



ПЕДИАТРИЯ ЖӘНЕ
БАЛАЛАР ХИРУРГИЯСЫ
ҒЫЛЫМИ ОРТАЛЫҒЫ



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

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

МАТЕРИАЛДАРЫ



Алматы қ.
2023 ж.



УДК 616.15-006-053.2-07-08
ББК 57.3

МАТЕРИАЛЫ

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

30-летию

онкогематологической службы в РК



ОРГАНИЗАТОРЫ:

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

РАБОТА КОНФЕРЕНЦИИ ПЛАНИРУЕТСЯ ПО СЛЕДУЮЩИМ НАПРАВЛЕНИЯМ:

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

МАТЕРИАЛЫ

Международной научно-практической конференции

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

30-летию

онкогематологической службы в РК

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

Абекенов Б.Д. к.м.н.

Абдилова Г.К. к.м.н.

Базарбаева А.А. к.м.н.

Жумадуллаев Б.М. к.м.н.

Ишуова П.К. д.м.н.

Майтбасова Р.С. д.м.н.

Маршалкина Т.В. к.м.н.

Манжуова Л.Н. к.м.н.

Омарова К.О. д.м.н.

Ташенова Г.Т. д.м.н.

Тулбаева А. к.м.н.

Хаиров К.Э. к.м.н.

Шарипова М.Н. д.м.н.

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

Выводы:

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Коэкспрессия лимфоидных маркеров выявлена у 32% детей.

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

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

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

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

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

данным литературы), существует клиническая потребность перспективного усиления терапии.

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

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

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ПЕРВИЧНЫХ ИММУНОДЕФИЦИТНЫХ СОСТОЯНИЙ У ДЕТЕЙ

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

РЕДКАЯ ФОРМА ЛИМФОВЕНОЗНОЙ МАЛЬФОРМАЦИИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

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

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

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