

Кесель А.В.

ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ ОБОЛОЧЕК ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ

Научные руководители: канд. мед. наук Шиманский А.Т.,

д-р. мед. наук, доц. Дегтярев Ю.Г.

Кафедра детской хирургии

Белорусский государственный медицинский университет г. Минск,

Республиканский научно-практический центр детской онкологии и гематологии

Актуальность. Среди злокачественных опухолей у детей, злокачественные опухоли оболочек периферических нервов (ЗООПН) встречаются довольно редко, в связи с чем в настоящее время нет единого подхода в тактике лечения данного заболевания.

Цель: оценить результаты лечения детей со злокачественными опухолями оболочек периферических нервов и определить наиболее эффективный метод в лечении данной патологии.

Материалы и методы. За период 2003-2023 гг. в Республике Беларусь было зарегистрировано 15 детей с первичными злокачественными опухолями оболочек периферических нервов (ЗООПН). Из 15 детей девочек – 8, мальчиков - 7 (соотношение 1,14:1), медиана возраста – 13 лет.

Все пациенты были разделены на 3 группы: программное лечение согласно протоколу MMT-95 или EpSSG NRSTS 2005; использование таргетных препаратов в дополнение к программному лечению; непрограммное лечение. Анализ данных показал, что из 15 (100%) детей с ЗООПН, 10 (67%) на момент поступления имели неблагоприятный прогноз, связанный с наличием опухоли относящейся к группе высокого риска: локализация в забрюшинном пространстве, вовлечение в процесс регионарных лимфатических узлов, сочетание с Нейрофиброматозом 1 типа (болезнь Реклингаузена). Непосредственный эффект лечения оценен у 15 пациентов.

Результаты и их обсуждение. В 1 группе, получавших программное лечение с использованием протоколов MMT-95 или EpSSG NRSTS 2005, было 9 (60%) пациентов. Отмечена чувствительность к ЗООПН к полихимиотерапии (ПХТ), включающей препараты Ифосфомид, Доксорубин, Винкристин в сочетании с оперативным лечением и лучевой терапией. В данной группе пациентов удалось добиться стабилизации процесса у 4 (26%) детей, прогрессирование – у 5 (33%).

Во 2 группе, с использованием таргетных препаратов Китруда (Пембролизумаб) и Вотриент (Пазопаниб) в дополнение к программному лечению, отмечена временная стабилизация опухолевого процесса при отсутствии эффекта от программного лечения.

В 3 группе из 5 (33%) пациентов, получивших непрограммное лечение, включающее оперативное лечение и лучевую терапию, стабилизация опухолевого процесса отмечена у 5 (33%) пациентов.

Для оценки эффективности ПХТ на гистологическом уровне и для планирования дальнейшего лечения в удаленных опухолях проанализирован посттерапевтический индекс (ПТИ) у 3(20%) пациентов: 2 пациента имели ПТИ II степени (67%), у 1 больного после проведения 3-х блоков ПХТ патоморфоз отсутствовал и после 7-и блоков ПХТ – ПТИ II степени.

В настоящее время из 15 детей с ЗООПН живы 10 (67%). Медиана наблюдения пациентов с момента диагностики при ЗООПН составила 1 год 9 месяцев.

Выводы. 1. Использование программного лечения при ранней диагностике позволяет добиться регресса опухоли в предоперационном периоде и выполнить радикальную операцию при первичных злокачественных опухолях оболочек периферических нервов. 2. Дополнительное использование таргетных препаратов при неэффективности основного лечения в ряде случаев позволяет улучшить прогноз. 3. Методы лечения с последующей оценкой результатов при ЗООПН у детей требуют дальнейшего изучения, чтобы выработать оптимальные подходы к лечению.