

Советуем прочесть – выбор главного редактора

Анализируя работы, представленные в 2022 году, хочется отметить наиболее интересные статьи с точки зрения главного редактора, вышедшие на страницах журнала.

Одним из наиболее современных и перспективных направлений в детской онкологии является изучение молекулярно-биологических характеристик опухолей, что позволяет не только установить точный диагноз, но и подобрать наиболее оптимальную терапию. Так, в текущем году было опубликовано несколько интересных статей по диагностике и лечению опухолей центральной нервной системы у детей. В статьях Л.И. Папуши и соавт. [1, 2] продемонстрированы результаты расширенного молекулярно-генетического анализа пациентов с глиомами низкой степени злокачественности, на основании которых был разработан алгоритм молекулярно-генетической диагностики этих опухолей [1]. В 4-м номере журнала представлены особенности клинического течения инфантильных глиом хиазмально-селлярной области с дизэнцефальной кахексией в дебюте заболевания, а также проведена оценка эффективности таргетной терапии, показано, что назначение MEK-ингибитора (траметиниб) приводит к выраженному сокращению размеров опухоли, улучшению клинического состояния пациентов [2].

Много статей в этом году было посвящено проблемам изучения нейробластомы. Так, Н.А. Андреева и соавт. [3] провели анализ изменений генетического профиля нейробластомы во временном интервале от первичной верификации диагноза до рецидива или прогрессии заболевания и анализ прогностической значимости данных изменений. Авторы заключили, что существующая в настоящее время практика оценки генетических маркеров, таких как амплификация *MYCN* и делеция 1p, является важной для определения прогноза у пациентов с нейробластомой. Результаты терапии пациентов с 1-й стадией нейробластомы и наличием амплификации гена *MYCN* в Российской Федерации в рамках ретроспективного мультицентрового исследования проанализированы М.Б. Белогуровой и соавт. [4]. Кроме того, авторами представлен обзор литературы по данной тематике. В заключении коллеги отметили, что выбор тактики терапии пациентов с 1-й стадией нейробластомы и амплификацией гена *MYCN* до сегодняшнего дня остается спорным. В первую очередь это связано с редкостью данной клинической ситуации и небольшим числом пациентов. Анализ публикаций демонстрирует гетерогенность

этой небольшой популяции больных. Д.Т. Уталиева и соавт. [5] в своей работе описали клинические случаи костно-мышечной токсичности у пациентов с нейробластомой. Благодаря улучшению показателей выживаемости у больных с данной патологией увеличивается популяция выживших, а вместе с ней неизбежно повышается частота встречаемости отдаленных побочных эффектов со стороны костно-мышечной системы, что предполагает разработку профилактических мер и своевременную диагностику для предупреждения степени их выраженности. В связи с этим профилактика ортопедических проблем у пациентов с нейробластомой должна проводиться на ранних этапах лечения и продолжаться весь период наблюдения. Данные представленной работы демонстрируют важность разработки стандартов обследования, тактики наблюдения и реабилитационных мероприятий.

Советуем ознакомиться с работой М.А. Илюшиной и соавт. [6], посвященной применению 5-азациитидина, бортезомиба и вальпроевой кислоты для профилактики рецидива лейкемии у детей после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток на платформе деплеции $\alpha\beta$ -Т-лимфоцитов. Авторы отметили, что успешное применение данного подхода к профилактике рецидива позволило снизить риск клинически значимой острой и хронической реакции «трансплантат против хозяина» до 15–20%, а трансплантационную смертность до 5–10%. Оценивая в целом опыт проведения профилактической терапии на основе децитабина и азациитидина после трансплантации с деплецией $\alpha\beta$ -Т-лимфоцитов, авторы полагают, что данный подход следует рассматривать как сугубо экспериментальный и допустимый к использованию в рамках проспективных клинических исследований в четко очерченных когортах пациентов.

Важное место на страницах журнала занимают проблемы незлокачественной гематологии. Оценка эффективности и безопасности профилактического применения эмицизумаба у детей с ингибиторной формой гемофилии А представлена П.А. Жарковым и соавт. [7] по результатам анализа клинического применения препарата в реальной клинической практике 11 центров на территории Российской Федерации. Авторы пришли к выводу, что использование данного препарата приводит к выраженному и безопасному снижению числа всех эпизодов кровотечений более чем на 98% при абсолютном отсутствии спонтанных кровотечений. Н.Н. Андреева и соавт. [8] представили

клинический случай терапии препаратом эмицизумаб ребенка в возрасте до 1 года с тяжелой формой гемофилии А без ингибитора. Авторы сделали вывод, что лечение эмицизумабом – это еще один шаг на пути к полному контролю над геморрагическим синдромом при тяжелой гемофилии А, особенно у детей.

Первый опыт выполнения лапароскопической аппендэктомии у ребенка 8 лет с ингибиторной формой гемофилии А, получающего профилактическую терапию эмицизумабом, представили И.Н. Лаврентьева и соавт. [9]. Авторы показали, что при проведении аппендэктомии требуется дополнительное введение препаратов фактора VIII или рекомбинантного активированного фактора VII (в зависимости от наличия/отсутствия ингибиторов фактора VIII) в первые 2–3 сут после операции. В дальнейшем же необходимо оценить состоятельность гемостаза и принимать решение о продолжительности терапии индивидуально.

Интересной работой, посвященной спектру аномальных нестабильных гемоглобинов, послуживших причиной гемолитической анемии у детей в Российской Федерации, является статья М.Е. Лохматовой и соавт. [10], показавшая важность специфической диагностики в условиях экспертных клиник, что позволяет значительно улучшить диагностику этих редких наследственных анемий.

В каждом номере нашего журнала освещаются вопросы иммунологии, публикуются мнения экспертов в данной области. Наиболее интересными в этой рубрике стали работы, посвященные криопирин-ассоциированному периодическому синдрому и синдрому Маршалла. А.Л. Козлова и соавт. [11] провели анализ клинических, лабораторных и молекулярно-генетических данных 20 пациентов (9 мальчиков и 11 девочек) с криопирин-ассоциированным периодическим синдромом, а также оценили эффективность и безопасность терапии ингибитором рецептора интерлейкина-1 – анакинрой. Тот же коллектив авторов представил результаты исследования пациентов с синдромом PFAPA/синдромом Маршалла, включившего 101 ребенка [12], отразившие как клинические проявления данного синдрома, так и возможность его терапии (жаропонижающие препараты, кратковременная терапия глюкокортикостероидами и тонзиллэктомия). В большинстве случаев к 7 годам наступает полное разрешение клинических проявлений синдрома PFAPA независимо от варианта проводимой терапии.

В продолжение разговора о редких первичных иммунодефицитах хочется отметить статью М.Е. Леонтьевой и соавт. [13], посвященной редкому варианту первичного иммунодефицита из группы моногенных аутовоспалительных заболеваний с PLC γ 2-ассоциированным дефицитом антител и

иммунной дисрегуляцией (APLAID). Авторы на страницах журнала делятся собственным опытом ведения пациента 7 лет, приводят ключевые аспекты патогенеза и клинической картины на основании анализа известных случаев данного заболевания. Крайняя редкость встречаемости APLAID сопровождается отсутствием рекомендованных терапевтических методов лечения. Поэтому описанный авторами опыт лечения с использованием ингибитора фактора некроза опухоли- α с последующей оценкой эффективности проводимого лечения и нежелательных явлений представляется весьма интересным.

В текущем году мы предложили читателям новую рубрику «Школа по трансплантации и клеточной терапии». Публикуемые работы помогут врачам в регионах лучше разбираться в вопросах трансплантации гемопоэтических стволовых клеток и вести пациентов в посттрансплантационном периоде непосредственно на местах [14, 15].

Важное место в лечении детей, страдающих онкологическими и гематологическими заболеваниями, занимает реабилитация. К сожалению, в отечественной медицинской литературе этому вопросу уделяется мало внимания. Мы предлагаем ознакомиться со статьей М.Ю. Жукова и соавт. [16], опубликованной во 2-м номере журнала, посвященной вопросам профилактики дефицита двигательной активности у детей с тяжелыми онкогематологическими заболеваниями, получавших терапию с использованием трансплантации гемопоэтических стволовых клеток. Тестирование вегетативного обеспечения деятельности подтвердило склонность пациентов с острыми лейкозами на этапе трансплантации гемопоэтических стволовых клеток к развитию дезадаптационных состояний вплоть до ортостатической гипотензии. Разработанный авторами метод поэтапной онтогенетически обусловленной этапной вертикализации показал себя эффективным инструментом профилактики недостаточности вегетативного обеспечения двигательной деятельности.

Кроме того, коррекция двигательного режима важна для пациентов детского возраста с опухолями костей, которым планируется выполнение эндопротезирования. Массивность хирургического вмешательства в данном случае требует не только раннего начала реабилитационных мероприятий для коррекции двигательного дефицита, но и обязательной предоперационной реабилитационной подготовки, этому вопросу посвящена работа Е.А. Кошко и соавт. [17]. В статье представлен сравнительный анализ эффективности предоперационной подготовки перед эндопротезированием суставов нижних конечностей и ранней вертикализации пациентов после него. Авторами продемонстрировано благоприятное влияние предоперационной подготовки на

компенсацию двигательного дефицита в послеоперационном периоде у пациентов с эндопротезированием суставов нижних конечностей.

Заслуживает внимания работа Т.В. Кудиновой и соавт. [18], в которой проведен сравнительный анализ показателей импульсной осциллометрии и спирометрии до трансплантации гемопоэтических стволовых клеток и в разные сроки после нее. Авторы отметили достаточно частую встречаемость нарушения вентиляционной функции легких у данной группы пациентов, которая достоверно увеличивалась к 3-му месяцу динамического контроля. При этом увеличение показателя реактанса при частоте 5 Гц является одним из наиболее ранних признаков нарушения функции внешнего дыхания, что может быть использовано для своевременной диагностики легочных осложнений после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.

Помимо научно-клинических работ в журнале опубликована интересная статья И.А. Чабина с соавт. [19], посвященная изучению основных механизмов, посредством которых эритроциты могут влиять на процессы гемостаза и тромбоза в норме и патологии. Представленные авторами данные больше не позволяют считать эритроциты неважными или пассивными участниками гемостаза. Напротив, в этой области специалистов могут ждать новые интересные открытия, возможно, новые предикторы тромбообразования и перспективные мишени для лекарственной терапии.

Как и в предыдущие 2 года, на сегодняшний день остаются актуальными проблемы вакцинации от SARS-CoV-2 и лечения коронавирусной инфекции. В статье Г.Г. Солоповой и соавт. [20] представлены результаты исследования динамики формирования и продолжительности гуморального и Т-клеточного иммунных ответов к SARS-CoV-2 у людей старше 18 лет после вакцинации препаратом Спутник V в период интенсивного распространения новой коронавирусной инфекции, что не позволяет прогнозировать длительность сохранения иммунного ответа и степень его протективности. Авторы показали, что через 6 мес после завершения вакцинации Спутником V наблюдается снижение как гуморального, так и Т-клеточного иммунного ответа, что должно учиты-

ваться в плане противоэпидемических мероприятий и решения вопроса о сроках ревакцинации.

Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток на сегодняшний день является эффективной технологией, успешно применяемой для лечения пациентов с различными онкологическими, гематологическими и иммунологическими заболеваниями, как приобретенными, так и врожденными. Тяжелый инфекционный морбидный фон может ставить под сомнение вероятность излечения пациента, но именно этот аргумент и является важным для разработки и изучения альтернативных технологий контроля инфекции у потенциально курабельных больных. Опыт лечения COVID-19 у пациента после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток с использованием патоген-специфических Т-лимфоцитов к SARS-CoV-2 представлен М.Е. Леонтьевой и соавт. [21].

Кроме того, на страницах нашего журнала впервые был освещен вопрос бенчмаркинга в системе здравоохранения. В своем обзоре А.С. Слинин и Ф.Н. Костин [22] представили обобщенный анализ информации о бенчмаркинге в системе здравоохранения как Российской Федерации, так и зарубежных стран. Авторы отметили, что система бенчмаркинга крайне важна для повышения эффективности работы и конкурентоспособности медицинских организаций, а также для улучшения качества оказания медицинской помощи. Но стоит понимать, что организация и развитие электронного бенчмаркинга возможны только при поддержке на всех уровнях медицинской организации.

В уходящем году на страницах журнала были представлены работы наших зарубежных коллег, наиболее интересными из них были статьи, посвященные изучению иммунного ответа на хроническое воспаление при серповидноклеточной болезни. Так, в работе М.А. El-Hawry и соавт. [23] продемонстрировано, что неоптерин, продуцируемый макрофагами и моноцитами в ответ на стимуляцию интерферон- γ , может напрямую зависеть от хронической активации иммунной системы у пациентов с серповидноклеточной болезнью, а сывороточная концентрация кинуренина может рассматриваться как новый прогностический маркер для этих пациентов.

Литература

1. Папуша Л.И., Зайцева М.А., Панферова А.В., Валиахметова Э.Ф., Воронин К.А., Сальникова Е.А. и др. Анализ молекулярно-генетических aberrаций у пациентов с глиомами низкой степени злокачественности: опыт НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (1): 12–8. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-1-12-18
2. Папуша Л.И., Меришавян А.А., Дегтярев В.А., Алымова Ю.А., Друй А.Е., Карачунский А.И. Инфантильные глиомы хиазмально-селлярной области с диэнцефальным синдромом: трудно-
- сти диагностики и терапии. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (4): 118–23. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-1-118-123
3. Андреева Н.А., Шаманская Т.В., Гегелия Н.В., Абасов Р.Х., Усман Н.Ю., Качанов Д.Ю., Друй А.Е. Сравнитель-

- ный анализ генетического профиля нейробластомы в дебюте, рецидиве или прогрессии заболевания и определение прогностической роли генетических изменений. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (4): 18–30. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-4-18-30
4. Белогурова М.Б., Котлярова Т.В., Качанов Д.Ю., Фечина Л.Г., Зайчиков А.Н. и др. Нейробластома 1-й стадии с амплификацией гена MYCN: результаты ретроспективного мультицентрового исследования. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (4): 45–52. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-4-45-52
 5. Уталиева Д.Т., Качанов Д.Ю., Ильина Е.Ю., Попа А.В., Нечеснюк А.В., Шаманская Т.В. Отдаленные побочные эффекты со стороны костно-мышечной системы у пациентов с нейробластомой, завершивших специфическую терапию (клинические примеры и обзор литературы). Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (4): 124–33. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-4-124-133
 6. Илюшина М.А., Шелихова Л.Н., Шашелева Д.А., Хисматуллина Р.Д., Благов С.Л., Масчан А.А., Масчан М.А. Опыт применения терапии 5-азацитидином, бортезомибом и вальпроевой кислотой в целях профилактики рецидива лейкемии у детей после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток на платформе деплеции $\alpha\beta$ -Т-лимфоцитов. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (2): 32–41. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-2-32-41
 7. Жарков П.А., Воронин К.А., Андреева Т.А., Асекретова Т.В., Белкина Ю.Е., Демихов В.Г. и др. Значительное снижение количества кровотечений у детей с ингибиторной формой гемофилии А в реальной клинической практике применения эмицизумаба. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (1): 66–71. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-1-66-71
 8. Андреева Н.Н., Королева Д.Н., Богатырева Е.Н., Сергеева А.А., Пенкина Н.И. Случай лечения эмицизумабом тяжелой формы гемофилии А без ингибитора. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (2): 128–30. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-2-128-130
 9. Лаврентьева И.Н., Вдовин В.В., Петров В.Ю., Мордвин П.А., Шевченко Т.В., Копылов И.Ю. и др. Опыт проведения лапароскопической аппендэктомии у ребенка с ингибиторной формой гемофилии А, получающего профилактическую терапию эмицизумабом. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (3): 115–18. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-3-115-118
 10. Лохматова М.Е., Соколова Н.Е., Крайильникова М.В., Литвин Е.А., Карамян Н.А., Манн С.Г. и др. Аномальные нестабильные гемоглобины, идентифицированные в России за последние 10 лет. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (3): 13–21. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-3-13-21
 11. Козлова А.Л., Бурлаков В.И., Нестеренко З.А., Блудова В.О., Райкина Е.В., Варламова Т.В. и др. Криопирин-ассоциированный периодический синдром с оценкой эффективности и безопасности терапии анакинрой: опыт одного Центра. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (1): 88–92. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-1-88-92
 12. Козлова А.Л., Леонтьева М.Е., Велиева П.Т., Калинина М.П., Георгиева Е.А., Швец О.А. и др. Аутовоспалительное заболевание – синдром PFAPA: опыт одного Центра. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (3): 56–64. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-3-56-64
 13. Леонтьева М.Е., Богданова Д.В., Моисеева А.А., Бурлаков В.И., Нестеренко З.А., Меркушов А.Ю. и др. Клинический случай синдрома аутовоспаления с PLC γ 2-ассоциированным дефицитом антител и иммунной дисрегуляцией. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (4): 163–8. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-4-163-168
 14. Балашов Д.Н., Шелихова Л.Н., Масчан М.А. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток: показания, виды трансплантаций, выбор донора. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (2): 132–5. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-2-132-135
 15. Балашов Д.Н., Шелихова Л.Н., Масчан М.А. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток: подготовительная терапия, характеристики трансплантата, критерии приживления и сопроводительная терапия. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (3): 119–25. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-3-119-125
 16. Жуков М.Ю., Митраков Н.Н., Лайшева О.А. Онтогенетически обусловленная вертикализация детей и подростков с лейкозами в отделении трансплантации гемопоэтических стволовых клеток как метод профилактики развития ортостатической гипотензии. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (2): 105–11. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-2-105-111
 17. Кошко Е.А., Жуков М.Ю., Митраков Н.Н., Корочкин А.В., Большаков Н.А., Лайшева О.А. Предоперационная подготовка и раннее начало физической реабилитации пациентов детского возраста и подростков с опухолями костей на разных этапах эндопротезирования суставов нижних конечностей. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (4): 83–90. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-4-83-90
 18. Кудинова Т.В., Скворцова Ю.В., Бостанов Д.Е. Возможности импульсной осциллометрии в диагностике функции легких у детей после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (2): 42–7. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-2-42-47
 19. Чабин И.А., Подоплелова Н.А., Пантелеев М.А. Влияние эритроцитов на свертывание крови. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (3): 136–41. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-3-136-141
 20. Солопова Г.Г., Осипова Е.Ю., Ефименко М.В., Николаев Р.В., Бегунова С.В., Твердышева Е.А. Исследование гуморального и Т-клеточного иммунных ответов в динамике после вакцинации от SARS-CoV-2. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (2): 54–60. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-2-54-60
 21. Леонтьева М.Е., Султанова Э.Р., Радыгина С.А., Скворцова Ю.В., Музалевский Я.О., Курникова Е.Е. и др. Использование адоптивной клеточной терапии для лечения SARS-CoV-2 у пациента после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (2): 112–7. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-2-112-117
 22. Слинин А.С., Костин Ф.Н. Бенчмаркинг в системе здравоохранения. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (1): 174–7. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-1-174-177
 23. El-Hawry M.A., Bedair H.M., Madkour A.M.Y.M., Moussa S.M.T., Mahmoud A.A. Assessment of serum neopterin and kynurenine levels in Egyptian children with sickle cell disease: a single center study. Pediatric Hematology/Oncology and Immunopathology. 2022; 21 (3): 22–7. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-3-22-27