

# ПЕДИАТРИЯ ЖӘНЕ БАЛА И ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯСЫ ХИРУРГИЯ

2(92) \* 2018 \* СПЕЦВЫПУСК

Научно-практический журнал Общественного объединения «Союз педиатров» Казахстана

Журнал основан Академиком НАН РК Ормантаевым К.С.

Издается с 1996 года  
выходит один раз в 3 месяца

## УЧРЕДИТЕЛЬ

Общественное Объединение «Союз педиатров» Казахстана

Журнал зарегистрирован в Комитете информации и архивов Министерства культуры  
и информации Республики Казахстан.  
Свидетельство N7453-ж, 05.07.2006г

## ИЗДАТЕЛЬ

Учреждение «Журнал «Педиатрия және бала хирургиясы»

## ГЛАВНЫЙ РЕДАКТОР

М.Н. Шарипова

## РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

Абдрахманова С.Т. (Астана)	Джумабеков Т.А. (Алматы)	Нургалиев Д.Ж. (Астана)
Аипов Р.Р. (Астана)	Жовнир В.А. (Украина)	Омарова К.О. (Алматы)
Алейникова О.В. (Беларусь)	Испаева Ж.Б. (Алматы)	Ормантаев А.К. (Алматы)
Ахмедова Д.И. (Узбекистан)	Гулиев Н.Д. (Азербайджан)	Потапов А.С. (Россия)
Ахпаров Н.Н. (Алматы)	Канатбаева А.Б. (Алматы)	Сарсенбаева Г.И. (Алматы)
Божбанбаева Н.С. (Алматы)	Карсыбекова Л.М. (Алматы)	Сауранбаева Ж.Б. (Алматы)
Боранбаева Р.З. (Алматы)	Кульниязова Г.М. (Актобе)	Ташенова Г.Т. (Алматы)
Булгенова М.Г. (Алматы)	Камилова А.Т. (Узбекистан)	Тыныбеков А.С. (Алматы)
Горovenko Н.Г. (Украина)	Набиев З.Н. (Таджикистан)	Тилки-Шиманска А. (Польша)
Дженалаев Б.К. (Актобе)	Нурбекова А.А. (Алматы)	Хабижанов Б.Х. (Алматы)

*Журнал входит в Перечень научных изданий, рекомендуемых Комитетом по контролю в сфере образования и науки Министерства образования и науки Республики Казахстан для публикации основных результатов научной деятельности*

*Журнал входит в реферативную базу РИНЦ  
Лицензионный договор с НЭБ eLIBRARY.ru (72-02/2016).*

**Адрес редакции:**  
050023, г. Алматы,  
Проспект Аль-Фараби, 146  
Тел./факс: 8 (727)2696714

Полное или частичное воспроизведение материалов, содержащихся в настоящем издании, допускается только с письменного согласия редакции. Ссылка на журнал «Педиатрия және бала хирургиясы» обязательна

Ответственность за содержание рекламных материалов несет редакция

## ИНФОРМАЦИЯ

**Международная научно-практическая конференция  
«25 лет развитию детской онкогематологической службы: достижения и перспективы»  
состоится 21-22 июня 2018 года в г. Алматы**

### **Организаторы:**

Министерство здравоохранения Республики Казахстан  
Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК  
ОО «Союз Педиатров» Казахстана

### **Основные вопросы, обсуждаемые на Конференции:**

1. Организационные аспекты оказания специализированных и высокотехнологичных медицинских услуг детям и подросткам с онкологическими и гематологическими заболеваниями;
2. Вопросы ранней диагностики онкологических и гематологических заболеваний у детей;
3. Инновационные технологии диагностики и лечения (в том числе хирургического) онкологических и гематологических заболеваний детского возраста;
4. Подготовка и повышение квалификации специалистов – детских онкологов и гематологов;
5. Мультидисциплинарный подход в лечении детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями с вопросами подготовки смежных специалистов (детских хирургов, радиологов, специалистов лучевой и лабораторной диагностики);
6. Актуальные вопросы интенсивной терапии и анестезиологии в детской онкологии;
7. Актуальные вопросы детской онко-хирургии (хирургическое лечение доброкачественных и злокачественных новообразований);
8. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток у детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями;
9. Вопросы психологической и социальной поддержки детям с онкологическими и гематологическими заболеваниями и их семьям;
10. Реабилитационная и паллиативная помощь больным с онкологическими и гематологическими заболеваниями;
11. Опыт работы неправительственных организаций по оказанию помощи больным онкологическими и гематологическими заболеваниями.

2

### **МАТЕРИАЛЫ**

международной научно-практической конференции  
«25 лет развитию детской онкогематологической службы: достижения и перспективы»

### **РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ**

#### **Главный редактор**

Р.З. Боранбаева, д.м.н.

#### **Члены редколлегии:**

Г.И. Сарсенбаева, к.м.н.

М.Н. Шарипова, д.м.н.

Б.Х. Хабижанов, д.м.н., проф.

К.О. Омарова, д.м.н., проф.

М.Г. Булегенова, д.м.н.

Н.Н. Ахпаров, д.м.н.

Р.С. Майтбасова, д.м.н.

П.К. Ишуова, д.м.н.

Л.В. Лим, д.м.н.

А.А. Базарбаева, к.м.н.

## СОДЕРЖАНИЕ

Алгази́ева Г.Д., Жумадуллаев Б.М., Хаиров К.Э., Саргелов С.Ш., Кривенко Е.В., Елибаев Б.А., Бекишева А.Н., Динабеков А.М. Гепатобластома, результаты терапии (г. Алматы, Казахстан).....	7
Алимханова Г.Н., Кусаинов Д.Н., Шекенова А.Б., Бондаренко М.В. Седация дексмететомидином у детей с врожденными пороками развития и новообразованиями в брюшной полости в послеоперационном периоде (Алматы, Казахстан).....	8
Арипова Н. Б., Махмудова Б. М., Юсупходжаева Д. Ф., Ибрагимова С.З. Эффективность применения иммуноглобулина G при иммунной тромбоцитопенической пурпуре у детей (г. Ташкент, Узбекистан).....	8
Аубакирова А.С., Тяп Е.В. Эффективность интравитреальной химиотерапии ретинобластомы (г. Алматы, Казахстан).....	9
Ахпаров Н.Н., Ойнарбаева Э.А., Афлатонов Н.Б., Ахтаров К.М. Актуальные вопросы диагностики и хирургического лечения диффузного полипоза желудочно-кишечного тракта у детей.(г. Алматы, Казахстан).....	10
Ахпаров Н.Н., Хаиров К.Э., Калабаева М.М., Онласынов А.К. Результаты хирургического лечения объемных лимфангиом шеи у детей (г. Алматы, Казахстан).....	11
Ахпаров Н. Н., Хаиров К. Э., Оразалинов А. Ж. Эндовидеохирургия при кистозных образованиях брюшной полости и забрюшинного пространства у детей (г. Алматы, Казахстан).....	12
Базарбаева А.А., <b>Басбай Г.</b> Иммуносупрессивная терапия у детей с приобретенной апластической анемией (г. Алматы, Казахстан).....	13
Байзакова Б.А., Боранбаева Р.З., Жумадуллаев Б.М., Енсенбаев М.А., Махнева А.Ф., Тяп Е.В., Аубакирова А.С. Результаты лечения ретинобластомы в Республике Казахстан (г. Алматы, Казахстан).....	14
Бекишева А.Н., Махнева А.Ф. Основные этапы макроскопического исследования опухоли Вильмса (г. Алматы, Казахстан).....	15
Бердиярова Г.С., Цой В.В., Акилбеков А.Х., Бектанов А.А., Исаева А.Е. Иммунозаместительная терапия у новорожденных с врожденными пороками развития желудочно-кишечного тракта (г.Алматы, Казахстан).....	16
Боранбаева Р.З., Умбетов К.О., Куанышбаева А.Ж., Шерезданова А.А., Алипбаев Д.Н. Опыт заготовки гемопоэтических стволовых клеток для гаплоидентичной трансплантации (г. Алматы, Казахстан).....	17
Боранбаева Р.З., Омарова К.О., Манжуова Л.Н., Булабаева Г.Е., Байгоджаева А.К. Современные принципы лечения детей с гемофилией в Республике Казахстан (г. Алматы, Казахстан).....	18
Бошманова М., Яхяева К.З. Поражение почек при геморрагическом васкулите у детей и клинико-лабораторная диагностика (г. Ташкент, Узбекистан).....	19
Гусева М.А. Психотерапевтические методы коррекции неврологических нарушений у детей с онкологическими заболеваниями в ремиссии (г. Москва, Россия).....	20
Джамбулова Д.А., Саргелов С.Ш., Жайлаубаева А.С. Особенности ультразвуковых исследований у детей с острым лейкозом (г. Алматы, Казахстан).....	21
Дженалаев Д.Б., Мустафинов Д.А., Мамлин О.А. Лапароскопия в хирургической коррекции кист общего желчного протока у детей (г. Астана, Казахстан).....	22

Дженалаев Д.Б., Мустафинов Д.А., Дженалаев Б.К., Мамлин О.А., Ольховик Ю.М., Биалал Р.А. Тораскоскопия в хирургии легких у детей (г. Астана, Казахстан).....	23
Дженалаев Д.Б., Мустафинов Д.А., Мамлин О.А., Асылханулы Е., Аникин В.В., Манайбекова Ж.А., Мустафинова Г.Т. Первый опыт выполнения трансплантации печени у детей (г. Астана, Казахстан).....	23
Дмитриева В.В., Лысенко И.Б., Пак Е.Е., Козюк О.В., Кузнецов С.А., Старжецкая М.В., Мкртчян Г.А., Беспалова А.И. Структура заболеваемости и региональные особенности проживания детей и по ростков с онко- гематологической патологией, находящихся на лечении в Ростовском научно-исследовательском онкологическом институте (г. Ростов-на-Дону, Россия).....	25
Досимов А.Ж., Досимов Ж.Б., Абдрахманов К.Б., Кульниязова Г.М., Долотова Л.В. Железодефицитные состояния у подростков сельских регионов Актыбинской области (г. Актобе, Казахстан).....	25
Дюсенбаева Д. С. Психологическая поддержка родителей детей с онкологическим заболеванием (г. Алматы, Казахстан).....	26
Енсенбаев М.А., Саргелов С.Ш., Тайнекова А.Ш., Ибрагимов У.И. Магнитно-резонансная томография в диагностике ретинобластом(г. Алматы, Казахстан).....	27
Ерекешов А.А., Сейткалиев Ж.Б., Сакуов Ж.Н., Сейткалиева Ж.И., Усканбаева Н.Б., Желдыбаев Н.С., Кусаинова Г.А., Данилова В.В. Клинический случай сочетания множественных врожденных пороков развития с врожденным лейкозом у недоношенного ребенка (г. Астана, Казахстан).....	28
Жумадуллаев Б.М., Хаиров К.Э., Елибаев Б.А., Махнева А.Ф., Биболатова А.К. Гигантская липобластома брюшной полости у ребенка (редкий клинический случай)(г. Алматы, Казахстан).....	29
Жумадуллаев Б.М., Абикенов Б.Д., Хаиров К.Э., Нуржанова Г.А., Кривенко Е.В., Бертаева К.С., Байзакова Б.А., Алгазиева Г.Д., Елибаев Б.А. Врожденная мезобластная нефрома у детей, результаты терапии (г. Алматы, Казахстан).....	30
Ибраимова А.Б., Алимханова Г.Н., Шекенова А.Б. Опыт применения эпидуральной анестезии у детей с остеогенной саркомой нижних конечностей (г. Алматы, Казахстан).....	31
Имамбаева Т.М., Аязбеков Е.А., Шорина Е.Н., Ускенбаева У.А. Случай сосудистой опухоли у ребенка в возрасте 1 года (г. Алматы, Казахстан).....	32
Имамбаева Т.М., Аязбеков Е.А., Шорина Е.Н., Баймуратова А.Д., Абдрешева А.А. Опыт работы городского детского гематологического кабинета города Алматы (г. Алматы, Казахстан).....	32
Исангужина Ж.Х., Исмамбетова Г.К., Мамырбаева М.А., Шильманова А.Б., Нурғалиев Н.М. Геморрагический васкулит у детей – актуальная проблема современной клинической практики (г. Актобе, Казахстан).....	33
Каримов Д.С., Куракбаев Е.Б. Интраоперационная инфузионно-трансфузионная терапия в детской онкологии (г. Алматы, Казахстан).....	34
Каримов Д.С., Куракбаев Е.Б. Анестезиологическое пособие при малых инвазивных вмешательствах у детей с онкогематологиче- скими заболеваниями (г. Алматы, Казахстан).....	35
Каукенбаева Г.Т., Качурина Д.Р., Литовш В.Е., Жумадуллаев Б.М., Ибрагимов У.И. Крестцово-копчиковые тератомы у новорожденных (г. Алматы, Казахстан).....	35
Кузнецов С.А., Лысенко И.Б., Лаптева Т.О., Мкртчян Г.А., Старжецкая М.В., Беспалова А.И., Дмитриева В.В., Поповян О.П., Юрченко Д.Ю. Верификация процесса труднодоступных локализаций опухолей у детей путем CORE-биопсий (г. Ростов-на-Дону, Россия).....	36

<i>Мадаминава З.А., Юлдошев Р.З., Умарова М.Н., Хайталиева Н.Р.</i> Тератобластома забрюшинного пространства у новорожденного (случай из практики) (г. Душанбе, Таджикистан).....	37
<i>Манжуова Л.Н., Булегенова М.Г.</i> Анализ случаев первичных иммунодефицитных состояний: ситуация на 2018 год (г. Алматы, Казахстан).....	37
<i>Махнева А.Ф., Бекишева А.Н.</i> Стандартизация морфологической диагностики ретинобластомы (г. Алматы, Казахстан).....	38
<i>Мкртчян Г.А., Кузнецов С.А., Лысенко И.Б., Старжецкая М.В., Беспалова А.И., Юрченко Д.Ю., Пак Е.Е., Козюк О.В., Поповян О.П. .</i> Результаты лечения детей с герминогенными опухолями по материалам отделения детской онкологии ФГБУ «Ростовского научно-исследовательского онкологического института» (г. Ростов-на-Дону, Россия).....	39
<i>Муратова А.М., Омарова К.О., Байбадилова А.О.</i> Новые достижения в патофизиологии и лечении иммунной тромбоцитопенической пурпуры (г. Алматы, Казахстан).....	40
<i>Надирбекова А.О.</i> Эмпатия, как проявление психоэмоциональной сферы медицинского работника (г. Алматы, Казахстан).....	41
<i>Назарова А.З., Карсыбекова Л.М., Шарипова М.Н., Адамова Г.С., Мустафин О.У.</i> Пищевой рацион детей больных целиакией (г. Алматы, Казахстан).....	42
<i>Нозимов Р.Д., Умарова М.Н., Хайталиева Н.Р., Мадаминава З.А., Рахматов М.Н.</i> Новообразования грудной клетки у детей в Республике Таджикистан (г. Душанбе, Таджикистан).....	43
<i>Наурызалиева Ш.Т., Заитова А.Г., Сарсенбаева Г.И., Булабаева Г.Е., Жанузакова Н.Т., Жуманов Б.Ж.</i> Особенности течения пневмоний у пациентов детского возраста с острым лимфобластным лейкозом (г. Алматы, Казахстан).....	43
<i>Нургалиева Ж.Ж., Эрмаханова Т.У., Новрузова Н.Б., Дусанова А.К.</i> Ложная форма преждевременного полового развития (г. Алматы, Казахстан).....	44
<i>Омарова К.О., Боранбаева Р.З., Киялбекова Ж.А.</i> Программному лечению острых лейкозов у детей в Республике Казахстан –25 лет (г. Алматы, Казахстан).....	45
<i>Ризаева Ф.</i> Частота обнаружения генома парвовируса В19 как эпидемиологический критерий его распростра- ненности среди разных возрастных групп в Узбекистане (г. Ташкент, Узбекистан).....	47
<i>Сагадиев А.С., Боранбаева Р.З., Асимов М.А.</i> Психологическое состояние сотрудников онкологических и гематологических отделений Научного центра педиатрии и детской хирургии МЗ РК (г. Алматы, Казахстан).....	47
<i>Салиева С.С., Жумадуллаев Б.М., Кривенко Е.В., Саргелов С.С., Куракбаев Е.Б., Бекишева А.Н., Ибрагимов У.И.</i> Гонадные герминогенноклеточные опухоли у детей (г. Алматы, Казахстан).....	49
<i>Саргелов С.Ш., Ибрагимов У.И., Енсенбаев М.А., Тайнекова А.Ш.</i> Лучевая диагностика периферической примитивной нейроэктодермальной опухоли у детей (г. Алматы, Казахстан).....	50
<i>Сарсекбаев Е.С., Омарова К.О., Тулебаева А. Б., Боранбаева Р.З.</i> Опыт гаплоидентичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у детей (г. Алматы, Казахстан).....	51
<i>Сайдильдыева Ж.А.</i> Особенности электроэнцефалограммы у детей с нейролейкозом (г. Алматы, Казахстан).....	52

<i>Ташенова Г.Т., Джаксыбаева И.С., Ускенбаева У.А.</i> Клиническое течение и эффективность терапии острой иммунной тромбоцитопении (г. Алматы, Казахстан).....	52
<i>Ташенова Г.Т., Белялова Н.Т., Панкова О.С.</i> Клинический случай синдрома Бадда-Киари(г. Алматы, Казахстан).....	53
<i>Тулбаева А.К., Шарипова М.Н.</i> Дилатация синуса Вальсальвы у пациентов с мукополисахаридозом II типа (г. Алматы, Казахстан).....	54
<i>Тулбаева А.Б., Омарова К.О., Боранбаева Р.З.</i> Аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток у детей (г. Алматы, Казахстан).....	55
<i>Тулетаева Г.А., Заманбекова Ж.С., Көпенова Н.Б., Бакытова Б.Н.</i> Заболеваемость лейкозом детей, проживающих на территории испытательного полигона после его закрытия (г. Семей, Казахстан).....	56
<i>Тыныбеков А.С.</i> Жедел лейкозбен ауыратын балаларда вирустік гепатиттердің алдын алудың және емдеудің негізгі ұстанымдары (г. Алматы, Казахстан).....	57
<i>Хайталиева Н.Р., Махмудова Л.Ш., Умарова М.Н., Мадаминова З.А.</i> Результаты применения химиотерапии по схеме VES-II в лечении ретинобластомы у детей (г. Душанбе, Таджикистан).....	57
<i>Хайталиева Н.Р., Хусейнов З.Х., Нозимов Р.Д., Умарова М.Н.</i> Анализ причин неудовлетворительных результатов лечения неходжкинских лимфом у детей в Ре- спублике Таджикистан (г. Душанбе, Таджикистан).....	58
<i>Хусаинова И.Р., Рысбаева Г.А., Садыкова А.Н.</i> Медико-социальные аспекты реабилитации детей с онкологическими заболеваниями (г. Алматы, Казахстан).....	59
<i>Цейтлин Г.Я., Кокорева М.Е., Гусева М.А., А.Ф. Карелин., Румянцев А.Г.</i> Организация медико-социальной работы в реабилитационном центре онкопедиатрического профиля (г. Москва, Россия).....	60
<i>Чернозубенко А.В., Розенко Д.А., Кузнецов С.А., Лысенко И.Б., Беспалова А.И., Мкртчян Г.А., Старжецкая М.В., Дмитриева В.В., Козюк О.В., Пак Е.Е.</i> Периферически имплантируемые центральные венозные катетеры в практике детского онколога (г. Ростов-на-Дону, Россия).....	62

## ГЕПАТОБЛАСТОМА, РЕЗУЛЬТАТЫ ТЕРАПИИ

АЛГАЗИЕВА Г.Д., ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., ХАИРОВ К.Э., САРГЕЛОВ С.Ш., КРИВЕНКО Е.В., ЕЛИБАЕВ Б.А., БЕКИШЕВА А.Н., ДИНАБЕКОВ А.М.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность темы.** Первичные опухоли печени составляют около 1% от общего числа злокачественных новообразований у детей и до 70% случаев среди них является гепатобластома. У большинства детей гепатобластома обнаруживается поздно и, как правило, по данным визуальной диагностики выясняется, что хирургическое лечение первым этапом невозможно из-за обширности или мультифокальности поражения. С применением предоперационной химиотерапии значительно улучшились результаты лечения гепатобластомы. Ежегодно в республике Казахстан выявляются 6 - 8 первичных пациентов с гепатобластомой, что соответствует 1,0–1,3% в структуре всех злокачественных опухолей детского возраста. Отмечается два возрастных пика заболеваемости: с рождения и 16–18-й месяцы жизни.

**Цель работы** - оценить собственные результаты терапии согласно рекомендации SIOPEL.

**Материалы и методы.** Анализированы данные 26 пациентов с гепатобластомой за период с 02.2013 по 12.2017г. (59 мес.), находившихся на лечении в Научном центре педиатрии и детской хирургии. Девочек - 18 (69,2%), мальчиков - 8 (30,8%) (соотношение м/д = 1:2,25). Во всех случаях диагноз установлен методами визуальной диагностики (УЗИ, МРТ/КТ), определением уровня альфафетопротеина (АФП) сыворотки крови и подтверждены гистологически. Средний возраст детей составил 30,8 мес. (до 3 лет – 23 пациента, 5 лет – 1 пациент, 10 лет – 1 пациент). Возрастной диапазон: 2-120 мес. Распределение по стадиям: II стадия - 2 (7,7%), III стадия - 16 (61,5%), IV стадия – 8 (30,8%). Средний объем опухоли при первичной диагностике 720,5см<sup>3</sup> (диапазон 94-1887см<sup>3</sup>). Инициальные данные АФП в диапазоне = 344-1349480 нг/мл (средний показатель = 265884 нг/мл). До начала предоперационной химиотерапии умер 1 больной. В 25 случаях первым этапом проведена предоперационная химиотерапия для уменьшения объема первичной опухоли. Количество проведенной предоперационной химиотерапии по схеме адриомидин/ цисплатин: 2 курса – 1 пациент, 3 курса – 8 больных, 4 курса – 5 пациентов и 5 курсов

– 1 пациент. Монотерапию цисплатином получили: 1 пациент – 2 курса, 3 пациента – 4 курса. У 1 пациента прогрессирование опухоли на фоне химиотерапии и 4 пациента отказались от хирургического лечения с частичной регрессией опухоли. В предоперационном периоде произведена оценка объема опухоли по данным визуальной диагностики и средний объем опухоли составил – 197,8см<sup>3</sup> (диапазон 10,3-859см<sup>3</sup>). По сравнению с инициальными данными средний размер опухоли уменьшен более чем на 70% (54 – 89%). Оперативное лечение проведено 20 пациентам: правосторонняя гемигепатэктомия – 11 (55%), левосторонняя гемигепатэктомия – 2 (10%), атипичная резекция печени – 5 (25%), расширенная гемигепатэктомия слева – 1 (5%), расширенная правосторонняя гемигепатэктомия – 1 (5%). Ранняя послеоперационная летальность у 2 (10%) пациентов. 18 пациентам проведена адъювантная химиотерапия: 1 курс – 9 пациентов, 2 курса – 8 пациента и 3 курса – 1 пациент. В послеоперационном периоде и по завершении терапии проводились визуальные методы обследования, определен уровень АФП – из них нормальный уровень онкомаркера выявлен у 14 (77,8%) пациентов и у 4 (22,2%) больных оставались незначительно увеличенными.

**Результаты.** 1 (3,8%) пациент умер от полиорганной недостаточности без проведения специфической терапии, у 1 больного прогрессирование опухоли на фоне предоперационной химиотерапии и 4 (15,4%) пациента отказались от хирургического лечения с частичной регрессией опухоли после предоперационной химиотерапии. Оценены результаты комбинированного лечения 20 пациентов. Общая выживаемость составила 90,0±2,3% с медианой наблюдения 21,8 мес., бессобытийная выживаемость – 70,0±6,7% с медианой наблюдения 21,8 мес.

**Выводы.** Применение предоперационной химиотерапии приводит к значительному уменьшению объема опухоли и способствует выполнению радикального хирургического лечения. Комбинированная терапия с мультидисциплинарным подходом значительно улучшила результаты лечения гепатобластомы.

## СЕДАЦИЯ ДЕКСМЕДЕТОМИДИНОМ У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ И НОВООБРАЗОВАНИЯМИ В БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ В ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ

АЛИМХАНОВА Г.Н., КУСАИНОВ Д.Н., ШЕКЕНОВА А.Б., БОНДАРЕНКО М.В.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность темы.** Существуют многочисленные определения понятия «Седация». Так, Ramsay M. с соавт. (1974), предположил считать седацией «контролируемую медикаментозную депрессию сознания с сохранением защитных рефлексов, самостоятельного эффективного дыхания и позволяющую сохранить ответ на физическую стимуляцию и вербальные команды». Задача седации в послеоперационном периоде – это обеспечение физического и психологического комфорта ребенка, зачастую седация является важным фактором в улучшении оказания медицинской помощи и ухода в условиях отделения реанимационной анестезиологии и интенсивной терапии (ОАРИТ).

**Цель работы** - оценка эффективности и безопасности применения дексмететомидина при контролируемой седации и лечении делирия в раннем послеоперационном периоде у хирургических пациентов.

**Материалы и методы.** С января 2015 г. по май 2018 г. в ОАРИТ находились 933 пациента у которых проводилась седация дексмететомидином (дексдор). Возраст пациентов составил до 1 года-653 ребенка (70%), с 1 года до 5 лет 262 ребенка (28%), и с 5 лет-12 лет 18 детей (2%). Для оценки уровня седации нами использовалась шкала Ramsay.

1 уровень - возбужден, взволнован;  
2 уровень — адекватен, ориентирован, спокоен;  
3 уровень — отвечает только на устные команды;  
4 уровень — спит, но быстро отвечает на громкие слуховые стимулы или легкое постукивание по переносице;  
5 уровень — спит, но медленно отвечает на громкие стимулы или легкое постукивание по переносице;

6 уровень — спит, не отвечает.

Из общего количества пациентов прооперированных с врожденными пороками желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), легких и новообразований брюшной полости— 634 ребенка (68%), с врожденными пороками развития мочевыводящей системы, новообразований малого таза-299 детей (32%). Получали инфузию препарата длительностью в среднем - 45 ч. (минимум - 18 ч., максимум - 72 ч.). Начальная доза дексмететомидина 0,5 мкг/кг/час — 1,4 мкг/кг/час. У пациентов с патологией желудочно-кишечного тракта, находящихся на полном парентеральном питании седация проводилась до 4-5 уровня по шкале Ramsay. У пациентов находящихся на продленной ИВЛ (свыше 3 суток), в течение 24 ч. до предполагаемой экстубации, проводилась седация дексмететомидином и достигался уровень 5-6. У пациентов с патологией мочевыводящей системы максимально использовалась инфузия препарата в течение 18 ч. Уровень седации поддерживался на 3-4 уровне. Гемодинамика у всех пациентов оставалась стабильной, использование инотропной поддержки не потребовалось. Осложнение инфузии дексмететомидином — брадикардия наблюдалась в 34 случаях, которая купировалась снижением дозы препарата.

**Результаты и выводы.** Инфузия дексмететомидина обеспечивает оптимальную, адекватную и легкоуправляемую седацию с быстрым пробуждением пациента, а так же легче проводится экстубация пациентам, находящимся на продленной ИВЛ, без побочных эффектов (угнетения дыхания, нарушения гемодинамики).

## ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПРИМЕНЕНИЯ ИММУНОГЛОБУЛИНА G ПРИ ИММУННОЙ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКОЙ ПУРПУРЕ У ДЕТЕЙ

АРИПОВА Н. Б., МАХМУДОВА Б. М., ЮСУПХОДЖАЕВА Д. Ф., ИБРАГИМОВА С.З.

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

**Актуальность темы.** Иммунная тромбоцитопения (ИТП) является самой частой иммунной гемопатией у детей и взрослых и регистрируется с частотой 16–32 случая на 1 млн. населения в год. В связи с этим, применение эффективных и безопасных методов лечения

является актуальным, особенно у детей младшего возраста.

Внутривенные иммуноглобулины (ВИИГ) в лечении иммунной тромбоцитопении стали применять с 1981 г. после сообщения P.Imbach и соавт., которые впервые



показали высокую эффективность ВВИГ (0,4 г/кг в день в течение 5 дней). Основным механизмом действия иммуноглобулина G обратимая блокада Fc-рецепторов на макрофагальных клетках.

**Цель работы** - оценка эффективности применения иммуноглобулина G при иммунной тромбоцитопенической пурпуре у детей.

**Материалы и метод.** Клинические данные детей, получившие лечение в детском отделении в Научно-исследовательского института гематологии и переливания крови в 2017-2018 года в возрасте  $6 \pm 0,2$  лет. Диагноз был поставлен на основании данных гемограммы, миелограммы, клинических данных. У 30 больных (58,8%) наблюдалось носовое и десневое кровотечение, т.е. геморрагический синдром 3-й степени тяжести. У 9 больных (17,6%) наблюдалось желудочно-кишечное и почечное кровотечение, т.е. геморрагический синдром 4-й степени тяжести. У 12 больных (23,5%) наблюдался геморрагический синдром 2-й степени, но учитывая младший возраст и локализацию гематом на лице и слизистой глаз им также проведено лечение. Во всех случаях применялся иммуноглобулин G («Октагам») в курсовой

дозе 1000 мг/кг массы тела пациента.

**Результаты.** В исследование были включены 51 больных детей с иммунной тромбоцитопенией (ИТП). При поступлении среднее количество тромбоцитов составило  $27,67 \pm 1,2$ /мкл. Согласно протоколам лечения ИТП всем больным был введен иммуноглобулин G («Октагам») в курсовой дозе 1 г/кг, который вводился в течение 2-3-х дней. На 3-5 дни после введения препарата у 82,3% больных наблюдалось резкое повышение уровня тромбоцитов, купировался геморрагический синдром. Средний показатель тромбоцитов составил  $184,81 \pm 2,3$ /мкл., что в 6,7 раз превышало показатель исходного уровня тромбоцитов. Из 51 исследованных больных у 9 (17,7%) детей количество тромбоцитов по сравнению с исходным уровнем статистически значимо не повышалось, но геморрагический синдром купировался.

**Выводы.** Полученные результаты показывают, что применение иммуноглобулина у первичных больных с иммунной тромбоцитопенической пурпурой является эффективным, позволяет быстро повысить уровень тромбоцитов до безопасного уровня.

## ЭФФЕКТИВНОСТЬ ИНТРАВИТРЕАЛЬНОЙ ХИМИОТЕРАПИИ РЕТИНОБЛАСТОМЫ

АУБАКИРОВА А.С., ТЯН Е.В.

*АО «Казахский НИИ глазных болезней»,  
Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность темы.** Ретинобластома, развивающаяся из незрелых клеток сетчатки, является самой агрессивной внутриглазной опухолью у детей. При отсутствии лечения ретинобластомы, в течение 1-2 лет, возможен летальный исход [С. Shields, 2013]. В Республике Казахстан в стандарт лечения данного заболевания входят энуклеация и системная полихимиотерапия. Тогда, как за последние 10 лет, в мире алгоритм лечения ретинобластомы резко изменился и направлен на сохранение глазного яблока и зрительных функций [D. Abramson, 2015]. При обсеменении стекловидного тела опухолевыми клетками, ранее служившему показанием к энуклеации, показала эффективность интравитреальная химиотерапия (ИВХТ). К 2015 году в мире было выполнено около 2000 интравитреальных инъекций при ретинобластоме, преимущественно при группах С и D, согласно Международной классификации ретинобластомы (ICRB) [D. Abramson, 2015].

**Цель работы** - изучить эффективность интравитреальной химиотерапии ретинобластомы при разных группах ICRB.

**Материал и методы.** Под наблюдением находились 18 пациентов с ретинобластомой в возрасте 7 – 69 месяцев (20,8 месяцев, в среднем), 10 мальчиков и 8 девочек. Односторонний патологический про-

цесс имел место у 10 детей, двухсторонний – у 7 пациентов. ИВХТ мелфаланом («AlkaceI») в дозе 20 мкг выполнена всем больным (20 глаз, 29 очагов). ИВХТ мелфаланом проведена с целью попытки сохранения единственного глаза по следующей методике: в 3 мм от лимба в зоне, свободной от опухолевых отсеков, вводится игла перпендикулярно склере до середины витреальной полости. Мелфалан вводили в дозе 20 мкг. После инъекции выполняли инстилляцию антибактериальных и гипотензивных капель. Количество сеансов ИВХТ варьировало от 1 до 6 с интервалом 1 месяц. Одновременно системную полихимиотерапию по протоколу RB-Registry получали 16 пациентов, в двух случаях из них только ИВХТ проводили и после окончания 6 курсов полихимиотерапии с целью дальнейшего уменьшения опухоли. Еще двоим больным с рецидивом ретинобластомы ИВХТ проводили как монотерапию до достижения тех размеров опухолевых очагов, позволяющих провести локальную термо- или криотерапию.

**Результаты.** Распределение пациентов по группам согласно Международной классификации ретинобластомы (ICRB), группа А - 1 глаз, группа В – 4 глаза, группа С – 3 глаза, D – 7 глаз, E – 6 глаз. Из них единственные глаза имели 4 больных (худшие глаза были

энуклеированы): группа В – 2 глаза, С – 1 глаз, D – 1 глаз. Положительный эффект от проведенного лечения в виде уменьшения размеров опухолевых очагов, частичной кальцификации (тип 3 регресса опухоли) имел место на 14 глазах (60%). Из них в 7 случаях пациенты направлены на селективную интраартериальную химиотерапию (СИАХТ), на 5 глазах выполнена транспупиллярная термотерапия (ТТТ), в двух случаях – криодеструкция. В группах С и D рассасывание отсегов в стекловидном теле и на сетчатке наблюдали во всех случаях. Отсутствие эффекта отмечали на 6 глазах (30%), которым в дальнейшем была проведена энуклеация. У детей с единственными глазами энуклеа-

ции второго глаза удалось избежать, двое пациентов направлены на СИАХТ, остальным двум больным регресс опухолевых очагов позволил провести ТТТ и криодеструкцию.

**Выводы.** Интравитреальная химиотерапия в комплексе с системной полихимиотерапией приводит к регрессу опухоли в виде частично кальцифицированного очага (тип 3 регресса опухоли) в 60% случаев. Особенно эффективна ИВХТ при наличии витреальных отсегов. В виде монотерапии ИВХТ целесообразно проводить в случаях завершения системной полихимиотерапии с целью уменьшения опухолевых очагов с дальнейшим проведением локальной терапии.

## АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ ДИАГНОСТИКИ И ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДИФFUЗНОГО ПОЛИПОЗА ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА У ДЕТЕЙ

АХПАРОВ Н.Н., ОЙНАРБАЕВА Э.А., АФЛАТОНОВ Н.Б., АХТАРОВ К.М.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность темы.** Диагностика и своевременное лечение облигатных предраковых заболеваний толстой кишки – актуальная проблема современной колопроктологии. Ежегодно в мире регистрируется около 800 тыс. впервые заболевших раком ободочной и прямой кишок и 440 тыс. умерших от него. В большинстве случаев колоректальный рак развивается из аденоматозных полипов, малигнизация которых продолжается в среднем от 5 до 10 и более лет. Очевидно, что успех в снижении заболеваемости колоректального рака во многом обусловлен своевременным выявлением и удалением доброкачественных полипов. Диффузный полипоз толстой кишки – тяжелое заболевание, поражающее лиц молодого возраста и имеющее наследственный характер. Если единичные полипы толстой кишки протекают очень часто бессимптомно, обнаруживаются случайно и в течение всей жизни могут оставаться интактными, то диффузный полипоз – это системный наследственный синдром, бурно начинающийся с самого начала, в том числе с раннего детства, и почти всегда оканчивающийся множественной малигнизацией полипов.

**Цель работы** - изучить результаты хирургического лечения диффузного полипоза желудочно-кишечного тракта у детей.

**Материалы и методы.** В Научном центре педиатрии и детской хирургии (НЦП и ДХ) за период с 1994 по 2017 гг. оперировано 19 детей. У 3-х (15,8%) детей диагностирован гамартромный полипоз (синдром Пейтца-Егерса), у 2-х (10,5%) – аденоматозный полипоз толстой кишки (у 1-ого из них – в сочетании с дивертикулумом Меккеля), у 14 (73,7%) больных – ювенильный полипоз, из них у 2-х (14,3%) детей – тотальное поражение желудка, тонкой и толстой кишок.

Всем детям проведено комплексное обследование, включающее в себя ультразвуковое исследование органов брюшной полости, ирригографию, фиброколоноскопию, фиброгастродуоденоскопию.

**Результаты.** При опросе родителей у 6-х (31,6%) детей подтвердился наследственный характер данного заболевания. В этих же семьях у 2-х родителей диагностированы карциномы толстой кишки. Из поступивших детей у 15 (78,9%) отмечалась анемия. Ректальное кровотечение проявлялось у 12 (63,2%) детей в различной степени тяжести. Снижение аппетита выявлено у 9 (47,4%) детей, гипотрофия – у 11 (57,9%). С инвагинацией кишки в экстренном порядке поступило 3 (15,8%) детей. У 3-х (15,8%) больных с синдромом Пейтца-Егерса обнаружены внешне видимые признаки патологической меланиновой гиперпигментации губ и слизистой полости рта в виде мелких коричневых пятен. До операции эндоскопическим методом по результатам гистологического исследования полипоз диагностирован у 11 (57,9%) больных. Все дети оперированы в плановом порядке. 3 (15,8%) детям с синдромом Пейтца-Егерса проведена множественная полипэктомия из небольших разрезов кишки, непосредственно в зоне локализации полипов. Полипы выворачивали и удаляли с прошиванием слизистой. У 1 (5,3%) ребенка в области тощей кишки полипы располагались скученно, гроздевидно на протяжении 12 см. Данному пациенту произведена сегментарная резекция тощей кишки. У 2-х детей с аденоматозным полипозом толстой кишки выполнена операция – тотальная колэктомия с наложением илеоанального анастомоза. У 1-ого из них интраоперационно выявлен дивертикул Меккеля (произведена клиновидная резекция тонкой кишки). 12 (63,2%) больным с юве-

нильным полипозом произведена тотальная колэктомия с наложением илеоанального анастомоза по Соаве, у одного ребенка – тотальная колэктомия с наложением постоянной илеостомии и еще у одного, где отмечалось тотальное поражение желудочно-кишечного тракта, произведена сегментарная резекция тонкой и толстой кишок с наложением постоянной илеостомии. В катamnезе через 1-3 года обследовано 15 (78,9%) детей. У 10-х (66,7%) результаты удовлетворительные. Дети социально адаптированы. У 3-х (20%) отмечается каломазание I- II степени. Эти дети получают амбулаторное лечение. Из 2-х (13,3%) больных с тотальным поражением желудочно-кишечного тракта 1 ребенок находится под диспансерным наблюдением, второй ребенок умер.

**Выводы.** Таким образом, при диффузном полипозе толстой кишки, выраженность клинических про-

явлений значительно возрастает при присоединении сопутствующего колита. Поносы сопровождаются очень болезненными тенезмами с выделением слизи и крови, и больных нередко госпитализируют в инфекционные отделения. Опыт различных авторов и наши результаты лечения диффузных полипозов желудочно-кишечного тракта у детей свидетельствуют о том, что при данном заболевании происходят тяжелые нарушения белкового и электролитного обменов. При полипозах толстой кишки методом выбора хирургического лечения является тотальная колэктомия с наложением илеоанального анастомоза. Учитывая сложность патологии, такие дети должны лечиться в специализированных проктологических стационарах. Детям, подвергшимся хирургическому лечению, необходимо диспансерное наблюдение в течение не менее 5 лет.

## РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ОБЪЕМНЫХ ЛИМФАНГИОМ ШЕИ У ДЕТЕЙ

АХПАРОВ Н.Н., ХАИРОВ К.Э., КАЛАБАЕВА М.М., ОНЛАСЫНОВ А.К.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Л**имфангиома – доброкачественная опухоль (врожденный порок развития) из лимфатических сосудов. Лимфангиомы встречаются значительно реже, чем гемангиомы, и составляют примерно 10-12% всех доброкачественных новообразований у детей. Различают простые, кавернозные и кистозные лимфангиомы. До настоящего времени нет единого взгляда на происхождение лимфангиом, однако данные последних лет показывают, что в основе этой патологии лежит порок развития лимфатической и венозной систем в эмбриогенезе. Следует отметить, что указанная ангиодисплазия, как правило в раннем возрастном периоде, приобретает клинические черты агрессивной опухоли и создает угрозу для жизнедеятельности. Одни авторы считают лимфангиому истинной опухолью, другие – пороком развития. Ряд авторов подчеркивает, что лимфангиоматоз может рассматриваться как разновидность ангиоматоза, в связи с чем трудно гистологически разделить эти два патологических процесса.

С 2001 по 2017гг. в Научном центре педиатрии и детской хирургии оперировано 26 детей с кистозными гигромами в возрасте от 2-х месяцев до 4 лет. Мальчиков было – 11 (42,3%), девочек – 15 (57,7%). Всем детям было проведено комплексное общеклиническое лабораторное обследование, УЗИ, рентгеноконтрастное исследование пищевода, компьютерная томография и биопсия операционного материала и в последние годы всем детям проводится магниторезонансная томография (МРТ) с контрастированием с целью верификации диагноза, для дифференцирования с ткане-

выми и кистозными тканями, и уточнения существует ли связь с кровеносными сосудами.

По локализации опухоли больные были распределены на три группы. В первую группу вошли дети с локализацией образования на шее 12 детей (46,2%). Во вторую – с локализацией образования на шее и распространением ее в средостение и грудную клетку 8 детей (30,8%). В третью группу вошли 6 детей (23%), у которых опухоль занимала шею, средостение и подмышечную область. У некоторых детей в анамнезе отмечались кратковременные приступы удушья, проходящие при смене положения.

По характеру оперативных вмешательств больные были разделены на четыре группы.

В первую группу вошли 2 детей (7,7%), которым было проведено частичное иссечение опухоли со снятием ее эндотелиальной выстилки и обработкой тканей склерозирующими растворами спирта и концентрированной глюкозы. Данный метод был произведен в связи с тем, что образование распространялось в сторону рта и языка, и проведение радикальной операции с тотальной экстирпацией гигромы не представлялось возможным из-за большого риска повреждения жизненно важных структур ротоглотки. 1 ребенок наблюдался в течение двух лет, после чего был оперирован повторно с удовлетворительным результатом.

Во второй группе операции были проведены 16 детям (61,5%) – тотальная экстирпация образования. В послеоперационном периоде осложнения наблюдались в двух случаях.

В третью группу вошли 3 детей (11,6%) с огром-

ными размерами опухоли и сдавлением структурных элементов шеи и средостения, один ребенок был оперирован в два этапа. Первым этапом было проведение иссечения гигромы шеи и средостения, а вторым, через две недели, - иссечение образования подмышечной и подключичной областей. Ребенок выписан в удовлетворительном состоянии, рецидива заболевания не отмечалось.

В четвертую группу вошли 5 (19,2%) детей с огромными размерами опухоли шеи и средостения которым проведена пункционная склероземболизация (ПСЭ) этих образований этанолом 96%. При макрокистозных образованиях при получении пунктата – лимфы, в начале выполнялась максимальная аспирация, затем вводился склерозант, экспозиция в течение 2-х минут, затем аспирация. Процедура выполнялась под визуальным контролем с помощью ангиографической установки с использованием контраста. Среднее количество этапов 4, каждые 2 месяца. Контроль эффективности оценивается по МРТ (индивидуально). Послеоперационный период детям назначался краткий курс антибиотика, нестероидные противовоспалительные, обезболивание, с дезинтоксикационной целью - инфузионная терапия с Дексаметазоном.

При оценке ближайших результатов лечения учитывались следующие критерии: общее состояние больного после операции, наличие болевого синдрома, нормализация температуры тела, восстановление двигательной активности верхней конечности, невро-

логический статус, послеоперационные осложнения и сроки пребывания в стационаре.

Таким образом, хорошие результаты получены у 25 (96,2%) детей, которым применен радикальный метод хирургического лечения, т.е. тотальная экстирпация гигром. Неудовлетворительный результат констатирован в 3 (12%) наблюдениях, когда в послеоперационном периоде у одного ребенка в виде лимфорей через швы раны. Ребенок был повторно оперирован – ревизия, ушивание лимфатического протока. Через 10 дней после повторной операции швы были сняты, ребенок выписан в удовлетворительном состоянии. Во втором случае у больного развился парез лицевого нерва, что было связано с расположением опухоли и травматичностью операции. У третьего после ПСЭ осложнение в виде транзиторной контузии локального нерва.

Наши результаты хирургического лечения объемных лимфангиом шеи и публикации ряда авторов свидетельствует о том, при хирургическом вмешательстве необходимо обязательно производить тотальную экстирпацию образования. При невозможности полного удаления опухоли необходимо провести снятие эндотелиальной выстилки гигромы с последующей обработкой прилежащих тканей склерозирующими растворами. При больших и гигантских лимфангиомах шеи современным методом выбора является пункционная склероземболизация. Учитывая сложность хирургической патологии, такие дети должны лечиться в специализированных стационарах.

## 12 ЭНДОВИДЕОХИРУРГИЯ ПРИ КИСТОЗНЫХ ОБРАЗОВАНИЯХ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ И ЗАБРЮШИННОГО ПРОСТРАНСТВА У ДЕТЕЙ

АХПАРОВ Н.Н., ХАИРОВ К.Э., ОРАЗАЛИНОВ А.Ж.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность.** Кистозные образования брюшной полости - это термин, объединяющий различные по происхождению, анатомическому строению и локализации образования. Данная патология относится к редким, частота их составляет 1: 20000, и может встречаться в любом возрасте. Проблема ранней диагностики и своевременного лечения кистозных образований органов брюшной полости и забрюшинного пространства у детей мало изучена. Зачастую дети с данными заболеваниями попадают в поле зрения врачей при возникновении неотложных ситуаций либо при достижении образованием значительных размеров.

**Цель исследования** - совершенствование методов хирургического лечения при кистозных образованиях брюшной полости и забрюшинного пространства.

**Материал и методы.** За период с 2015 г. по 2018 г. в научном Центре педиатрии и Детской хирургии прошло 18 детей с предварительным диагнозом: кистоз-

ное образование брюшной полости. Возраст пациентов составлял от 1 месяца до 15 лет. Из них мальчиков было – 8 (44,5%), девочек – 10 (55,5%). Основными жалобами клинических проявлений заболевания были боли в животе, тошнота, увеличение размеров живота. Наиболее информативным и достоверным методами диагностики считается эндоскопическое, рентгенологическое, ультразвуковое и КТ обследование. Всем детям предварительный диагноз был установлен при УЗИ органов брюшной полости, где выявлено образование кистозного характера. 3 детям диагноз был выставлен антенатально, постнатально диагноз был подтвержден так же с помощью УЗИ. При поступлении в хирургический стационар всем детям проведено компьютерная томография органов брюшной полости с контрастированием.

**Результаты.** Всем детям после предварительной подготовки произведена диагностическая лапароскопия. У 8 детей выявлена киста яичника, в 4 случаях

кистозное удвоение желудочно-кишечного тракта, у 3 детей лимфангиома брыжейки кишечника, 3 лимфангиома забрюшинного пространства. 6 детям с кистой яичника произведен кистэктомия, у 2 детей отмечались объемные дермоидные кисты, с отсутствием паренхимы яичника, им произведены овариоцистэктомии. У детей с удвоением желудочно-кишечного тракта проведены демукозации слизистой патологического участка кишки. При лимфангиомах забрюшинного пространства проведены экстирпации патологических образований. Лимфангиомы брыжейки кишки произведены видеоассистированные резекции данного участка кишки, с наложением кишечного анастомоза. У одного ребенка было сочетание кисты брюшной полости с «мембраной Джексона». Интраоперационных и послеоперационных осложнений не было, длительность пребывания детей в отделении реанимации было от 1 до 3 суток. В катамнезе, все дети осмотрены

через 6 месяцев, 12 месяцев и 1,5 года после проведенных оперативных вмешательств. Оперированные дети развиваются удовлетворительно. Жалоб особых не предъявляли. Проведены контрольные ультразвуковые исследования, патологических образований не выявлено.

**Выводы.** Видеоэндохирургия является одним из возможных высокоинформативным и относительно безопасным методом диагностики и должен применяться у всех детей с подозрением на кистозные образования брюшной полости и забрюшинного пространства в качестве лечебно-диагностического метода. Преимуществами метода является миниинвазивность, малотравматичность, быстрая реабилитация в послеоперационном периоде и хороший косметический эффект. Правильный выбор хирургического лечения является профилактикой развития различных осложнений.

## ИММУНОСУПРЕССИВНАЯ ТЕРАПИЯ У ДЕТЕЙ С ПРИОБРЕТЕННОЙ АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИЕЙ

**БАЗАРБАЕВА А.А., БАСБАЙ Г.**

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность темы.** В настоящее время проблема терапии приобретенной апластической анемии (ПАА) остается актуальной, несмотря на то, что стали известны звенья патогенеза, предложены эффективные методы терапии. За последние пять десятилетий выживаемость пациентов с ПАА улучшилась примерно с 25% до 60-83%, этому способствовали новые методы лечения - аллогенная трансплантация костного мозга (ТГСК) и иммуносупрессивная терапия (ИСТ).

**Цель работы** - оценка результатов комбинированной иммуносупрессивной терапии у больных с приобретенной апластической анемией, получавших лечение в Научном центре педиатрии и детской хирургии за 2012-2017 годы.

**Материалы и методы.** Диагноз ПАА устанавливали на основании трехростковой цитопении в гемограмме, снижении клеточности всех ростков кроветворения в миелограмме и по данным трепанобиопсии костного мозга, одновременно исключались другие заболевания костномозговой недостаточности, как лейкопения, МДС, миелофиброз, лимфоцитарный гистиоцитоз и метастазы опухоли. Степень тяжести АА оценивалась по международным критериям Camitta в зависимости от глубины цитопении, ретикулоцитоза и остаточной клеточности костного мозга по данным трепанобиопсии. Все больные получили терапию антитимоцитарным иммуноглобулином АТГАМ (лошадиный) с циклоспорином А (ЦСА) или антитимоцитарным иммуноглобулином Тимоглобулин (кроличий) с ЦСА. Результаты лечения оценивали по общепринятым критериям принятым для больных

с ПАА. Распределение пациентов по отдельным регионам Казахстана в данной выборке составила: из ЮКО — 32,7% (16), Алматинской области — 24,5% (12), Жамбылской области - 8,1% (4), по 6 пациентов из города Алматы и Мангыстауской области - 12,2% (6), из Жамбылской области — 8,1% (4), Актюбинской и ЗКО по два пациента — 4% (2) и из Кызылординской области один больной — 2%. По возрасту преобладали дети 11-16 лет — 47% (23), дети 6-10 лет составили 33% (16) и от 1 до 5 лет — 20% (10). Мальчиков было больше — 28 (57,1%), чем девочек — 21 (42,9%). По степени тяжести апластической анемии дети, распределились следующим образом: средне-тяжелая была у - 16,3% (8), тяжелая степень у 63,3% (31) детей и сверхтяжелая апластическая анемия у 20,4% (10) пациентов. Додиагностический период, от первых признаков заболевания до постановки диагноза, составил от недели до 6 месяцев у 43 пациентов (87,8%), в основном эти дети были с тяжелой и сверхтяжелой формой апластической анемии, у одного пациента длительность до диагностического периода — 1 год, более одного года было у 5 детей (10,2%) со средне-тяжелой формой. Из 49 пациентов с ПАА, получавших лечение в НЦПДХ с 2012 по 2017 гг. Монотерапию Циклоспорином А получили 11 (22,4%) больных, из которых 4 (36,3%) отказались от проведения ИСТ, остальные со средне-тяжелой степенью 7(63,6%). Поэтому эффективность комбинированной иммуносупрессивной терапии АТГ и ЦСА были оценены у 38 детей с ПАА, в возрасте от 1 до 16 лет, получавших ИСТ в центре. Препаратом вы-

бора первого курса был АТГАМ у 25 пациентов, Тимоглобулин у 13 больных. Общий гематологический ответ от первого курса комбинированной иммуносупрессивной терапии получен у 31 (82%) пациентов, из них полный гематологический ответ достигнут у 6 (16%) пациентов, частичный гематологический ответ у 25 (66%) детей. Не ответили на первый курс КИСТ 5 (13%) детей. Рецидивы заболевания были у 11(29%) пациентов. Второй курс комбинированной иммуносупрессивной терапии получили 14 пациентов. Препаратом второго курса был Тимоглобулин у 10, АТГАМ у 4 детей. Общий гематологический ответ от второго курса КИСТ был получен у 11(79%) больных, ответ у всех был частичный. Не ответили на второй курс АТГ 3 (21%) пациента. Рецидивов заболевания после второго курса АТГ было 2(14%). Три курса АТГ получили 2 пациента с ПАА, у которых получен также частичный гематологический ответ.

**Результаты.** Таким образом, из 49 пациентов с ПАА общий ГО получен у 41 (84%) больных. По результатам

комбинированной иммуносупрессивной терапии 38 пациентов с приобретенной апластической анемией общий гематологический ответ получен у 30 (79%) больных. Не ответили на комбинированную иммуносупрессивную терапию 6 (16%), которые остаются трансфузионнозависимыми. Умерли двое больных от инфекционных и геморрагических осложнений, вызванных панцитопенией и аплазией костного мозга

**Выводы.** Интенсивная комбинированная иммуносупрессивная терапия, проведенная на первых этапах болезни, позволила в течение 6—12 месяцев добиться у большинства больных АА независимости от гемотрансфузионной терапии и добиться стабильной ремиссии. Таким образом, комбинированная иммуносупрессивная терапия, осуществляемая поэтапно в зависимости от тяжести заболевания и получаемого ответа на лечение, обладает высокой эффективностью и способствует длительной выживаемости большинства больных апластической анемией.

## РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ РЕТИНОБЛАСТОМЫ В РЕСПУБЛИКЕ КАЗАХСТАН

БАЙЗАКОВА Б.А., БОРАНБАЕВА Р.З., ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., ЕНСЕПБАЕВ М.А., МАХНЕВА А.Ф., ТЯН Е.В., АУБАКИРОВА А.С.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

14

**Введение.** Ретинобластома – самая частая внутриглазная опухоль у детей. Ежегодно в РК выявляется 600 случаев злокачественных новообразований, которые лечатся в 2 республиканских центрах. Для улучшения менеджмента и результатов лечения с 2015 года пациенты с ретинобластомой со всей страны были сфокусированы в Научном центре педиатрии и детской хирургии. В нашем центре ежегодно выявляется 15-25 первичных пациентов с ретинобластомой.

**Цель работы** - проанализировать результаты мультидисциплинарного подхода в лечении ретинобластомы.

**Материалы и методы.** Проанализированы данные 53 пациентов, пролеченных в Научном центре педиатрии и детской хирургии за 2015-2017 гг. Учтены возраст детей, пол, длительность диагностики, распространенность процесса, результаты терапии. Лечение проводилось по протоколу – RBA-2003.

**Результаты.** Всего пролечено 53 пациента, 68 глаз. По половому распределению: мальчиков – 30, девочек – 32. По латеральности: билатеральных – 15 (28%), унилатеральных 38 (72%). Средний возраст 13,6 месяцев, для унилатеральной – 16,2 месяцев, билатеральной – 9,1 месяцев. Среднее время от появления первых симптомов до госпитализации составил 5,1 месяцев (от 10 дней до 23 месяцев), для билатеральной формы 5,0 месяцев, для унилатеральной 5,2 месяцев. При классификации по системе ICRB: группа А – 3 (4,5%), В – 4 (6%), С – 4 (6%), D – 18 (26,5%), E – 39 (57%). Первичная энуклеация проведе-

на – 14 (26,4%) пациентам, вторичная энуклеация – 23 ((40%) (билатеральная энуклеация 1(1,8%)). Экзентерация проведена в 1 (1,8%) случае. При стадировании по системе IRSS I стадия 29 (76%), II стадия 7(19%), III стадия 2 (5%). Химиотерапия проведена 52/53 (98%) пациентам, блоки включают 4 препарата: винкристин 1,5мг/м<sup>2</sup>, циклофосфамид 1200мг/м<sup>2</sup>, карбоплатин 300мг/м<sup>2</sup>, этопозид 225мг/м<sup>2</sup> в альтернирующем режиме. Из локальных видов терапии доступны криотерапия, лазеркоагуляция и интравитреальное введение химиопрепаратов. Лечение завершили 40/53 (75,4%) детей, среднее время наблюдения 12,9 месяцев от завершения лечения (1-28 месяцев). Общая выживаемость составила – 90%, летальность – 10%.

13/53 (24,5%) пациентов отказались от лечения на разных этапах терапии. Из них 12 (92,3%) детей продолжили органосохранное лечение в зарубежных клиниках, где в 7 (58,3%) случаях пациенты имели билатеральную форму ретинобластомы. В 1/13 (7,7%) случаев полного отказа от дальнейшего лечения – летальный исход через 15 месяцев.

**Выводы:** Мультидисциплинарный подход с фокусированием узких специалистов и пациентов в одном центре позволил улучшить менеджмент ретинобластомы и снизить летальность. Интраокулярные опухоли отличаются высокой курабельностью. Ограниченные возможности органосохранной терапии являются основной причиной отказа от лечения, что требует развития данных методов лечения.

## ОСНОВНЫЕ ЭТАПЫ МАКРОСКОПИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ ОПУХОЛИ ВИЛЬМСА

БЕКИШЕВА А.Н., МАХНЕВА А.Ф.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность темы.** Опухоль Вильмса (нефробластома) – одна из наиболее часто встречающихся злокачественных эмбриональных опухолей у детей, состоящая из гетерогенных производных нефрогенной ткани на разной степени дифференцировки. Гистологический тип нефробластомы определяет тактику лечения и прогноз заболевания. Вопросы стадирования опухоли Вильмса все еще остаются актуальными, так, неправильное определение стадии заболевания, особенно диссеминации процесса, влечет ошибки в выборе адекватных схем лечения.

**Цель работы** - усовершенствование этапов макроскопического исследования согласно стандартам SIOP, улучшение морфологической диагностики и стадирования опухоли Вильмса у детей в Республике Казахстан.

В зависимости от гистологического типа опухоли Вильмса подходы к лечению и прогноз могут существенно меняться. Локальная стадия заболевания зависит не только от местной инвазии опухоли, ее размеров, вовлечения капсулы узла, капсулы самой почки или чашечно-лоханочной системы или почечных сосудов, но также от состояния хирургического края резекции и вовлечения регионарных лимфатических узлов. Это требует соблюдения определенных правил макроскопического исследования резецированной почки. Макроскопическое исследование резецированной почки при опухоли начинается с анализа направительного бланка на патологоанатомическое исследование, который необходим для проверки полноты информации, так как указание возраста, локализации опухоли, объема выполненной операции, клинических данных и данных других методов исследования необходимы патологу для общего обзора патологического процесса. Присланный в патологоанатомическое отделение операционный материал должен быть маркирован по отдельности - лимфатические узлы и резецированная почка. Следующий этап начинается с идентификации структур ворот почки, а именно почечной артерии, почечной вены и мочеточника на предмет хирургического края резекции, с последующим забором образцов для гистологического исследования. Данная опция

необходима для адекватного хирургического стадирования, так как наличие позитивного края резекции меняет стадию при опухоли Вильмса и требует более агрессивного лечения в адьюватном режиме. При наличии отмечаются участки повреждения капсулы почки или образования, участки втяжения, участки возможного вовлечения опухоли в окружающие ткани. Также необходимо определить наличие лимфатических узлов в паранефральной клетчатке и у ворот почки. Производится измерение почки в трех проекциях вместе с паранефральной клетчаткой и взвешивание. Подготовка к вырезке начинается с фронтального разреза почки с опухолью, почка вскрывается по наружной поверхности продольным разрезом, раскрывается «бабочкой». На разрезе следует измерить опухолевый узел, в трех измерениях, описать и оценить взаимоотношение опухоли с почкой, чашечно-лоханочной системой, структурами ворот почки, наличие возможных нефрогенных остатков и дополнительных узлов. Для правильной подготовки к вырезке почка с опухолью после фотофиксации погружается в ёмкость с 10% формалином вниз поверхностью разреза, на дно емкости предварительно подкладывается марлевая салфетка, сложенная в несколько слоев, для хорошего пропитывания ткани опухоли формалином. Время фиксации - 12-24 часа. После фиксации необходимо вырезать пластину, толщиной 1,0 см. которая включает полный срез опухоли с прилежащими тканями и структурами. Пластина делится на множественные фрагменты размером с кассету, толщина препаратов не должна превышать 0,5см., фрагменты последовательно нумеруются, образуя «карту» макроскопического исследования, которая используется для сопоставления с микроскопическими данными. Готовые фрагменты в кассетах отправляются на исследование по общепринятой методике в процессор гистологической проводки.

**Выводы.** Таким образом, соблюдение основных этапов макроскопического исследования, согласно стандартам SIOP, значительно облегчает морфологическую диагностику и стадирование опухоли Вильмса.

# ИММУНОЗАМЕСТИТЕЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА

БЕРДИЯРОВА Г.С., ЦОЙ В.В., АКИЛБЕКОВ А.Х., БЕКТАНОВ А.А., ИСАЕВА А.Е.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы,  
Казахский медицинский университет непрерывного образования, Алматы*

**Актуальность темы.** Достижения современной неонатологии, совершенствование реанимационных технологий не позволяют снизить смертность и заболеваемость новорожденных от ВПР. Результаты периоперационного выхаживания хирургических пациентов, во многом зависят от наличия септического процесса. Риск его развития, как правило, ассоциируется с недоношенностью и низкой массой тела при рождении, наличием врожденных пороков, что связано с незрелостью иммунной системы новорожденного ребенка.

**Цель работы** - определить уровень иммуноглобулинов А, М и G у новорожденных с врожденными пороками развития желудочно-кишечного тракта и оценить результаты заместительной терапии поливалентным иммуноглобулиновым комплексом.

**Материалы и методы.** В исследование включены 60 новорожденных в возрасте 1-3 суток, с врожденными пороками развития желудочно-кишечного тракта (атрезия пищевода с нижним трахеопищеводным свищом – 16 и без свища -3, кишечная непроходимость – 23, дефекты передней брюшной стенки – 4, диафрагмальная грыжа -14, госпитализированных в НЦП и ДХ в период с 2015 по 2017 годы. Новорожденные с пороками развития в 60% случаях были доношенными, остальные 30% новорожденных в сроке гестации 37-35 недель и 10% в сроке гестации 34 – 32 недели. Все новорожденные поступали в Центр с признаками интоксикации и экзикома 1 – 2 степени на 1 – 2 сутки жизни. Проводилось комплексное инструментальное и клинико-лабораторное (ОАК, КЩС, гемостазиограмма, биохимический анализ крови) обследование новорожденных по органам и системам, согласно клиническим протоколам. Выявлена низкая диагностика врожденных пороков развития антенатально, только в 45% случаях ВПР был диагностирован на втором триместре беременности, при этом не все множественные пороки диагностированы. Наиболее часто ВПР ЖКТ сочетался с врожденным пороком сердца в 40% случаях, мочевыделительной системы -10%. Показатели клинического анализа крови выявили характерные транзиторные сдвиги, в виде полицитемии, лейкоцитоза без патологического сдвига лейкоцитарной формулы. Биохимический анализ крови включал дополнительно к общепринятым стандартным параметрам, определение концентрации иммуноглобулинов Ig (А (0,70-4,0 г/л), М (5,40-18,22 г/л), G(0,22-2,93 г/л) и С-реактивного белка. Практически в 100% выявлено снижение всех классов иммуногло-

булинов у исследованных новорожденных в возрасте 1-3 суток: IgA 0,27±0,13 г/л, IgG 5,31±0,9 г/л, IgM 0,21±0,01 г/л. Концентрация С-реактивного белка при поступлении в разных нозологических группах отличалась, высокие значения с момента поступления были у новорожденных с атрезией пищевода со свищом, диафрагмальной грыжей - свыше 30 мг/л. Максимальный прирост отмечался на 1 сутки после операции до 250-280 мг/л, с постепенным снижением на 5-7 сутки. Бактериологический анализ из разных локусов при поступлении у 26% выявил грамм отрицательную флору (Kl. Pneumonia, Ps. Aeruginosa, Acinetobacter), в 35% случаях это – стафилококки и стрептококки. Бактериemia зарегистрирована у 2 новорожденных: Kl. Pneumonia. При поступлении всем новорожденным обеспечивался центральный венозный доступ и проводилась предоперационная подготовка продолжительностью 24-48 часов, по мере нормализации клинико-лабораторных показателей. Новорожденные транспортировались в Центр на спонтанном дыхании, кроме новорожденных с диафрагмальной грыжей. Которые были переведены на ИВЛ сразу после рождения (64%) и в первые несколько часов жизни (36%). Антибактериальная терапия проводилась стандартно: ампициллин в сочетании с гентамицином. С оценкой эффективности по результатам клинического анализа крови, лейкоцитарного индекса интоксикации, уровню СРБ и бактериологическим анализам. Проводилась инфузионная терапия и парентеральное питание с момента поступления. В послеоперационном периоде необходимость в вазопрессорной и продолжительной респираторной терапии была у новорожденных с атрезией пищевода и диафрагмальной грыжей (7±2 дня). С учетом выявленных низких показателей иммуноглобулинов, в программе интенсивной терапии нами подключалась иммунозаместительная терапия с поливалентным содержанием иммуноглобулинов. В зависимости от тяжести течения послеоперационного периода, иммунозаместительная терапия проводилась на 3-5 сутки по мере стабилизации витальных функций. Вводился пентаглобин из расчета 250 мг/кг со скоростью 1,7 мл/кг/ч и продолжительностью курса три дня. Проводился стандартный послеоперационный клинико-лабораторный мониторинг состояния пациента. Проводилась оценка содержания иммуноглобулинов на фоне заместительной терапии пентаглобином. После первого введения выявлен прирост всех классов иммуноглобулинов:



IgA-0,63±0,02, IgG-8,2±0,6, IgM-0,4±0,2. На 6-7 день после завершения терапии на контрольном исследовании отмечается увеличение уровней иммуноглобулинов: IgA - 0,87±0,07, IgG-10,5±1, IgM-1,2±0,1.

**Результаты.** Летальность в группе исследования составила 13,3% (из 60 умерло 8 новорожденных), где имело место МВПР: комбинация врожденного порока развития ЖКТ с комбинированным пороком сердца и МВПР (80%), в одном случае диафрагмальная грыжа сочеталась в агенезией правого легкого и гипоплазией левого легкого, один случай кишечной непроходимости с нейромышечной дисплазией кишечника. У новорожденных детей реакция врожденного иммунитета является не только основной, но и единственной формой иммунного ответа из-за практически полного отсутствия адаптивных реакций. Установлено, что новорожденные с врожденными пороками развития желудочно-кишечного тракта имеют низкие показатели иммуноглобулинов А, М и G. В связи с этим пациенты с выше указанными проблемами должны быть подвергнуты полноценному инструментальному и клинико-лабораторному обследованию, включая иммунный

статус. Применение Пентаглобина в неонатальном периоде для лечения инфекционных осложнений сопровождается повышением всех трех классов иммуноглобулинов и увеличением их функциональной активности.

**Выводы.** Таким образом, новорожденные с врожденными пороками развития желудочно-кишечного тракта имеют показатели иммуноглобулинов А, М и G ниже физиологической нормы. В связи с этим данные пациенты на фоне операционного стресса имеют высокие риски инфекционных осложнений, что требует своевременной коррекции. Основным показанием для иммунозаместительной терапии пентаглобином является контроль над инфекционным процессом при снижении уровня и качества собственных иммуноглобулинов. Немаловажным являются сроки назначения иммунозаместительной терапии. В связи с этим рекомендовано придерживаться стандартов ранней диагностики системного сосудистого воспалительного ответа и проводить своевременную коррекцию антибактериальной терапии и иммунозаместительную терапию.

## ОПЫТ ЗАГОТОВКИ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК ДЛЯ ГАПЛОИДЕНТИЧНОЙ ТРАНСПЛАНТАЦИИ

БОРАНБАЕВА Р.З., УМБЕТОВ К.О., КУАНЫШБАЕВА А.Ж., ШЕРЕЗДАНОВА А.А., АЛИПБАЕВ Д.Н.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность.** Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК), является одним из преимущественно безальтернативных методов лечения категории больных, страдающих злокачественными заболеваниями кроветворной системы. Не вызывает сомнения, что ТГСК от совместимого родственного и неродственного донора наиболее эффективный вариант при лечении заболевания у детей и подростков. Тем не менее, для многих пациентов отсутствие совместимого донора является препятствием к своевременному проведению ТГСК, а поиск в международной базе доноров стволовых клеток занимает длительное время по отношению соматическому состоянию больного. Таким образом, поиск альтернативных источников гемопоэтических стволовых клеток (ГСК) для аллогенной ТГСК (аллоТГСК), к которым относится гаплоидентичный донор и стволовые клетки пуповинной крови невероятно актуальны. Однако, высокая вероятность развития осложнений, связанных с несовместимостью по генам HLA системы ограничивало широкое внедрение гаплоидентичной ТГСК (гаплоТГСК) в клиническую практику. По литературным данным свидетельства успеха гаплоТГСК получены с помощью позитивной или негативной селекции ex vivo.

**Цель работы** - применение технологии иммуномагнитной сепарации TCR a/b и CD19 клеток для гаплоТГСК.

**Материалы и методы.** Нами проведены 5 гаплоТГСК с использованием методики деплеции TCR a/b и CD19 клеток. Технология деплеции основан на нацеленном удалении из трансплантата только зрелых лимфоцитов, несущих T-клеточный рецептор ab (TCRab), позволяя оставлять только T-клетки несущие TCR $\gamma\delta$  рецептор, которые по некоторым данным, не обладает аллореактивностью, однако дает возможность осуществлять контроль над инфекцией и может давать противоопухолевой эффект. Трансплантат заготавливали путем афереза + деплеция. Костный мозг (КМ) донора стимулировался гранулоцит-колониностимулирующим фактором (G-KSF) в дозе 10; 15 мкг/кг в течение 3-5 дней. Процедура афереза ГСК проводилась на - 1 день ТГСК с помощью аппарата Spectra Optia(США). На 0 день ТГСК проводилась деплеция TCR a/b и CD19 клеток. Объем полученного материала продукта афереза в среднем составил – 356мл (max-560, min-280), количество CD34+ клеток до афереза составляло- 65 ( $\pm$ 16)  $\times 10^6$ /мл. Во время процедуры афереза ГСК у одного донора отмечалось осложнение в виде судорожные стягивания мышц верхних и нижних конечностей, связанное с гипокальциемией. Сбор стволовых клеток периферической крови по времени длился в среднем 5,5 часа, а клеточность (WBC) полученного продукта составило- 140  $\times 10^9$  /л. Этап мечения и магнитной сепара-

ции Т-клеток проводился по стандартному протоколу компании Miltenyi Biotec (Германия). До магнитной сепарации клеток объем стартового материала составил в среднем - 185мл ( $\pm 15$ ), концентрация клеток WBC -  $213(\pm 4) \times 10^9$  /л, абсолютное количество TCR a/b клеток -  $25.7 \times 10^4$  ( $\pm 7$ ) и CD19 клеток -  $11.48 \times 10^9$  ( $\pm 2$ ). После этапа магнитной сепарации клеток на аппарате CliniMacsPlus объем полученного материала стал (Target фракция) - 390 ( $\pm 20$ ) мл, клеточность полученного материала в среднем уменьшилось -  $58.8$  ( $\pm 24$ )  $\times 10^9$ /л. Абсолютное количество TCR a/b клеток составило -  $4.8 \times 10^4$  и CD19 клеток -  $2.6 \times 10^7$ . Количество CD34+ клеток после магнитной сепарации было

достаточным, составив -  $9.9 \times 10^6$ /кг для проведения гаплогТГСК. Степень очистки после сепарации клеток составил  $\log = 4.8$ .

**Результаты и выводы.** Наш опыт получения CD34+ клеток путем деплеции TCR a/b и CD19 клеток оказался эффективным по количеству полученных стволовых клеток ( $9.9 \times 10^6$ /кг) и по степени очистки ( $\log = 4.8$ ), что свидетельствует о приживлении и соответствует мировому опыту.

Использование трансплантата полученного путем магнитной сепарации, восстановление мегакариоцитарного и гранулоцитарного ростков отмечалось на + 10- +15 день после ТГСК.

## СОВРЕМЕННЫЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ГЕМОФИЛИЕЙ В РЕСПУБЛИКЕ КАЗАХСТАН

БОРАНБАЕВА Р.З., ОМАРОВА К.О., МАНЖУОВА Л.Н., БУЛАБАЕВА Г.Е., БАЙГОДЖАЕВА А.К.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность.** В РК впервые научно-практическое отделение гематологии при НЦПидХ было открыто в 1989г. Дети с гемофилией по республике были взяты на учет. Лечение детей проводили по факту обращаемости креопреципитатом и плазмой. С 2004г появилась возможность применения пациентам с гемофилией высокоочищенных концентратов VIII фактора. Ориентировочный расчет потребности в препаратах для больных гемофилией произведен был нами. Однако, в связи с финансовыми возможностями на этот период профилактическое лечение дети начали получать 1 раз в месяц, что снизило - госпитализацию в стационар этих детей в 5 раз. Но не была решена проблема инвалидизации т.к оптимальным является введение препарата 3 раза в неделю. С улучшением экономического уровня страны были закуплены концентраты факторов свертывания на профилактическое лечение в полном объеме.

**Материал и методы.** Всего в РК зарегистрировано 377 детей с гемофилией, в т.ч 319 с ГА (85%) и 58 детей с ГВ (15%), соотношение 5,5:1.

В ВКО, Западно-Казахстанской, Жамбылской областях частота гемофилии выше средне республиканского 1,5 раза. В Актюбинской, Акмолинской, Атырауской, Мангыстауской, Костанай проживает по 10-12 детей с гемофилией.

По степени тяжести ГА тяжелая форма составила почти 50%, среднетяжелая 37,2%, легкая форма 14%. При ГВ больше среднетяжелых форм 45,2%, тяжелых форм 33,3%, легких форм 19%.

К настоящему времени единственным методом профилактики и лечения гемофилии остается заместительная терапия препаратами фактора VIII и фактора IX.

С конца 1980г разработаны вирусинактивированные препараты плазмы. С начала 1990 годов стали

разрабатываться неплазматические (рекомбинантные) препараты концентратов дефицитных факторов с использованием технологии генной инженерии, исключающих риск инфицирования вирусами из человеческой крови. В нашей стране на начало года 237 ребенка с ГА получают плазменный фактор и 82 ребенка рекомбинантный фактор.

**Результаты.** В нашей стране с 2004 года применяется профилактический метод лечения который считается наиболее прогрессивным. Потребность в концентратах факторов удовлетворяется государством в полном объеме на зафиксированное количество пациентов с ГА и ГВ.

Одним из самых серьезных осложнений современной заместительной терапии гемофилии является появление ингибитора к фактору VIII или IX.

Открытие ингибитора связано с развитием у ряда больных резистентности к заместительной терапии. Ингибиторы это аллоантитела класса IgG. В нашей Республике на настоящее время зарегистрировано 32 (8,5%) случая ингибиторной формы гемофилии у детей с тяжелой формой ГА. Причем наибольшее количество детей с ингибиторной формой в 3-х регионах нашей страны. Это 11 детей (27%) из г.Алматы, у 7 детей (25%) из Алматинской области и у 6 детей (29) из Западно-Казахстанской области.

Благодаря уровню экономического развития страны стало возможным использовать программу индукции иммунной толерантности (OBSITI) для лечения гемофилии с ингибиторными формами с 2012г. Лечение и контроль по этой программе проводится на базе гематологического отделения и дневного стационара НЦПидХ.

Для проведения ИИТ использовались полученные из человеческой плазмы концентраты FVIII vWF: в соответствии с Боннским протоколом. Из новых пре-

паратов, полученных в последние годы и зарегистрированных в РК обращает внимание стандартный антигемофильный глобулин 4-го поколения Нувик®.

Нувик® - первый рекомбинантный фактор свертывания ФСК VIII человеческого происхождения. Получен путем генной инженерии на основе использования гена человека F8, в максимально естественном виде без биологических или химических модификаций.

Высокое сродство Нувика с фактором фон Виллебранда обеспечивает защиту фактора VIII от антител. При клинических испытаниях не зарегистрировано ни одного случая ингибитора у ранее леченых пациентов.

В международном открытом клиническом исследовании среди 59 педиатрических пациентов с тяжелой формой гемофилии А на профилактике Нувиком при анализе среднемесячного количества кровотечений оценку «превосходно» или «хорошо» имели 91,5% детей и в случаях самопроизвольных кровотечений 96,6% детей.

Длительный период полувыведения – 12 часов дает возможность широкого подбора дозы и частоты введения на основе собственных фармакокинетических данных пациента, что предполагает индивидуализацию профилактического введения ФСК VIII.

Рекомендуемый средний интервал введения Нувика – 2 раза в неделю. Для профилактического

лечения рекомендуемая доза составляет 20-50 МЕ ФСК VIII/кг, начало лечения с первым эпизодом кровотечения.

**Выводы.** 1. На учете в РК состоит 377 детей с гемофилией из них с Гемофилией А84%, гемофилией В 14% детей.

2. Частота ингибиторных форм составила 8,5% (32 пациента).

3. Во всех областях внедрены современные высокоэффективные и безопасные препараты для профилактического лечения гемофилии с 2004года.

4. В РК с 2012 года внедрены современные стандартные методы лечения больных с ингибиторной формой гемофилии с оценкой эффективности проводимого лечения.

5. В РК на фармацевтическом рынке зарегистрированы современные гемостатические препараты как природного так и рекомбинантные из 12 стран, что дает гематологам и пациентам право выбора.

6. В РК зарегистрирован первый рекомбинантный антигемофильный глобулин 4-го поколения Нувик человеческого происхождения. На профилактике Нувиком не наблюдалось ни одного случая развития ингибиторов, низкая частота кровотечения. Нувик имеет длительный период полувыведения, поэтому менее частое введение – 2 раза в неделю, меньше фактора используется в год.

## ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК ПРИ ГЕМОРРАГИЧЕСКОМ ВАСКУЛИТЕ У ДЕТЕЙ И КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА

БОШМАНОВА М., ЯХЯЕВА К.З.

*Ташкентская Медицинская Академия, кафедра «Детских болезней 2», Ташкент, Республика Узбекистан*

**Актуальность:** Геморрагический васкулит (Болезнь Шенлейн-Геноха) относится к системным васкулитам с преимущественным поражением микроциркуляторного русла и занимает по частоте первое место среди них. Чаще болеют дети и подростки. Тяжесть течения и ее прогноз определяется вовлечением почек в патологический процесс, в виде гломерулонефрита при геморрагическом васкулите. В 20-30% случаев заканчивается формированием хронической почечной недостаточности.

**Цель работы** - определить клинические особенности и течение поражения почек при болезни Шенлейн-Геноха у детей.

**Материалы и методы.** Под нашим наблюдением находились 28 больных с геморрагическим васкулитом в возрасте от 3 до 16 лет, лечившихся стационарно в отделении детской кардионефрологии I - клиники ТМА. Среди больных, девочки составляют 13 и маль-

чики 15 человек. Всем больным были проведены общие клинические, лабораторные и инструментальные методы исследования.

**Результаты.** В результате проведенного исследования у 7 девочек и 9 мальчиков было обнаружено поражение почек. Из них у 4 больных рецидив, у 7 появление следов белка, эритроцитов и лейкоцитов в общем анализе мочи, у 5 на УЗИ исследовании почек было обнаружено повышение эхогенности, соли и признаки инфильтрации.

**Выводы.** Таким образом, наши наблюдения показали, что при геморрагическом васкулите, в паренхиме почек выявляются изменения в виде нефрита. Поэтому при смешанной форме болезни Шенлейн-Геноха необходимо дополнительно лабораторно-инструментально исследовать органы мочевыделительной системы, чтобы вовремя проводить меры профилактики развития хронической почечной недостаточности.

# ПСИХОТЕРАПЕВТИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ КОРРЕКЦИИ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ У ДЕТЕЙ С ОНКОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ В РЕМИССИИ

ГУСЕВА М.А.

*ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Д. Рогачева» Минздрава РФ, Москва, Россия*

Онкологическое заболевание и его лечение негативно влияют не только на соматическое состояние ребенка, но и на его психику, на развитие и становление личности. Эгоцентризм и инфантилизм, эмоциональная лабильность, высокая тревожность, чувство вины, низкая самооценка, агрессия и аутоагрессия, нейропсихологические нарушения, школьная неуспешность – вот далеко не полный перечень социально-психологических, эмоциональных и личностных проблем, обуславливающих социальную дезадаптацию этих детей. К числу тяжелых последствий также относятся неврологические симптомы, часто встречающиеся у детей на этапе реабилитации: навязчивые состояния; страхи; плаксивость и истерики; нарушение сна, ночные страхи; ипохондрии; нервные тики; нарушения пищевого поведения (снижение аппетита или полный отказ от пищи, повышенный аппетит, рвоты после еды); энурез; энкопрез; «летучие» боли, парестезии.

Симптом, с точки зрения клинического психолога, – это неадаптивная реакция ребенка на высокую тревогу, связанную с внешними и внутренними угрозами, превышающую его адаптационные возможности и способность психической переработки непереносимых аффектов. Следовательно, симптом – не обязательно индикатор патологического процесса, но может свидетельствовать о сопротивлении внутренним угрозам, например, быть реакцией на некоторые напряжения в процессе нормального развития ребенка. Такие симптомы, как правило, исчезают сами по себе по мере продвижения ребенка к следующей стадии развития. Однако симптомы могут быть и реакциями на угрозы со стороны внешнего мира, например, связанными с потерей любви, отвержением, травмирующими обстоятельствами и семейными событиями (разлуки со значимым близким, утраты и др.). Такие симптомы могут стать препятствием на пути дальнейшего развития и требуют психокоррекционного вмешательства.

Поэтому на первом этапе психотерапевтической работы проводится детальная дифференциальная диагностика с использованием клиникопсихологического подхода: сбор анамнез vitae, анамнез morbi, акушерский анамнез, семейный анамнез; оцениваются внешние и внутренние ресурсы семьи. Необходимо тщательное изучение личности ребенка, что дает возможность соотнести симптом с уровнем развития, структурой, динамикой психических процессов. Важ-

но установить, какую роль играет симптом в семейной системе, в системе семейных отношений и коммуникаций, в которую включен ребенок.

На втором этапе важно подобрать адекватный метод терапевтического вмешательства. Мы используем различные парадигмы, выбор которых определяется находками первого этапа и конкретными условиями работы в реабилитационном центре.

1. Когнитивно-поведенческий подход – эффективный метод краткосрочного воздействия на симптом. Недостаток: «рубит стебель, а корень остается» – не воздействует на причины возникновения симптома. На месте исчезнувшего симптома может появиться другой. Но в краткосрочной перспективе этот метод позволяет добиться коррекции поведения ребенка, улучшения детско-родительской коммуникации, что позволяет в дальнейшем продолжить психокоррекционную работу.

2. Системно-стратегический семейный подход (разработан в Школе Пало Альто (Watzlawick et al., 1967, 1974) и в Миланской Школе (Selvini Palazzoli, 1963) – применяется в случаях, когда симптом включен в систему внутрисемейных патологических взаимодействий.

3. Психодинамический подход – вербальная терапия с применением арт-методов; Юнгианская песочная терапия – применяются для коррекции незрелых психологических защитных механизмов и неадаптивных форм защитного поведения (агрессии, аутоагрессии, регрессии), формирования более зрелых защитных механизмов и копингов, работы с психотравмой, повышения толерантности к фрустрациям.

Ключевое условие успешной психотерапии: «возведение» мамы в ранго-терапевта(!) через подробное разъяснение стадий индивидуального развития ребенка, особенностей текущей стадии и ее проявлений в поведении ребенка, о доминирующих эмоциях ребенка на этой стадии, об особенностях «защитной системы» и способах совладания со стрессом; обучение мамы контейнированию непереносимых аффектов.

Серьезное ограничение в работе клинического психолога в условиях реабилитационного центра – короткие заезды – для большинства детей – 14 дней, что позволяет провести всего 3 - 4 сессии; примерно для 25% детей продолжительность заезда составляет 32 дня – 8 - 10 сессий. Другая проблема – недостаточная междисциплинарная коммуникация, когда требуется слаженная работа медицинского психолога, психиа-

тра, невролога, педиатра и др. специалистов.

В значительной степени краткость психотерапевтического вмешательства компенсируется возможностью повторных госпитализаций ребенка в Центр. Наш опыт работы показал, что трехмесячные и даже полугодовые перерывы в терапии не отражались на динамике работы с ребенком, наоборот, можно ут-

верждать, что психика как будто «использовала» время перерыва для того, чтобы ассимилировать полученный новый опыт.

В докладе подробно освещается технология психокоррекционной работы медицинского психолога при неврологических нарушениях у детей с онкологическими заболеваниями в ремиссии.

## ОСОБЕННОСТИ УЛЬТРАЗВУКОВЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ У ДЕТЕЙ С ОСТРЫМ ЛЕЙКОЗОМ

ДЖАМБУЛОВА Д.А., САРГЕЛОВ С.Ш., ЖАЙЛАУБАЕВА А.С.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность темы.** Острый лейкоз развивается в результате злокачественной трансформации гомопоэтических клеток в примитивные недифференцированные клетки с аномальной продолжительностью жизни. При остром лимфобластном лейкозе и остром миелобластном лейкозе клетки пролиферируют, вытесняя нормальную костномозговую ткань и гемопоэтические клетки индуцируя анемию, тромбоцитопению и гранулоцитопению. Циркулируя в крови, они могут инфильтрировать различные органы и ткани, в том числе и печень, селезенку, лимфатические узлы, центральную нервную систему, почки и гонады. Ультразвуковой метод исследования это исследование органов и тканей с помощью ультразвуковых «волн». Ультразвуковой метод исследования безболезнен, не инвазивен, доступен, не имеет возрастных ограничений и противопоказаний.

**Цель работы** - определение ультразвуковых особенностей изменения внутренних органов у детей с диагнозом острый лимфобластный лейкоз и острый миелобластный лейкоз.

**Материалы и методы.** За период с январь 2014 по декабрь 2017 гг. был проведен анализ ультразвуковых исследований в одном из онкогематологических отделений Научного центра педиатрии и детской хирургии. Было исследовано 365 детей с установленным диагнозом острый лимфобластный лейкоз и 59 детей с диагнозом острый миелобластный лейкоз.

**Результаты.** У детей с острым лимфобластным лейкозом гепатомегалия выявлена в 68% случаев, при остром миелобластном лейкозе частота гепатомега-

лии выявлена намного реже в 38% случаев. Спленомегалия у детей с диагнозом острый лимфобластный лейкоз наблюдалась в 52% случаев, при остром миелобластном лейкозе 35,5%. Нефромегалия выявлена в 10% случаев при остром лимфобластном лейкозе и в 7% при остром миелобластном лейкозе. Вовлечение гонад лишь у детей с острым лимфобластным лейкозом в 2% случаев. Гиперплазия внутрибрюшных лимфатических узлов встречалась с одинаковой частотой у детей с диагнозом острый лимфобластный лейкоз и острый миелобластный лейкоз в основном у детей с рецидивом заболевания. По данным ЭхоКГ снижение сократительной способности миокарда с расширением полостей сердца было выявлено у детей с диагнозом острый миелобластный лейкоз в 71,4%, у детей с диагнозом острый лимфобластный лейкоз в 37,2% случаев.

**Выводы.** Органомегалия, вызванная, предположительно, инфильтрацией, встречается гораздо чаще у детей с лимфобластным лейкозом, чем у детей с миелобластным лейкозом. Поражение сердечно-сосудистой системы выявлено больше у детей с острым миелобластным лейкозом. Проведенный анализ дает нам возможность думать, что ультразвуковое исследование на данный момент самый простой доступный и подходящий метод исследования детей с диагнозом острый лейкоз не подвергающее пациента лучевой нагрузке, не занимающее большого количества времени, который можно применять не однократно в течении всего периода наблюдения и лечения пациента для оценки состояния внутренних органов.

## ЛАПАРОСКОПИЯ В ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ КИСТ ОБЩЕГО ЖЕЛЧНОГО ПРОТОКА У ДЕТЕЙ

ДЖЕНАЛАЕВ Д.Б., МУСТАФИНОВ Д.А., МАМЛИН О.А.

*Корпоративный фонд "University Medical Center", Национальный Научный Центр материнства и детства, Астана*

**Актуальность темы.** Хирургическая коррекция пороков развития желчевыводящих путей, до настоящего времени, является одним из наиболее актуальных и сложных вопросов детской хирургии. Еще сравнительно недавно хирургическое лечение кист общего желчного протока у детей включало оперативное вмешательство из верхнесрединного или подреберного лапаротомного доступа с массивной травмой передней брюшной стенки. С развитием эндовидеохирургии стало возможным выполнение сложных реконструктивных вмешательств на желчевыводящих путях с использованием методов лапароскопической хирургии. В настоящее время лапароскопия не только конкурирует с традиционными хирургическими вмешательствами, но и превосходит их по ряду параметров, нередко становясь методом выбора в лечении кист общего желчного протока у детей.

**Цель работы** - Сравнительная оценка результатов лечения пациентов с врожденными кистами общего желчного протока, оперированных «открытым» и эндовидеохирургическим способами.

**Материалы и методы.** С 2008 года в отделении детской хирургии Национального Научного центра материнства и детства находилось на лечении 47 пациентов с врожденными кистами общего желчного протока. Возраст пациентов колебался от шести месяцев до 13 лет. Для уточнения диагноза всем детям проводили ультразвуковое исследование, компьютерную томографию и магнитно-резонансную томографию в режиме холангиографии. В лечении 14 пациентов нами были использованы методы эндовидеохирургии (основная группа). Этим пациентам производили лапароскопическое иссечение кистозно-измененных желчных ходов с формированием гепатикоэнтероанастомоза по Ру. В остальных 33 случаях все этапы операции были выполнены полностью лапароскопическим способом. Кистозно-измененный общий печеночный проток пересекали максимально близко (0,5 см) к месту слияния правого и левого печеночного протоков. В послеоперационном периоде всем детям проводилась стандартная антибактериальная терапия антибиотиками широкого спектра действия. В течение 3-х суток всем детям проводилось парентеральное питание, обезболивающая терапия. Интра- и послеоперационных осложнений в наших наблюдениях не отмечалось. Для проведения сравнительной оценки постагрессивной реакции организма на лапароскопическую и традиционные виды операций нами

было изучено: - изменение динамики «стрессовых гормонов» (кортизол, пролактин) в ответ на операционную травму; - динамика двигательной активности и болевого синдрома в послеоперационном периоде. Как показали результаты исследования, перед операцией средние показатели «стрессовых гормонов» пребывали в пределах нормальных значений, не имея достоверных различий между собой. Интраоперационные показатели «стрессовых» гормонов в обеих группах существенно превышали средние величины нормальных показателей. Послеоперационные показатели в обеих группах были ниже интраоперационных значений, но более выраженное снижение было выражено в группе пациентов, которым проводилась лапароскопическая операция. Анализируя динамику болевого синдрома в послеоперационном периоде, можно отметить, что после лапароскопической операции у 10% больных болевой синдром купируется к концу первых суток с момента операции, у 40% больных – к 36 часам послеоперационного периода, у 90% больных – к концу 2-суток от момента операции, а к концу 3-х суток болевой синдром купировался у 100% пациентов, перенесших лапароскопическую операцию. Несколько иная картина наблюдалась у пациентов, перенесших традиционную операцию. После «открытой» операции болевой синдром сохранялся в течение 36 часов у всех пациентов, к концу 2-х суток он купировался только у 20% пациентов, через 72 часа после операции – у 60%, а полное отсутствие болевого синдрома в контрольной группе мы отметили лишь к концу 4-х суток-началу 5-х суток. Такая же динамика отмечалась и при анализе двигательной активности больных в сравниваемых группах в послеоперационном периоде.

**Результаты.** Таким образом, можно отметить, что выполнение лапароскопических вмешательств при хирургической коррекции кист общего желчного протока у детей вызывает меньшую степень хирургической агрессии организма в послеоперационном периоде по сравнению с традиционными оперативными вмешательствами, что обуславливает более мягкое течение послеоперационного периода.

**Выводы.** Анализируя наш опыт использования лапароскопии в хирургической коррекции кист общего желчного протока, можно отметить, что лапароскопический доступ может стать методом выбора при хирургической коррекции патологии наружных желчевыводящих путей у детей.

## ТОРАСКОСКОПИЯ В ХИРУРГИИ ЛЕГКИХ У ДЕТЕЙ

ДЖЕНАЛАЕВ Д.Б., МУСТАФИНОВ Д.А., ДЖЕНАЛАЕВ Б.К., МАМЛИН О.А.,  
ОЛЬХОВИК Ю.М., БИЛАЛ Р.А.

*Корпоративный фонд «University Medical Center», Национальный Научный Центр материнства и детства, Астана*

**Актуальность темы.** Хирургическая коррекция врожденных и приобретенных хирургических заболеваний легких остается одной из наиболее сложных и актуальных вопросов хирургии детского возраста. Основным радикальным методом лечения детей с хирургическими заболеваниями легких является хирургическое вмешательство. С развитием торакоскопии стало возможным выполнять многие хирургические операции на легких избегая широкого торакального доступа. Разработка инструментов малого диаметра и более совершенной оптики дало возможность детским хирургам производить анатомические резекции легких без торакотомии.

**Материалы и методы.** В отделениях детской и малоинвазивной хирургии КФ «УМС» ННЦМД за период с 2013 года находилось на лечении 18 пациентов, которым была выполнена торакоскопическая резекция легких. Возраст пациентов варьировал от 20 дней до 9 лет. У 14 пациентов были врожденные кисты легкого, у 4 – кистаденоматоз легких. Предоперационная подготовка не отличалась от таковой при открытой операции. Операции проводили под общей анестезией. В семи случаях проводилась однологичная вентиляция с интубацией левого или правого главного бронха. В остальных случаях использовали стандартную ИВЛ с повышением давления в плевральной полости с целью коллабирования легкого во время операции. При торакоскопической резекции доли мы использовали принципы классической хирургии, то есть раздельно обрабатывали элементы корня легкого. После ревизии и оценки состояния

легкого и плевральной полости в междолевой щели выделяли артериальные сосуды. Паренхиму легкого рассекали по линии междолевой щели при помощи коагулятора. Центральный отдел сосудов клипировали и сосуды пересекали, после предварительной обработки (аппарат Ligasure) «уходящих» концов сосудов. После пересечения артериальных сосудов удаляемую долю отводили кзади и пересекали кардиальную связку. Затем выделяли легочную вену, которую дважды перевязывали лигатурами и пересекали. Далее скелетировали бронх нижней доли и пересекали коагулятором. Культю бронха ушивали отдельными узловыми швами. После ушивания просвета культи бронха интубационную трубку поднимали в трахею и увеличивали объем дыхания. Тем самым осуществлялся контроль герметичности шва бронха и раздувание оставшихся сегментов легкого с целью оценки их вентиляции. Резецированную долю по частям удаляли через отверстие нижнего троакара, расширенное до 1,5–2 см. В плевральной полости под контролем эндовидеокамеры устанавливали силиконовую дренажную трубку.

**Результаты и выводы.** Анализируя наш незначительный опыт проведения торакоскопической резекции легкого, можно отметить, что: 1) использование торакоскопии позволило нам снизить травматичность оперативного вмешательства; 2) в настоящее время торакоскопическая резекция легкого может считаться операцией выбора, так как обладает всеми преимуществами миниинвазивных вмешательств и дает такие же результаты, как и торакотомия.

## ПЕРВЫЙ ОПЫТ ВЫПОЛНЕНИЯ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПЕЧЕНИ У ДЕТЕЙ

ДЖЕНАЛАЕВ Д.Б., МУСТАФИНОВ Д.А., МАМЛИН О.А., АСЫЛХАНУЛЫ Е., АНИКИН В.В.,  
МАНАЙБЕКОВА Ж.А., МУСТАФИНОВА Г.Т.

*Корпоративный фонд «Universal Medical Center», Национальный Научный Центр материнства и детства, Астана*

**Актуальность темы.** В настоящее время трансплантация печени является наиболее эффективным и зачастую единственным методом лечения пациентов в терминальной стадии хронических болезней печени, осложненных острой печеночной недостаточностью, злокачественными и доброкачественными опухолями печени. В Государственной программе развития здравоохранения «Саламатты Казахстан» на 2011–2015 годы одним из приоритетных направлений является

развитие высокоспециализированной медицинской помощи, в том числе трансплантации органов. В рамках развития этого направления на базе АО «Национальный Научный центр материнства и детства» с декабря 2014 года по январь 2018 года проведено 8 успешных трансплантаций детям в возрасте от 6 месяцев до 1 года. Всем детям проведена родственная трансплантация от живого донора. Время наблюдения за пациентами после проведенной трансплантации

составляет от 2 месяцев до 3,5 лет. Ниже приводится описание одного из клинических случаев.

Ребенок С. 6 месяцев, поступил в отделение детской хирургии КФ «УМС» Национальный научный центр материнства и детства 04.05.2015 года.

Жалобы при поступлении на желтушность кожных покровов, ахоличный стул, слабость, вялость.

Ребенок болен с рождения. Через 1 месяц после рождения выставлен диагноз «Атрезия желчевыводящих путей».

Состояние при поступлении тяжелое по заболеванию. Самочувствие страдает вследствие билирубиновой интоксикации. Кожные покровы, видимые слизистые желтушные. Ребенок правильного телосложения, пониженного питания. Вес- 7000 гр. Зев спокоен. Периферические лимфоузлы не увеличены. Дыхание через нос свободное. ЧД - 30 в 1 минуту. В легких пуэрильное дыхание, хрипов нет. Сердечные тоны ясные, ритм правильный. ЧСС – 132 в 1 мин. АД – 75/45 мм рт ст. Язык влажный, чистый. Стул обесцвеченный, кашицеобразный. Мочеиспускание свободное, безболезненное, темного цвета.

Status localis: Живот увеличен в объёме, при пальпации мягкий, доступный во всех отделах, безболезненный. Перистальтика кишечника активная. Печень увеличена, +4,0 из под реберной дуги, плотно-эластической консистенции, пальпаторно безболезненна. Селезенка пальпируется + 2,0 из под левого ребра, эластичная, безболезненна.

В биохимическом анализе крови при поступлении: альбумин 40 г/л; АЛТ 77 ед/л; АСТ 183 ед/л; общий билирубин 161,2 ммоль/л; прямой билирубин 67,0 ммоль/л; ГГТП 83,1 ед/л; щелочная фосфатаза 445 ед/л; Коагулограмма: ПВ 14,6 сек; фибриноген 1,4 г/л; АЧТВ – 39,2 сек; ТВ 23, бсек; Протромбиновое время по Квику 57,8 %, МНО 1,1.

Ребенок осмотрен кардиологом, инфекционистом, консультирован гепатологом и трансплантологом: выставлен диагноз «Врожденный порок развития желчевыводящих путей. Цирроз печени», выставлены показания к трансплантации.

После проведенной предоперационной подготовки 18.05.2015 проведена операция «Трансплантация печени от донора» (мама). Гастропеченочная и серповидная связки печени были рассечены, после чего была мобилизована печень. Следующие этапы - мобилизация печени, выделение нижней полой вены, печеночной артерии и воротной вены. Анастомоз нижней полой вены реципиента с трансплантантом «конец в бок». Затем была анастомозирована воротная вена по типу конец в конец (Prolen 7.0) и были открыты сосудистые зажимы. Печеночная артерия трансплантата анастомозирована в печеночную артерию реципиента по типу конец в конец нитью (Prolen 7.0) непрерывным швом. Выполнено УЗГД, который показал поток арте-

рии и потоки вен и воротной вены. Отмечается отхождение желчи по желчным путям трансплантата. Введены дренажи в поддиафрагмальное пространство и малый таз. Наружные желчные пути анастомозированы с тощей кишкой на петле по Ру. Фасция ушивалась отдельными узловыми швами одним слоем (Vikril 2.0). Отдельными узловыми швами нитью (Vikril 5.0) ушита подкожная клетчатка, на кожу субкутикулярный шов нитью (Vikril 3.0).

В послеоперационном периоде ребенок в течение 8 дней находился в отделении детской анестезиологии, реанимации и интенсивной терапии. Терапия проводилась в соответствии с проводимым мониторингом:

Каждый час: Артериальное давление, ЧСС по ЭКГ монитору, ЦВД, разница базовой/периферической температур, чрезкожное определение насыщения кислородом, баланс жидкостей, включая коллоиды, дренаж раны, объемы мочи и лекарств;

Каждые 4 часа в течение 24 часов, при необходимости: сывороточный натрий, калий, кальций, глюкоза и лактат в крови. pH в желудке определяется каждые 6 часов через назогастральный зонд (целое значение pH >5);

УЗДГ – в течение первых 5 дней, далее – по клиническим показаниям;

Ежедневно: рентгенография органов грудной клетки, ОАК, протромбиновое время, АЧТВ, уровень такролимуса в крови, мочевины, креатенина, кальций, фосфаты, магний, точное измерение веса.

В послеоперационном периоде общий билирубин снизился на вторые сутки до 38,5 ммоль/л.

Иммunosuppressивная терапия проводилась препаратом Такролимус (Програф): 0.15 мг/кг/доза перорально дается в течение 6 часов после трансплантации; далее 0.075 мг/кг/доза 2 раза в сутки перорально для достижения уровня такролимуса 10-15 нг/мл в течение первых 2 недель. Последовательно корректируется дозировка для достижения 8-12 нг/мл на третьей и четвертой неделях; 5-8 нг/мл на втором и третьем месяце; 3-5 нг/мл в последующем.

Ребенок был выписан из стационара на 24 сутки от момента проведения операции. С периодичностью 1 раз в три месяца ребенок наблюдается в АО «ННЦМД». В настоящее время состояние ребенка ближе к удовлетворительному. Биохимические показатели, данные ультразвукового исследования в пределах нормы.

**Выводы.** Анализируя литературные данные и свой, пока незначительный опыт, можно отметить, что четкое соблюдение алгоритма клинического обследования, определение и соблюдение диагностических и лечебных критериев позволят улучшить показатели положительных исходов после операции и увеличить выживаемость данной категории пациентов.



## СТРУКТУРА ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ И РЕГИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ ПРОЖИВАНИЯ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ С ОНКОГЕМАТОЛОГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИЕЙ, НАХОДЯЩИХСЯ НА ЛЕЧЕНИИ В РОСТОВСКОМ НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКОМ ОНКОЛОГИЧЕСКОМ ИНСТИТУТЕ

ДМИТРИЕВА В.В., ЛЫСЕНКО И.Б., ПАК Е.Е., КОЗЮК О.В., КУЗНЕЦОВ С.А., СТАРЖЕЦКАЯ М.В., МКРТЧЯН Г.А., БЕСПАЛОВА А.И.

*ФГБУ «Ростовский научно-исследовательский онкологический институт» Минздрава России, Ростов-на-Дону*

**Актуальность темы.** Острые лейкозы и злокачественные лимфомы занимают лидирующие позиции в структуре заболеваемости злокачественными новообразованиями в детском возрасте. Изучение региональных аспектов этих опухолей является актуальной темой, поскольку полученные результаты позволяют в дальнейшем разрабатывать адекватную программу помощи детям с онкологическими заболеваниями на каждой конкретной территории.

**Цель работы** - определить структуру заболеваемости и региональные особенности проживания детей с онкогематологической патологией, находящихся на лечении в Ростовском научно-исследовательском онкологическом институте.

**Материалы и методы.** Проведен анализ структуры заболеваемости у детей с онкогематологической патологией, в возрасте от 0 до 18 лет, за временной период с 2007 по 2017 года.

**Результаты.** Всего с 2007 по 2017 года, поступило на лечение в детское онкологическое отделение ФГБУ «РНИОИ» Минздрава России 315 первичных пациентов с гематологическими и лимфопролиферативными заболеваниями. Из них 9 пациентов имели доброкачественное поражение лимфоидной ткани и были госпитализированы с подозрением на системное лимфопролиферативное заболевание, в процессе диагностики злокачественный характер заболевания был исключен. Треть всех пациентов составляют больные с острым лимфобластным лейкозом - 111 больных,

соответственно 35,2% от общего числа первично госпитализированных больных, немного меньше госпитализировано пациентов с лимфомой Ходжкина - 103 больных, что составляет 32,7%. Больных с неходжкинскими лимфомами госпитализировано 71 пациента, т.е. 22,5 %. Значительно меньше поступило на терапию пациентов с гистиоцитозом - 11 (3,4 %), пациентов с острым миелобластным лейкозом было всего 9 человек (2,8 %). Один ребенок с хроническим миелолейкозом. Детей из Чеченской республики было 126 (40 %) пациентов, из Ростова и Ростовской области - 112 (35,5%) человек, пациентов из Дагестана - 35 (11,1%), Ингушетии - 27 (8,5 %), Республики Северной Осетии - 10 (3,1%), реже из Калмыкии - 9 (2,8%) пациентов, пациентов из Кабардино-Балкарии - 7 (2,2%)%, Адыгеи - 7 (2,2 %), Карачаево-Черкессии - 9 (2,8%), из Ставропольского края - 8 (2,5%) и Крыма - 18 (5,7 %) пациента, единичные пациенты из Астраханской области - 2 (0,6%), Краснодарского края - 4 (1,2%), из Донецкой области, Н.Уренгоя, Абхазии, Пятигорска по 1 (0,3%) пациенту.

**Выводы.** За проанализированные 10 лет, структура заболеваемости у детей и подростков с онкогематологической патологией, госпитализированных в детское онкологическое отделение ФГБУ «РНИОИ» Минздрава России соответствует литературным данным. Наиболее частая госпитализация осуществлялась пациентов из Южного Федерального округа, реже из дальних регионов.

## ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫЕ СОСТОЯНИЯ У ПОДРОСТКОВ СЕЛЬСКИХ РЕГИОНОВ АКТЮБИНСКОЙ ОБЛАСТИ

ДОСИМОВ А.Ж., ДОСИМОВ Ж.Б., АБДРАХМАНОВ К.Б., КУЛЬНИЯЗОВА Г.М., ДОЛотова Л.В.

*Западно-Казахстанский государственный медицинский университет имени Марата Оспанова, Актобе*

**Актуальность.** Возникновению железодефицитных анемий (ЖДА), как правило, предшествует развитие латентного дефицита железа (ЛДЖ), которое характеризуется скрытым дефицитом и снижением запасов железа и недостаточным его содержанием в тканях.

Железодефицитные состояния (ЖДА, ЛДЖ) должны быть выявлены и устранены на этапе скрининговых лабораторных исследований.

**Цель исследования** - оценить особенности морфологического состава периферической крови и ферри-

тинового статуса у подростков сельских регионов Актюбинской области.

**Материалы и методы.** Морфологический состав периферической крови и ферритиновый статус оценен у 132 подростков (мальчиков-72, девочек-60) в возрасте 14-17 лет, проживающих в регионах с различной степенью экологической нагрузки: регион деятельности нефтегазодобывающих предприятий (Жаназол-82 подростка) и условно-экологически чистый регион (пос. Кобда - 60 подростков). Диагноз ЖДА констатирован при значениях гемоглобина менее 120 г/л и по данным эритроцитарных индексов. Ферритиновый статус оценен по содержанию сывороточного железа (СЖ), сывороточного ферритина (СФ), трансферрина (ТФ), процента насыщения трансферрина железом (НТЖ) и латентной железосвязывающей способности сыворотки (ЛЖСС).

**Результаты.** Анализ совокупности полученных результатов позволил констатировать факт ЖДА у 19 (14,4%) обследованных подростков, независимо от региона постоянного проживания. Вместе с тем анализ результатов с учетом региона проживания позволил отметить преобладание более чем в 2 раза ЖДА у подростков, постоянно проживающих в регионе деятельности нефтегазодобывающих предприятий. Анализ совокупности данных по исследованию ферритинового статуса у подростков позволил отметить

следующее: снижение содержания сывороточного (СЖ) у практически каждого четвертого 32 (24,2%) и сывороточного ферритина (СФ) у половины 62 (47%) обследованных школьников независимо от региона проживания. В равной мере очевиден факт повышения уровня трансферрина (ТФ), снижение процента насыщения трансферрина железом (НТЖ) и закономерное в этой связи повышение латентной железосвязывающей способности сыворотки (ЛЖСС), что в совокупности позволяет отметить негативные тенденции в ферритиновом статусе с развитием очевидного и латентного дефицита железа в организме подростков. Аналогичная тенденция отмечена в процессе анализа состояния ферритинового статуса у подростков с учетом региона постоянного проживания, наиболее очевидная у школьников региона нефтегазодобычи.

**Выводы:** 1. Результаты исследования позволяют констатировать факт негативных тенденций в структуре ферритинового статуса подростков независимо от региона проживания, наиболее очевидные у школьников, проживающих вблизи нефтегазодобывающих предприятий.

2. Представляется целесообразным обоснование и определение содержания первичной профилактики железодефицитных состояний у подростков независимо от региона проживания, вероятнее всего посредством внедрения технологии саплементации.

## ПСИХОЛОГИЧЕСКАЯ ПОДДЕРЖКА РОДИТЕЛЕЙ ДЕТЕЙ С ОНКОЛОГИЧЕСКИМ ЗАБОЛЕВАНИЕМ

26

ДЮСЕНБАЕВА Д.С.

*Казахский научно-исследовательский институт онкологии и радиологии г. Алматы*

**Актуальность темы.** Психологическая помощь детям с онкологическими заболеваниями и их родителям, несомненно, имеет свои особенности на разных этапах заболевания. На первом этапе, когда семья только узнает о болезни, дети и их родители испытывают шок, им трудно принять, что это могло произойти с ними, они часто отрицают происходящее. Здесь важно помочь и ребенку, и родителям отреагировать чувства, связанные с информацией о болезни, преодолеть шок и начать принимать реальность. На этом этапе речь может идти о кризисной интервенции как о работе с интенсивными чувствами и сосредоточении на актуальной ситуации. Хотя важно, чтобы сопровождение и поддержка семьи начиналась еще раньше, т. к. даже до постановки диагноза онкологического заболевания родители и дети испытывают серьезный стресс — само ожидание постановки диагноза является для них травмирующим. Незнание, которая ждет их впереди, мифы и страхи, которые сопутствуют онкологическим заболеваниям, вторгаются в привычное течение жизни и разрушают знакомое представление о себе и об окружающем мире. Многие трудности, с которыми

сталкиваются родители, имеют долговременный характер - ребенок требует особого попечения и заботы. Поэтому у родителей часто формируется физическая и эмоциональная усталость. Тяжелые эмоциональные переживания родителей также являются причиной эмоционального и физического истощения. Тем, кто заботится о других, самим нужна помощь и поддержка, которая бы приносила облегчение. Возникновение у ребенка онкологического заболевания является для родителей сильнейшей психотравмой. Родители подвержены влиянию сильной кризисной ситуации в их жизни - болезни ребенка, и нуждаются в квалифицированной психологической и психотерапевтической помощи. Следовательно есть острая необходимость психолого-социальной поддержки для родителей детей с онкологическим заболеванием. Родители испытывают сильный страх за жизнь своего ребенка, находятся в состоянии постоянного психоэмоционального напряжения, степень которого напрямую связана с актуальным состоянием здоровья ребенка. При этом отмечается явление «эмоционального раскачивания» с постепенной фиксацией на болезненных пережива-

ниях. Как отмечают медицинские работники, родители в состоянии сильного эмоционального напряжения начинают искать альтернативные способы лечения (лечение у знахарей, экстрасенсов, «бабушек»), что нередко приводит к упущению времени лечения заболевания ребенка, это осложняет лечение, а в некоторых случаях к смерти ребенка. Родители больных детей отмечали необходимость психологической помощи, при этом они в свою очередь говорили, что им тяжело было принять болезнь ребенка и понять, что ребенок может погибнуть. Родители часто отмечали страх за будущее ребенка, указывали, что нуждались в помощи своих близких и родных. Отмечено, что психологической помощи по адаптации к диагнозу ребенка нуждаются все родители. Кроме указанных выше проблем, наиболее актуальными являются проблемы адаптации детей и родителей к условиям стационара, проблемы общения с больным ребенком, проблемы отношений со здоровым ребенком в семье.

**Цель работы** - проведение анализа потребностей в психологической помощи детям с онкопатологией и их родителям.

**Материалы и методы.** С целью анализа потребностей в психологической помощи детям с онкопатологией и их родителям нами проведено исследование на базе Казахского научно-исследовательского института онкологии и радиологии, в отделении детской онкологии. В исследовании принимало участие 30 человек, из них: 22 - родители детей находящихся на лечении, и 8 - медицинский персонал. Метод исследования - ан-

кетирование с использованием шкальных вопросов. В целом и родители, и медицинские работники очень высоко оценили потребность в психологической помощи: средний бал – 7,2 и 9,9 (по 10 балльной шкале) соответственно. В ходе исследования нами были выявлены основные психологические проблемы, актуальность и необходимость решения которых отмечается респондентами обеих групп.

**Результаты.** В ходе исследования нами были выявлены основные психологические проблемы, актуальность и необходимость квалифицированных специалистов для психологического сопровождения онкологических пациентов и лиц сопровождающие их во время прохождения лечения.

**Выводы.** Проведенное исследование со всей очевидностью показало, что существует высокая потребность в психологической помощи у родителей пациентов детского онкологического отделения, которая на настоящий момент удовлетворяется далеко не в полной мере. Направленность психологической помощи вытекает из тех проблем, которые выявлены в ходе исследования, и в первую очередь должна осуществляться через формирование позитивной внутренней картины болезни у больного ребенка как напрямую, так и через формирование адекватных установок у родителей. Не менее важным видится психосоциальная работа с семьей больного ребенка: выбор оптимальных путей выхода из кризиса, сплочение членов семьи, организация психологической поддержки и помощи.

## МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ТОМОГРАФИЯ В ДИАГНОСТИКЕ РЕТИНОБЛАСТОМ

ЕНСЕПБАЕВ М.А., САРГЕЛОВ С.Ш., ТАЙНЕКОВА А.Ш., ИБРАГИМОВ У.И.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность темы.** Ретинобластома - злокачественное новообразование развивающееся из сетчатки, как наиболее частое опухолевое поражение глаз у детей раннего возраста, преимущественно до 5 лет, имеет крайне важное значение в детской онкологической практике. Ретинобластомы составляют 2-5% от всех злокачественных опухолей у детей. Бывают как одностороннее так и двустороннее поражение. Одним из важных методов в диагностике ретинобластом является магнитно-резонансная томография, наряду с компьютерной томографией, ультразвуковой диагностикой, офтальмоскопией и другими методами исследований. Данная опухоль сетчатки может иметь экстра окулярное распространение и метастазы в головной мозг.

**Цель работы** - изучение МРТ семиотики и возможностей магнитно-резонансной томографии при исследовании детей с ретинобластомой.

**Материалы и методы.** В отделении лучевой диагно-

стики с 2014 г. по 2018 г. проведено 154 МРТ исследований ретинобластом у 71 пациента. Двадцать из них составили с диагнозом билатеральная ретинобластома (28%) и 51 пациент с односторонним поражением (72%), трилатеральные ретинобластомы не встречались. 46 мальчиков (46%) и 26 девочек (37%). Средний возраст пациентов с билатеральной ретинобластомой составил 1 г. 1 мес., с унилатеральной ретинобластомой 1 г. 7 мес. При проведении исследований оценивалась форма, размеры, контуры анатомических структур глазных яблок, глазниц и головного мозга, поиск объемных образований, очагов патологической интенсивности МР-сигнала, участков патологического накопления контрастного раствора. Магнитно-резонансная томография позволяет детально, тонкими срезами до 1-2 мм исследовать оболочки глазных яблок, структуру стекловидного тела, переднюю камеру глаза, зрительный нерв, как в ретробульбарной части, так и в интракраниальной и гла-

зодвигательные мышцы. Отсутствие лучевой нагрузки позволяет проводить многократные контрольные исследования, с минимизацией риска вторичных опухолей головного мозга. Каждый пациент проходил контрольные томограммы для оценки динамики процесса, в среднем от 1-го до 4-х раз, в которых, в первую очередь, рассматривались изменения самой опухоли и ее осложнений (динамика объема опухоли, структура, очаги некроза, кальцинаты и активность накопления контрастного раствора). Опухолевое поражение может сопровождаться как внутриглазными осложнениями (отслойка сетчатки с экссудативным или геморрагическим компонентами, атрофией глазного яблока) у 27<sup>и</sup> пациентов, так и вне орбитальными – такими опухольная инвазия, метастатическое поражение зрительного нерва, ретробульбарного пространства, поражение головного мозга, лептоменингеальные метастазы у 21<sup>го</sup> пациентов.

**Результаты.** Проведенные исследования позволили достаточно достоверно оценивать патологические изменения орбит и головного у детей с диагнозом ретинобластома и имели одно из важных значений не только в диагностическом отношении, но и для выбора тактики лечения, в том числе решения вопроса об энуклеации. Оценка динамики объема опухоли и активность накопления контрастного раствора позволяет судить об эффективности выбранной терапии и имеет весомое прогностическое значение.

**Выводы.** Магнитно-резонансная томография не несет лучевой нагрузки и являясь высокоспецифичным методом неинвазивной диагностики позволяет ответить на широкий круг вопросов в исследовании пациентов с ретинобластомой, таким образом занимает весомое значение в комплексе диагностических мероприятий.

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СОЧЕТАНИЯ МНОЖЕСТВЕННЫХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ С ВРОЖДЕННЫМ ЛЕЙКОЗОМ У НЕДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА

ЕРЕКЕШОВ А.А., СЕЙТКАЛИЕВ Ж.Б., САКУОВ Ж.Н., СЕЙТКАЛИЕВА Ж.И., УСКАНБАЕВА Н.Б., ЖЕЛДЫБАЕВ Н.С., КУСАИНОВА Г.А., ДАНИЛОВА В.В.

*Перинатальный центр №1, АО «Медицинский университет Астана», Астана*

28

**В**рожденный лейкоз - это термин, применяемый к лейкемии, диагностированной при рождении или в течение первого месяца жизни. Это заболевание встречается довольно редко и составляет примерно 0,8% всех лейкозов, которые встречаются в детском возрасте. В доступной литературе нами не найдено описание врожденного лейкоза у недоношенных детей в сочетании пороком развития желудочно-кишечного тракта и ВПС. В данной работе представлен редкий клинический случай сочетания ВПР ЖКТ-атрезии двенадцатиперстной кишки и ВПС-клапанный стеноз легочной артерии, субаортальный дефект межжелудочковой перегородки с врожденным острым миелобластным лейкозом у недоношенного ребенка.

Недоношенный ребенок мужского пола от повторнородящей матери 42 лет родился в ходе преждевременных самопроизвольных родов в сроке 28 недель, с весом 1350,0 г, ростом 42 см, ребенок при рождении оценен по шкале Апгар 6/7 бб, по Сильверману 5/6 бб. Из анамнеза ребенок от 4-ой беременности и 2-х родов. Беременность протекала на фоне урогенитального уреоплазмоза, холестаза беременных. Антенатально на 23 неделе беременности диагностировано атрезия двенадцатиперстной кишки и ВПС: умеренный стеноз легочной артерии, ДМЖП. Состояние при рождении тяжелое, за счет СДР, морфофункциональной незрелости органов и систем, недоношенности, МВПР. Ребенок переведен на вспомогательную вентиляцию легких, получил за-

местительную терапию сурфактантом.

С рождения в анализах отмечаются лейкоцитоз до  $84,0 \cdot 10^9/\text{л}$  со сдвигом формулы влево, что было расценено как проявление внутриутробного инфицирования, количество тромбоцитов в пределах нормы, анемия тяжелой степени тяжести. На рентгенологическом исследовании подтверждена атрезия двенадцатиперстной кишки, на ЭХО-КГ выявлен субаортальный ДМЖП., клапанный стеноз легочной артерии.

Ребенку были назначены антибактериальная, гемостатическая, инфузионная терапии. На фоне проводимой терапии, количество лейкоцитов в динамике со снижением, но не снижались ниже  $30 \cdot 10^9/\text{л}$ .

После проведения предоперационной подготовки на 4 сутки жизни по жизненным показаниям проведено оперативное лечение-Лапаротомия. Ревизия органов брюшной полости, наложение дуодено-дуоденоанастомоза по Кимура. Интраоперационно диагностировано врожденная кольцевидная поджелудочная железа, что и было причиной дуоденальной непроходимости.

Послеоперационный период протекал на фоне геморрагических, гемодинамических, метаболических нарушений, острого почечного повреждения на фоне незрелости органов и систем. Несмотря на проводимую интенсивную терапию, состояние ребенка прогрессивно ухудшалось, за счет нарастания полиорганной недостаточности, ДВС синдрома. Ребенок умер на 6 сутки после операции.

При патоморфологическом исследовании вы-

явлена картина острого миелобластного лейкоза с генерализацией процесса - поражением головного мозга и его оболочек, диффузно-очаговой инфильтрацией всех паренхиматозных органов, кишечника, желудка, кожи и серозных оболочек, наличием распространенных стазов в сосудах. Кроме того при аутопсии было подтверждено наличие у ребенка множественных врожденных пороков развития: кольцевидная поджелудочная железа, клапанный стеноз легочной артерии, субаортальный дефект межжелудочковой перегородки, аномалия системы кровотока - добавочная селезенка.

**Выводы.** В периоде новорожденности врожденный лейкоз может протекать под маской множественности заболеваний, например: врожденный сифилис, TORCH инфекции, врожденный сепсис и т.д., также

сочетаться с другими врожденными пороками систем и органов и систем, что осложняет постановку правильного и своевременного диагноза. В данном клиническом случае недоношенность ребенка и снижение количества лейкоцитов на фоне проводимой терапии, порок развития ЖКТ требующего оперативного лечения не позволило установить диагноз врожденного лейкоза своевременно. Этиология врожденного лейкоза неизвестна. Однако несколько факторов могут быть связаны с развитием лейкемии в периоде новорожденности. К ним относятся облучение во время беременности, большой вес при рождении (> 4000 г) и высокий уровень инсулиноподобных факторов роста, а также воздействие ингибиторов топоизомеразы II, таких как кофе, чай, какао, вино и соевые продукты.

## ГИГАНТСКАЯ ЛИПОБЛАСТОМА БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ У РЕБЕНКА (РЕДКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., ХАИРОВ К.Э., ЕЛИБАЕВ Б.А., МАХНЕВА А.Ф., БИБОЛАТОВА А.К.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Л**ипобластома – редкое доброкачественное новообразование жировой ткани, редко встречающееся у детей младшего возраста. Липобластома обычно располагается в конечностях, туловище, голове и шее, средостении, мошонке, ягодицах, параректальной области, забрюшинном пространстве и редко в брыжейке. Абдоминальные липобластомы составляют примерно 7% от всех липобластом и, в большинстве случаев, возникают в забрюшинном пространстве. Липобластома, возникающая из брыжейки крайне редка и основным лечением является полное удаление опухоли. Ниже представлен клинический случай редко встречающейся патологии у детей младшего возраста - гигантской липобластомы брюшной полости.

Мальчик К., 13 месяцев, находившийся на обследовании и лечении в отделении онкологии НЦП и ДХ с 04.01.2018г. по 18.01.2018г. Жалобы, при поступлении, на увеличение объема живота за счет образования в эпигастральной области, на боли в животе периодического характера, частое срыгивание после приема пищи. Из анамнеза: Ребенок болен с 11 месячного возраста. При УЗИ органов брюшной полости (ОБП) выявлено образование в эпигастральной и правой подреберной области.

Состояние ребенка при поступлении тяжелое за счет образования брюшной полости. Локальный статус: в эпигастральной и правой подреберной области определяется объемное образование, безболезненное, живот увеличен в объеме.

В общем и биохимическом анализе крови патологии нет. УЗИ ОБП: По задней поверхности печени, до подвздошной области, справа визуализируется круп-

нобугристое объемное гиперэхогенное образование, размерами 8,0x12,0см, контуры не ровные, структура однородная. При ЦДК сосуды умеренно выражены. Заключение: новообразование брюшной полости.

КТ ОБП с контрастным усилением: в брюшной полости, больше справа, определяется объемное образование жировой плотности (-45Hu до -140Hu), неправильной формы, неоднородной структуры за счет внутренних перегородок размерами: 12,8x10,2 см, не накапливает контрастный препарат, сдавливает и оттесняет желудок, поджелудочную железу и почки. Заключение: КТ картина гигантского новообразования брюшной полости Липома? Тератома?

После предоперационной подготовки проведена операция: лапаротомия, удаление образования брюшной полости. При ревизии: в брюшной полости определяется 3 узловых образования солидного строения, фиброзно-жировой консистенции, размерами 10,0x10,0см, 9,0x8,0см, 5,0x4,0см, спаянные между собой, занимающие весь верхний и средний этаж, исходящие из брыжейки поперечно-ободочной толстой кишки, белесовато-желтого цвета, с четкими краями, прилежит к пилорическому отделу желудка, толстому кишечнику и поджелудочной железе. Произведено удаление опухоли брюшной полости единым блоком.

Результат гистологического исследования: образование состоит из неполных долек разных размеров разделенных фиброзными септами. Клетки представлены в основном зрелыми адипоцитами разного размера с эксцентричным ядром, а так же незрелыми адипоцитами разных размеров с мелкопузырчатыми, оптически прозрачными каплями в цитоплазме. Также

определяются мелкие очаги миксоматоза, звездчатые и веретеновидные клетки. Заключение: Липобластома.

Послеоперационный период протекал без осложнений. На контрольном УЗИ ОБП патологических образований не выявлено. Ребенок выписан на 8-е сутки после операции в удовлетворительном состоянии под наблюдение детского онколога, хирурга по месту жительства.

Окончательный клинический диагноз при выписке: Гигантская липобластома брюшной полости. Состояние после полного удаления липобластомы

брюшной полости.

**Выводы.** Тактика терапии при объемных образованиях брюшной полости у детей должна осуществляться мультидисциплинарным подходом, в составе которого должны быть онколог, хирург, специалист лучевой диагностики, анестезиолог-реаниматолог и патоморфолог. Несмотря на доброкачественной характер липобластомы у детей, возможны рецидивы и озлокачествления опухоли, в связи с чем, необходимо динамическое наблюдение онколога, хирурга за пациентом не менее 5 лет.

## ВРОЖДЁННАЯ МЕЗОБЛАСТНАЯ НЕФРОМА У ДЕТЕЙ, РЕЗУЛЬТАТЫ ТЕРАПИИ

ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., АБИКЕНОВ Б.Д., ХАИРОВ К.Э., НУРЖАНОВА Г.А., КРИВЕНКО Е.В., БЕРТАЕВА К.С., БАЙЗАКОВА Б.А., АЛГАЗИЕВА Г.Д., ЕЛИБАЕВ Б.А.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность темы.** Опухоли почек у детей характеризуется гистологической гетерогенностью и до 80% случаев являются классическими вариантами нефробластомы. Из группы опухолей Вильмса выделена врождённая мезобластная нефрома (ВМН), встречающаяся в раннем детском возрасте, характеризующаяся низкой степенью злокачественности и низкой группы риска. ВМН составляют около 2% от всех новообразований почек в детском возрасте, имеет мезенхимальное происхождения и отличаются фибробластическими характеристиками, минимальным полиморфизмом ядра и минимальной активностью деления клеток. Основным клиническим симптомом является наличие пальпируемого образования в брюшной полости и локализация всегда односторонняя. ВМН до гистологического исследования практически невозможно отличить от истинной нефробластомы, поэтому во многих случаях проводится неадекватное предоперационное лечение. Несмотря на то, что ВМН могут достигать огромных размеров, они не метастазируют и их лечение может быть ограничено лишь хирургическим вмешательством. Но, некоторые авторы считают, что ВМН является истинной нефробластомой, так как, после удаления ВМН у новорожденных и грудных детей с гистологической верификацией, возникали рецидивы и метастазы. Эти факты возможно связаны с неправильным гистологическим определением структуры опухоли или же, тем, что мезобластная нефрома являясь опухолью Вильмса с высокой степенью дифференцировки, в некоторых участках может имеет элементы недифференцированной нефробластомы, которые и способствуют возникновению рецидивов и метастазов. Вероятность локального рецидива или метастазирования возможны при нерадикальной операций у детей старше 3 месячного возраста и при таких случаях возможно или показана проведение хи-

миотерапии и лучевого лечения. ВМН локализуется поблизости от ворот почки с вовлечением почечного синуса и как правило хорошо отграничена, но без капсулы. Микроскопически различают три типа строения: 1) классический - до 20 % случаев, при котором опухоль морфологически идентична инфантильному фиброматозу почечного синуса с низкой митотической активностью. 2) клеточный - до 70 % случаев, при котором опухоль имеет морфологические черты фибробластической саркомы низкой гистологической степени злокачественности, но с высокой митотической активностью. 3) смешанный - до 10 % случаев, сочетающий в себе признаки двух вариантов. Основным методом лечения ВМН является туморнефрэктомия с удалением окологочечной клетчатки, так как имеется особенность инфильтрированного характера роста.

**Цель работы** - показать собственные результаты терапии ВМН у детей.

**Материалы и методы.** С февраля 2013 по февраль 2018 года ВМН установлены у 7 пациентов, находившиеся на лечении в НЦПидХ, мальчиков — 2 (28,6%), девочек- 5 (71,4%). На момент постановки диагноза возраст детей от 1 до 6 месяцев были у 5 и по одному случаю в возрасте 23 и 32 месяца. Инициальное обследование: УЗИ ОБП, КТ органов грудной клетки, КТ/МРТ органов брюшной полости с контрастным усилением. В 2 (28,6%) случаях опухоль почки выявлены антенатально. Латеральность: справа — 5 (71,4%), слева — 2 (28,6%). Средний объём опухоли составила 500 мл (от 54 до 932 мл). Предоперационный и интраоперационный разрыв опухоли по 1 (14,3%) случаю. Распространенность опухолевого процесса и гистологическая классификация оценена по рекомендации SIOP. Гистологически тип опухоли: клеточный - 1 (14,3%), классический — 2 (28,6%) и смешанный - 4 (57,1%) случая. Распределение по стадиям: I стадия - 2 (28,6%), II

стадия - 4 (57,1%) и III стадия - у 1 (14,3%) пациента. Лечение проводилось по протоколу SIOP-WT-2001.

**Результаты.** 5 (71,4%) пациентам инициально проведено хирургическое лечение - туморнефрэктомиа, из них четверо в возрасте до 6 месяцев и в одном случае - 32 месяца. 4 пациента живы без признаков заболевания с медианой наблюдения 24 месяца, а у пациента с возрастом 32 месяца с клеточным типом ВМН через 18 месяцев установлен рецидив заболевания и после повторного хирургического лечения проведена адъювантная химиотерапия. Срок наблюдения составил 33 месяцев от начала первичной диагностики и 4 месяца без признаков заболевания после завершения терапии. Двум пациентам (28,6%) в возрасте 4 и 23 месяца, проведены предоперационная химиотерапия в связи с большими размерами опухоли, но без эффекта и выполнено удаление опухоли. В обоих случаях смешанный гистологический тип опухоли с II и III стадиями

заболевания. Один пациент жив со сроком наблюдения 46 месяцев без признаков заболевания от начала терапии без послеоперационного лечения, а у второго пациента интраоперационный разрыв опухоли и в настоящее время проводится адъювантная химиотерапия, со сроком наблюдения 3 месяца от начала терапии. Общая выживаемость — 100% с медианой наблюдения 25,6 месяцев, бессобытийная выживаемость — 85,7%, с медианой наблюдения 24,3 месяца.

**Выводы.** Ранняя диагностика ВМН у детей младенческого возраста и своевременное выполнение радикального хирургического вмешательства с мультидисциплинарным подходом является залогом успешной терапии, а так же минимизируется проведение необоснованной пред- и послеоперационной химиотерапии. Рецидив ВМН более вероятны у детей старшего возраста, при нерадикально выполненном хирургическом вмешательстве и разрыве опухоли.

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

ИБРАИМОВА А.Б., АЛИМХАНОВА Г.Н., ШЕКЕНОВА А.Б.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

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

**Цель работы** - определение качества проведения эпидуральной анестезии и аналгезии, без применения миорелаксантов и наркотических аналгетиков в операционном и послеоперационном периодах детям с остеогенной саркомой нижних конечностей.

**Материалы и методы.** В период с января 2018г. по май 2018 г. в отделении реанимации, анестезиологии и интенсивной терапии онкогематологического профиля впервые были проведены методика нейроаксиальных блокад у 3 пациентов. Возраст детей составлял от 5 лет — 10 лет. Были проведены операции: «резекция проксимального метадиафиза большеберцовой кости с эндопротезированием коленного сустава». У всех детей использовалась стандартная премедикация: атропин 0,1%+димедрол 1% в возрастной дозировке. Для индукции использовался севофлюран в концентрации 6-8 об% + пропофол 1% из расчета 1-2 мг/кг, после чего проведена интубация трахеи. Для постановки эпидурального катетера использовались эпидуральные наборы Perifix ONE PAED SET 18. Для проведения пункции и установки катетера дети укладывались в положении лежа на боку. В асептических условиях проведены пункция L3-L4 и катетеризация эпидурального пространства до уровня Th12, исполь-

зовался анестетик Ропивакаин (Наропин 5,0 мг/мл) в дозировке 2 мг/кг. Далее применялась поддерживающая доза Севофлюраном в концентрации 2,0 об% (МАК 0,5-1,0). ИВЛ проводилось на аппарате Drager Fabius GS, в режиме SIMV, дыхательный объем выставлялся 8-10 мл/кг. С целью профилактики кровотечения был использован этамзилат в возрастной дозировке. Послеоперационное ведение больных проводилось в условиях ОАРИТ ОГ.

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

**Выводы.** Методика регионарной анестезии и аналгезии являются важнейшими компонентами интра и послеоперационного обезболивания в детской онкоортопедии. При данном виде анестезии не используются наркотические аналгетики и миорелаксанты, что так же сказывается на качестве лечения. Эпидуральная анестезия не только обеспечивает адекватную аналгезию, но и позитивно влияет на течение раннего послеоперационного периода. Пробуждение и экстубация в послеоперационном периоде у детей более легче и мягче. Безопасность

эпидуральной анестезии и анальгезии определяется использованием одноразовых расходных материалов, жестким соблюдением асептики, а так же применением исключительно рекомендованных пре-

паратов. Данный вид регионарной анестезии может быть рекомендован к применению в отделениях анестезиологии, реаниматологии и интенсивной терапии онкологического профиля.

## СЛУЧАЙ СОСУДИСТОЙ ОПУХОЛИ У РЕБЕНКА В ВОЗРАСТЕ 1 ГОДА

ИМАМБАЕВА Т.М., АЯЗБЕКОВ Е.А., ШОРИНА Е.Н., УСКЕНБАЕВА У.А.

*Гематологическое отделение ГДКБ №2, Каз.НМУ им. С.Д. Асфендиярова., Алматы*

**Актуальность темы.** В 1933 г. Peterson впервые обратила внимание на сочетание гигантской ангиомы с тромбоцитопенической пурпурой. Более подробно описание этого состояния было представлено H Kasabah и Merritt в 1940 г. ( по имени которых оно названо). На сосудистые опухоли у новорожденных и детей первого года жизни приходится 25% всех мягкотканых опухолей детского возраста, причем, преимущественно за счет доброкачественных форм. Наиболее частой и «ранней» сосудистой опухолью является гемангиома. По данным литературы гемангиома составляет до 65% всех врожденных опухолей. Частота встречаемости среди доброкачественных опухолей достигает 88%. Наиболее частая локализация – кожа. Характерной биологической особенностью врожденных гемангиом является высокая митотическая и пролиферативная активность клеточных элементов опухоли. Большинство авторов считают, что в обширной сети кровеносных сосудов гемангиомы вследствие замедления скорости кровотока и легкой ранимости сосудов развиваются хроническое внутрисосудистое свертывание крови с тромбоцитопенией и коагулопатией потребления, что сходно с механизмом острого ДВС синдрома.

Под нашим наблюдением находился ребенок:

Айша – 1 год. Больна с рождения, когда в родильном доме тотчас после рождения была обнаружена обширная гемангиома в области левого бедра и единичные на туловище. Ребенок был обследован в НЦП и ДХ – на ФГДС обнаружены единичные телеангиоэктазии по ходу всего кишечника. Выставлен диагноз: синдром Казабаха – Мерритта. Наследственность не отягощена. Ребенок 4 раза находился на стационарном лечении (2 раза в НЦП и ДХ и дважды в отделении гематологии 2 ДКБ.) Клинически отмечались следующие проявления: нарастающие, множественные инфантильные гемангиомы туловища, левой нижней конечности, волосистой части головы. Кроме того, сформировались инфильтративные изменения левого бедра со значительным укорочением левой конечности. Тяжесть состояния усугублялась присоединением желудочно-кишечных кровотечений, постгеморрагической анемии 3 степени, тромбоцитопении. Ребенок с рождения на терапии: анаприлин, преднизолон, картан, фолиевая кислота, заместительная терапия препаратами крови. В настоящее время находится под наблюдением гематолога в относительно стабильном состоянии на постоянной патогенетической терапии. Прогноз серьезный.

## ОПЫТ РАБОТЫ ГОРОДСКОГО ДЕТСКОГО ГЕМАТОЛОГИЧЕСКОГО КАБИНЕТА ГОРОДА АЛМАТЫ

ИМАМБАЕВА Т.М., АЯЗБЕКОВ Е.А., ШОРИНА Е.Н., БАЙМУРАТОВА А.Д., АБДРЕШЕВА А.А.

*Городская детская клиническая больница №2 (ГДКБ), КазНМУ им С. Д. Асфендиярова, Алматы*

**Д**ля качественного ведения больных с различной гематологической патологией необходимо своевременное выявление, лечение и диспансеризация в условиях специализированных центров и клиник. Последние десятилетия ознаменовались качественным сдвигом в проблеме заболеваний крови и в частности острых лейкозов, врожденных коагулопатий, поражений тромбоцитарного звена гемостаза. Выздоровление от тяжелейшего злокачественного заболевания крови (ОЛЛ) стало реальностью, но в этих условиях повысились требования к качеству диспансеризации больных. Расширение рамок ам-

булаторного ведения и диспансерного наблюдения больных острым лейкозом помимо экономических аспектов, вызвано тем, что медико-социальная компенсация наступает постепенно, в обычных условиях жизни больного и не может быть полностью достигнута в стационаре. По окончании стационарного лечения необходимо диспансерное наблюдение больных с целью сохранения ремиссии и медико-социальной адаптации. За последние годы отмечается высокая частота, разнообразие геморрагических и тромбеморрагических заболеваний и синдромов, кроме того кардинально изменились и подходы к те-



рапии, что обуславливает необходимость непрерывного наблюдения за больными на различных этапах медицинского обслуживания. Городской детский гематологический кабинет был открыт в 1984г. приказом по Городскому Управлению здравоохранения и первоначально был предназначен для оказания консультативно-лечебной помощи детям, страдающим заболеваниями крови, включая и онкогематологическую патологию. В 1991 г. с открытием Республиканского онко-гематологического центра при НЦП и ДХ, дети с данной патологией наблюдаются в условиях центра. В настоящее время гематологический кабинет работает на базе ГДКБ №2, входит в состав КДУ и располагается на третьем этаже клиники. В штате врач педиатр - гематолог, опытная медицинская сестра. При клинике имеется оснащенный лабораторно-инструментальный, УЗИ и КТ комплексы для обследования больных с различной гематологической патологией, дневной стационар.

Нами проведен анализ контроля, наблюдения и лечения гематологических больных за 2017 год. Больные направляются участковыми поликлиниками города.

Всего было принято 895 пациентов: из них-312

детей, состоящих на учете по поводу гемофилии, 18 больных с гипопластической анемией, 81 больных с различными формами лейкозов, 411 больных с ЖДА, гемолитическими анемиями, геморрагическими диатезами. В оказание консультативной помощи входит: клиничко-диагностическое обследование, обучение больных и родителей, выписываются рецепты на препараты факторов VIII, IX, комплекс Фей-ба, препараты, обеспечивающие поддерживающую терапию при лейкозах. В дневном стационаре клиники проводится поддерживающая терапия после ПХТ, профилактика нейролейкоза.

В условиях кабинета работает школа для обучения больных гемофилией и их родителей, проводится контроль за уровнем VIII фактора и ингибитора гемофилии. Проведенный нами анализ показал, что динамическое наблюдение и ведение больных с различной гематологической патологией в условиях консультативно-диагностического отделения, включающего: гематологический кабинет, дневной стационар, лабораторно-инструментальный комплекс является достаточно востребованным и эффективным в условиях г. Алматы.

## ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ У ДЕТЕЙ – АКТУАЛЬНАЯ ПРОБЛЕМА СОВРЕМЕННОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКИ

ИСАНГУЖИНА Ж.Х., ИСМАМБЕТОВА Г.К., МАМЫРБАЕВА М.А., ШИЛЬМАНОВА А.Б.,  
НУРГАЛИЕВ Н.М.

*Западно - Казахстанский государственный медицинский университет имени Марата Оспанова, Актобе*

**Актуальность темы.** Частота симптомов геморрагического васкулита составляет 14 случаев на 100000 населения. Изучение различных аспектов течения геморрагического васкулита поможет выйти на новый терапевтический уровень данного заболевания. В связи с этим, проблема геморрагического васкулита, представляет научный интерес и практическую значимость (Кучербаев А.А., 2017, Croche Santander Borja; Campos Elena, 2016).

**Цель исследования** - провести ретроспективное обследование детей с геморрагическим васкулитом (ГВ), находящихся на стационарном лечении в Областной детской клинической больнице г. Актобе с 2015-2017 гг.

**Материалы и методы.** 138 детей в возрасте от 1 года до 18 лет, проходивших стационарное лечение в Областной детской клинической больнице (ОДКБ) г. Актобе в период с 2015-2017 г.г. с геморрагическим васкулитом.

**Результаты.** Из 138 детей, проходивших лечение в гематологическом отделении, мальчиков было 88, девочек 50, что составило 63,7% и 36,3 % соответственно. У большинства детей – 87 (63,0 %) начало заболевания пришлось на зимне-весенний период года. Часто

дебюту заболевания предшествовала перенесенная вирусная инфекция – 85 случаев (61,6%), связь болезни с аллергической реакцией на пищевые продукты была выявлена у 25детей (18,1%), у 28 детей (20,3%) не удалось установить связь. Легкая степень тяжести геморрагического васкулита отмечалось у 28 (20,3 %) детей, средне - тяжелая у 89 (64,5%), тяжелая степень ГВ у 21 ребенка (15,2%). Чаще всего кожный синдром проявлялся в виде симметрично расположенной папулезно – геморрагической сыпи, локализованной на передней поверхности голеней у 104 (75,4%) детей, в области голеностопных и коленных суставов у 71 (51,4%) пациентов, на ягодицах у 61 (44,2%), задней поверхности бедёр 59 (42,7%), туловище у 38 (27,5%) детей. Проявления абдоминального синдрома было диагностировано у 36 детей (26,1 %), и в 12 (33,3 %) случаев предшествовал проявлению кожного синдрома, в связи с чем, эти дети прежде осматривались хирургом с целью исключения острой хирургической патологии. На фоне интенсивных абдоминальных болей почти у 35 (97,2 %) детей отмечалась многократная рвота, 21 (58,3 %) ребенка интенсивный жидкий стул с примесью слизи, 15 (41, 6 %) детей стул был с примесью крови. Длительность абдоминального синдрома

составляло примерно 11-14 дней. В общем анализе крови при геморрагическом васкулите повышение СОЭ до 20 мм/час было отмечено у 93 (67,4 %) детей, повышение СОЭ от 20 до 40 мм/час у 34 (24,6 %), повышение СОЭ выше 40 мм/час у 11 (8,0 %) пациентов. Снижение тромбоцитов ниже  $180,0 \cdot 10^9$  г/л отмечалось у 95 (68,8 %) детей, снижение гемоглобина ниже 100 г/л был у 76 (55,0 %) детей, лейкоцитоз выше  $15,0 \cdot 10^9$  был у 63 (45,6 %) пациентов, эозинофилия отмечалась у 31 (22,4 %) детей, выраженная диспро-

теинемия у 61 (44,2 %) детей.

**Выводы.** Таким образом, исследование показало среди больных ГВ, мальчиков в 2 раза больше, чем девочек, в 61,6% случаях дебюту заболевания предшествовала перенесенная вирусная инфекция, преобладала средняя степень тяжести васкулита. Почечный синдром протекал в виде капиллярно-токсического нефрита, который сочетался с кожными высыпаниями, суставными поражениями и абдоминальными изменениями.

## ИНТРАОПЕРАЦИОННАЯ ИНФУЗИОННО-ТРАНСФУЗИОННАЯ ТЕРАПИЯ В ДЕТСКОЙ ОНКОЛОГИИ

КАРИМОВ Д.С., КУРАКБАЕВ Е.Б.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность темы.** Высокотравматичность и радикальность оперативных вмешательств, изменения в общесоматическом статусе, метаболические нарушения, связанные с течением опухолевого процесса определяют ряд особенностей интраоперационной инфузионной терапии у детей с онкологическими заболеваниями.

**Цель работы** - проведение анализа интраоперационной инфузионной терапии во время объемных операций с применением комбинированной эндотрахеальной анестезии.

**Материалы и методы.** Основной целью интраоперационной инфузионной терапии является поддержание адекватного уровня объема циркулирующей крови, обеспечение оптимального уровня кислотно-основного равновесия, восполнение предоперационного дефицита жидкости, связанных с голоданием, обеспечение нормальной тканевой перфузии, нормального состояния свертывающей системы. Мы располагаем опытом проведения до 150 высокотравматичных операций в год у детей с онкологическими заболеваниями с различными объемами кровопотери. Проведен анализ интраоперационной кровопотери, объема и качественного состава растворов инфузионной терапии за 2016 г.

Структура оперативных вмешательств (% , количество)

Удаление образований брюшной полости, забрюшинного пространства -49,5%- (49) Резекции печени, гемигепатэктомии- 6,1% (6)

Торакотомии- 9,1% (9);

Тиреоидэктомии- 3%, (3);

Резекции костей, с эндопротезированием суставов- 10,1% (10);

Удаление образований иных локализаций- 22,2% (22);

Всего-100% -(99).

Кровопотеря-до 10%-84 (84,8%); от 10 до 30%- 10 (10,1%); >30%-5 (5,1%)

Соотношение компонентов инфузионно-трансфу-

зионной терапии:

При кровопотере 10-30% ОЦК: эр. взвесь-12,4%; СЗП, -2,1%, раствор Рингера - 50,5 %, ГЭК- 19,5%, Глюкоза-4,1%, NaCl 0,9%- 9,4%

При кровопотере >30% ОЦК: эр. взвесь-21,1%; СЗП, -2,9%, раствор Рингера - 51,9%, ГЭК-13,3%, Глюкоза-5,4%, NaCl 0,9%- 5,4%

В 73,3% случаев потребовалось введение вазотоников. Случаев летального исхода от интраоперационной кровопотери не отмечалось.

В качестве препаратов объемного действия потенциально возможно использовать естественные (свежезамороженная плазма) и искусственные коллоиды. Применение свежзамороженной плазмы показано только для замещения дефицита плазменных факторов свертывания. Это ограничение связано с высоким риском переноса вирусных инфекций.

Оптимальными коллоидами для использования в педиатрии являются растворы гидроксипроксиэтилкрахмалов.

Таким образом, интраоперационная инфузионная программа предусматривает применение сбалансированных кристаллоидов и при необходимости коллоидных растворов. Правильно рассчитанная инфузия позволяет поддерживать адекватную доставку кислорода тканям и органам, обеспечивает режим нормоволемии в интраоперационном периоде.

**Выводы.** 1. Инфузионная терапия в интраоперационном периоде должна быть целенаправленной и обеспечивать дотацию жидкости с учетом физиологической потребности, текущих патологических потерь и имеющегося дефицита жидкости.

2. Оптимальными растворами для проведения базовой инфузионной терапии в интраоперационном периоде являются сбалансированные изоосмолярные полиионные кристаллоидные растворы.

3. Применение коллоидных растворов в интраоперационном периоде целесообразно только для восполнения дефицита объема циркулирующей крови и продолжающемся кровотечении.

## АНЕСТЕЗИОЛОГИЧЕСКОЕ ПОСОБИЕ ПРИ МАЛЫХ ИНВАЗИВНЫХ ВМЕШАТЕЛЬСТВАХ У ДЕТЕЙ С ОНКОГЕМАТОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

КАРИМОВ Д.С., КУРАКБАЕВ Е.Б.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность темы.** Детям с гемобластозами и злокачественными новообразованиями проводится интенсивное высокодозное комплексное лечение. Это лечение сопровождается определенным перечнем диагностических и лечебных манипуляций, что в детском возрасте предпочтительно делать под общим наркозом. Необходимость проведения анестезии обусловлена как болезненностью выполнения указанных манипуляций, так и необходимостью сохранения неподвижности больного.

Основными показаниями к проведению анестезиологического пособия у пациентов онкогематологического профиля является выполнение инвазивных манипуляций: люмбальная пункция, костно-мозговая пункция, трепанобиопсия костей, чрезкожная катетеризация центральных вен. Нередко во время анестезиологического пособия одновременно выполняется сразу несколько процедур.

**Материалы и методы.** Проведение протоколов химиотерапии, поддерживающей терапии невозможно без адекватного и надежного сосудистого доступа, который обеспечивается катетеризацией центральных вен.

При кратковременных болезненных процедурах учитывались следующие требования к анестезиологическому пособию:

1. Быстрая индукция
2. Эффективное обезболивание
3. Быстрое посленаркозное восстановление

Инвазивные вмешательства проводились под местной, внутривенной и ингаляционной анестезией. Структура анестезиологических пособий при малых инвазивных манипуляциях в ОАРИТ ОиГ НЦ ПИДХ

за 2017 гг.: ингаляционная анестезия – 1124; внутривенная анестезия – 846; местная инфильтрационная анестезия – 280; всего – 2250. Следует отметить, что анестезия местным анестетиком в детской онкогематологии имеет ограниченное применение вследствие тромбоцитопении и риска развития гематом в месте инъекций. Из ингаляционных анальгетиков использовался севофлуран. Масочный наркоз с ингаляционным анестетиком в потоке с кислородом без премедикации. Внутривенная анестезия проводилась кетаминотом из расчета 1-2 мг/кг. Такие эффекты кетамина, как гиперсаливация; увеличение бронхиальной секреции, требуют обязательной премедикации с атропином, что не совсем удобно при проведении малых инвазивных вмешательств. Внутривенная анестезия кетаминотом чаще использовалась при таких болезненных манипуляциях, как трепанобиопсия, чтобы блокировать болевые ощущения после процедуры. Еще одной отрицательной стороной внутривенной анестезии является необходимость наличия периферического венозного доступа у детей, что не всегда возможно у детей грудного возраста с индуцированной цитопенией. Резюмируя приведенные данные, можно сделать вывод, использование масочного наркоза с ингаляционным анестетиком в потоке с кислородом без премедикации является адекватным видом седоаналгезии при малых инвазивных вмешательствах у детей с онкогематологическими заболеваниями, так как отвечает всем необходимым требованиям, как быстрая индукция, эффективное обезболивание, быстрое посленаркозное восстановление.

## КРЕСТЦОВО-КОПЧИКОВЫЕ ТЕРАТОМЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ

КАУКЕНБАЕВА Г.Т., КАЧУРИНА Д.Р., ЛИТОШ В.Е., ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., ИБРАГИМОВ У.И.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность.** Крестцово-копчиковая тератома является наиболее частой врожденной опухолью у новорожденных и встречается приблизительно у одного из 35 000-40 000 живых новорожденных. Соотношение по половому признаку -80% девочек, 20% мальчиков. Причины развития крестцово-копчиковой тератомы неизвестны. Крестцово-копчиковая тератома является опухолями зародышевых клеток. Тератомы могут содержать зрелую ткань, которая выглядит

как и любая другая ткань в организме, или незрелую, напоминающую эмбриональные ткани. Пренатально большинство тератом выявляют при сроках от 22 до 34 недель беременности. Тератома плода среди всех видов герминогенных новообразований отличается достаточно большим процентом благоприятного течения, поэтому она определяется как доброкачественная эмбриональная опухоль. В редких случаях опухоль имеет и злокачественный характер. Малигнизация

опухли наблюдается в 10% случаях. Размеры образования колеблются от 1 до 30 см, составляя в среднем 8-10 см в диаметре. Летальность среди плодов с крестцово-копчиковой тератомой высока, в среднем — 50%. Летальность среди новорожденных, преодолевших внутриутробный период, снижается до 5%.

**Цель работы** - изучение структуры тератом по результатам ретроспективного анализа.

**Материалы и методы.** В период с 2014г по 2018г с диагнозом крестцово-копчиковая тератома в отделении пролечено 6 детей в возрасте от 1-1,5 месяца. Из них было 5 девочек, 1 мальчик. Пренатальный скрининг ВПР плода установил низкий уровень диагностики крестцово-копчиковой тератомы. В 33,3% (2) случаях порок не был выставлен, несмотря на огромные размеры тератом. В половине случаев родоразрешение проведено естественным путем, 3 женщин родили путем Кесарево сечения. Всем детям был проведен комплекс диагностических исследований: ультразвуковое исследование органов брюшной по-

лости и почек, эхокардиография, нейросонография, компьютерная томография органов брюшной полости и малого таза с контрастированием, определением уровней онкомаркеров. Всем проведено оперативное лечение - экстирпация тератомы в возрасте от 11 дней до 1,5 месяца. Гистологическая структура тератом установила в 4 (66%) случаях зрелую форму, у 2 (33%) детей незрелую форму с очагами нефробластомы со злокачественной трансформацией в недифференцированную нейробластому.

**Результаты.** Все дети были выписаны домой под наблюдением онколога по месту жительства, под контролем определения уровней онкомаркеров ежемесячно. Двое детей были направлены на дальнейшую химиотерапию. Летальных исходов не было.

**Выводы.** Во всех случаях крестцово-копчиковой тератомы после установления диагноза показано оперативное лечение до 1 месячного возраста, так как риск злокачественности снижает шансы на благоприятный исход.

## ВЕРИФИКАЦИЯ ПРОЦЕССА ТРУДНОДОСТУПНЫХ ЛОКАЛИЗАЦИЙ ОПУХОЛЕЙ У ДЕТЕЙ ПУТЕМ CORE-БИОПСИЙ

КУЗНЕЦОВ С.А., ЛЫСЕНКО И.Б., ЛАПТЕВА Т.О., МКРТЧЯН Г.А., СТАРЖЕЦКАЯ М.В., БЕСПАЛОВА А.И., ДМИТРИЕВА В.В., ПОПОВЯН О.П., ЮРЧЕНКО Д.Ю.

*ФГБУ «Ростовский научно-исследовательский онкологический институт» МЗ РФ, Ростов-на-Дону*

36

**Актуальность темы.** В детской онкологической практике одним из важнейших этапов обследования ребенка является верификация опухолевого процесса. Проведение открытых биопсий при опухолях труднодоступных локализаций, таких как забрюшинное пространство, малый таз, брюшная полость, средостение, является трудоемким процессом и приводит к увеличению сроков начала проведения специального лечения, что связано с длительным послеоперационным периодом. В настоящее время в онкологической практике применяется метод core-биопсии опухолей с забором «столбиков» ткани на морфологическое исследование.

**Цель работы** - изучение эффективности проведения core-биопсий опухолей труднодоступных локализаций у детей с целью верификации процесса.

**Материалы и методы.** Проведен ретроспективный анализ 79 случаев core-биопсий, выполненных в отделении детской онкологии ФГБУ «РНИОИ» МЗ РФ с 2013 по 2016 г, в возрасте от 1 месяца до 17 лет. Следует отметить, что самому «маленькому» пациенту, на момент core-биопсии опухоли надпочечника был 1 месяц, размер опухоли составлял 3 см в диаметре. Core-биопсии проводились специализированными полуавтоматическими биопсийными иглами фирмы «GTA medical devices» под ультразвуковым контролем УЗ системы Philips EPIQ5 после предварительной компьютерно-томографической разметки на аппарате GE LightSpeed VCT XT (64 срезовый). Предпочтение

отдавалось иглам размером 18G. Всем пациентам биопсии проводились под ингаляционно-масочной анестезией. Полученный материал направлялся на цитологическое, морфологическое, иммуногистохимическое исследование.

**Результаты.** Из 79 случаев core-биопсий – у 34 (43,2%) пациентов отмечались опухоли забрюшинного пространства, в том числе опухоли надпочечников, у 25 (31,6%) опухоли почек, у 7 (8,7%) – опухоли средостения, у 6 (7,6%) – опухоли печени, у 6 (7,6%) пациентов опухоли малого таза и у 1 пациента (1,3%) опухоль предстательной железы. В 2 случаях цитологическое исследование не проводилось. Иммуногистохимическое исследование, несмотря на малое количество получаемого материала, было проведено во всех случаях. Длительность выполнения иммуногистохимического исследования в среднем составила 4 суток. Совпадения цитологического и иммуногистохимического исследований отмечались в 62 случаях (78,6,1%), расхождение в 15 случаях (18,9%). Неинформативных core-биоптатов не было. Наибольшее число расхождений отмечено по опухолям надпочечников в 4 случаях (26,6%). Осложнения после проведения core-биопсий отмечались в 2 случаях (2,53%), а именно развитие гематом в области проведения пункции. Однако, следует уточнить, что данные осложнения явились следствием нарушения гемостаза на фоне основного заболевания (лимфо-

ма Беркитта, гепатобластома).

**Выводы.** Таким образом, проведение сог-биопсии опухолей труднодоступных локализаций позволяет уменьшить срок постановки окончательного диагно-

за, без потери качества проведенного иммуногистохимического анализа и в более ранние сроки начать проведение специального лечения, согласно разработанным протоколам.

## ТЕРАТОБЛАСТОМА ЗАБРЮШИННОГО ПРОСТРАНСТВА У НОВОРОЖДЕННОГО (СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ)

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

*ГУ «Республиканский онкологический научный центр», Республика Таджикистан, Душанбе*

**Т**ератоидные опухоли встречаются до 3% случаев общего количества опухолей у детей. Незрелые тератомы у детей до 1 года наблюдаются до 30,0% случаев. Тератобластома - злокачественный аналог тератомы, в ней всегда имеются поля незрелой, активно пролиферирующей эмбриональной или чаще экстраэмбриональной ткани, которые могут комбинироваться с элементами зрелых тканей. Тератобластомы являются потенциально злокачественными с тенденцией бурного метастазирования. Ниже описан редкий случай тератобластомы у новорожденного ребенка.

Новорожденный ребенок С. А. в 3-х дневном возрасте переведен из неонатологического отделения Республиканской клинической больницы в отделение детской онкологии ОНЦ Республики Таджикистан с диагнозом опухоль брюшной полости.

При осмотре в брюшной полости определялось опухолевидное образование размером 14,0x12,0см, плотное, неподвижное, бугристое. По данным УЗИ: опухоль ворот левой почки, ворот селезенки и брюшной полости размером 12,5x13,5см. Заключение КТ брюшной полости: гетерогенное образование брюшной полости слева. Со стороны клинических анализов отмечалась анемия тяжелой

степени, гипопротейнемия, АФП - 174,8 Ед.

Учитывая бурный рост опухоли, после коррекции показателей гемограммы, ребенок в возрасте 10 дней при весе 3,000г взят на операцию. Во время операции обнаружена опухоль, исходящая из забрюшинного пространства, сдавливающая поджелудочную железу вниз и селезенку налево и вверх, проксимальные части желудка и большую кривизну вперед и вправо.

Выполненный объем операции: Лапаротомия. Иссечение опухоли с резекцией задней стенки желудка и капсулы тела поджелудочной железы в области тела желудка. Размер удаленной опухоли 12,0x15,0см, вес опухоли 700гр.

Гистологическое заключение: тератобластома. Учитывая маленький возраст ребенка проведение химиотерапии не представлялось возможным.

Ребенок выписан домой в удовлетворительном состоянии с рекомендацией динамического наблюдения.

**Выводы:** Таким образом, учитывая возраст ребенка и невозможность проведения полихимиотерапии, основным методом лечения тератобластом у новорожденных является хирургический с дальнейшим динамическим наблюдением.

## АНАЛИЗ СЛУЧАЕВ ПЕРВИЧНЫХ ИММУНОДЕФИЦИТНЫХ СОСТОЯНИЙ: СИТУАЦИЯ НА 2018 ГОДА

МАНЖУОВА Л.Н., БУЛЕГЕНОВА М.Г.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность темы.** В настоящее время первичные иммунодефициты (ПИД) рассматриваются как группа заболеваний, лечение которых нуждается в государственной поддержке. По последним оценкам Европейского парламента предполагается, что популяция больных ПИД включает, по крайней мере, 10 миллионов человек по всему миру, при этом большая популяция пациентов с повторяющимися инфекциями остается нераспознанной или диагностируется некорректно. Время подтвержде-

ния диагноза ПИД часто растягивается, что может привести и приводит к тяжелой инвалидизации и/или частой смертности. Кроме того, неполные базы данных, низкие навыки диагностики, а также относительно низкая настороженность врачей в Республике Казахстан, заставляют думать о том, что действительная частота первичного иммунодефицита значительно выше, чем 1:5000.

**Цель работы** - анализ структуры ПИД, клинических форм и их частоты у пациентов, обратившихся в

НЦПидХ за период 2013-2017 гг.

**Результаты.** За данный период времени был выявлен 41 пациент, страдающий ПИД, идентифицировано 12 нозологических форм. При этом год от года отмечается рост впервые выявленных случаев ПИД. 31 (75.6%) пациент с первичным ИДС были мужского пола и 10 (24.4%) соответственно, женского. Соотношение больных мужского и женского пола – 3:1, что обусловлено преимущественно X-сцепленным типом наследования ряда таких первичных иммунодефицитов как: X-сцепленной агаммаглобулинемии, X-сцепленной хронической гранулематозной болезни, синдромом Вискотта-Олдрича (СВО). В структуре ПИД, как и во всем мире преобладают нозологии с преимущественным дефектом синтеза антител – 12 (29.3%) человек; далее следуют дефекты фагоцитоза – 10 (24.4%) детей, комбинированные иммунодефициты – 6 (14.6%), среди которых ТКИН – 4 (9.7%) детей,

нарушения иммунной регуляции – 4 (9.7%) ребенка, аутовоспалительные синдромы – 2 (4.9%) детей, другие ИДС – 7 (17.1%).

**Выводы.** Большую озабоченность вызывает высокий процент ПИДС неустановленной этиологии, что свидетельствует о недостаточном уровне диагностики данной патологии. Относительное распределение ПИД в Казахстане показали, что, как и в других странах, дефицит антителопродукции является преобладающей формой ПИД. Частота случаев ТКИН (9.7%) для Казахстана, к сожалению, выше чем в Иране (2.4%), Тайване (8.1%) Малайзии (7.6%). Таким образом, несмотря на определенные улучшения выявляемости первичных иммунодефицитов, настороженности педиатров в отношении ПИД, диагностика данных состояний требует дальнейшего совершенствования с целью своевременного проведения лечения, включая трансплантацию стволовых клеток.

## СТАНДАРТИЗАЦИЯ МОРФОЛОГИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ РЕТИНОБЛАСТОМЫ

МАХНЕВА А.Ф., БЕКИШЕВА А.Н.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность темы.** Одной из самых важных задач, стоящих перед онкологами и патоморфологами, является грамотное определение прогноза для каждого пациента. В последние годы в мировой медицине прикладывается много усилий для улучшения и стандартизации патоморфологической оценки ретинобластомы, что расширяет возможности стандартной световой микроскопии в определении факторов прогноза.

**Цель работы** - повысить качество патоморфологических исследований ретинобластомы в лабораториях медицинских организаций РК.

**Материалы и методы.** Ретинобластома – злокачественная опухоль оптической части сетчатки, составляет 90 -95% от всех злокачественных опухолей глаза у детей. Заболевание имеет высокую курабельность и при правильном своевременном лечении выживаемость составляет 95%. Подходы к лечению и прогноз ретинобластомы различаются в зависимости от гистологической стадии опухоли, с чем связана необходимость стандартизации вырезки материала и морфологического исследования. Международной рабочей группой по ретинобластоме (IRSWG) были предложены основные принципы для уменьшения вероятности погрешностей в работе патоморфологических лабораторий. Макроскопическое исследование энуклеированного глаза начинается с его измерения в трёх проекциях, далее измеряется длина отрезка зрительного нерва от места выхода из склеры с забором материала для гистологического исследования края резекции. Следующий этап вырезки материала - это иссечение “окна” в склере с использованием остро-

го лезвия с аспирацией толстой иглой материала для цитогенетического исследования. Далее глаз помещается в 10% забуференный формалин на 48 часов. По истечению данного срока фиксированное глазное яблоко вырезается медиально-саггитальным кольцом с таким расчетом, чтобы в гистологический срез попали ткани зрительного нерва, фрагмент опухоли, а также все внутренние структуры глаза. Оставшиеся два купола глазного яблока делят на продольные фронтальные сегменты, которые должны включать склеру, сосудистый слой и сетчатку. При макроскопическом описании энуклеированного глаза обязательно отмечаются следующие характеристики: целостность глаза, экстрабульбарный рост, длина, диаметр зрительного нерва, площадь поражения сетчатки опухолью, характер роста (эндофитный, экзофитный, смешанный). Проводка материала проводится по стандартной программе. При микроскопическом исследовании описываются: гистологический вариант (дифференцированный, недифференцированный, смешанный); инвазия опухолью сетчатки, хориоидеи (минимальная поверхностная локализованная, минимальная глубокая локализованная, массивная) и склеры; микроэкстрасклеральное распространение; инвазия опухолью цилиарного тела; инвазия радужки; опухолевые отсеы в передней камере глаза; опухолевые отсеы в стекловидном теле; инвазия опухолью зрительного нерва (преламинарная, интраламнарная, постламнарная). Отдельно отмечается наличие опухолевой ткани по линии резекции, определяется степень индуцированных терапией изменений.

**Выводы.** Таким образом, в результате следования рекомендациям международной рабочей группы по ретинобластоме (IRSWG), возможно, получение наиболее информативных гистологических препаратов

с сохранением топографии глаза, дающих возможность стандартизации гистологических критериев, оценки факторов риска в энуклеированных глазах с ретинобластомой.

## РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ГЕРМИНОГЕННЫМИ ОПУХОЛЯМИ ПО МАТЕРИАЛАМ ОТДЕЛЕНИЯ ДЕТСКОЙ ОНКОЛОГИИ ФГБУ «РОСТОВСКОГО НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКОГО ОНКОЛОГИЧЕСКОГО ИНСТИТУТА» МИНЗДРАВА РОССИИ

МКРТЧЯН Г.А., КУЗНЕЦОВ С.А., ЛЫСЕНКО И.Б., СТАРЖЕЦКАЯ М.В., БЕСПАЛОВА А.И., ЮРЧЕНКО Д.Ю., ПАК Е.Е., КОЗЮК О.В., ПОПОВЯН О.П.

*ФГБУ «Ростовский научно-исследовательский онкологический институт» Минздрава России, Ростов-на-Дону*

**Актуальность.** Герминогенные опухоли - типичные новообразования детского возраста, обусловленные пороками развития первичной половой клетки, ее неправильным развитием и миграцией.

**Цель исследования** - изучить распространение и результаты лечения герминогенных опухолей у детей по опыту работы отделения детской онкологии ФГБУ «Ростовского научно-исследовательского онкологического института» Минздрава России.

**Материалы и методы.** В исследование включены 123 пациента с герминогенными опухолями, госпитализированные в ФГБУ РНИОИ в период с 2001 по 2017гг в возрасте от 0 до 18 лет.

**Результаты.** Проанализировано 123 клинических наблюдений с герминогенными опухолями различных локализаций. Девочки составляли 73 человека (59,3%), мальчики - 50 человек (40,7%). При распределении по возрастному критерию выявлено преобладание в группе от 11 до 18 лет - 67 пациентов (54,5%); от 0 до 3 лет - 41 пациент (33,3%); от 5 до 10 лет - 15 пациентов (12,2%). Превалировали жители Южного Федерального округа - 72 человека (58,6%), из них представителей Ростовской области - 63 человека (51,2%). Северокавказский Федеральный округ - 48 человек (39%), а также регионы, не входящие в вышеуказанные округа: Ханты-Мансийский автономный округ - 1 человек (0,8%), Таджикистан - 1 человек (0,8%), Абхазия - 1 человек (0,8%). В зависимости от первичной распространенности герминогенных опухолей пациенты разделены

на две группы: гонадные - 88 человек (71,6%) и экстрагонадные - 35 (28,4%). Самыми частыми локализациями являются: яичники - 52 пациентки (42,3%), яички - 36 (29,3%), крестцово-копчиковая область - 15 (12,2%), реже встречалось поражение головного мозга - у 7 пациентов (5,7%), средостения - у 6 (4,9%), забрюшинного пространства и брюшной полости - у 3 (2,4%), матки - у 2 (1,6%), влагалища - у 1 (0,8%), мягких тканей - у 1 пациента (0,8%). При оценке стадийности выявлено, что детей с I стадией, обратившихся за специализированной помощью было госпитализировано больше - 44 человека (35,8%), чем детей с IV стадией - 29 (23,6%). Практически с одинаковой частотой получили лечение пациенты со II - 21 (17,0%) и с III стадией - 22 (17,9%). Проводилось комбинированное лечение, включающее хирургическое - удаление опухоли и химиотерапевтическое (схемы EP, VEP), но этапность определялась в зависимости от локализации опухоли, от возможности проведения радикального хирургического лечения. В настоящее время в ремиссии находятся 93 пациента, что составляет 75,6% от общего числа пролеченных в ОДО, из них I и II стадии - 64 пациента (52%), III - 19 (15,5%) IV - 10 (8,1%). Длительность ремиссии от 7 до 120 мес.

**Выводы.** Таким образом, общая выживаемость пациентов с герминогенными опухолями зависит от стадии заболевания и ранняя диагностика, своевременное начало комбинированной терапии положительно влияют на отдаленные результаты лечения.

## НОВЫЕ ДОСТИЖЕНИЯ В ПАТОФИЗИОЛОГИИ И ЛЕЧЕНИИ ИММУННОЙ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКОЙ ПУРПУРЫ

МУРАТОВА А.М., ОМАРОВА К.О., БАЙБАДИЛОВА А.О.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность темы.** В 2009 и 2010 гг. были опубликованы рекомендации по терминологии, диагностике и лечению ИТП у детей и взрослых, разработанные международным комитетом по ИТП. Согласно достигнутому консенсусу, термин «идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура» рекомендовано исключить из употребления, а аббревиатуру «ИТП» рекомендовано применять для обозначения иммунной тромбоцитопенической пурпуры. В последние годы получена новая информация, касающаяся этиологии и патофизиологии ИТП — повышенное иммуноопосредованное разрушение тромбоцитов, а также снижение их продукции. В связи с чем появились новые возможности терапии данной патологии, основанные на патофизиологии заболевания, такие как применение агонистов тромбоцетиновых рецепторов и анти-CD-20 моноклональных антител.

**Цель работы** - оценить эффективность современных препаратов для лечения детей с иммунной тромбоцитопенической пурпурой.

**Материалы и методы.** Были исследованы клинические случаи пациентов с ИТП находившихся на лечении в отделении онкогематологии Научного Центра Педиатрии и Детской хирургии с 2012г по 2017г. Всего было пролечено 93 ребенка с ИТП в возрасте от 1 года до 18 лет. Из них 41 пациент с впервые выявленным и персистирующим течением, и 52 пациента с хроническим течением заболевания. Распределение по полу — мальчиков 39 (41,9%), девочек 54 (58%). В качестве терапии первой линии дети получали глюкокортикоиды в стартовой дозе 1,5-2мг/кг/сутки. Терапию кортикостероидами за исследуемый период получили 54 ребенка, из них 29 с впервые выявленным и персистирующим течением ИТП, и 25 с хроническим течением ИТП. Средняя длительность курса кортикостероидной терапии составила 32,7дней. У 26 пациентов (48,1%) достигнут полный ответ. Частичный ответ достигнут у 14 детей (25,9%). Ответа не наблюдалось у 14 детей (25,9%). К первой линии относится также терапия высокими дозами иммуноглобулина. Внутривенный иммуноглобулин получил 31 ребенок в дозе 0,4г/кг, из них 13 детей с впервые выявленным и персистирующим течением ИТП и 18 — с хроническим. Из всех пролеченных у 11 детей (35,4%) уже после первых двух инъекций отмечалось существенное увеличение числа тромбоцитов. У 12 (38,7%) детей отмечался частичный ответ на введение ВВИГ. У 8 (25,8%) детей не было заметного увеличения числа тромбоцитов. Однако был положительный клинический ответ в виде значительного снижения кровоточивости тка-

ней. Терапию кортикостероидами + ВВИГ получило 19 детей. 18 детей (94,7%) достигли общего ответа. У 12 (63,1%) детей был достигнут полный ответ, и у 6 (31,5%) детей достигнут частичный ответ. Отсутствовал ответ у одного пациента. В качестве терапии второй линии применяли Ритуксимаб. Данный препарат относится к моноклональным антителам против CD20+ В-клеток. Эффективность данного метода лечения ИТП связана со снижением синтеза антитромбоцитарных антител, снижением антигенпрезентирующей функции В-лимфоцитов, элиминацией антиген-специфичных Т-лимфоцитов, повышением регуляторных Т-лимфоцитов. За исследуемый период лечение Ритуксимабом в нашем центре получило 14 детей. Полный ответ достигнут у 3 (21,4%) детей. У 4 (28,5%) детей достигнут частичный ответ. У 7 пациентов (50%) не отмечалось гематологического ответа. С иммуносупрессивной целью препаратом альфа-интерферона в нашем центре пролечено 32 ребенка: 12 мальчиков и 16 девочек в возрасте от 4 до 17 лет. В результате лечения удалось получить клинический и гематологический ответ у 23 детей (71,9%). Из них он был полным у 11 (34,4%) больных, частичным у 12 (37,5%). 9 пациентов (28,1%) оказались рефрактерными к проводимой терапии.

**Результаты.** За период наблюдения спленэктомия проведена 18 детям с хронической ИТП, резистентной к ГКС терапии. Через 1 год наблюдения полный ответ на проведенную спленэктомию наблюдался у 14 детей (77,7%). В качестве препарата второй линии в последние годы стали применять агонисты тромбоцетиновых рецепторов. Это связано с новыми сведениями по патофизиологии ИТП, согласно которой имеет место нарушение продукции тромбоцитов. По литературным данным терапия аТПО-р была эффективной и стойкой у 64,8% пациентов, получавших Ромиплостим, и 55,5% — Эльтромбопаг. Применение Эльтромбопага в нашем Центре было в малом количестве в связи с ограничением по возрасту (до 18 лет). За период с 2016г по 2017г терапию Эльтромбопагом (Револейд) в нашем Центре получили 5 детей. Количество тромбоцитов на фоне лечения Эльтромбопагом сохранялось в пределах 30-40 тыс. Однако учитывая высокую стоимость препарата длительный его прием не всегда был возможным. При его отмене отмечалось повторное снижение уровня тромбоцитов.

**Выводы.** 1. Согласно новым данным Международного комитета по ИТП считается, что кортикостероиды являются главным в инициальном лечении ИТП. В наших исследованиях полный ответ получен у 48,1% детей.



2. Внутривенный иммуноглобулин относится также к первой линии терапии ИТП. Эффект от применения высоких доз внутривенного иммуноглобулина был временным. Данный вид терапии используется у пациентов с ИТП в качестве неотложной терапии при тяжелых кровотечениях.

3. Длительный эффект от Ритуксимаба получен у 21,4% пролеченных детей.

4. Применение агонистов тромбопоэтиновых рецепторов является эффективным методом лечения, с частотой ответа около 50-70%, обладает высокой без-

опасностью (отсутствие иммуносупрессии), удобством применения. Стимуляторы тромбоцитопоэза открывают новые возможности лечения этого сложного контингента больных как до спленэктомии так и после; могут длительно поддерживать безопасный уровень тромбоцитов. Необходимо решение финансового вопроса для продолжительного применения агонистов тромбопоэтиновых рецепторов у детей.

5. Спленэктомия — метод лечения с потенциальным излечением. По нашим данным полный ответ получен у 77,7% детей после спленэктомии.

## ЭМПАТИЯ, КАК ПРОЯВЛЕНИЕ ПСИХОЭМОЦИОНАЛЬНОЙ СФЕРЫ МЕДИЦИНСКОГО РАБОТНИКА

НАДИРБЕКОВА А.О.

*Казахский НИИ онкологии и радиологии, Алматы*

**Актуальность.** Успешность профессиональной медицинской деятельности обусловлена тем, что определяется не только собственно профессиональными знаниями и навыками медицинского работника, но и умением реализовать их в своей деятельности за счет развития профессиональных и психологических качеств личности. Одним из наиболее важных личностно-профессиональных качеств медицинского работника является умение понимать и сопереживать эмоциональным состояниям, как больных, так и здоровых людей, то есть эмпатия, а также наличие навыков установления адекватных и эмоционально благоприятных отношений с больными, умение анализировать свое поведение и поведение окружающих, гуманное отношение к пациенту, этичность. Эмпатия, как эффективный инструмент общения. Эмпатия, как эмоциональный отклик на переживания другого человека. Проявление эмпатии на разных уровнях организации психического, от элементарных рефлекторных до высших личностных форм. Состояние эмпатии, как процесс восприятия внутреннего мира другого с сохранением эмоциональных и смысловых оттенков. Эмпатический способ общения с другой личностью. Вхождение в личный мир другой личности и пребывание в нем «как дома». Постоянная чувствительность к меняющимся переживаниям другого человека. Человек, вступая в эмпатийное общение, в том числе в процессе общения медицинских работников с пациентами, реализует информационно-коммуникативную, перцептивно-коммуникативную, интеракционно-коммуникативную функции, в результате чего происходит взаимосвязь между поведением, накопленным опытом и чувствами участника коммуникации. Эмпатия способствует сбалансированности межличностных отношений. Она делает поведение человека социально обусловленным. Полный эмпатийный процесс, как цепочка из трёх звеньев: сопереживание – сочувствие – вну-

треннее содействие. Сопереживание или идентификация, как эмоциональный отклик на переживания другого. Сочувствие, как когнитивная ориентация в ситуации. Актуализация внутреннего и внешнего содействия. Обусловленность эмпатии от развитых способностей различения эмоций и эффективной обработке информации, которую они содержат. Процесс осуществление взаимосвязи между поведением, накопленным опытом и чувствами участников коммуникации. Эмпатия, как способ сбалансированности межличностных отношений. Основное предназначение медицинского работника, медицинской сестры – освободить пациента от страдания. Поэтому каждый, кто встал на путь врачевания, не может смириться со страданиями больного и привыкнуть к ним. Напротив, он должен знать, в чем заключается сущность страдания, каковы его причины, как оно проявляется и как помочь пациенту преодолеть его. Но следует помнить и о том, что страдание, боль – это еще и показатель, и симптом болезни, а иногда (например, при родах) и естественное состояние для пациента. Поэтому, стремясь облегчить страдания больного, врач вместе с тем не должен делать это самоцелью, добиваясь облегчения любой ценой. Больные нуждаются не только в доброте со стороны медицинских работников, но и в их сопереживании – эмпатии по отношению к себе. Эмпатия проявляется в сочувствии и соучастии. Внимательно выслушивая больного, сочувствуя ему, врач, медицинская сестра дают ему возможность высказаться и тем самым облегчить его душевное состояние. Соучастие – это наиболее высокий уровень эмпатии. Оно требует большой самоотдачи – «взять боль пациента на себя» и помочь ему действиями.

**Выводы.** Таким образом, эмпатия, как научная проблема входит в круг общих проблем становления личности, без ее осмысления сложно провести продуктивный анализ механизмов и основных

свойств духовно-нравственного развития личности. Развитая у человека эмпатия – ключевой фактор успеха в тех видах деятельности, которые требуют вживания в мир партнера по общению. Умение поставить себя на место другого человека и способ-

ности к произвольной эмоциональной отзывчивости на переживания других людей. Сопереживание – это принятие тех чувств, которые испытывает другой человек так, если бы они были нашими собственными.

## ПИЩЕВОЙ РАЦИОН ДЕТЕЙ БОЛЬНЫХ ЦЕЛИАКИЕЙ

НАЗАРОВА А.З., КАРСЫБЕКОВА Л.М., ШАРИПОВА М.Н., АДАМОВА Г.С., МУСТАФИН О.У.,  
МАРШАЛКИНА Т.В., МУСАЕВА Б.Н., АБДРАХМАНОВ О.Б.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность темы.** Целиакия – хроническое аутоиммунное заболевание, поражающее пищеварительный канал генетически предрасположенных лиц, имеющих непереносимость основного белка злаков (глютена). Целиакия вызывает хроническое воспаление слизистой оболочки тонкой кишки, ведущее к ее атрофии, нарушению всасывания в кишечнике и, как следствие, возникновению разнообразной клинической симптоматики с возможностью полного восстановления в ответ на прекращение контакта с глютенем (так называемую безглютеновую диету). Целиакия рассматривается, как предраковое состояние, поскольку существенно увеличивает риск жизненно опасных патологических состояний – тонкокишечной лимфомы, рака различных отделов пищеварительного канала, кишечных кровотечений. Единственным методом лечения больных целиакией является строжайшая безглютеновая диета, основанная на полном, пожизненном исключении из рациона питания всех продуктов, содержащих в своем составе пшеницу, рожь, ячмень и овес. Заболевание начинается после введения в питание ребенка глютенсодержащих продуктов. Обычно это прикорм в виде манной или овсяной каши, сухарики, сушки, которые ребенок начинает получать в 5–6 мес. Первые признаки нарушений пищеварения или пищевого статуса в среднем появляются через 8–12 нед. В ряде случаев начальные признаки целиакии отмечают несколько позже, иногда через 5–6 мес и более после введения в питание глютенсодержащих продуктов. Типична манифестация целиакии после перенесенного инфекционного заболевания (кишечной инфекции, острой респираторной вирусной инфекции). Заболевание может начаться и без видимой причины.

**Цель исследования** – оценить пищевой рацион детей с целиакией

**Материалы и методы.** Под нашим наблюдением находилось 78 детей (37 мальчиков и 41 девочка) в возрасте от 2,9 до 14 лет, больных целиакией. У 53 детей заболевание протекало в типичной форме и у 25 в атипичной.

**Результаты.** В нашем исследовании выявлено, что более половины обследованных детей (55% – 43 ребенка) находились на раннем искусственном вскармливании, из них 22% получали искусственное вскарм-

ливание с рождения. Грудное молоко более 6 месяцев получали лишь 19 % (15 детей), в том числе 8% (6 детей) – более 1 года.

Возраст введения в рацион глютенсодержащих продуктов колебался от 2 месяцев до 1 года (5,0 +0,2 мес.). Средний возраст манифестации симптомов целиакии при типичной форме составил 10 месяцев (10,0 +0,8 мес). При атипичной форме болезни манифестировала в среднем в возрасте 4,4 года.

Оценка питания проводилась методом интервьюирования обследуемых детей и родителей. Строгость соблюдения аглиадиновой диеты оценивалась в баллах по количеству глютенсодержащих продуктов употребляемых ребенком (явный, «скрытый» глютен).

0 – не соблюдает безглютеновую диету.

1 – не строго соблюдает безглютеновую диету, или употребляет продукты содержащие «скрытый» глютен (колбасы, сосиски, консервы, йогурты, шоколад, майонез).

2 – строго соблюдает.

При анализе пищевого рациона детей с целиакией выявлено, что у 95% больных из рациона питания было исключено цельное молоко, в связи с выявлением признаков лактазной недостаточности. Другие молочные продукты (творог, сыр, кефир, сметана) в количестве соответствующем возрастным потребностям получали 50% детей. Основным рационом питания обследованных больных целиакией составляли безглютеновые каши, картофель, мясные продукты, овощные супы. При этом мясо ежедневно употребляли 78%, фрукты, овощи, фруктовые соки – 69% больных.

На основании вышеизложенного следует, что у 4/5 обследованных пациентов пищевой рацион содержал достаточное количество белка за счет мясных продуктов. В то же время обеспеченность детей кальцием и витаминами была недостаточной, вследствие исключения из питания молока и относительно редкого (2/3) употребления фруктов и овощей. Оценка питания проведена у 66 (84,6+4,4%) детей больных целиакией. По результатам анкетирования выявлено, что строго соблюдали аглиадиновую диету только 8 (12,1+4,0%) детей. Употребляли глютенсодержащие продукты («скрытый» глютен) больше половины обследованных 40

(60,6+6,1%). Диету не соблюдали 18 (27,2+5,4%) детей.

**Выводы.** Таким образом, у обследованных нами детей сроки манифестации целиакии варьируют в широких пределах, но максимальная частота приходится на возраст от 10 месяцев до 4 лет. Пищевой рацион питания характеризовался однообразием с недоста-

точным потреблением молочных продуктов, фруктов и овощей. Преобладающее большинство детей, больных целиакией, не придерживались строгой аглиадиновой диеты. Несоблюдение безглютеновой диеты повышает риск развития онкологической патологии у больных целиакией в 400 раз.

## НОВООБРАЗОВАНИЯ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ У ДЕТЕЙ В РЕСПУБЛИКЕ ТАДЖИКИСТАН

НОЗИМОВ Р.Д., УМАРОВА М.Н., ХАЙТАЛИЕВА Н.Р., МАДАМИНОВА З.А., РАХМАТОВ М.Н.

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

**Актуальность.** У детей, по частоте, основную группу новообразований грудной полости составляют опухоли, локализующиеся в средостении: новообразования легких, плевры встречаются довольно редко и в литературе представлены в виде отдельных наблюдений. Среди всех встречающихся злокачественных новообразований только 0,5 % приходится на детей в возрасте до 15 лет, вместе с тем, среди детского населения опухоли являются второй по частоте, после несчастных случаев, причиной смерти. В большинстве стран и регионов мира заболеваемость составляет 110–130 случаев на миллион детского населения в год.

**Цель работы** - изучить новообразования грудной клетки у детей в Республике Таджикистан, зарегистрированных за период с 2011 по 2016 гг.

**Материалы методы.** Ретроспективный анализ амбулаторных карт и историй болезни детей с опухолями грудной клетки зарегистрированных в онкологическом научном центре Республики Таджикистан с 2011 по 2016 годы. За последние 5 лет в РОНЦ наблюдалось 13 (100%) больных из них 7 с злокачественной опухолью, и 6 с доброкачественной, из них мальчиков 5 (38,5%) и девочек 8 (61,5%) наблюдение. По возрасту дети распределились следующим образом от 1 до 4 лет- 4 (30.76%) больных, с 5-9 лет -4 (30.76%) больных и старше 9 лет-5 (38.48%) больных.

**Результаты.** В детском отделении ГУ РОНЦ МЗ СЗН РТ

больным с доброкачественными опухолями произведено оперативное лечение. Гистологическое заключение при доброкачественных опухолях: у 5 больных - невринома, а у 1- туберкулёз. Гистологическое заключение при злокачественных опухолях: злокачественная гемангиоперицитомы у 2 детей, мелкоклеточная саркома G3 у 2 детей, круглоклеточная саркома у 1 больного, ангиосаркома G2 у 1 больного и саркома Юинга у 1 больного. Больные с злокачественными опухолями: 5 больным проведено 4 курса неадьювантной полихимиотерапии + операция + 6 курсов адьювантной полихимиотерапии. Одному больному в экстренном порядке произведено оперативное лечение + 6 курсов адьювантной полихимиотерапии + лучевая терапия. Одна больная поступила после нерадикальной операции в отделении получила 4 курса неадьювантной полихимиотерапии + операция + 6 курсов адьювантной полихимиотерапии + лучевая терапия. В настоящее время на диспансерном учёте находятся 3 больных с злокачественными опухолями.

**Выводы.** Саркомы у детей характеризуются быстро прогрессирующим, иногда взрывным ростом опухоли, к сожалению, с этим связано частое возникновение рецидивов. Поэтому для получения хороших результатов лечения больным со злокачественной новообразованиями необходимо проведение комплексного лечения.

## ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ПНЕВМОНИЙ У ПАЦИЕНТОВ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА С ОСТРЫМ ЛИМФОБЛАСТНЫМ ЛЕЙКОЗОМ

НАУРЫЗАЛИЕВА Ш.Т., ЗАИТОВА А.Г., САРСЕНБАЕВА Г.И., БУЛАБАЕВА Г.Е., ЖАНУЗАКОВА Н.Т., ЖУМАНОВ Б.Ж.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК., Алматы*

**Актуальность темы.** На протяжении двух последних десятилетий среди заболеваний кроветворной и лимфатической ткани наиболее высокий удельный вес сохраняется за острыми лимфобластными лейкозами

(ОЛЛ) (55,8%) . Благодаря внедрению новых технологий лечения (программная полихимиотерапия, трансплантация гемопоэтических стволовых клеток), достигнуты значительные успехи в лечении ОЛЛ у детей .

Проведение мероприятий, направленных на снижение заболеваемости и смертности детей с ОЛЛ возможно при адекватном учете и регистрации больных, а оценка качества диагностики и результатов лечения — при длительном динамическом наблюдении, а также терапии осложнений и сопутствующей патологии. Одним из наиболее частых осложнений у гематологических больных является - заболевание легочной системы. Своевременная диагностика и профилактика легочной патологии при заболеваниях кроветворной системы остается актуальным и необходимым для повышения эффективности терапии больных с острым лейкозом.

**Цель работы** - изучение особенностей течения пневмонии у больных детского возраста с ОЛЛ.

**Материалы и методы.** Проанализировано 60 историй болезни больных с ОЛЛ. Проведен анализ анамнестических данных, сроков возникновения клинических симптомов проявления пневмонии. Всем детям проведены: общие клинические анализы, биохимические анализы, рентгенография грудной клетки, бактериологические исследования материалов из зева, носа, мокроты.

**Результаты.** Возраст исследуемых пациентов от 2-х месяцев до 15 лет. Из них 14, 3% детей до 1 года, 46,7% до 5 лет и старше 5 лет- 39%. Среди пациентов было 38 (63,3%) мальчиков и 22 (36,7%) девочек. Среди типов ОЛЛ встречался сомтоп-вариант в 34 случаях (56,7%), пре-В вариант — в 21 случаев (35%), Т-клеточный вариант — в 5 случаев (8,3%). Отмечен высокий процент возникновения нозокомиальных пневмоний у 32 пациентов (54%). У пациентов с ОЛЛ пневмонии имели атипичное течение у 7 пациентов (12%), тяжелое течение у 48 пациентов (80%) и затяжное течение у 5 пациентов (8%). Анализ сроков возникновения пневмонии показал, что в большинстве случаев они развивались после проведения активной цитостатической терапии, особенно после проведения полихимиотерапии. По результатам микробиологических исследований на фоне ОЛЛ у пациентов были выделены: золотистые стафилококки- в 7 случаях (11,7%), стрептококки — 48 случаев (80%), грибы рода Candida - в 5 случаях (8,3%), клебсиеллы- 5 случаев (8,3%), синегнойная палочка -3 (5%). Возбудителем внебольничных пневмоний чаще являлся пневмококк 80%. Согласно анализу топографической локализации по рентгенографическим ис-

следованиям легочной ткани наблюдалось преимущественное поражение нижних долей обеих легких. У 23 пациентов (38%) пневмонии локализовались в нижней доле справа и у 14 (23%) — слева. В подавляющем большинстве случаев пневмонии начинались как очаговые — 47 (78,3%), однако часто имелась тенденция к быстрому расширению, появлению новых пневмонических очагов — 30 (50%), часто сливающихся между собой — 27 (45%). Основными клиническими симптомами пневмонии были: одышка, кашель, фебрильная температура, тахикардия, ослабленное дыхание, влажные или сухие хрипы. Малосимптомное, атипичное течение пневмоний отмечено у 7 пациентов (12%) с ОЛЛ. Особенности течения пневмоний у этих пациентов были: 1) маловыраженная физикальная симптоматика; 2) частое отсутствие острого начала заболевания и болевого синдрома; 3) преобладание внелегочных проявлений пневмоний в виде бактериально-токсического шока, тяжелой интоксикации; 4) рецидивирование заболевания. Среди исследуемых пациентов у 5 пациентов наблюдалась лихорадка без рентгенологических признаков легочного воспаления. Среди легочных осложнений после перенесенной пневмонии диагностировали: экссудативный плеврит- в 3 случаях (4%), острую дыхательную недостаточность- 16 случаях (27%), пневмоторакс 2 случаях (3%), ателектаз 4 случаях (7%), пневмосклероз в 2 случаях (3%). Особенностью лабораторных проявлений пневмонии при ОЛЛ чаще всего является нейтропения в периферической крови.

**Выводы.** 1. Пневмонии являются наиболее частым инфекционным осложнением у пациентов с ОЛЛ.

2. Среди больных ОЛЛ установлен высокий процент возникновения нозокомиальных пневмоний (54%).

3. При ОЛЛ отмечен высокий процент больных с атипичным течением пневмонии (12%), с тяжелым (80%) и затяжным (8%) течением пневмоний.

4. Причинами атипичного, тяжелого и затяжного течения пневмоний при ОЛЛ являются: а) выраженный вторичный иммунодефицит, в первую очередь дефицит нейтрофилов. б) проводимые больным ОЛЛ курсы химиотерапии и гормональной терапии; в) лимфоидная инфильтрация легочной ткани и бронхов.

## ЛОЖНАЯ ФОРМА ПРЕЖДЕВРЕМЕННОГО ПОЛОВОГО РАЗВИТИЯ

НУРГАЛИЕВА Ж.Ж.<sup>1</sup>, ЭРМАХАНОВА Т.У.<sup>2</sup>, НОВРУЗОВА Н.Б.<sup>1</sup>, ДУСАНОВА А.К.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Казахский Национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова,

<sup>2</sup>Казахский медицинский университет непрерывного образования

**П**реждевременное половое развитие (ППР) — это появление нескольких или всех вторичных половых признаков (иногда и первая менструация — менархе) у девочек в возрасте до 8 лет. Распространенность ППР зависит от нозологического варианта, пола

и возраста. Основные причины ППР у девочек: идиопатическое (80-90%), заболевания яичников (5%), опухоли головного мозга (3-5%). В общей структуре новообразований половых желез гормональноактивные опухоли составляют 1,5-2%.

Ложное ППР возникает при автономной излишней выработке эстрогенов в надпочечниках, половыми железами; по причине приема гонадотропных гормонов или эстрогенов. Одна из частых причин ложного ППР – опухоли, фолликулярные кисты яичников, секретирующие половые гормоны. При этом гипоталамические структуры и гипофиз остаются незрелыми и не выделяют рилизинг-гормоны и гонадотропные гормоны, характеризующиеся нарушением последовательности развития признаков полового созревания. Первыми симптомами ложного ППР обычно являются менструальноподобные выделения ациклического характера при слабо развитых вторичных половых признаках. Отмечается утолщение девственной плевы, слизистой оболочки влагалища, скопление цервикальной слизи в наружном зеве шейки матки, появляется угол между телом и шейкой матки, также ускоряются темпы роста ребенка. Чем больше избыток эстрогенов, тем быстрее и ярче проявляются симптомы.

Приводим пример. Больная А.А., 29.01.2016 г.р. (2 года 2 мес.), клинический диагноз: Гормонпродуцирующие кистозные образования малого таза. Ложное ППР (медицинская карта №2155).

Жалобы при поступлении: на увеличение молочных желез, наличие регулярных кровяных двухдневных выделений в течение последних 3 месяцев. Анамнез заболевания и жизни: ребенок от недоношенной беременности, преждевременных родов в сроке 37 недель, весом при рождении 2160,0 г, длиной тела 49 см. Со слов мамы впервые однократно отметили мажущие кровянистые розоватые выделения в декабре 2016 года. С декабря 2017 года отмечают регулярные двухдневные кровянистые выделения, увеличение молочных желез и больших половых губ. Последние менархе в феврале 2018 года. При обследовании: в гормональном профиле наблюдалась гиперэстрогемия; по данным УЗИ органов малого таза (ОМТ): увеличение размеров матки (соответствует 8-ми годам), фолликулярная киста левого яичника, d – 8,7 мм, полостное жидкостное образование, d – 41,0x18,0 мм с ровным четким контуром; на R-грамме кисти: костный возраст соответствует 4-5 годам.

Объективный осмотр: состояние средней степени тяжести. Сознание ясное. Активная, несколько плаксива. Телосложение правильное, нормостеническое. Кожные покровы, видимые слизистые нормальной влажности, чистые. Периферические лимфатические

узлы не увеличены. Патологии дыхательной, сердечно-сосудистой, пищеварительной систем не выявлены. Физиологические отправления не нарушены.

Эндокринный статус: рост 86 см, SDS (0,31), перцентиль 62,3%, соответствует двум годам, вес 13 кг, SDS (0,41), ИМТ 17,58, SDS ИМТ (0,87). Щитовидная железа не увеличена, функция – эутиреоз. Половое развитие: наружные половые органы сформированы по женскому типу. Молочные железы увеличены, ареолы гиперпигментированы. Малые половые губы гиперпигментированы, половая щель сомкнута. Клитор не увеличен. Большие половые губы умеренно увеличены. Развитие по Таннеру: Ах0, Р0, Ма2, Ме – в декабре 2016 г. однократно мажущие выделения в течение двух дней, с декабря 2017 года отмечаются регулярные двухдневные кровянистые выделения.

Стимуляционная проба с диферелином у девочки показала отрицательный результат в выбросе гонадотропных гормонов, что свидетельствует о ложной форме ППР.

УЗИ ОМТ: Развитие половых органов соответствует 12-13 годам. В яичниках фолликулярные кисты: правый яичник – анэхогенное образование с перегородкой размером 3,8x2,6 см; левый яичник – анэхогенное жидкостное образование с множественными перегородками размером 5,6x4,6x4,8 см.

МРТ ОМТ с контрастным усилением: кистозные образования в малом тазу (выше тела матки кистозное образование размером 5,24x4,15x3,9 см; контраст не накапливает; позади от тела матки кистозное образование размером 4,1x2,8x2,45 см; контраст не накапливает). Признаки гиперплазии матки.

Консультирована детским онкологом: Клиническая картина кистозного образования яичника слева, гормонпродуцирующего с ППР (соответствует подростковому возрасту).

**Заключение.** ППР – не самостоятельная патология, а симптомокомплекс, который является проявлением ряда заболеваний. К сожалению, ППР сегодня встречается не так уж и редко. Только при тщательном комплексном объективном осмотре и лабораторно-инструментальном обследовании диагностируется форма ППР. При ложной форме ППР по результатам биопсии образования определяется дальнейший объем наблюдения и лечения. Несомненно, требуется постоянная профессиональная психологическая поддержка ребенка и родителей.

## ПРОГРАММНОМУ ЛЕЧЕНИЮ ОСТРЫХ ЛЕЙКОЗОВ У ДЕТЕЙ В РЕСПУБЛИКЕ КАЗАХСТАН - 25 ЛЕТ

ОМАРОВА К.О., БОРАНБАЕВА Р.З., КИЯЛБЕКОВА Ж.А.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность.** В бывшем СССР еще 25 лет назад ситуация с лечением лейкозов была трагичной, выжи-

ваемость составляла 10%, а у нас в Казахстане дети с лейкозами умирали, не прожив и года. Тогда как в это

же время в Европе 70% таких детей излечивали.

Впервые в РК научно-практическое отделение гематологии на 30 коек было создано в 1989 г на базе НЦПидХ. В мае 1993 года это отделение было преобразовано в Республиканский детский онкогематологический центр (РДОГЦ) I на 60 коек приказ МЗ РК №54 от 17.02.1993г. С помощью немецкой благотворительной организации «КЭР-Германия» центр был оснащен современным клинично-диагностическим оборудованием, что позволило вести диагностику онкогематологических заболеваний на уровне мировых стандартов. Наш Центр одним из первых в странах СНГ и единственный в Центральной Азии с 1993г. внедрил современные эффективные германские протоколы ВФМ.

С 2010 года в Казахстане специализированная помощь детям с лейкемией, а также детям с приобретенным и наследственными болезнями крови и кроветворных органов оказывается в двух центрах в НЦПидХ (г.Алматы) и ННЦМид (г.Астана). Таким образом, высокоспециализированная онкогематологическая помощь приближена к детям центральных, северных, восточных регионов Казахстана, что позволило также разгрузить отделения в НЦПидХ, где получают лечение дети южных и западных регионов.

Благодаря накопленным знаниям, большому опыту по программному лечению опухолей детского возраста, стало возможным внедрение самой высокой технологии в медицине—ТГСК с 2012года.

**Цель** - анализ эффективности программного лечения ОЛ у детей за 25 лет в РК.

**Материалы и методы.** С 1993 года впервые в республике были внедрены протоколы ВФМ ОМЛ 1987 г. ВФМ ОЛЛ -90. За эти 25 лет протоколы обновлялись и внедрялись пересмотренные программы лечения. В настоящее время выполняются протоколы: ALL-ВФМ-2009, AML-ВФМ-2004, AML-ВФМ-REC-2009, AML-Дауна-2000, ALL + ES FN+, -, APL-REC-2000.

Диагностика онкогематологической патологии у детей проводится по мировым стандартам, включающим морфологическую, цитохимическую, иммунологическую и молекулярно-биологическую диагностику; гистологический и иммуногистохимический анализы.

**Результаты.** Структура ОЛ за эти 25 лет существенно не изменилась ОМЛ составляет 23,6%; ОЛЛ—76,4%. У подростков: выше доля ОМЛ-38,8%, ОЛЛ-61,2%.

Структура иммунологических вариантов у детей с ОЛЛ следующая: Common ALL 53,6%, T-ALL 17,9%, Pre-pre-B ALL 12,8%, Pre-B ALL 9,7%, B-ALL 2,4%.

Динамический анализ структуры иммунологических вариантов за 25 лет показал тенденцию стабильности в целом. Однако отмечен плавный рост частоты злокачественных зрелоклеточных T- и B-вариантов ОЛЛ за анализируемый период. При миелобластном варианте лейкоза около половины случаев составил M2 (43,3%) и в 17,6% M4 за последние 10 лет увеличилась доля M3-11,1%, M0-3%, M7-11,8%, морфологических типов.

Распределение детей с ОЛЛ по группам риска: стандартный риск—26,6%, средний риск—48,2%, высокий риск—25,2%.

За последние 10 лет уменьшилась частота рецидивов на 2% и составляет 18,1% (против 20% в 2007г).

Неблагоприятными факторами прогноза рецидива ОЛ являются:

Морфологические типы L-2 (62%). T-ОЛЛ (32%). B-ОЛЛ с Антигенами CD13, CD-15, CD-33 (71%). Химерный транскрипт BCRL (T9,22), и другие цитомолекулярно-генетические нарушения.

Внедрение в практику нашего онкогематологического центра в течение последних 25 лет протоколов группы ВФМ (Германия), и адекватной сопроводительной терапии позволило улучшить результаты выживаемости детей в республике Казахстан, больных острым лимфобластным лейкозом (ОЛЛ) до 82,1%, острым миелобластным лейкозом (ОМЛ) до 62 %. Сейчас у нас в РК более 3,5 тысячи практически выздоровевших детей от острого лейкоза.

Научные исследования отделений были направлены на изучение заболеваемости и распространенности онкогематологических заболеваний в республике. Изучение причин, частоты и структуры возникающих на фоне полихимиотерапии инфекционных и токсических осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы, мочевыделительной, эндокринной систем, психосоматических осложнений, на совершенствование методов сопроводительной терапии и реабилитации.

Впервые в Казахстане здесь стали готовиться практические и научные кадры по детской онкогематологии через аспирантуру, докторантуру и соискательство. За период функционирования онкогематологического центра защищены 23 кандидатских и 5 докторских диссертаций по вопросам детской онкогематологии, подготовлены высококвалифицированные специалисты. В настоящее время эти кадры являются ответственными организаторами онкогематологической и педиатрической службы РК.

Сотрудниками отделения опубликованы более 600 статей и тезисов в различных отечественных и зарубежных изданиях. Изданы две монографии, 30 методических рекомендаций, 15 изобретений.

Центр координирует работу детской онкогематологической службы в Казахстане. В результате проведенной работы в настоящее время все дети с онкогематологическими заболеваниями из всех областей нашей республики находятся на учете и под контролем.

Проводятся кооперативные исследования, совместные совещания, семинары, мастер-классы, заключены меморандумы с аналогичными онкогематологическими центрами России, Республики Беларусь, Чехии. В течение многих лет идет активное сотрудничество с учеными Германии, Южной Кореи, Японии, США, Чехии.

**Выводы.** Таким образом, за эти 25 лет значительно снизилась смертность от лейкозов. Сейчас мы можем с гордостью сказать, что результаты лечения детей с лейкемией в Казахстане сопоставимы с европейскими. Это больше не безнадежная ситуация, а в большинстве случаев вполне излечимый процесс. Нужно особо подчеркнуть, что излеченные от лейкемии дети становятся полноценными членами нашего общества.

## ЧАСТОТА ОБНАРУЖЕНИЯ ГЕНОМА ПАРВОВИРУСА В19 КАК ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЙ КРИТЕРИЙ ЕГО РАСПРОСТРАНЕННОСТИ СРЕДИ РАЗНЫХ ВОЗРАСТНЫХ ГРУПП В УЗБЕКИСТАНЕ

РИЗАЕВА Ф.

*Научно-исследовательский институт гематологии и переливания крови, Ташкент, Республика Узбекистан*

**Актуальность темы.** Распространенность парвовируса В19 (PV В19), способного стать причиной развития различных заболеваний, и известная тропность к кроветворной ткани, делают его опасным в плане угрозы заражения лиц с угнетенной иммунной системой, к которым можно отнести пациентов с гематологическими и онкогематологическими заболеваниями. При этом, особое значение, в плане инфицирования, приобретает гемотрансмиссивный путь передачи. Естественно, что настороженность по отношению к инфицированности PV В19 доноров и условно здоровых лиц, контактирующих с гематологическим больным, должна быть на более высоком уровне.

**Цель работы** - оценить частоту выявления генома парвовируса В19 среди условно здоровых лиц и доноров.

**Материалы и методы.** В настоящее исследование было включено 322 условно здоровых лиц, из которых: 105 доноров, обследованных НИИ Гематологии и переливания крови МЗ РУз и НИИ Вирусологии АН РУз за период с 2013 по 2016 гг. В ходе обследования условно здоровых лиц и доноров использовали иммуноферментный анализ (ИФА) и ПЦР-исследование, которое проводили с использованием коммерческих тест систем, согласно инструкции производителя. Статистическая обработка полученных проведена с использованием пакета прикладных программ «OpenEpi 2009, Version 2.3».

**Результаты исследования.** Проведенный ПЦР-анализ позволил выяснить, что в среднем у условно здоровых лиц частота выявления генома парвовируса В19 была выше, чем у детей са-

мой младшей возрастной группы до 3,5 лет в 2,4 раза, а относительно детей 3,5-12 лет – в 1,5 раза. Несущественные отличия отмечены по сравнению с представителями возрастной группы 18-35 и 35-55 лет. В то же время, у обследованных лиц более старшей возрастной группы от 35 до 55 лет частота обнаружения генома парвовируса в крови была выше, чем в среднем по исследуемым группам в 1,4 раза. Также, у представителей наиболее старшего и пожилого поколения в возрасте от 55 до 75 лет на треть выше, по сравнению со средними значениями данного показателя у условно здоровых лиц. По сравнению со средними значениями у условно здоровых лиц частота выявления генома парвовируса среди доноров была на треть выше, что указывает на более высокую степень инфицированности PV В19 среди данной категории условно здоровых лиц и, по-видимому, связана с возрастом обследуемых. Как известно, с возрастом наблюдается увеличение вирусной нагрузки на организм и, соответственно, повышается вероятность инфицированности донорской крови, ее компонентов и продуктов ее переработки, что еще в большей степени актуализирует проблему проверки доноров или донорской крови на наличие маркеров к парвовирусу В19.

**Выводы.** Частота обнаружения генома PV В19 среди условно здоровых лиц растет с повышением возраста обследуемых, что коррелирует с повышением уровня IgM к PV В19.

Наибольшие значения выявляемости генетического маркера инфицированности парвовирусной инфекцией были обнаружены в возрастной категории наиболее оптимально подходящей для донорства крови

47

## ПСИХОЛОГИЧЕСКОЕ СОСТОЯНИЕ СОТРУДНИКОВ ОНКОЛОГИЧЕСКИХ И ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИХ ОТДЕЛЕНИЙ РГП НА ПХВ «НАУЧНЫЙ ЦЕНТР ПЕДИАТРИИ И ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ» МЗ РК

САГАДИЕВ А. С., БОРАНБАЕВА Р. З., АСИМОВ М.А.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность темы.** Сфера душевного здоровья, по уставу ВОЗ, является неотъемлемой частью поня-

тия «здоровье». Среди основных задач психогигиены, постулированных Бирсом К.У. и Мейером А. наиболее

исследований. Данное определение имеет забота о сохранении психического здоровья, профилактика психических, нервных заболеваний и дефектных состояний. Работа в среде «человек-человек» предъявляет к личности трудящегося некоторые специфические требования, поскольку наиболее трудно контролируемым стрессом принято считать «антропогенный стресс» - стресс связанный с деятельностью окружающих людей.

**Цель работы** - исследовать психологическое состояние сотрудников онкологических и гематологических отделений РГП на ПХВ «Научный центр педиатрии и детской хирургии» МЗ РК с применением шкалы многофакторного психологического опросника FPI.

**Материалы и методы.** Методом анонимного анкетирования было опрошено 50 респондентов – работники в сфере «человек-человек». 25(50%) из которых являются сотрудниками (с высшим и средним медицинским образованием) онкологических и гематологических отделений в Научном центре педиатрии и детской хирургии. Оставшиеся 25 (50%) – группа сравнения – не являлись медицинскими работниками (риэлторы, юристы, экономисты и прочие «консультирующие» специальности). Расчёты производились с помощью программного пакета SPSS.

**Результаты.** Фрайбургский опросник позволяет исследовать сразу 12 сфер психической деятельности: невротичность, спонтанная агрессивность, депрессивность, раздражительность, общительность, уравновешенность, реактивная агрессивность, застенчивость, открытость, экстраверсия-интроверсия, эмоциональная лабильность, маскулинность-феминизм; шкалы оцениваются по 9-ти баллам, где 9 – крайне высокий уровень признака, 1 – крайне низкий уровень признака. Согласно подсчетам, основная группа исследования ( $n=25$ , средний возраст -  $29,2\pm 9,1$  лет), контрольная группа ( $n=25$ , средний возраст -  $29,1\pm 7,7$  лет) имеют различия. Средний балл шкалы невротичности в основной группе составил 6,91 баллов, тогда как в контрольной группе, этот признак составил 2,27 баллов. Стоит отметить, что показатели по шкалам невротичности и агрессии выше 6 баллов, принято считать высокими и требующими коррекции. Уровень спонтанной агрессивности, говорящей о импульсивных (необдуманных) поступках, в низких пределах, что несомненно является благополучным фактором для работника в сфере «человек-человек» (2,73 балла у основной группы и 3,55 баллов у контрольной). По шкале депрессивности около 90% испытуемых находятся в группах риска! Так, средний уровень депрессивности у медицинских работников составил 5,73, что приближается к критической отметке, а у респондентов немедицинских специальностей – 5,18 баллов. Еще менее выраженные различия у группах по шкале раздражительность – 5,64 и 5,45 в основной и контрольной соответственно. Идентичные уровни общительности на отметке 6,91 баллов оказались в обеих группах. Мы считаем, что этот показатель играет одну из ключевых ролей в гуманитарных (типа «человек-человек») сфе-

рах деятельности. Шкала уравновешенности в обеих группах находится на одинаково недостаточном уровне – 5,18 баллов в основной группе и 5,73 в контрольной, мы считаем, что показатели уравновешенности, в особенности в медицинской области, требуются более высокого уровня в связи с риском стрессогенности деятельности. Реактивная агрессивность, шкала, в отличие от спонтанной агрессивности отражающая стремление к доминированию в обществе, составляет 5,82 балла в основной и 5,64 баллов в контрольной группах. В связи с тем, что реактивная агрессивность тесно связана с потребностью в лидерстве, а по сему трудно расценивать данный параметр в качестве однозначно негативного. Застенчивость определяет предрасположенность к стрессовому реагированию на обычные жизненные ситуации, протекающему по пассивно-оборонительному типу. Высокие оценки по шкале отражают наличие тревожности, скованности, неуверенности, следствием чего являются трудности в социальных контактах. И по результатам нашей работы уровень застенчивости у медицинских работников составил 7,91 баллов! Тогда как в контрольной группе – 5,27. Данный параметр следует расценивать как ключевой при оценке важности психологического сопровождения медиков на работе. Шкала открытости отражает одновременно и доверие к обществу и адекватность самооценки. Отметим, что в основной группе по данной шкале результаты составили 4,82 балла, а в контрольной – 6,45. Согласно концепции FPI, чем выше параметр общительности – тем выше открытость и более высока самооценка. Шкала интроверсии и экстраверсии позволяет определить один из трех типов темперамента по Юнгу К. Г. (экстраверт, амбиверт, интроверт). Полученные нами результаты говорят об относительно уравновешенном распределении темпераментов по группам (5,55 баллов в основной и 5,36 баллов в контрольной). Высокие оценки по шкале эмоциональной лабильности указывают на неустойчивость эмоционального состояния, проявляющуюся в частых колебаниях настроения, повышенной возбудимости, раздражительности, недостаточной саморегуляции. Низкие оценки могут характеризовать не только высокую стабильность эмоционального состояния как такового, но и хорошее умение владеть собой. Полученные нами данные составили 4,73 и 4,91 баллов в основной и в контрольной группах соответственно. Шкала маскулинность-феминизм отражает протекание психических функций по маскулинному типу (высокие баллы) и фемининному типу (низкие баллы), причем данные гендерные модели поведения не имеют никакого отношения к половому признаку. В основной группе – 4,0 балла в контрольной – 4,73. Мы считаем, что у педиатрических специальностей непедиатрического профиля более целесообразно поддерживать баланс в сторону фемининности, что положительно скажется на комплаентности терапевтического процесса и эмпатии медицинского работника.

**Выводы.** Подводя итоги полученных нами резуль-



татов, отметим, что медицинские работники онкологических и гематологических отделений требуют психологической поддержки в процессе работы. Данное исследование является предварительным, поскольку перед нами поставлена более емкая цель – разрабо-

тать на основе психотерапевтического и психогигиенического метода «Самосовладание» эффективную стратегию психологической помощи медицинским работникам при выполнении ими своих трудовых обязанностей.

## ГОНАДНЫЕ ГЕРМИНОГЕННОКЛЕТОЧНЫЕ ОПУХОЛИ У ДЕТЕЙ

САЛИЕВА С.С., ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., КРИВЕНКО Е.В., САРГЕЛОВ С.С., КУРАКБАЕВ Е.Б., БЕКИШЕВА А.Н., ИБРАГИМОВ У.И.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность темы.** Опухоли половых органов, особенно опухоли яичников являются предметом повышенного внимания специалистов, в связи с их поздней диагностикой, высокой частотой озлокачествления и как следствие, неудовлетворительными результатами лечения. В структуре онкологических заболеваний детского возраста злокачественные опухоли половых органов составляют 3 — 4%. Среди опухолей половых органов до 82% у девочек и 54-56% у мальчиков выявляются герминогенноклеточные опухоли (ГКО) яичника и яичка. ГКО — новообразования характерные для детского возраста и источником является первичная половая клетка, которая в процессе эмбриогенеза не правильно развивается или мигрирует, т.е., герминомы - это пороки развития первичной половой клетки. Нарушения дифференцировки этих клеток приводят к возникновению эмбриональной карциномы и тератомы (эмбриональная линия дифференцировки) или хориокарциномы и опухоли желточного мешка (экстраэмбриональный путь дифференцировки). Большинство ГКО в зависимости от морфологической структуры секретирует альфа-фетопротеин (АФП) и хорионический гонадотропин (ХГЧ). Определение этих онкомаркеров значительно улучшает диагностику ГКО и этот метод является высокоспецифичным. Способность ГКО секретировать опухолевые маркеры применяется в дифференциальной диагностике, стадировании, прогнозе заболевания и в период наблюдения за пациентами после лечения. Большинство ГКО половых органов сочетается с пороками развития (дисгенезии гонад, гермафродитизм, крипторхизм и др.).

**Цель работы** - изучить структуру и возрастные особенности гонадных ГКО у детей, а также анализ результатов лечения.

**Материалы и методы.** С февраля 2013г по февраль 2018г в НЦПДХ прошли лечение 41 пациентов с гонадной ГКО, из них девочек - 19 (46,4%), мальчиков - 22 (53,6%). Все пациенты прошли комплексное обследование: ультразвуковое исследование, компьютерная томография и/или МРТ, определялась экспрессия опухолевых маркеров для уточнения локализации и размеров опухоли, распространенности процесса. Во всех случаях, диагноз был верифицирован гистологическим, иммуногистохимическим методами

исследования. Гистологическая структура ГКО яичка: эмбриональный рак - у 2 (9%) детей, опухоль желточного мешка - у 11 (50%), смешанный вариант опухоли - у 3 (13,7%), семинома - у 1 (4,6%), незрелая тератома - у 3 (13,7%) и зрелая тератома яичка - у 2 (9%) детей. Латеральность: справа - 13 (59,0%), слева — 9 (41,0%). Гистологическая структура ГКО яичника: дисгерминома - 8 (42,1%), опухоль желточного мешка - 4 (21,1%), смешанный вариант опухоли - 2 (10,5%), незрелая тератома - 1 (5,3%), зрелая тератома - 2 (10,5%), гранулёзоклеточная опухоль - 2 (10,5%) случая. Латеральность: справа - 10 (52,6%), слева - 7 (36,9%) и в 2 (10,5%) случаях – поражение обоих яичников. У 1 (2,4%) девочки выявлен мужской кариотип, 46XY, у 3 (7,3%) пациентов имело место порок развития мочеполовой системы (подковообразная почка, экстрофия мочевого пузыря, водянка оболочек яичка). Характерный для ГКО первый пик заболеваемости от рождения до 3 лет отмечен у пациентов с опухолью яичка, 2-й пик - в 10-15лет для опухолей яичника. Стадирования ГКО яичников согласно классификации FIGO: зрелая тератома - 2 (10,5%), I стадия – 3 (15,8%), III стадия - 5 (26,3%) и IV стадия - 9 (47,4%) случаев. Опухоли яичка стадировались по классификации Lugano: зрелая тератома - 2 (9,1%), I стадия — 14 (63,6%), II, III и IV стадия по - 2 (9,1%) случая. Терапия проводилась по протоколу «Экстракраниальные герминогенные опухоли у детей». Тактика терапии определялась в зависимости от локализации, стадии опухолевого процесса, уровней онкомаркеров.

**Результаты.** Всем пациентам с ГКО яичка инициально проводилось хирургическое лечение в объеме высокой орхофуникулэктомия. 2 (9,1%) пациентам со зрелой тератомой послеоперационная терапия не была проведена, а 20 пациентам проведена адьювантная полихимиотерапия (АПХТ) от 1 до 4 курсов в зависимости от гистоструктуры, стадий заболевания и уровней опухолевых маркёров. Полный ответ достигнут у 20 (90,9%), частичный ответ у 2 (9,1%) пациентов. Общая выживаемость — 100% с медианой наблюдения 29,8месяцев, бессобытийная выживаемость — 90,9%. При ГКО яичника терапия состояла из неoadьювантной полихимиотерапии (НАПХТ), хирургического этапа и АПХТ. В 6 случаях в виду экстренности клинических

данных первым этапом проведено хирургическое лечение по месту жительства с подозрением на острый живот, которые носили экзплативный характер. В 3 случаях (15,8%) в связи с распространенностью опухолевого процесса выполнена радикальная гистерэктомия, в 2 (10,5%) случаях – удаление обоих придатков. Лучевая терапия проведена 1 ребенку с дисгерминомой. Полный ответ достигнут у 16 (84,2%), частичный ответ у 1 (5,3%) и у 2 (10,5%) пациентов прогрессирование болезни. Рецидив заболевания развился у 1 (5,3%) пациента с последующим летальным исходом. Общая летальность при ГКО яичника составила -15,8%. Общая выживаемость  $84,2 \pm 3,6\%$  с медианой наблюдения – 28,8 месяцев, бессобытийная выживаемость  $79,0 \pm 4,8\%$ . В результате комбинированного лечения

гонадных ГКО полный ответ достигнут у 36 (87,8%) пациентов, частичный ответ у 3 (7,4%) и отсутствие эффекта у 2 (4,8%) детей. Общая выживаемость при всех гонадных ГКО составила -  $87,8 \pm 1,9\%$  с медианой наблюдения 32,3 мес, бессобытийная выживаемость –  $83,0 \pm 1,7\%$  с медианой наблюдения 29,1 мес.

**Выводы.** Результаты лечения гонадных ГКО определяются локализацией, распространенностью опухолевого процесса, возможностью радикального удаления и гистологического строения опухоли. Улучшения выживаемости и качество жизни детей с гонадными ГКО детского возраста достигнуты в результате комбинированного лечения с применением высокодозных схем химиотерапии с минимизацией применения лучевой терапии.

## ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ ПРИМИТИВНОЙ НЕЙРОЭКТОДЕРМАЛЬНОЙ ОПУХОЛИ У ДЕТЕЙ

САРГЕЛОВ С.Ш., ИБРАГИМОВ У.И., ЕНСЕПБАЕВ М.А., ТАЙНЕКОВА А.Ш.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность темы.** Периферическая примитивная нейроэктодермальная опухоль (ПНЭО) составляет группу злокачественных опухолей, представленных мелкими, дифференцированными клетками, включая костную саркому Юинга, экстраоссальную саркому Юинга и периферическую нейроэпителиому. Опухоли в области грудной клетки обычно описывают как опухоли Аскина. По данным Jurgens H., Bier V., Harms D., ПНЭО составляет 3–9% всех опухолей мягких тканей у детей и 19% всех мягкотканых сарком.

Около 90% больных ПНЭО находятся во второй и третьей декадах жизни. Так, в европейских странах и США частота их встречаемости составляет 3,4 на 1 миллион белых детей в возрасте младше 15 лет в год. Аналогичный показатель у афроамериканского населения США не превышает 0,6 случаев в год. В Казахстане 0,6-1,2 случаев на 1 млн. населения. Быстрый рост опухоли, злокачественность и раннее метастазирование в другие органы и системы, предопределяет её особую роль в онкологии.

**Цель работы** - изучить радиологическую картину саркомы Юинга, провести анализ половозрастных характеристик заболевших детей.

**Материалы и методы исследования.** В основу работы положены данные радиологического исследования ПНЭО у 23 пациентов в период с 2015-го по 2018 год. Возраст пациентов варьировался от 1,5 года до 17 лет. Средний возраст составил – 9,3 года. Мальчиков среди пациентов было в 1,3 раза больше, чем девочек. Всем пациентам выполнены: рентгенограммы органов грудной клетки, костей таза, длинных трубчатых костей (на аппарате PHILIPS DUO DIAGNOST); УЗИ органов брюшной полости, малого таза и мест локализации мягкотканых компонентов опухоли; а также

спиральная компьютерная томография грудной клетки, брюшной полости и зоны первичного поражения с контрастированием. Компьютерную томографию выполняли на 16 спиральном компьютерном томографе (GENERAL ELECTRIC bright speed), оснащенном автоматическим шприцем инъектором.

**Результаты.** Были проанализированы 23 случая ПНЭО у детей. Болезнь исходила из стенки грудной клетки в 43,4% случаев, костей таза - в 34,7%, конечностей - в 13%, лицевого черепа – в 4,3%, основания черепа – в 4,3%. Метастатическое поражение часто присутствовало на момент диагностики в легких, костях и костном мозге. Рентгенологическая картина саркомы Юинга имеет ряд характерных особенностей:

- при возникновении в длинных трубчатых костях, опухоль обычно локализуется в области диафиза, а затем по мере роста распространяется в сторону метаэпифиза, в 85% случаев;
- наличие деструктивного и реактивного процессов костеобразования, в 82% случаев;
- мелко или среднеочаговая деструкция сливного характера в плоских костях, чередующаяся с зонами склероза и остеолита (по типу «кости, изъеденной молью»), в 94% случаев;
- преобладание крупноочаговой деструкции при поражении костей таза, в 97% случаев;
- реактивное костеобразование (склеротический тип опухоли) встречается редко и характерно для плоских костей, ребер и метафизов трубчатых костей;
- распространение процесса на кортикальный слой вызывает его продольное разволокнение, расслоение, контуры его становятся неровными и нечеткими;
- отдельные фрагменты лишаются питания и

превращаются в секвестры;

- распространение процесса под надкостницу стимулирует периостальное костеобразование;

- мягкотканый компонент опухоли имеется практически всегда и может проследиваться на рентгенограммах, дополняя рентгенологическую картину этого новообразования, в 97% случаев.

- периостальная реакция, обычно пластинчатого (так называемый «луковичный периостит») или игольчатого (спикулообразного) типа, имеет место в половине наблюдений, особенно часто при локализации в диафизах и в костях таза, в 54% случаев;

- спикулы одинаковы по длине и толщине, ориентированы перпендикулярно поверхности кортикального слоя, прослеживаются на значительном протяжении пораженной кости и равномерно распределены вдоль диафиза.

По рентгенологической картине саркому Юинга следует дифференцировать с первичной лимфомой кости, миеломой, остеогенной саркомой, центральной хондросаркомой, эозинофильной гранулемой,

остеомиелитом.

**Выводы.** Лучевые методы играют большую роль в выявлении опухоли и ее метастазов. Периферическая примитивная нейроэктодермальная опухоль чаще исходит из стенок грудной клетки и тазовых костей, поэтому протокол лучевого обследования целесообразно начинать с рентгенографии органов грудной клетки и костей таза. По лучевой семиотике ПНЭО имеет сходства с саркомой Юинга и опухолью Аскина, и поэтому, дополнительно, требуется иммуногистохимическое исследование. Немаловажным косвенным диагностическим критерием является преобладание мягкотканого компонента над костными проявлениями при саркоме Юинга. Для уточнения протяженности изменений, распространения опухоли в соседние органы и системы, точного стадирования и оценки динамики опухоли после проводимого лечения, необходимы расширенные КТ и МРТ исследования с контрастированием (грудная клетка, брюшная полость и таз, область первичного поражения), а также скинтиграфия скелета.

## ОПЫТ ГАПЛОИДЕНТИЧНОЙ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК У ДЕТЕЙ

САРСЕКБАЕВ Е.С., ОМАРОВА К.О., ТУЛЕБАЕВА А. Б., БОРАНБАЕВА Р.З.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность темы.** Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) - высокотехнологичный этап терапии многих злокачественных заболеваний, а также незлокачественных болезней сопровождающихся депрессией одного или нескольких ростков кроветворения. Только в 30% удается найти полностью совместимого донора. В случаях, когда требуется незамедлительное проведение аллотГСК выбор альтернативного гаплоидентичного донора может быть единственной возможностью. В Научном центре педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) трансплантации гемопоэтических стволовых клеток начата с 2012 года. Гаплоидентичная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (гаплоТГСК) внедрена в НЦПДХ 2016 года.

**Цель работы** - анализ предварительных результатов гаплоидентичной ТГСК.

**Материалы и методы.** Всего проведено бгаплоТГСК: 5 пациентам с острым лейкозом и одному пациенту с тяжелым комбинированным иммунной недостаточностью. Изб пациентов было 5 мальчиков и 1 девочка. Три пациента с острым миелобластным лейкозом из них двое во второй ремиссии и один с рефрактерным течением, 2 пациента с острым лимфобластным лейкозом во второй ремиссии и один пациент с ТКИН. Медиана возраста на момент проведения ТГСК составила 6 лет (диапазон 1 - 15 лет). В 5 случаях источником ГСК была периферическая кровь,

в одном случае костный мозг. Режимы кондиционирования: Treo-Flu-Mel-ATG-Rituximab – 2, Treo-Mel-ATG-Rituximab – 2, Treo-Mel-ATG – 2. В 5 случаях гаплоидентичной ТГСК проведения деплеция TCRαβ/CD19-клеток и в одном случае проведена с неманипулированным костным мозгом (КМ) с пострасплантационным введением циклофосфана. Медиана количества перелитых CD34<sup>+</sup> клеток на 1 кг массы тела пациента составила  $9,9 \cdot 10^6$  ( $3,5-19 \cdot 10^6$ ).

**Результаты.** У всех пациентов зафиксировано приживание трансплантата. В среднем восстановление лейкоцитов у пациентов составила 20 (10-30) дней. Восстановление тромбоцитов у пациентов в среднем составила 21 (14-30) дней. Трансплантационная летальность (до 100 дней от момента трансплантации) составила 16,6%, причиной смерти было инфекционные осложнения. Основной причиной смерти в позднем посттрансплантационном периоде явилась прогрессия основного заболевания – 2 (33,3%).

**Выводы.** Гапло-ТГСК является выполнимым видом трансплантации, который может проводиться в НЦПДХ всем пациентам с агрессивными злокачественными и незлокачественными гематологическими заболеваниями, которые не имеют доступного донора. Статус заболевания перед трансплантацией имеет большое влияние на общую и безрецидивную выживаемость.

## ОСОБЕННОСТИ ЭЛЕКТРОЭНЦЕФАЛОГРАММЫ У ДЕТЕЙ С НЕЙРОЛЕЙКОЗОМ

САЙДИЛЬДЯЕВА Ж.А.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ РК, Алматы*

**Актуальность темы.** Лейкозы являются первичным опухолевым заболеванием костного мозга, при котором бластные клетки, поражая костный мозг, распространяются не только по органам кроветворения, но и патологически воздействует на другие органы и системы, в том числе, на центральную нервную систему, что является признаком тяжести процесса. Как известно, важным диагностическим критерием исследования центральной нервной системы является изучение биоэлектрической активности головного мозга.

**Цель исследования** - явилось изучение диагностически значимых параметров ЭЭГ у детей с поражением ЦНС при нейролейкозе.

**Материал и методы.** Всего обследовано методом ЭЭГ 107 детей 6 – 12 летнего возраста. Исследование проводили в сравнительном аспекте в группах: 1 - больные с нейролейкозом (27 детей), 2 – больные острым лейкозом (60 детей), 3 – контрольная группа (здоровые 20 детей).

**Результаты.** ЭЭГ у исследуемых детей выявила 2 типа изменений биоэлектрической активности головного мозга: I тип – дисфункциональный, II тип – патологический. В исследуемых двух группах дисфункциональный тип ЭЭГ встречался в 40 (45,9%) случаях, где достоверных различий по исследуемым параметрам между ними не выявлено. Однако они лишь зарегистрированы по сравнению с контрольной группой ( $p < 0,05$ ). При исследовании детей со II патологическим

типом который встречался в 47(54,1%) случаях в группах детей с нейролейкозом и с острым лейкозом выявлены значимые признаки нарушения биоэлектрической активности головного мозга. Так, у детей 1 - ой группы альфа индекс составил 12,3%, во 2 - ой группе отмечалась тенденция к его повышению и составил 35,8%. Значимые изменения биоэлектрической активности головного мозга в сравниваемых группах отмечались по индексу выраженности медленных волн в тета диапазоне. У детей с нейролейкозом тета индекс составил 39,1%, а у детей 2 - группы 27,1%. Дельта индекс в 1- группе определялся в 18,8%, а во 2 группе 15,4% ( $p < 0,05$ ). Достоверные различия выявлены по индексу острых волн, где в 1 - группе детей показатель определялся в 23,8% случаях, тогда как во 2 - группе он был меньше – 12,1% ( $p < 0,05$ ). По сравнению с контрольной группой детей различия в изучаемых показателях также были достоверны ( $p < 0,05$ ). Достоверные данные, полученные при вышеуказанных исследованиях подтвердились и при изучении реактивности на гипервентиляцию, в особенности во время восстановительного периода после гипервентиляции.

**Выводы.** Таким образом, у больных с нейролейкозом нарушения биоэлектрической активности головного мозга на ЭЭГ выражались в изменении параметров альфа и тета – колебаний наличием острых волн с изменением их индексов, а также времени восстановительного периода после гипервентиляции.

52

## КЛИНИЧЕСКОЕ ТЕЧЕНИЕ И ЭФФЕКТИВНОСТЬ ТЕРАПИИ ОСТРОЙ ИММУННОЙ ТРОМБОЦИТОПЕНИИ

ТАШЕНОВА Г.Т., ДЖАКСЫБАЕВА И.С., УСКЕНБАЕВА У.А.

*КазНМУ им. С.Д.Асфендиярова, Кафедра детских болезней №1, КазМУНО, кафедра педиатрии с курсом онкогематологии г. Алматы*

**П**ервичная иммунная тромбоцитопения (ИТП) является приобретенным заболеванием, характеризующееся изолированным снижением количества тромбоцитов в периферической крови менее  $100 \times 10^9 / л$ , обусловленное разрушением тромбоцитов под действием антител и проявляется геморрагическим синдромом петехиально-пятнистого типа различной степени тяжести. Заболеваемость ИТП колеблется от 1,6 до 3,9 на 100 000 населения в год.

**Цель работы** - явилась оценка клинического течения, ответов на терапию и исходов ИТП у больных. Проведен анализ данных 56 детей находившихся на стационар-

ном лечении с 2014 по 2017 гг., в отделении гематологии ДГКБ №2 с диагнозом «ИТП, острое течение».

Распределение детей по полу и возрасту было следующим образом: мальчиков было 32 (57%), девочек 24 (43%). По возрасту дети были распределены следующим образом: до 1 года – 8 детей (14%), 1-3 года – 24 ребенка (43%), 3-7 лет – 15 детей (27%), 7-10 лет – 7 детей (13%) 10-14 лет – 2 детей (3%). Дебют заболевания пришелся почти у половины детей на весенний сезон (43%), на летний у 23% детей, осенний у 14% детей, зимний у 20% детей. При этом у 44 (79%) детей заболевание началось после перенесенной ОРВИ

инфекции, по поводу которой больше чем у половины детей применялись различные антибактериальные препараты (цефалоспорины, полусинтетические пенициллины, аминогликозиды) и у 72% жаропонижающие средства. У 3 детей были отмечены бактериальные заболевания (фолликулярные ангины, отиты), по поводу которых так же были назначены антибиотики. Клиническая картина ИТП у большинства детей развивалась от нескольких дней до двух недель после перенесенной ОРВИ или бактериальной инфекции. Кроме того, у 12 детей при проведении специфических лабораторных обследований были выявлены следующие сопутствующие заболевания: паразитарные инвазии у 4 детей (лямблии, энтеробиоз), антитела к НР (у 1 ребенка), у 5 детей была выявлена активная форма ЦМВ инфекции и у 3 детей активная фаза ВЭБ.

У 83,7% больных в общей когорте на момент включения в исследование отмечался геморрагический синдром. В клинической картине ИТП проявлялась петехиально-синячковой сыпью чаще у детей (56%), носовые кровотечения встречались в 25 случаях (44%), кровотечение из слизистых другой локализации в 10 случаях (18%), в том числе кровотечением из ЖКТ в 1 (2%) случае и гематурии в 1 случае (2%). В общем анализе крови у детей с ИТП наблюдалась тромбоцитопения разной степени выраженности: менее  $10 \times 10^9/\text{л}$  наблюдалось у 3 детей (5%), от  $10-30 \times 10^9/\text{л}$  у 33 больных (59%), от  $30-50 \times 10^9/\text{л}$  у 14 детей (25%), выше  $50 \times 10^9/\text{л}$  - у 6 детей (11%). Тромбоцитопения сочеталась с анемией 1-2 степени у 11 (20%) детей, во всех случаях анемия носила гипохромный характер. Умеренное ускорение СОЭ наблюдалась у 11 детей и была связана сопутствующей вирусно-бактериальной патологией. Пункция костного мозга была проведена 49(87%) детям. В миелограмме у всех детей наблюдалось раздражение мегацариоцитарного ростка. Повышение количество лимфоцитов было у 7 (14%) детей, эозинофилов у 5 (10%) детей.

Только симптоматическую терапию (аминокапро-

новая кислота, этамзилат натрия, рибоксин, аскорутин) применяли у половины детей (52%), при этом уровень тромбоцитов находился в пределах от  $10-30 \times 10^9/\text{л}$  у 17 (59%) детей, однако у них наблюдалась только кожные проявления ИТП. Колебания уровня тромбоцитов  $30-50 \times 10^9/\text{л}$  наблюдалась у 6 (20%) детей и выше  $50 \times 10^9/\text{л}$  у 6 (20%) детей, у которых заболевание проявлялось не обильными и самостоятельно проходящими кровотечениями из носа и слизистых полости рта. Длительность симптоматической терапии составила от 5 до 14 дней. Полный гематологический ответ (повышение тромбоцитов выше  $100 \times 10^9/\text{л}$ ) наблюдался у 21 (72%) ребенка, не полный ответ, но повышение тромбоцитов до безопасного уровня ( $>30 \times 10^9/\text{л}$ ) наблюдалось у 6 (19%) больных и отсутствие ответа на лечение ( $<30 \times 10^9/\text{л}$ ) наблюдалось у 2 (7%) детей, но уровень тромбоцитов у них был выше  $10 \times 10^9/\text{л}$ .

Терапию стандартными дозами преднизолона получили 18 (32%) детей, у 12 (67%) из них наблюдалась тяжелая форма ИТП с более длительными кровотечениями из слизистых, у 6 (33%) детей, кровоизлияниями в кожу носили более обширный и распространенный характер. Длительность терапии преднизолоном в отделении гематологии составила от 8 до 21 дня. Повышение тромбоцитов выше  $100 \times 10^9/\text{л}$  наблюдался у 13 (72%) детей, выше  $30 \times 10^9/\text{л}$  у 5 (28%) детей.

Внутривенные иммуноглобулины (Октагам), применялись в 7 случаях, у детей раннего возраста с выраженными кровотечениями из слизистых (уровень тромбоцитов был от  $10-30 \times 10^9/\text{л}$ ). Дети получили от 1-3 инфузий, тромбоциты поднялись выше  $100 \times 10^9/\text{л}$  у 5 (71%) детей.

Таким образом, у 84% детей заболеваемость ИТП приходится на ранний и дошкольный возраст, при этом чаще болеют мальчики (57%), чем девочки (43%). Вне зависимости от вида терапии полная клинико-гематологическая ремиссия к моменту выписки из стационара наблюдалась у 72% детей.

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА БАДДА-КИАРИ

ТАШЕНОВА Г.Т., БЕЛЯЛОВА Н.Т., ПАНКОВА О.С.

*КазНМУ им. С.Д. Асфендиярова, НЦПДХ, Кафедра детских болезней №1, Алматы*

**Актуальность темы.** Синдром Бадда – Киари характеризуется обструкцией печеночных вен на любом уровне, от выносящей дольковой вены до места впадения нижней полой вены в правое предсердие, что приводит к нарушению оттока крови из печени. Заболевание встречается достаточно редко, особенно в детском возрасте. По данным литературы в мире ежегодно регистрируется 1 случай на 2,5 миллиона населения, при этом средний возраст больных составляет 35 лет. Следующее наблюдение служит примером уникального клинического случая.

Больной, мальчик С., 12 лет, поступила в гематологическое отделение клиники с жалобами на боли в животе, увеличение размеров живота и отеки на нижних конечностях, что связывал с держанием поста (ораз) или многодневным голоданием. В анамнезе отмечались субфебрилитет, непостоянные боли в животе, преимущественно в области правого подреберья, а также кашицеобразный учащенный обильный стул. В дальнейшем, при проведении УЗИ органов брюшной полости обнаружен асцит. При поступлении состояние ребенка было тяжелым за счет отека и астенове-

гетативного синдромов. Телосложение гиперстеническое, выраженная бледность, сухость кожи, на коже передней брюшной стенки расширенная венозная сеть, петехии, на верхних и нижних конечностях следы от расчесов. Живот увеличен в объеме, окружность 87 см, мягкий, умеренно болезненный при пальпации, преимущественно в правом подреберье и эпигастрии. Печень при пальпации выступала из-под края правой реберной дуги на 2,5 см, селезенка — на 2 см. В ходе дифференциальной диагностики исключались заболевания кишечника, сопровождающиеся синдромом мальабсорбции, заболевания печени, болезни почек и сердечно-сосудистой системы.

При обследовании в ОАК- тромбоцитоз, гиперэритроцитоз, (эритроциты  $7,6 \times 10^{12}/л$ , тромбоциты-  $730 \times 10^9/л$ ). В Б\х- гипербилирубинемия (до  $40,6 \mu mol/L$ , за счет прямой фракции ( $18,5 \mu mol/L$ ). В коагулограмме гипокоагуляция (удлинение АЧТВ, снижение ПТИ, фибриноген), миелограмма - без патологических изменений.

В инструментальных исследованиях: ФГДС - дуоденогастральный рефлюкс, варикозное расширение вен пищевода 1 степени, эрозивный геморрагический гастрит. На КТ и УЗИ - гепатоспленомегалия, признаки перипортального фиброза с коллатеральными, асцит, объемное образование подключичной области справа, аневризма подключичной вены (разм-8,4-46 мм). Наличие синдрома портальной гипертензии, выраженного отечно-асцитического синдрома и исключение заболеваний печени (вирусные гепатиты, аутоиммунный гепатит, болезнь Вильсона и пр.) определило показания к биопсии печени, путем лапароскопии. В биоптате - признаки коагуляционного некроза по периферии, представлены тканью печени. Гепатоциты в состоянии паренхиматозной дистрофией, желчные протоки пустые, центральные вены также малокровные. Неопластических элементов не обнаружено. В патолого-гистологическом исследовании выраженный полноценный венозный центрлобулярный застой. Выраженная эктазия си-

нусоидов. Определялись мелкие фокусы некрозов. Фокусы пристеночных тромбов в терминальных печеночных венулах. Просвете субкапсулярных сосудов расширен с утолщённой стенкой, отмечается фокальное проникновение их в ткань печени с формированием коллатералей. Наблюдалось перивенулярная атрофия гепатоцитов. Перивенулярная капилляризация синусоидов. Циркулярный умеренный фиброз выраженный мостовидный фиброз с единичными ложными дольками.

Таким образом, у ребенка морфологически констатирован тяжелый фиброз печени с переходом в цирроз. На данном этапе был выставлен диагноз: Хроническая форма синдрома Бадда-Киари с переходом в цирроз печени класс В.

Ввиду верификации цирроза печени с тяжелым отечно-асцитическим синдромом больной консультирован в НЦХ им. Сызганова, где была рекомендована операция — ортотопическая трансплантация печени, но в связи с отсутствием подходящего донора выполнение операции отложена, проводится динамическое наблюдение.

В заключение, хотелось бы подчеркнуть уникальность данного клинического случая, ввиду редкой встречаемости в педиатрической практике, сложности дифференциально-диагностического поиска. Синдром Бадда-Киари имеет серьезный прогноз: при острой форме больные погибают в течение 2–3 недель, при хронической форме продолжительность жизни, по различным данным, составляет от 4–6 месяцев до 2 лет. При отсутствии донора, альтернативным методом оперативного лечения данного синдрома является внутривенное шунтирование, способное продлить жизнь больным и улучшить прогноз.

**Выводы.** Данное наблюдение подчеркивает необходимость повышения настороженности педиатров в отношении синдрома Бадда – Киари, а также скорейшего направления в специализированное отделение для определения тактики лечения.

## ДИЛАТАЦИЯ СИНУСА ВАЛЬСАЛЬВЫ У ПАЦЕНТОВ С МУКОПОЛИСАХАРИДОЗОМ II ТИПА

ТУЛЕБАЕВА А.К.<sup>1</sup>, ШАРИПОВА М.Н.<sup>2</sup>.

<sup>1</sup>Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова,

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

**Актуальность темы.** Мукополисахаридоз (МПС) – редкая, лизосомальная болезнь накопления, характеризующаяся активным накоплением гликозаминогликанов (ГАГ) в результате генетической неполноценности лизосомальных ферментов, участвующих в их расщеплении. При всех типах мукополисахаридозов (МПС) в патологический процесс вовлекается сердечно-сосудистая система. По данным различных исследователей

нередко встречается дилатация корня аорты (до 35%), что приводит к аневризме и последующей ее диссекции с высоким риском летального исхода.

**Цель работы** - исследовать морфологические особенности корня аорты у детей с МПС.

**Материалы и методы.** 32 пациента с МПС, из них I типа – 8; II – 14; IVA - 4 и VI – 6. Морфологическое исследование проводилось на ультразвуковых

аппаратах экспертного кардиологического класса Toshiba Artida и Philips iE33. Основные метрические и функциональные измерения проведены в соответствии с рекомендациями Европейского общества кардиоваскулярной визуализации и Американской ассоциации эхокардиографии. Индексация показателей проводилась при расчете площади поверхности тела по формуле Дюбуа.

**Результаты.** Среди наблюдаемых нами детей 8 детей было с МПС I (25%), 14 мальчиков с МПС II (43,7%), 4 ребенка с МПС IVA (12,5%) и 6 детей с МПС VI (18,7%). Средний возраст на момент исследования был 8,4 лет  $\pm$  5,3 лет, от минимального 1 года до максимального 27 лет. Согласно данным ЭхоКГ среднее значение корня аорты было 16,7 мм  $\pm$  6,4 мм и лишь у 2 пациентов с МПС II зарегистрированы серьезные отклонения от средних значений.

Пациент М., 4 года, диагноз МПС II был выставлен на основании энзимодиагностики и молекулярно-генетического исследования в возрасте 4 лет. У ребенка имела место задержка в физическом развитии: рост 87 см ( $z = -3,89$ ), вес 14 кг ( $z = -1,23$ ), BSA 0,59 м<sup>2</sup>. По данным ЭхоКГ при расчете конечно диастолического индекса (КДИ) установлена дилатация полости левого желудочка КДИ 90 мл/м<sup>2</sup>. При тщательном изучении морфологии корня аорты была установлена аневризма правого коронарного синуса, что является редкой врожденной патологией, отмечалось выраженное расширение клапана аорты ( $z = 3,0$ ) и особенно синуса Вальсальвы ( $z = 3,2$ ).

Второй пациент Р., 27 лет, диагноз МПС II был

выставлен на основании энзимодиагностики и молекулярно-генетического исследования в возрасте 25 лет. Пациент отставал в физическом развитии: рост – 147 см ( $z = -4$ ), вес – 68 кг ( $z = -3$ ), BSA 1,15 м<sup>2</sup>. По результатам КДИ отсутствовало расширение полости левого желудочка (КДИ 61,9 мл/м<sup>2</sup>). Однако, имело место выраженное расширение клапана аорты ( $z = 3,6$ ) и синуса Вальсальвы ( $z = 4,3$ ), без аневризматического компонента.

При этом створки клапана аорты у обоих пациентов были незначительно утолщены и отмечалась недостаточность функции клапана с регургитацией I степени. Гипертрофия всех стенок левого желудочка была выявлена только у пациента М, относительная толщина 0,46 см., индекс массы миокарда составил 173,2 г/м<sup>2</sup>. Тогда как у пациента Р. отмечалась изолированная гипертрофия задней стенки левого желудочка. Функция левого желудочка была сохранена у обоих пациентов, с сердечным индексом соответственно 4,7 л/мин/м<sup>2</sup> и 4,3 л/мин/м<sup>2</sup>, без расчета погрешности на аортальную недостаточность.

**Выводы:** Таким образом, среди наблюдаемых пациентов с МПС в Республике Казахстан поражение корня аорты установлено только у 2 пациентов с МПС II, что составляет всего 6,25%. Учитывая непредсказуемость течения аневризмы синуса Вальсальвы в условиях болезни накопления, больным с МПС необходимо проводить постоянное динамическое наблюдением за состоянием корня аорты с целью своевременной диагностики, а также профилактики диссекции аневризмы.

## АЛЛОГЕННАЯ ТРАНСПЛАНТАЦИЯ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК У ДЕТЕЙ

ТУЛЕБАЕВА А.Б., ОМАРОВА К.О., БОРАНБАЕВА Р.З.

*Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы*

**В** Научном центре педиатрии и детской хирургии аллоТГСК проведены 26 детям с различными онкогематологическими заболеваниями.

Из них 11 детей с ОЛЛ (42,3%), 7 пациентов с ОМЛ (26,9%), 6 детей с апластической анемией (23,1%) и по одному ребенку с ювенильным миеломоноцитарным лейкозом и с первичным тяжелым комбинированным иммунодефицитом соответственно.

В 80,7% (n 21) пациенты до проведения ТГСК имели сопутствующий диагноз вирусный гепатит С, все являлись носителями CMV инфекции.

Наибольший процент детей которым проведена аллоТГСК были пациенты старшего возраста. Так пациенты в возрасте с 10 до 15 лет составили 30,7% (n 8), старше 15 лет составили 15,4% (n 4). Детей с 3 до 7 лет составили 23,1% (n 6), младше 3 лет 19,2% (n 5), с 7 до 10 лет 11,5% (n 3). Мальчики было 57,7% (n 15), девочек 42,3%.

В 73,1% (n 19) донорами были сиблинги (MSD - братья, сестры 10/10), в 23,1% (n 6) частично совместимые родственные доноры (гапло - родители), в 3,8% (n 1) семейный 10/10 донор (MFD).

В 53,8% случаев (n 14) доноры были мужского пола, в 46,2% (n 12) женского пола. В среднем возраст среди MSD доноров составил 10 лет, MFD составил 43 года, для гапло ТГСК медиана возраста донора составила 37 лет.

Источником стволовых клеток в 80,8% (n 21) был костный мозг, в 19,2% деплетированные  $\alpha\beta$ /CD19 ГСК периферической крови.

В 76,9% (n 20) случаев аллоТГСК костного мозга донорами были MSD, в одном случае гаплоидентичный донор.

В среднем приживление трансплантата отмечалось к + 20 дню (абсолютное количество нейтрофилов было больше 500), с +23 дня число тромбоцитов > 20 x10<sup>9</sup>/л.

При ТГСК от MSD приживление трансплантата про-

исходило в среднем к + 19 дню, от MFD к +14 дню. При гапло ТГСК костного мозга приживление трансплантата получено к +26 дню, при гапло ТГСК с  $\alpha\beta/CD19$  деплецией к +21 дню. Анализ показал, что лучшее приживление трансплантата получено от полностью совместимого родственного донора костного мозга. Активация CMV инфекции на этапе приживления трансплантата констатировано в 53,8% случаев, активация Эпштейн-Барр (EBV) вируса и простого герпеса 1-2 типа произошло у двух пациентов. У всех пациентов после ТГСК отмечалось снижение В и Т клеточного звена иммунитета, нарушение соотношений клеточ-

ных субпопуляций.

Летальность в раннем пост трансплантационном периоде у пациентов от CMV инфекции составила 7,7% (n 1).

Рецидивы ОЛ после аллоТГСК случились в 38,8% (n 7). Одному из них проведена повторная трансплантация.

Острая РТПХ I-II ст развилась у трех пациентов и хроническая РТПХ в в одно случае.

Таким образом, представлен наш опыт по аллоТГСК у детей с гематологическими злокачественными заболеваниями.

## ЗАБОЛЕВАЕМОСТЬ ЛЕЙКОЗОМ ДЕТЕЙ, ПРОЖИВАЮЩИХ НА ТЕРРИТОРИИ ИСПЫТАТЕЛЬНОГО ПОЛИГОНА ПОСЛЕ ЕГО ЗАКРЫТИЯ

ТУЛЕУТАЕВА Г.А., ЗАМАНБЕКОВА Ж.С., КӨПЕНОВА Н.Б., БАКЫТОВА Б.Н.

*Государственный медицинский университет, Семей*

**Актуальность темы.** Когда на карте мира появился суверенный Казахстан, его первым государственным актом стал «Указ Президента от 29 августа 1991 г. «О закрытии Семипалатинского полигона». Полигон, находящийся в казахских степях был особенным, он известен не только взрывающимися на ней самыми совершенными ядерными зарядами, но и тем, что на его землях постоянно находилось местное население. Такого нигде еще в мире не было. Наиболее изученным среди отдаленных эффектов ионизирующего воздействия на человека является увеличение частоты возникновения лейкозов.

**Цель работы** - изучить заболеваемость детей г. Семей лейкозом в течение 20 лет после закрытия полигона.

**Материал исследования.** Использован архивный материал Университетского Госпиталя ГМУ г.Семей за указанный период. Выбор для исследования детей г.Семей объясняется не только близким расположением его к полигону, компактностью населения, но также тем, что, хотя последний взрыв на полигоне был осуществлен 19 октября 1989 года, однако в опасных зонах испытательной площадки еще в 2009 году, т.е. через 10 лет после закрытия полигона, радиоактивный фон составлял 15-20 миллирентген в час. Все это показывает, что даже после закрытия полигона определенное время не была обеспечена надежная защита детей, проживающих в сельской местности от воздействия радиоактивных веществ через окружающую среду.

**Результаты.** Нами проанализированы истории болезни детей в возрасте от 0 до 15 лет, родившихся и

проживающих в г.Семей и находившиеся в гематологическом отделении с диагнозом лейкоз. Таких историй болезней оказалось 66, среди которых мальчиков было 39, девочек 27. Среди лейкозов острый лимфобластный составил 84%, острый миелобластный - 16%. Основной показатель цели нашей работы – среднегодовая заболеваемость детей лейкозом после закрытия полигона составил 4,7 на 100000 детского населения. Сравнение установленного нами параметра с среднегодовой заболеваемостью лейкозом детей в различных странах показало, что в Германии среднегодовая заболеваемость лейкозом детей от 0 до 15 лет составляет  $4,26 \pm 0,1\%$ , в России –  $3,17 \pm 0,39$ , в странах Скандинавии  $6,0\%$ , в Индии и африканских странах –  $2,25\%$ . Следовательно, результаты исследования показывают, что заболеваемость детей лейкозом за 20 лет после прекращения испытаний является средней и сопоставимой с показателями многих стран.

**Выводы.** Таким образом, выполненная нами научная работа свидетельствует о том, что после закрытия полигона дети проживающие на его территории заболевают лейкозом не чаще, чем дети живущие вне полигона в других странах. При проведении патентного поиска работ, посвященных изучению заболеваемости детей лейкозом, проживающих на испытательном полигоне после его закрытия, нам не встретилось. Следовательно, мы впервые заявляем, что дети проживающие на территории полигона после его закрытия лейкозом заболевают не чаще чем в других странах и подчеркивает значимость Указа Президента Н.А. Назарбаева о закрытии полигона, благодаря которому, спасены немало жизней детей.



## ЖЕДЕЛ ЛЕЙКОЗБЕН АУЫРАТЫН БАЛАЛАРДА ВИРУСТІК ГЕПАТИТТЕРДІҢ АЛДЫН АЛУДЫҢ ЖӘНЕ ЕМДЕУДІҢ НЕГІЗГІ ҰСТАНЫМДАРЫ

ТЫНЫБЕКОВ А.С.

*С. Асфендияров атындағы Қазақ Ұлттық мемлекеттік медицина университеті, Алматы*

**Мақсаты** - жедел лейкозбен ауыратын балаларда вирустік гепатиттердің алдын алу мен оны емдеудің негізгі ұстанымдарын анықтау.

**Зерттеулердің нәтижелерін талқылау.** Гематологиялық дерттерде бауырдың қабынуы басты орын алады. Оның негізгі себебіне бұл дерттерді емдеу барысында қан және оның компоненттерінің жиі құйылуына байланысты вирусты гепатит В, С және Д пайда болуы жатады. Осыған байланысты оның диагнозын ерте қою өте маңызды. Ол үшін вирусты гепатиттердің негізгі маркерларын (В, С, D) айына 2 рет серологиялық әдіспен анықтау және биохимиялық анализ жасау (АлАТ, АсАТ) өте маңызды. Айта кету керек, алыс-жақын шетелдердегі лейкозбен ауыратын балалардағы жоғарыда айтылған вирусты гепатиттердің ара-салмағы 30-40%-дан 60-70%-ға дейінгі аралықты құрайды. Біздегі елдегі көрсеткіштер де бізге жақын шетелдік елдердікіне сәйкес келеді.

Әрине, гематологиялық бөлімшеде жедел лейкозбен ауыратын балалардың көптігі, оның ішінде вирусты гепатиттің атипті түрімен ауыратындардың жиі кездесетіндігі өз кезегінде оларға ауруханаішілік инфекцияның жұғу қаупін туғызады. Мұндай жағдайларда парентеральды вирусты гепатиттердің алдын алуда санитарлық ережелерді қатаң сақтаудың, медициналық құралдарды, шприцтер мен бір қолдануға арналған дәрі тамызғыштарды, лабораторлық зерттеуге қан алу кезінде пайдаланылатын жеке құралдарды мұқият өңдеу мен залалсыздандырудың маңызы өте зор.

Өкінішке орай, жоғарыда айтылған алдын алу шараларының парентеральды вирусты гепатиттердің алдын алудағы әсері төмен. Сондықтан вирусты гепатит В жоюдың бірден-бір жолы барлық балаларға оған қарсы екпе жүргізу болып табылады.

Жедел лейкозбен ауыратын балаларда вирусты гепатиттер пайда болған жағдайдағы жалпы емдеу тактикасына - витаминдер, спазмолитиктер, гепатопротекторлар және ауырлық көрсеткішіне байланысты инфузиялық ем, оның ішінде - 5%-глюкоза витаминмен, кокарбоксилаза, гемодез жатады. Егерде бауыр жетімсіздігінің көрінісі пайда бола бастаса, онда цитостатикалық химиодәрілерді 7-10 күнге тоқтата тұрып, преднизолонды тағайындаған жөн (2-3 мг/салмағына/тәулігіне).

Сонымен қатар, лейкозға байланысты химиодәрілерді қайталап қолданудың алдында созылмалы вирусты гепатитке байланысты гепатопротекторларды тағайындаған өте дұрыс болады. Олардың қатарына: карсил, легалон, силибор, лив-52, эссенциале және т.б. жатады. Бұл дәрілерді негізгі дертіне байланысты химиодәрілерді бастардың алдында 7-10 күндей бұрын тағайындап, емдеу барысында оларды кезекпен алмастырып, кем дегенде 1 айдай жүргізген дұрыс болады.

**Қорытындысы:** 1. Парентеральды вирусты гепатиттердің алдын алу үшін санитарлық ережелерді қатаң сақтау керек;

2. Парентеральды вирусты гепатиттердің алдын алудағы ең тиімді шара, ол оған қарсы барлық нәрселерге Ұлттық күнтізбеге сәйкес екпе жүргізілуі тиіс;

3. Жедел лейкозбен ауыратын балаларға вирусты гепатиттердің диагнозын ерте қойып, оларды ерте емдеу үшін, оның негізгі маркерларын (В, С, D) айына 2 рет серологиялық әдіспен анықтап, биохимиялық анализін (АлАТ, АсАТ) қайталап отыру керек;

4. Жедел лейкозбен ауыратын балалардағы вирусты гепатиттерді емдеу, оның ауырлығына және ағымына байланысты жалпығы бірдей ортақ ұстанымға сәйкес жүргізіледі.

## РЕЗУЛЬТАТЫ ПРИМЕНЕНИЯ ХИМИОТЕРАПИИ ПО СХЕМЕ VEC-II В ЛЕЧЕНИИ РЕТИНОБЛАСТОМЫ У ДЕТЕЙ

ХАЙТАЛИЕВА Н.Р., МАХМУДОВА Л.Ш., УМАРОВА М.Н., МАДАМИНОВА З.А.

*Онкологический научный центр Республики Таджикистан, Душанбе*

**Цель исследования** - оценить результаты применения схемы VEC-II в комбинированном лечении ретинобластомы (РБ) у детей за 2014 по 2016 годы в условиях ГУ РОНЦ МЗ РТ.

**Материалы и методы.** С 2014-2016 годы в ГУ РОНЦ зарегистрировано 39 случаев заболевания ретинобластомой, из них мальчиков – 24 (61,6%) случая, девочек - 15 (38,4%). Двустороннее поражение отмечалось у 4

(10,2%) больных. Наиболее частыми симптомами, заболевания являлись лейкокория (51,7%) и страбизм (28,7%). Значительно реже (19,5%) встречались псевдо-воспалительные изменения. Частота поражения правого глазного яблока при моностеральной РБ составила 11 (28,2%), левого - 28 (71,8%) случаев. У 63,2% детей первые признаки опухоли появились в первые два года жизни. Появление заболевания в возрасте старше 5 лет в нашем исследовании не обнаружено. 12 (30,7%) детей с РБ оказались от близкородственного брака. Около 38,4% впервые обратились в Т3-Т4 стадиях заболевания.

**Результаты исследования.** 20 (51,2%) больных получили от 2-4 курсов неадьювантной полихимиотерапии по схеме VEC- II (Карбоплатин 18,8 мг/кг 1 день, Этапазид- 5 мг/кг 1-2 день, Винкрестин 0,05 мг/кг 1 день), затем оперативное лечение (экзентерация при 4 стадиях и энуклеация при 2-3 стадиях), после чего в адьювантом режиме проводилось от 4-6 курсов

ПХТ. 18 (46,1%) детям на первом этапе проводилась операция с последующей адьювантной химиотерапией от 4 до 6 курсов, в зависимости от распространенности опухолевого процесса. Все пациенты находятся под динамическим наблюдением, у них отмечается клиническая ремиссия. В 1 случае двухстороннего поражения на первом этапе произведена энуклеация правого глаза + 4 курса ПХТ и органосохраняющая операция левого глаза с применением метода транспупиллярной термотерапии + 4 курса ПХТ. Рецидива за исследуемый период не отмечено.

**Вывод.** Внедрение схемы VEC- II показало свою высокую эффективность в комбинированном лечении ретинобластом: полная регрессия опухоли отмечалась в 86% случаев в неадьювантном режиме, а клиническая ремиссия у 100% детей, получивших лечение. Применение вышеуказанной схемы ПХТ, позволило провести органосохраняющее лечение и в случае двухстороннего поражения РБ. Исследование продолжается.

## АНАЛИЗ ПРИЧИН НЕУДОВЛЕТВОРИТЕЛЬНЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ ЛЕЧЕНИЯ НЕХОДЖКИНСКИХ ЛИМФОМ У ДЕТЕЙ В РЕСПУБЛИКЕ ТАДЖИКИСТАН

ХАЙТАЛИЕВА Н.Р., ХУСЕЙНОВ З.Х., НОЗИМОВ Р.Д., УМАРОВА М.Н.

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

58

**Цель работы** - проанализировать причины неудовлетворительного лечения у детей с НХЛ в условиях РОНЦ МЗ СЗН РТ.

**Материалы и методы.** За период 2009 по 2014 гг. в детском отделении ГУ РОНЦ МЗ СЗН РТ наблюдалось 103 больных с диагнозом НХЛ. Мальчики составили 71 (68,9%) случай, девочки - 32 (31,1%) случай. В возрасте до 1 года встречалось 4 больных, от 1 до 4 лет 33 больных, от 5-10 лет - 46 больных, от 11-15 лет 21 больных.

**Результаты исследования.** 39 (38%) детей имели выраженные симптомы интоксикации (повышения температуры тела, похудание, гипергидроз, и отсутствие аппетита). В 48 (46,6%) случаях выявлено поражение лимфоузлов органов брюшной полости и забрюшинного пространства, у 13 (12,6%) больных лимфоузлов средостения и селезенки. По степени распространённости опухолевого процесса, больные распределились следующим образом: II стадия выявлена у 23 (22,4%) случаев больных, III стадия - у 39 (37,8%) больных и IV - у 41 (39,8%) больных. Из них 26 больных отказались от лечения: 10 - от биопсии,

10 - от полихимиотерапии, и 6 больных с терминальной стадией направлены на симптоматическое лечение. 77 (64,3%) больных получили комбинированное лечение без иммуногистохимического исследования биопсийного материала, включающее химио- и лучевую терапию. Из 77 больных, получивших комбинированное лечение, на диспансерном учете находятся 13 больных в состоянии ремиссии, у которых не наблюдалось рецидива заболевания в течении 2 лет. 25 (32,4%) больных нарушили ритм лечения и не явились на контроль. У 39 (50,6%) больных с III IV стадиями заболеваниями на фоне лечения отмечена прогрессия заболевания.

**Выводы.** Нами проанализированы неудовлетворительные результаты лечения НХЛ у детей. Основными причинами неудовлетворительных результатов лечения явились: запущенная стадия заболевания, агрессивный вариант морфологической природы опухоли, отсутствие дифференцированного подхода в химиотерапии НХЛ у детей, в виду отсутствия возможности иммунотипирования опухоли.

## МЕДИКО-СОЦИАЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ОНКОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

ХУСАИНОВА И.Р., РЫСБАЕВА Г.А., САДЫКОВА А. Н.

*Казахский научно-исследовательский институт онкологии и радиологии, Алматы*

**Актуальность темы.** В Концепции 2016-2020 гг. развития онкологической помощи в РК одним из важных направлений является развитие медицинской реабилитации – комплекс медицинских услуг, направленных на сохранение, частичное или полное восстановление нарушенных и (или) утраченных функций организма больных и инвалидов.

**Цель работы** - выявление медико-социальных аспектов реабилитации детей с онкологическими заболеваниями.

Развитие онкологической помощи является одной из важнейших задач государственной политики в области здравоохранения РК. За последние годы специалистами достигнуты определенные успехи в лечении злокачественных новообразований и, таким образом, в целом улучшается прогноз заболеваний. Вместе с тем, расширяется спектр социальных проблем, возникающих как на индивидуальном, так и на социальном уровне. Тесное переплетение медицинских проблем с социальными, вызывает несоизмеримо более выраженный синергетический эффект именно в онкологии, по сравнению с другими нозологиями. Своеобразие клинического течения злокачественных опухолей, особенности их лечения, анатомо-функциональные нарушения, неизбежно возникающие после лечения и требующие коррекции вместе с тяжелым психологическим стрессом, определяют проблему реабилитации онкологических больных как важнейшую. Психосоциальную реабилитацию можно рассматривать как мультидисциплинарный субспециальный раздел в онкологии. Чрезвычайно важно и необходимо налаживать систему медико-социальной и психологической реабилитации онкологических пациентов. Базируясь на общих принципах, социальная работа в онкологии имеет и свои особенности. В организации медико-социальной помощи важнейшим является показатель излеченности от злокачественных новообразований, который означает не только клиническое выздоровление больных, но и возвращение их к прежнему социальному статусу. Индивидуальная программа реабилитации для ребенка с онкологическим заболеванием является самым важным моментом при оценке эффективности проведенных мероприятий по медицинской, социальной и профессиональной части реабилитации. Социальное консультирование необходимо многим больным, так как это квалифицированная помощь по их социализации, восстановлению и оптимизации их социальных функций, выработке новых социальных норм общения. Социальная реабилитация позволяет онкологическому больному успешно адаптироваться в окружающей среде и обществе, по-

высить качество его жизни и в соответствии с состоянием здоровья найти новую работу. При проведении социальной поддержки онкологических больных с учетом их психоэмоционального состояния достигаются определенные положительные результаты.

**Материалы и методы.** С целью анализа потребностей в медико-социальном сопровождении детей с онкопатологией и их родителей было проведено исследование на базе КазНИИОиР г. Алматы в Центре детской онкологии. Участие принимали 45 человек, из них: 1 группа – 25 родителей детей, находящихся на лечении, 2 группа 20 детей в возрасте 10-15 лет. Скрининговый опросник дистресса - «Screening Tools for Measurement Distress», «Карта социальной диагностики семьи» - комплексная оценки проблем, нужд пациента, изучение степени факторов риска и защиты, планирование социальных программ (социальная диагностика, социальное вмешательство, социальный диагноз, методы социальной терапии и социальный патронаж)..

**Результаты.** В ходе проведенного анализа было выявлено: с высокой степенью дистресса было 12 респондентов - 25 % из всех поступивших; 24 пациентов - 50 % нуждались в социальной помощи; 24 пациентов - 50 % нуждались в психологической помощи; 8 пациентов - 16,6 % нуждались в помощи духовного представителя; у 27 респондентов - 56,25 % наблюдаются семейные проблемы (нуждаются в поддержке близких); 40 пациентов - 83,3 % отметили что нуждаются в интервенции по медицинской части (запор, понос, температура, усталость, аппетит и др.) В рамках психолого-социальной интервенции было оказано - 15 (62,5 %) пациентам индивидуальные консультации, а так же 11 пациентам в групповом тренинге оказана психологическая помощь, 8 - (36,3 %) пациентам оказана социальная помощь. Специалистами социальной помощи родителям оказывалась информационная и консультативная поддержка по вопросам: маршрут оформления инвалидности – 61 %; получение пособия и льгот по инвалидности – 78 %; индивидуальная программа реабилитации (ИПР) – 85 %; возмещение транспортных расходов – 59 %; обучение ребенка на дому – 42 %; другие (социально бытовые вопросы, трудоустройство) – 48 %. Оценка эффективности психосоциальной помощи выражалась в улучшении эмоционального и физического состояния больных, снижении болевых ощущений, в возможности разрешить проблемы, в перестройке мировоззрения, принятии своего положения, нормализации отношений с родственниками и окружающими. Позитивное влияние социальной поддержки специалистами социальной службы влияет на мотивацию больных к лечению, на снижение вероятности досрочного прекращения

ния химиотерапии в группах риска и на контролируемое лечение онкопатологии в целом. Социальный работник был в роли координатора или диспетчера в оказании пациентам и их родителям комплексной интегрированной помощи, связывая воедино медицинскую и психосоциальную помощь, активизируя как внутренние, так и внешние связи.

**Выводы.** Медико-социальная помощь является важным этапом в процессе лечения и реабилитации детей с онкологическими заболеваниями. В ходе исследования психолого-социальной адаптации детей к стационару с онкологическими заболеваниями мы убедились, что они нуждаются в обязательной дополнительной реабилитации. Благодаря совместной работе врача, психолога, соци-

ального работника были выявлены и проработаны медико-социальные аспекты реабилитации детей с онкологическими заболеваниями. Предлагаемая медико-социальная работа в онкологии построена на принципе междисциплинарного подхода к осуществлению помощи больным со злокачественными новообразованиями, что предполагает, с целью повышения эффективности терапии и качества жизни пациентов и их семей, одновременно с комплексным специальным лечением – оказание им и их семьям различных видов социальной и психологической поддержки на всех этапах специализированной помощи от момента установления диагноза до выздоровления и возвращения этой категории лиц к прежнему социальному положению.

## ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИКО-СОЦИАЛЬНОЙ РАБОТЫ В РЕАБИЛИТАЦИОННОМ ЦЕНТРЕ ОНКОПЕДИАТРИЧЕСКОГО ПРОФИЛЯ

ЦЕЙТЛИН Г.Я., КОКОРЕВА М.Е., ГУСЕВА М.А., КАРЕЛИН А.Ф., РУМЯНЦЕВ А.Г.

*ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Д. Рогачева» Минздрава России, Москва*

**Актуальность темы.** В связи с онкологическим заболеванием ребенка семья оказывается в критической жизненной ситуации с формированием комплекса психологических и социальных проблем: хронический эмоциональный стресс, нарушение здоровья у членов семьи; разрушение привычного уклада жизни; кризис системы семейных отношений; ухудшение материального положения; психолого-социальная дезадаптация. В современных российских социально-экономических условиях семья оказывается фактически один на один со всеми своими проблемами, что делает актуальной организацию медико-социальной помощи с целью мобилизации собственных ресурсов семьи и привлечения новых для выхода из кризиса.

**Цель работы** - на основе анализа медико-социальных проблем семей, имеющих ребенка с онкологическим заболеванием, разработать и внедрить модель комплексной медико-социальной в детской онкологии.

**Материалы и методы.** Обследовано 1131 респондентов – женщины из 78 регионов России возрасте от 21 до 60 лет (медиана – 37 лет), имеющие ребенка с онкологическим заболеванием в состоянии ремиссии в возрасте от 5 до 17 лет (медиана 13 лет); все дети на момент исследования закончили лечение при сроках от 1 года до 13 лет (медиана 4 года). Основными нозологическими формами злокачественных опухолей у детей были гемобластозы 76,1% (лейкоз – 62,4%, лимфомы – 13,7%), опухоли ЦНС – 7,2%, другие солидные опухоли – 16,7%. Основной метод обследования – анкетирование, которое дополнялось выборочным интервьюированием. Структура анкеты содержала не-

сколько блоков вопросов, что позволило исследовать и реконструировать комплекс социально-демографических, социально-экономических проблем семьи. Группа сравнения – когорта женщин (1118 человек) в возрастном диапазоне от 18 до 45 лет из исследования Росстата 2009 года. Статистическую обработку производили с помощью компьютерной программы SPSS Statistics 17.0

**Результаты и обсуждение.** Трудности, возникающие в семьях, можно условно разделить на объективные (возросшие расходы, изменения в профессиональной деятельности, нарушение ритма и распорядка жизни, смена места жительства и пр.) и субъективные (утрата привычных жизненных ориентиров и ощущение отсутствия перспективы, необходимость принять ответственность за лечение, эмоциональные проблемы – чувства страха, тревоги, вины). На момент обследования общее количество неработающих женщин составило 391 (34,6%), из них находившихся на пенсии всего 32 человека (2,8%). Доля экономически неактивных женщин в нашей когорте оказалась в два раза больше, чем в общероссийской популяции, где этот показатель составил 16,8% для возрастной группы от 20 до 54 лет ( $p < 0,05$ ). Этот результат отражает реальную ситуацию в семьях, воспитывающих ребенка-инвалида, когда мать зачастую вынуждена уволиться для ухода за ребенком, а иногда оказывается «вытесненной» работодателем, желающим избавиться от дополнительных расходов на предоставление законных социальных гарантий матери ребенка-инвалида. Ситуация усугубляется, как показало наше исследова-

ние, полным неведением 90% родителей в правовых вопросах, касающихся различных аспектов социальной защиты. С характером занятости связано состояние семейного бюджета: по уровню дохода семьи распределились следующим образом: с низким – 30,2%, со средним – 58,2% и только 11,6% – с высоким доходом; больше половины обследованных семей вынуждены тратить более 50 % ежемесячного совокупного дохода семьи на питание. В дополнение необходимо отметить, что финансовое положение в исследуемых семьях отягощено необходимостью больших трат на реабилитацию ребенка и лечение осложнений противоопухолевой терапии. Онкологическое заболевание ребенка ложится тяжким бременем не только на семейный бюджет и условия существования, но и отрицательно сказывается на здоровье всех членов семьи: только 8,6% считают себя здоровыми. Наличие в семье заболеваний, препятствующих зачатию и рождению ребенка, отметили 15,2% женщин, всего различные нарушения репродуктивного здоровья были у 18,1% женщин (189 человек), а в группе Росстата втрое меньшее количество опрошенных женщин – 6% – связали отсутствие у них беременностей с состоянием репродуктивной сферы ( $p < 0,01$ ). Анализ характера внутрисемейных взаимоотношений показал, что отношения изменились: в лучшую сторону – у 25,7%, распад супружеских отношений произошел в 8,1% случаев и 10,3% семей находятся в зоне риска. Еще одной, и очень важной, проблемой, ассоциированной с онкологическим заболеванием ребенка, является психолого-социальная дезадаптация здоровых сиблингов, которая остается, как правило, вне поля зрения психологов, школьных педагогов и социальных служб. При опросе 55,8% респондентов отметили изменения в отношениях со здоровыми детьми, и в большинстве случаев – в худшую сторону, подчеркивая, что на них не хватает семейных ресурсов, и видят в этом серьезную проблему, осложняющую взаимоотношения в семье. Сиблинги являются психологически и социально более уязвимой группой по сравнению с их больными братьями и сестрами. Чувство отвержения, ревность, тревога, неуверенность в будущем, ощущение отсутствия опоры, психосоматические симптомы, дефицит попечения со стороны взрослых вплоть до полной безнадзорности – это далеко не полный перечень проблем, имеющих место у здоровых детей в этих семьях, свидетельствующих о выраженной психосоциальной дезадаптации. Сиблинги – группа высокого социального риска, – нередко демонстрируют девиантное поведение, вовлекаются в асоциальную среду. В то же время, при оказании своевременной поддержки, налаживании адекватной коммуникации в семье сиблинги могут быть включены в заботу о больном брате/сестре, помогать с домашними делами, обеспечивать эмоциональную поддержку другим членам семьи – быть важным ресурсом стабильности семейной системы. Поэтому сиблинги, наряду с больными детьми, родителями, другими членами ядерной и рас-

ширенной семьи должны быть объектами психолого-социального и медико-социального вмешательства, что пока не получило должного развития в отечественной онкопедиатрической практике. Таким образом, данные литературы и результаты представленного социологического исследования показывают, что для ребенка с онкологическим заболеванием и его семьи период диагностики, лечения и реабилитации ассоциирован с целым комплексом психолого-социальных и медико-социальных проблем, формирующим критическую жизненную ситуацию. Наше исследование показывает, что многие семьи не в состоянии самостоятельно справиться с проблемами, да и те, кто, в конце концов, адаптируются в сложившейся ситуации, выходят из нее со многими издержками и потерями. Все вышеизложенное убедительно обосновывает необходимость налаживания медико-социальной работы (МСР) с этой группой населения. Социальная поддержка – это эффективная стратегия, направленная на снижение стресса, испытываемого семьей. Родители, получающие больший объем социальной поддержки, отличаются более конструктивным поведением и отношением к детям. Поддержка помогает семье рационально использовать свои внутренние и внешние ресурсы и перейти на новый этап развития с изменившимися ориентирами и ценностями. МСР – это мультидисциплинарная профессиональная деятельность медицинского, психолого-педагогического и социально-правового характера, направленная на восстановление, сохранение и укрепление здоровья. Именно специалист по социальной работе, владеющий необходимыми знаниями в таких смежных областях, как социальная защита, педагогика, психология, право может обеспечить реальную помощь и защиту всем, кто оказался в сложной жизненной ситуации. Социальная работа возникла как дополнение к существующей системе медицины, как средство компенсации дефицита внимания медиков к социальным факторам. Лечебно-реабилитационный научный центр «Русское поле» (ЛРНЦ) – структурное подразделение Национального медицинского исследовательского центра детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Д.Рогачева – имеет в своем составе 5 клинических отделений, 200 коек; основной контингент – дети в возрасте 0 – 18 лет с онкологическими заболеваниями в сопровождении одного из родителей; вместе с больным ребенком госпитализируются здоровые сиблинги. В ЛРНЦ сформирована группа медико-социальной работы (МСР), куда входят 5 специалистов по социальной работе с высшим образованием. Цель работы – социальное сопровождение больных детей и членов их семей. Специалисты по социальной работе прикомандированы к штату отделений, образуя вместе с медицинским персоналом и психологами мультидисциплинарные команды. МСР строится по следующим направлениям: - социально-диагностическое – анализ социальных, психологических, правовых и др. проблем семьи; изучение проблем семьи по месту жительства;

- социально-правовое – содействие в получении юридической помощи;

- социально-адаптационное – адаптация детей и родителей к пребыванию и лечению в ЛРНЦ; помощь в поиске дополнительных материальных ресурсов и пр.;

- информационно-просветительское – информационная поддержка по медицинским, правовым и др. вопросам; информирование медицинских работников, психологов и других членов мультипрофессиональной команды о проблемах ребенка, о социально-психологической ситуации в семье;

- научно-исследовательское и учебно-методическое направление.

Одной из ключевых задач МСР является связь и

взаимодействие с местной администрацией, органами здравоохранения, соцзащиты, образования и пр. в регионах для помощи в решении проблем семьи по месту жительства. Поэтому МСР организована в 2-х уровнях: 1-й уровень – помощь семье и ребенку во время пребывания в Центре; 2-й уровень – решение проблем семьи по месту жительства.

**Заключение.** Представленная 2-х ступенчатая модель организации МСР показала свою эффективность и может быть использована для медико-социальной реабилитации в детской онкологии и в других областях клинической педиатрии при оказании помощи семьям детей-инвалидов с онкологическими и другими хроническими инвалидизирующими заболеваниями.

## ПЕРИФЕРИЧЕСКИ ИМПЛАНТИРУЕМЫЕ ЦЕНТРАЛЬНЫЕ ВЕНОЗНЫЕ КАТЕТЕРЫ В ПРАКТИКЕ ДЕТСКОГО ОНКОЛОГА

ЧЕРНОЗУБЕНКО А.В., РОЗЕНКО Д.А., КУЗНЕЦОВ С.А., ЛЫСЕНКО И.Б., БЕСПАЛОВА А.И., МКРТЧЯН Г.А., СТАРЖЕЦКАЯ М.В., ДМИТРИЕВА В.В., КОЗЮК О.В., ПАК Е.Е.

*ФГБУ «Ростовский научно-исследовательский институт» МЗ России, Ростов-на-Дону*

**Актуальность темы.** Лечение онкологических заболеваний предполагает комплексные методы терапии: продолжительные и многочисленные курсы химиотерапии, парентеральное питание, трансфузии крови и препаратов крови, гидратацию, антибиотикотерапию. Использование периферических вен в силу анатомо-физиологических особенностей детского возраста и высокого риска развития осложнений (флебиты, тромбозы, некрозы) является крайне ограниченным в ряде случаев. Применение центрального венозного доступа позволяет избежать большинства указанных выше проблем. Однако катетеризация магистральных венозных сосудов также сопряжена с риском развития ряда серьезных осложнений как во время катетеризаций, так и при эксплуатации катетеров. Наиболее грозными из них являются пневмоторакс, гемоторакс, катетерная инфекция, сепсис. В этой связи обеспечение оптимального центрального венозного сосудистого доступа у детей онкологическими заболеваниями представляет собой одну из сложных и актуальных проблем.

**Цель исследования** - оценка безопасности применения периферически имплантируемых центральных венозных катетеров (PICC) у больных онкологическими заболеваниями в отделении детской онкологии.

**Материалы и методы.** Анализ проведен в группе 64 больных, которым были установлены PICC катетеры с сентября 2016 по сентябрь 2017 года. Процедура выполнялась после получения от родителей и/или ребенка информированного согласия и проведения совместной оценки для определения вида требуемой анестезии: местной или общей. Нами исполь-

зовались PICC катетеры с трехходовым клапаном Groshong, обеспечивающим инфузию и аспирацию крови, уменьшающим риск воздушной эмболии, обратного заброса крови и внутрисосудистого свертывания. Методика установки PICC катетера осуществлялась с помощью ультразвукового сканера Site-Rite 5. Перед процедурой имплантации выполняется УЗИ венозного русла верхних конечностей, цель которого – определить сторону и место пункции. Определение предварительной длины внутренней части катетера осуществляется по анатомическим ориентирам, для этого на отведенной конечности измеряют расстояние от предполагаемого места венепункции до стерильной головки односторонней ключицы и затем вниз до третьего межреберья по правой парастеральной линии. На выбранную конечность выше места пункции накладывают жгут, операционное поле обрабатывается антисептическим раствором, обкладывается стерильным бельем. Точка пункции, определяется под УЗ-контролем, обычно на границе между проксимальной и средней третью плеча. Затем под контролем УЗ-аппарата пунктируют выбранную вену. По игле в просвет вены вводят проводник, который доставляется в верхнюю полую вену, после чего иглу удаляют. Для улучшения прохождения дилататора с интродьюсером делается небольшой разрез кожи, затем проводник и дилататор извлекают, по интродьюсеру с расщепляемой оболочкой проводят PICC. Наружный (проксимальный) конец катетера фиксируется к коже посредством адгезивной повязки.

Данные были собраны в электронную базу данных Excel (Microsoft Corporation, США). Статистиче-

ский анализ проведен по следующим критериям: показания к установке PICC катетера, пол и возраст больных, вена, в которую имплантирован катетер, диаметр катетера, средняя продолжительность использования, развитие осложнений.

**Результаты.** В 100 % случаев показаниями для установки катетера являлось начало проведения химиотерапии. Гендерные и возрастные характеристики были следующими: мальчики составили - 57,8 % (37 из 64 детей), девочки - 42,2 % (27 из 64 детей). Средний возраст -  $10,4 \pm 4,7$  года.

Согласно Международной классификации онкологических болезней 3-го пересмотра (Детская онкология, Национальное руководство, М.Д. Алиев, В.Г. Поляков, Г.Л. Менткевич, С.А. Маякова, 2012) установка PICC катетеров проведена при следующих нозологических формах онкологических заболеваний: злокачественные опухоли костей - 23,5 % (15 из 64), лейкемии - 21,9 % (14 из 64), лимфомы - 14,1 % (9 из 64), саркомы мягких тканей - 12,5 % (8 из 64), опухоли ЦНС - 12,5 % (8 из 64), нейробластомы - 6,2 % (4 из 64), злокачественные эпителиальные новообразования - 6,2 % (4 из 64), опухоли почек - 3,1 % (2 из 64).

Всем больным имплантацию катетера проводили под ультразвуковым контролем через медиальную подкожную вену руки, в 85,9 % (55 из 64) случаев катетеризация выполнена под общей анестезией, в 14,1 % (9 из 64) местной. Используемые устройства были однопросветными, в 51,6 % (33 из 64) случаев диаметром 3 Fr и 48,4 % (31 из 64) диаметром 4 Fr.

Процедура имплантации катетера ни в одном случае не сопровождалась развитием какого-либо жизнеугрожающего осложнения.

Причинами удаления катетера являлись следующие события: осложнения - 25,0 % (16 из 64), окончание лечения - 6,2 % (4 из 64) и смерть больного - 1,6 % (1 из 64). На момент завершения исследования у 67,2 % (43 из 64) больных катетер продолжал функционировать, средняя продолжительность использования которого составила 122 суток.

Развившиеся осложнения были представлены: окклюзией катетера сгустками крови - 56,3 % (9 из 16), подозрением на инфекцию в области входа катетера - 37,5 % (6 от 16), непреднамеренным извлечением - 6,2 % (1 из 16). Осложнения развивались в среднем через  $77 \pm 48$  дней. Высокая доля окклюзии катетера сгустками крови обусловлена совокупностью ряда причин, таких как, дефект ухода со стороны среднего медицинского персонала, а также диаметр катетера, в подавляющем большинстве 88,8 % (8 из 9) случаев окклюзия отмечалась в катетерах диаметром 3 Fr.

**Выводы.** Применение периферически имплантируемых центральных венозных катетеров у детей онкологическими заболеваниями является перспективным направлением катетеризации центральных венозных сосудов ввиду простоты и безопасности установки, возможностью длительного использования при правильном уходе со стороны ухаживающего персонала.