаем публикаций.

Сайт открывает новые возможности как для авторов, так и для читателей: доступны подача статей в электронном виде, поиск информации в архиве журнала по различным параметрам. Все статьи будут проверены на наличие плагиата. Это поможет соискателям научных степеней, так как теперь многие диссертационные советы в числе необходимых документов запрашивает справку об отсутствии плагиата в статьях. Вскоре любители гаджетов смогут увидеть журнал для Android и iOS в App Store и Play Market. Помимо этого, на сайте будут публиковаться новости Российского общества детских онкологов и другая важная информация.

Напоминаем, что наш журнал входит в список периодических печатных изданий, рецензируемых ВАК МОН РФ, а также в следующие базы цитирования: РИНЦ, Киберленинка, Ulrich's Periodicals Directory. Однако впереди новые цели — включение в архивы библиотек ведущих вузов, в Scopus и Web of Science. Достижение данных целей требует совершенствования издания и повышения его уровня. В связи с этим редакцией было принято решение о введении новых требований к оформлению статей, ознакомиться с которыми вы можете в данном номере и на сайте. Уверены, что их усложнение в соответствии с современными стандартами, принятыми в ведущих научных изданиях, принесет пользу как авторам, так и читателям.

Приглашаем наших читателей зарегистрироваться на сайте журнала и присылать статьи, оформленные в соответствии с новыми требованиями!

Система поддержки стандартов лечения



Возможности системы

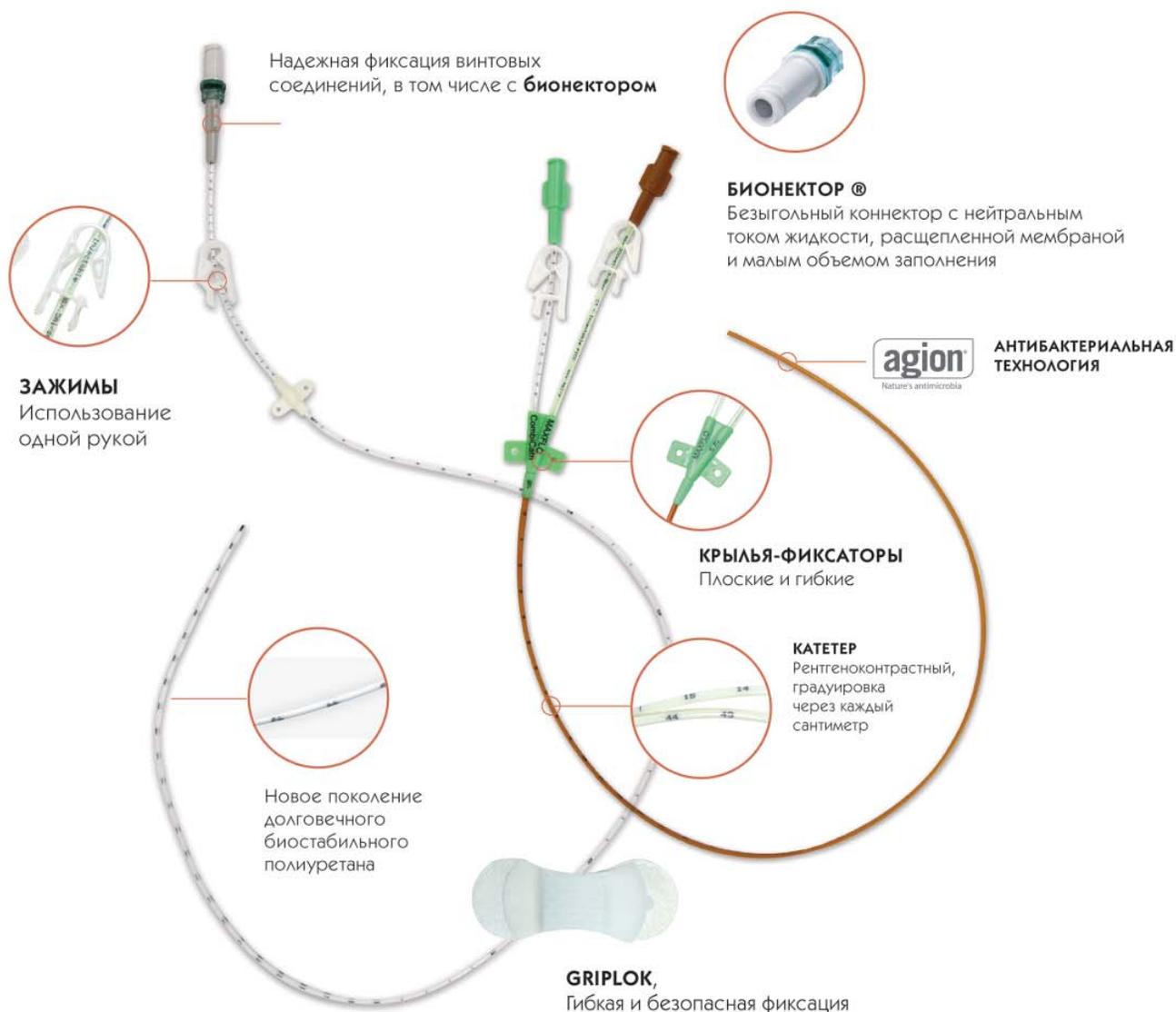
-  календарное планирование и контроль проведения курсов химиотерапии и контрольных анализов
-  назначение и расчет потребности в лекарственных препаратах, анализах и диагностических исследованиях, расчет дозировок по необходимым формулам
-  фиксация достигнутого ответа на терапию
-  возможность отражения существующих вариантов дальнейшей маршрутизации пациента
-  возможность оценки качества медицинской помощи

Система «Галенос» предназначена для совместной работы различных медицинских организаций с информацией о пациентах с хроническими заболеваниями. В отличие от типовых МИС, «Галенос» предназначен непосредственно для хранения и внесения информации о нозологически-специфичных параметрах истории болезни. На сегодняшний день данная система применяется в ряде регионов России для работы в онкогематологии и ревматологии. В июне 2017 года система представлена в Министерстве здравоохранения Российской Федерации, и получила положительный отклик. В сентябре 2017г. стартовал пилотный проект по организации базы данных (регистра) детей с онкологическими заболеваниями.

LifeCath PICC & maxflo CT

Центральные катетеры, вводимые через периферическую вену (PICC)

Продукция Vygon производится в Германии и Франции.



Имплантируемые венозные порт-системы



ООО "ВМП" с 2017 года официальный поставщик имплантируемых порт-систем Perouse Medical и принадлежностей к ним.

PEROUSE
A Vygon company

ООО «ВМП» - официальный поставщик продукции VYGON на территории России и Казахстана

Тел: +7 495 661 09 75 www.vmp-vygon.ru vigon.pf
oncology.vygon@gmail.com

VYGON
Value Life

АКНОМИД Д[®]

ДАКТИНОМИЦИН | 5 ампул по 1 мл

Раствор для внутривенного введения и перфузии 0,5мг/мл

ПОКАЗАНИЯ:

- Нефробластома (Опухоль Вильмса)
- Рабдомиосаркома
- Саркома Юинга
- Несеминозные злокачественные опухоли яичка
- Трофобластические опухоли

Фармацевтическая субстанция дактиномицина исследована, согласно рекомендации японской фармакопеи (JP XV) методом высокоэффективной жидкостной хроматографии — масс-спектрометрии. Кроме того, для доказательства идентичности структуры вещества было проведено сравнение спектров ЯМР и 3D спектров флуоресценции со стандартом. Для исследования цитотоксической активности была использована культура клеток HeLa, чувствительная к дактиномицину. Вывод: субстанция по структуре и брутто формуле полностью совпадает со стандартом дактиномицина, является высокоочищенным препаратом и показывает присущую дактиномицину фармакологическую активность *in vitro*.

Сравнительные доклинические и клинические исследования выявили при идентичной эффективности достоверно более низкую токсичность препарата Акномид Д[®], по сравнению с конкурентными аналогами, присутствующими на рынке.

www.adikom.msk.ru

Тел.: +7 (495) 120 2257

e-mail: adikom2016@yandex.ru

Рег. уд. ЛП 002036-010413

