

Гемобластозы у детей: трудности диагностики

М.Ю. Рыков^{1,2}, Г.Л. Менткевич¹

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

²Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава РФ, Москва, Россия

Hemoblastosis in children: difficulties in diagnosis

M.Yu. Rykov^{1,2}, G.L. Mentkevich¹

¹N.N. Blokhin Medical Research Center of Oncology of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russia;

²I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russia

Гемобластозы — наиболее распространенные злокачественные новообразования у детей. Ограниченное число первичных пациентов, выявляемых ежегодно, и атипичность течения заболеваний данной группы существенно затрудняют диагностику на ранних стадиях врачами первичного звена — участковыми педиатрами. Как следствие, в структуре детской смертности от злокачественных новообразований первое место занимают лейкозы. Статья содержит описание серии клинических наблюдений пациентов с гемобластозами (лейкозами и лимфомами), которые иллюстрируют сложности диагностики указанных заболеваний.

Ключевые слова: детская онкология, злокачественные новообразования, гемобластозы, клинический случай.

Для цитирования: Рыков М.Ю., Менткевич Г.Л. Гемобластозы у детей: трудности диагностики. Рос вестн перинатол и педиатр 2017; 62:(6): 81–86. DOI: 10.21508/1027-4065-2017-62-6-81-86

Hemoblastosis are the most common malignant neoplasm in children, occupying the first place in the structure of morbidity. The limited number of primary patients detected annually, and the atypical course of the diseases of this group make it very difficult to diagnose at the early stages by primary care physicians — district pediatricians. As a consequence, leukemia occupies the first place in the structure of infant mortality from malignant neoplasms. The article describes a series of clinical observations of patients with hemoblastoses (leukemias and lymphomas), which illustrate the complexity of diagnosing diseases of this group.

Key words: pediatric oncology, malignant tumors, hemoblastoses, clinical case.

For citation: Rykov M.Yu., Mentkevich G.L. Hemoblastosis in children: difficulties in diagnosis. Ros Vestn Perinatol i Peditr 2017; 62:(6): 81–86 (in Russ). DOI: 10.21508/1027-4065-2017-62-6-81-86

Первое место в структуре заболеваемости злокачественными новообразованиями у детей занимают гемобластозы: лейкозы и злокачественные лимфомы [1, 2]. В структуре смертности от злокачественных новообразований на первом месте лейкозы [2]. Острые лейкозы — злокачественные опухоли, развивающиеся из бластных клеток, разделяются на острый лимфобластный (80%) и острый нелимфобластный (20%) лейкозы. Встречаются преимущественно у пациентов в возрасте до 7 лет [1].

Злокачественные лимфомы характеризуются первичным опухолевым поражением лимфатической системы, разделяются на лимфому Ходжкина и неходжкинские лимфомы — полиморфную группу опухолей, наиболее частыми из которых являются В- и Т-клеточные лимфомы. Лимфома Ходжкина чаще возникает в подростковом возрасте, неходжкинская лимфома — в возрасте 5 — 7 лет [1].

© М.Ю. Рыков, Г.Л. Менткевич, 2017

Адрес для корреспонденции: Рыков Максим Юрьевич — к.м.н., ст. научн. сотр. отделения опухолей головы и шеи НИИ детской онкологии и гематологии НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, доц. кафедры онкологии лечебного факультета Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, ORCID 0000-0002-8398-7001, SPIN-код: 7652-0122

Менткевич Георгий Людовикович — д.м.н., проф., зав. отделением трансплантации костного мозга, зам. директора НИИ детской онкологии и гематологии НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, ORCID 0000-0003-0879-0791, SPIN-код: 8776-3243

115478 Москва, Каширское ш., д. 24

Ограниченное число первичных пациентов и атипичность течения заболеваний данной группы приводят к отсутствию «онкологической настороженности» у практических врачей — участковых педиатров, что объясняет сложности диагностики заболеваний на ранних стадиях.

Описание серии случаев.

Клинический случай 1. Пациентка М., 14 лет. В ноябре наблюдалось повышение температуры тела до 37,5°C, участковым педиатром установлен диагноз ОРВИ. Получала симптоматическое лечение. В декабре отметила увеличение правой ушной раковины и гиперемию кожи. ЛОР-врачом установлен диагноз: аллергический отек левой ушной раковины. Получала амбулаторное лечение (дексаметазон внутримышечно) — без эффекта. В январе следующего года находилась на стационарном лечении в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова, проведено лечение: местно левомеколь+хлоргексидин, троксевазин, лиотон 1000, фонофорез с гидрокортизоном, без эффекта. Рекомендована консультация детского онколога.

В НИИ детской онкологии и гематологии (НИИ ДОГ) НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина проведено обследование. Ультразвуковое исследование (УЗИ) мягких тканей левой ушной раковины: мягкие ткани увеличены в объеме на участке 40x8x13 мм, плотность — паренхиматозная. Ультразвуковая

картина может быть обусловлена опухолью мягких тканей. Цитологическое исследование пунктата: обнаружены бластные клетки типа лимфобластов. Цитологическая картина крайне подозрительна в отношении лимфопролиферативного заболевания.

Компьютерная томография (КТ) органов грудной полости: без особенностей. Миелограмма: без особенностей.

В феврале госпитализирована в НИИ ДОГ, выполнена биопсия левой ушной раковины. Цитологическое исследование операционного материала: клеточный материал представлен преимущественно лимфобластами. Цитологическая картина крайне подозрительна в отношении неходжкинской лимфомы.

Иммунофенотипирование: иммуноморфологическая картина соответствует гиперплазии лимфатического узлы. Обращает внимание наличие достаточно большого количества экстрафолликулярных В-клеток, обуславливающих «деплецию» Т-лимфоцитов. Убедительных данных о лимфопролиферативном заболевании не получено.

Гистологическое заключение: в биоптате — кожа с диффузным инфильтратом из мелких лимфоидных клеток с формированием лимфоидных фолликулов с центрами размножения. Инфильтрат занимает всю толщу дермы с распространением на гиподерму. В межфолликулярной зоне в инфильтрате преобладают мелкие лимфоидные клетки, встречаются небольшие группы плазматических клеток, гистиоциты, единичные тучные клетки, отмечается пролиферация сосудов типа посткапиллярных венул. Заключение: гистологическая картина не противоречит псевдолимфоме кожи с преобладанием В-клеток.

Гистологические препараты пересмотрены в НМИЦ Минздрава России: фрагмент кожи с лимфоидными фолликулами со светлыми центрами размножения, интерфолликулярно — ангиоматоз, скопления зрелых плазматических клеток, примесь мелких лимфоидных клеток. Данных о наличии лимфом не обнаружено. Изменения характеризуют МАЛТ-ткань (возникшую в результате длительной антигенной стимуляции — воспаления/инфекции?).

Радиоизотопная диагностика костной системы с ^{99}Tc : радионуклидных признаков опухолевого поражения скелета не выявлено. Отмечается незначительное диффузное накопление радиофармпрепарата в левой височно-скуловой области реактивного послеоперационного характера.

Клинический случай 2. Пациент М., 11 лет. Манифестация заболевания в ноябре, когда появилась нарастающая слабость, повышенная утомляемость, персистирующий сухой кашель, фебрильная лихорадка, увеличение размеров живота, периодическая тошнота, снижение аппетита. Проводилась антибактериальная терапия без эффекта. Явления кахексии нарастали, сохранялась фебрильная лихорадка, появился продуктивный кашель, размеры живота

продолжали увеличиваться. В январе следующего года по месту жительства выполнены УЗИ и КТ органов грудной и брюшной полости. Выявлены признаки опухолевого поражения обоих легких, печени, селезенки, кишечника, лимфатических узлов брюшной полости, забрюшинного пространства.

В январе по жизненным показаниям госпитализирован в НИИ ДОГ для дополнительного обследования и определения дальнейшей тактики. При поступлении общее состояние крайне тяжелое: опухолевая интоксикация, кахексия, дыхательная недостаточность, частичная механическая кишечная непроходимость. Пациент в сознании. Фебрильная лихорадка до $38,7^{\circ}\text{C}$ один—два раза в сутки. Кожные покровы и видимые слизистые бледные. Отмечается усиление венозного рисунка на грудной и брюшной стенке. Выраженная миастения, миоатрофия. Аускультативно в обоих легких множественные влажные хрипы. Тахипноэ до 36 в минуту, SpO_2 92%. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Тахикардия до 135 в минуту, артериальное давление 105/60 мм. рт. ст.

При осмотре живот увеличен в объеме, пальпаторно безболезненный, симптом поколачивания отрицательный. Объемное образование заполняет практически всю брюшную полость. Отмечается тупой перкуторный звук. Окружность живота 62 см. Гепатоспленомегалия. Асцит. Отек мошонки и стоп. Стул нерегулярный. Мочеиспускание самостоятельное.

Общий анализ крови: лейкоцитоз $12,4 \cdot 10^9/\text{л}$, без палочкоядерного сдвига, тромбоцитоз $686 \cdot 10^9/\text{л}$. Биохимический анализ крови: гипопротейнемия 57,7 г/л, гипоальбуминемия 28,8 г/л, аспаратаминовая трансаминаза 2,5 нормы, лактатдегидрогеназа 3,5 нормы, гиперкальциемия. Коагулограмма: гипофибриногенемия.

Миелограмма: пунктат клеточный, полиморфный. Бластные клетки 1%, лимфоциты 9%. Лейкоэритрономбластическое соотношение не нарушено. Мегакарициты в достаточном количестве.

УЗИ органов брюшной полости: гепатомегалия. Паренхима печени неоднородна с единичными узлами в правой и левой доле, размером 3,6 — 5,9 см в правой доле, 4,6 см — в левой доле. Контуры узлов неровные, бугристые, плотность ниже паренхиматозной. В брюшной полости и малом тазу определяются узловые образования размером от 2,5 до 9,5 см.

КТ органов грудной полости: в обоих легких выявляются множественные мелкие (до 0,4 — 0,5 см) очаги, сливающиеся между собой (тотальное поражение легочной ткани). Ателектазы в области язычковых сегментов левого легкого и S_4 правого легкого, субателектаз в области S_{11} слева. Перибронхиальная реакция. Газ, жидкость в плевральных полостях не определяются.

КТ органов брюшной полости: гепатомегалия, контуры печени бугристые. В обеих долях выявляются узловые образования от 1,5 до 6,8 см, расположенные отдельно и сливающиеся между собой. Спленомегалия, селезенка диффузно неоднородна, очаговые

изменения не выявлены. Поджелудочная железа отчетливо не дифференцируется. Визуализация кишечника стерта за счет множественных сливающихся узлов (дифференцируются нечетко), заполняющих всю брюшную полость — стенки кишечника на этом фоне не дифференцируются. В паренхиме почек множественные мелкие очаги от 0,4 до 1 см в диаметре. Заключение: вероятнее всего лимфома с тотальным поражением легких, плевры, печени, почек, внутрибрюшных лимфоузлов, кишечной трубки, поджелудочной железы, асцит.

Выполнена верхнесрединная лапаротомия: при ревизии брюшной полости выявлено поражение сальника, желудка, толстой кишки, гепатодуоденальной связки. Острым путем выполнена множественная биопсия сальника.

Срочное гистологическое исследование: фрагмент опухолевой ткани, имеющий строение крупноклеточной лимфомы. Гистологическое исследование: морфологическую картину необходимо дифференцировать между лимфомой Беркитта и диффузной В-крупноклеточной лимфомой. Иммунофенотипирование: иммунофенотип опухолевых клеток соответствует В-клеточной крупноклеточной лимфоме.

Верифицирован диагноз: диффузная В-крупноклеточная лимфома с тотальным поражением легких, плевры, печени, почек, поджелудочной железы, кишечной трубки, внутрибрюшных лимфоузлов, асцит, IIIb стадия, R4 группа риска.

Клинический случай 3. Пациент Н., 8 лет. В декабре отмечалось повышение температуры до фебрильных цифр. Проводилась антибактериальная и противовоспалительная терапия без эффекта. В январе следующего года обнаружена припухлость коленных и голеностопных суставов, госпитализирован с диагнозом «системная красная волчанка» в детскую клиническую больницу г. Москвы, где начато лечение метилпреднизолоном.

При обследовании в крови обнаружены бластные клетки, госпитализирован в НИИ ДОГ. Отмечаются боли в суставах, припухлость левого коленного сустава + 3 см, гиперемия, лимфоузлы мелкие, печень и селезенка не увеличены.

Миелограмма: пунктат клеточный, мономорфный. Бластные клетки составляют 67,2%, в основном макроформы, с низким ядерно/цитоплазматическим соотношением, ядрами округлой формы эксцентрично расположенными, умеренной краевой базофилией цитоплазмы, вакуолизацией в единичных клетках. Картина костного мозга больше соответствует острому монобластному лейкозу без созревания M5a.

Иммунофенотипирование: В-клеточные антигены: CD19 — 1,3%, CD20 — 0,4%, CD22 — 0,2%. Т-клеточные антигены: CD7 — 3,8%, CD5 — 1,2%, CD3 — 0,3%. Миелоидные антигены CD13 — 7,0%, CD33 — 11,1%, MPO — 17,4%, CD117 — 32,6%. Монокитарные антигены: CD64 — 88,7%. Маркеры клеток предшественников CD34 — 0,4%. Прочие HLA-DR — 97,4%,

CD38 — 46,2%, CD10 — 0,5%. Маркеры мегакариотарной линии CD61 — 4,2%. Маркеры эритроцитарной линии гликофрин А — 4,4%. Заключение: бластные клетки имеют миелоидную направленность дифференцировки, отмечается коэкспрессия монокитарных антигенов CD64, не противоречит монобластному (M5) варианту острого миелоидного лейкоза.

Установлен диагноз: острый миелоидный лейкоз, монобластный вариант M5a, высокий риск.

Клинический случай 4. Пациент П., 17 лет. В ноябре появились боли в суставах, повышение температуры, увеличение надключичного лимфатического узла, боли в животе. В апреле следующего года госпитализирован в областную детскую клиническую больницу. При обследовании: общий и биохимический анализ крови — без особенностей, УЗИ брюшной полости: гепатоспленомегалия. Получал антибактериальные и противовирусные препараты с положительной динамикой.

В мае произошло ухудшение состояния: фебрильная лихорадка, боли в суставах, сыпь на теле. Установлен диагноз: ревматоидный артрит, аллергосептический вариант, сепсис. Получал лечение преднизолоном 60 мг/сут, отмечена положительная динамика. В июле после снижения дозы преднизолона наблюдалось ухудшение: фебрильная лихорадка, боли в суставах, сыпь на теле. При обследовании в августе: в общем анализе крови выявлен лейкоцитоз до $18 \cdot 10^9/\text{л}$.

Рентгенография тазобедренных суставов: объемное образование крыла правой подвздошной кости. Рентгенография позвоночника: перелом L_{II}-позвонка, объемное образование L_{II}-позвонка. КТ позвоночника, костей таза: саркома Юинга подвздошной кости, метастаз в L_{II}-позвонке.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) пояснично-крестцового отдела позвоночника: образования в области тел Th_{XII}, L_{II}, L_{IV}, вероятнее всего гемангиомы. Сцинтиграфия скелета: изменения L_{II}-позвонка могут быть обусловлены компрессионными переломами, неспецифическим спондилитом. Изменения в тазобедренных суставах могут быть обусловлены проявлением системного заболевания. МРТ грудного отдела позвоночника: изменения могут быть обусловлены миеломной болезнью, лимфогранулематозом, гемангиомами тел позвоночника.

Консультация фтизиатра: данных о туберкулезном поражении нет. Консультация детского онколога: данных о злокачественном опухолевом процессе костей таза нет. Получал лечение преднизолоном 30 мг/сут.

В ноябре появились жалобы на боли в костях, в тазобедренных суставах. МРТ тазобедренных суставов: МР-картина может соответствовать лимфогранулематозу. МРТ грудного, пояснично-крестцового отделов позвоночника: МР-признаки лимфогранулематоза с поражением тел Th_{XII}, L_{II}-, L_{IV}-, S_I-, S_{II}-позвонков, системный остеопороз. УЗИ брюшной полости: гепатоспленомегалия, очаговые изменения селезенки.

В феврале следующего года произведена отмена преднизолона, отмечено повышение температуры до фебрильных цифр, лейкоцитоз до $40 \cdot 10^9/\text{л}$. В марте выполнена пункционная биопсия гребня подвздошной кости, внутрибрюшного лимфоузла — без патологических изменений. Направлен на консультацию в ФГБУ «Национальный научно-практический центр здоровья детей» (ННПЦЗД) Минздрава России.

Заключение по результатам КТ органов грудной и брюшной полости, малого таза: картина может свидетельствовать о распространенном лимфопролиферативном процессе. В мае направлен на консультацию в НИИ Детской онкологии и гематологии им. Н.Н. Блохина.

УЗИ периферических лимфатических узлов, средостения, брюшной полости, забрюшинного пространства: картина лимфопролиферативного заболевания, рекомендована биопсия забрюшинного лимфатического узла. Выполнена открытая биопсия лимфатического узла брюшной полости и поднадкостничная биопсия крыла подвздошной кости: гистологическое строение соответствует лимфоме Ходжкина, данных, свидетельствующих об опухолевом росте в крыле подвздошной кости, не найдено.

Клинический случай 5. Пациентка Х., 15 лет. В декабре появились жалобы на боли в коленных, плечевых суставах, костях, фебрильная лихорадка. Проводилась антибактериальная терапия без эффекта, госпитализирована в областную детскую клиническую больницу. По данным общего анализа крови выявлена панцитопения. Костномозговая пункция не выполнена. Уровень антител к ДНК и антинуклеарному фактору — в пределах нормы, С-реактивный белок — резко положительный, лактатдегидрогеназа в крови в 3 раза превышает норму. Установлен диагноз: системный васкулит». Получала лечение нестероидными противовоспалительными средствами и преднизолоном в дозе 1–2 мг/кг без эффекта. В конце февраля девочка направлена на обследование в ревматологическое отделение ФГБУ «ННПЦЗД» Минздрава России.

В общем анализе крови лейкоциты $2000 \cdot 10^9/\text{мкл}$, гемоглобин 80 г/л, тромбоциты $100\,000 \cdot 10^9/\text{мкл}$. Иммуноферментный анализ (ИФА) крови: антитела класса IgG к цитомегаловирусу, вирусу Эпштейна–Барр отрицательные, к герпесвирусу 1-го и 2-го типов — положительные, антитела класса IgM — отрицательные. ИФА крови на гельминты, хламидии, микоплазму, вирус гепатита С и гепатита А — отрицательный, HBsAg и вирус гепатита В — положительный. Реакция Кумбса (прямая и непрямая проба) — отрицательная.

КТ головного мозга, легких, МРТ головного мозга — без патологии. КТ брюшной полости, УЗИ органов брюшной полости — спленомегалия. В марте направлен на консультацию в НИИ ДОГ.

Миелограмма: пунктат гипоклеточный, бластные, опухолевые клетки — 22,2%. Учитывая низкую клеточ-

ность пунктата, невысокий процент патологических клеток уточнить гистогенез этих клеток не представляется возможным. Иммунологическое исследование: иммунологически бластные клетки гемопоэтической природы не дифференцируются, что может быть обусловлено предшествующей терапией преднизолоном или негемопоэтической природой опухоли.

Радиоизотопное исследование скелета: на обзорных скинтиграммах множественные очаги повышенного накопления радиофармпрепарата в костях черепа, позвоночнике (все отделы), костях таза, грудина, ключицах, лопатках, отдельных ребрах, плечевых, локтевых, бедренных и большеберцовых костях. Результаты скинтиграфии свидетельствуют о наличии очагового специфического поражения скелета.

В ревматологическом отделении ФГБУ «ННПЦЗД» Минздрава России пациентка продолжала получать преднизолон (55 мг/кг), после консультации в НИИ ДОГ доза постепенно снижена до 10 мг/кг. В марте пациентка переведена в отделение химиотерапии гемобластозов НИИ ДОГ, проведена трепанбиопсия.

Гистологическое заключение: кусочек пластинчатой кости, без сохранных межбалочных полостей, материал неинформативен. Миелограмма: костный мозг беден, бластные клетки составляют 38%, уточнить гистогенез клеток затруднительно. Иммуногистохимическое исследование костного мозга: в популяции мононуклеарных клеток костного мозга приблизительно 54% Т-клеток и 22% В-клеток. Маркеры клеток-предшественников Т- и В-миелоидной линий отсутствуют.

Выполнена повторная трепанбиопсия. Гистологическое исследование костной ткани: субстрат крупноклеточной лимфомы. Иммуногистохимическое исследование костной ткани: картина соответствует диффузной В-крупноклеточной лимфоме. КТ брюшной полости: множественное поражение скелета, необходимо морфологическая верификация.

Радиоизотопное исследование всего тела с ^{67}Ga цитратом: повышенное патологическое накопление радиофармпрепарата в области костей черепа, позвоночника (все отделы), костей таза, отдельных ребер (справа и слева), грудины лопаток, плечевых и бедренных костей. Результаты скинтиграфии свидетельствуют о наличии активной специфической ткани в указанных отделах. Радиоизотопное исследование с $^{123}\text{-метайодбензилгуанидином}$: на скинтиграммах всего тела патологического накопления радиофармпрепарата не выявлено, результат скинтиграфии свидетельствует об отсутствии активной специфической ткани нейрогенной природы.

Диагноз: диффузная В-крупноклеточная лимфома с генерализованным поражением костей, костного мозга, IVB стадия.

Обсуждение

Описанные клинические наблюдения иллюстрируют сложность диагностики злокачественных

Таблица. Контрольный лист симптомов и синдромов, заполняемый участковыми педиатрами при проведении профилактических осмотров и первичном обращении пациентов

Table. Check-list of symptoms and syndromes, filled in by the pediatricians during preventive examinations and primary treatment of patients

№	Симптомы и синдромы	Да/Нет
1	Субфебрильная лихорадка более 3 дней без установленных причин	
2	Снижение массы тела	
3	Вялость, быстрая утомляемость	
4	Врожденные пороки развития, синдромы	
5	Онкологические заболевания у ближайших родственников	
6	Макрогематурия	
7	Болевой синдром	
8	Лейкокория	
9	Увеличенные лимфатические узлы	
10	Симптомы повышенного внутричерепного давления (головная боль, рвота, нарушения зрения)	
11	Повышенный уровень альфа-фетопротеина в сыворотке крови	
12	Повышенный уровень хорионического гонадотропина в сыворотке крови	
13	Повышенный уровень лактатдегидрогеназы в сыворотке крови	
14	Повышенный уровень щелочной фосфатазы в сыворотке крови	
15	Повышенный уровень аспартатаминотрансферазы в сыворотке крови	
16	Повышенный уровень аланинаминотрансферазы в сыворотке крови	
17	Анемический синдром	
18	Лейкоцитоз	
19	Пальпируемое опухолевое образование	
20	Образование, подозрительное на опухолевое, по данным инструментальных методов обследования (ультразвуковых, рентгенологических)	

новообразований у детей и «атипичность» течения заболеваний данной группы. Столь длительные сроки, затраченные на установление диагнозов, свидетельствуют об отсутствии «онкологической настороженности» педиатров.

Безусловно, не стоит направлять каждого пациента на консультацию к врачу — детскому онкологу. При этом затруднительно повысить подготовку педиатров в плане детской онкологии, что объясняется относительной редкостью этих заболеваний.

С целью определения групп риска при первичном обращении пациентов, особенно со сложной клинической картиной, обосновано рекомендовать заполнение анкеты (см. таблицу). При двух и более ответах «Да» в пп. №1–5 или одного и более ответа «Да» в пп. №6–20 рекомендовано направить пациента на консультацию к врачу — детскому онкологу. При наличии одного ответа «Да» в пп. №1–5 рекомендовано динамическое наблюдение.

Согласно оперативным отчетам органов исполнительной власти в сфере здравоохранения субъектов Российской Федерации, в 2016 г. активно выявлено лишь 7% пациентов [2]. Столь низкую эффективность диспансеризаций объясняет изложенное выше. Помимо этого, «полноценное проведение превентив-

но-профилактических мероприятий с широким охватом всего населения возможно только при активном одновременном участии государственных структур, медицинских работников, средств массовой информации и самого населения» [3].

Смертность детей от злокачественных новообразований, несмотря на достижения медицины, находится на достаточно высоком уровне (3,5 на 100 000 детей в возрасте 0–17 лет), как и процент пациентов, выявленных на распространенных (III–IV) стадиях [2].

Свой вклад в смертность от злокачественных новообразований вносит нарушение клинических рекомендаций, а также критериев качества оказания медицинской помощи, что имеет место в ряде случаев [4, 5]. Учитывая, что в Российской Федерации в настоящее время насчитывается лишь 258 врачей — детских онкологов, лечением пациентов в ряде субъектов занимаются детские гематологи, что категорически недопустимо, поскольку данная категория специалистов не обладает достаточной квалификацией [1]. При этом необходимо отметить, что гематологи специализируются на лечении пациентов с доброкачественными заболеваниями (анемии и пр.), что подтверждается и действующим в настоящее время приказом Министерства здравоохранения

Российской Федерации №560н от 31 октября 2012 г. (в редакции приказа Министерства здравоохранения Российской Федерации от 04.07.2017 г. №380н) «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи по профилю “детская онкология”» [6].

Возможно, дальнейшие пути снижения смертности связаны с персонализацией медицины. По мнению С.В. Сучкова и соавт., «в существующей модели практического здравоохранения отсутствует ключевое звено — мониторинг индивидуального здоровья, в основе которого лежат активно разрабатываемые в развитых странах принципы персонализированной медицины» [7]. Такая модель позволит выявлять заболевания на доклини-

ческих стадиях, что приведет к снижению уровня смертности. Существующая в настоящее время «ремонтная» медицина не приводит к дальнейшему снижению смертности [3].

Заключение

Учитывая изложенное, справедливо утверждать, что клиническая картина злокачественных новообразований у детей характеризуется тезисом «атипичное — типично». Данный факт требует от врачей-педиатров проявлять повышенную бдительность при обследовании пациентов и своевременно направлять на консультацию к врачу — детскому онкологу.

ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES)

1. Рыков М.Ю., Поляков В.Г. Клинические проявления и диагностика злокачественных новообразований у детей: что необходимо знать педиатру? Рос вестн перинатол и педиатр 2017; 62 (5): 69–79 DOI:10.21508/1027-4065-2017-62-5-69-79 [Rykov M.Yu., Polyakov V.G. Clinical manifestations and diagnosis of malignant neoplasms in children: what do pediatricians need to know? Ros vestn perinatol i pediatri 2017; 62 (5): 69–79 DOI: 10.21508/1027-4065-2017-62-5-69-79 (in Russ)]
2. Эпидемиология злокачественных новообразований у детей: основные показатели в 2011 – 2016 гг. Под ред. М.Ю. Рыкова, В.Г. Полякова. М: Издательство Первого МГМУ им. И.М. Сеченова 2017; 210. [Epidemiology of malignant tumors in children: the main indicators in 2011–2016. M.Yu. Rykov, V.G. Polyakov (eds). Moscow: Izdatel'stvo Perвого MGМУ im. I.M. Sechenova 2017; 210. (in Russ)]
3. Рыков М.Ю., Байбарина Е.Н., Чумакова О.В., Поляков В.Г. Эпидемиология злокачественных новообразований у детей в Российской Федерации: анализ основных показателей и пути преодоления дефектов статистических данных. Онкопедиатрия 2017; 4 (3): 159–176. DOI: 10.15690/onco.v4i3.1747 [Rykov M.Yu., Baybarina E.N., Chumakova O.V., Polyakov V.G. Epidemiology of cancer in children in the Russian Federation: analysis of key indicators and ways to overcome the defects of statistical data. Onkopediatriya 2017; 4 (3): 159–176. DOI: 10.15690/onco.v4i3.1747 (in Russ)]
4. Сучков С.В., Абэ Х., Антонова Е.Н., Барах П., Величковский Б.Т., Галагудза М.М., Дворжик Д.А. и др. Персонализированная медицина как обновляемая модель национальной системы здравоохранения. Часть 2. На пути к государственному и частному партнерству. Рос вестн перинатол и педиатр 2017; 62 (4): 12–18. DOI: 10.21508/1027-4065-2017-62-4-12-18 [Suchkov S.V., Abe H., Antonova E.N., Barach P., Velichkovskiy B.T., Galagudza M.M., Dworaczek D.A. et al. Personalized medicine as an updated model of national health-care system. Part 2. Towards public and private partnerships. Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Peditrii 2017; 62 (4): 12–18. DOI: 10.21508/1027-4065-2017-62-4-12-18 (in Russ)]
5. Детская онкология: клинические рекомендации по лечению пациентов с солидными опухолями. Под ред. М.Ю. Рыкова, В.Г. Полякова. М: ГЭОТАР-Медиа 2017; 368. [Pediatric oncology: clinical recommendations for the treatment of patients with solid tumors. M.Yu. Rykov, V.G. Polyakov (eds). Moscow: GEOTAR-Media 2017; 368. (in Russ)]
6. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации №560н от 31 октября 2012 г. (в редакции приказа Министерства здравоохранения Российской Федерации от 02.09.2013 г. №608н) «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи по профилю “детская онкология”». <http://base.garant.ru/70346920> [Order of the Ministry of Health of the Russian Federation №560n of October 31, 2012 (as amended by Order of the Ministry of Health of the Russian Federation of September 2, 2013, №608n) “On approval of the procedure for rendering medical assistance in the field of” pediatric oncology”. <http://base.garant.ru/70346920> (in Russ)]
7. Сучков С.В., Абэ Х., Антонова Е.Н., Барах П., Величковский Б.Т., Галагудза М.М., Дворжик Д.А. и др. Персонализированная медицина как обновляемая модель национальной системы здравоохранения. Часть 1. Стратегические аспекты инфраструктуры. Рос вестн перинатол и педиатр 2017; 62 (3): 7–14. DOI:10.21508/1027-4065-2017-62-3-7-14 [Suchkov S.V., Abe H., Antonova E.N., Barach P., Velichkovskiy B.T., Galagudza M.M., Dworaczek D.A. et al. Personalized medicine as an updated model of national health-care system. Part 1. Strategic aspects of infrastructure. Ros vestn perinatol i pediatri 2017; 62 (3): 7–14. DOI:10.21508/1027-4065-2017-62-3-7-14 (in Russ)]

Поступила 07.08.17

Received on 2017.08.07

Конфликт интересов:

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, финансовой или какой-либо иной поддержки, о которых необходимо сообщить.

Conflict of interest:

The authors of this article confirmed the absence conflict of interests, financial or any other support which should be reported.