

курса ВДХТ с трансплантацией ПСКК. Основным отличием от американского протокола является то, что благодаря уникальной методике сбора ПСКК у детей с весом менее 10 кг в наше исследования будут включены дети младше 6 месяцев (6 месяцев – это нижний возрастной порог в COG 99703).

Нами поставлены следующие задачи: 1) Изучить токсичность и возможность проведения интенсивной и высокодозной химиотерапии у детей младше 4 лет с опухолями ЦНС; 2) изучить возможность сбора ПСКК у детей младше 4 лет с опухолями ЦНС; 3) изучить выживаемость детей после полной или частичной резекции опухоли с последующим проведением программы высокодозной химиотерапии.

В настоящее время индуктивные курсы ХТ проведены у первой группы больных. Показана хорошая переносимость индуктивной интенсивной химиотерапии. Показана возможность сбора адекватных количеств ПСКК у детей младше 6 месяцев и с весом менее 10 кг.

## **ПРОГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ ПРОТООНКОГЕНА МУСН У ДЕТЕЙ С НЕЙРОБЛАСТОМой**

*Шориков Е.В.<sup>1</sup>, Семенихина Е.Р.<sup>2</sup>, Цаур Г.А.<sup>2</sup>, Савельев Л.И.<sup>3</sup>, Фечина Л.Г.<sup>1</sup>*

*<sup>1</sup>Центр детской онкологии и гематологии областной детской клинической больницы, Екатеринбург, <sup>2</sup>ГУЗ СО Центр специализированных видов медицинской помощи НИИ Медицинские клеточные технологии, Екатеринбург, <sup>3</sup>Уральская государственная медицинская академия, Екатеринбург*

По данным результатов многочисленных исследований основными факторами прогноза при нейробластоме являются: возраст, стадия на момент установления диагноза и количество копий протоонкогена МУСН в опухолевых клетках.

Материалы и методы. С ноября 1995 г. по июль 2006 г. в Центр детской онкологии и гематологии Областной детской клинической больницы № 1 г. Екатеринбурга поступило 98 первичных пациентов с диагнозом нейробластома в возрасте от 1 до 133 месяцев (медиана 28 мес.). У 55 детей было проведено молекулярно-генетическое исследование с целью определения количества копий МУСН. Все больные получали программную химиотерапию по протоколам NB 90 и NB 97 в соответствии с группой риска. Определение числа копий МУСН проводилось методом конкурентной ПЦР, основанной на коампликации специфической последовательности ДНК мишени вместе с известными концентрациями внутреннего стандарта.

Результаты. У 11 пациентов (20%) из 55 обследованных имелась амплификация МУСН в клетках опухоли: у 1 ребенка было выявлено > 20 копий, у 2 детей – 15 копий, 4 больных имели 10 копий, и еще у 4 было 5

копий. Все 11 пациентов с амплификацией MYCN на момент установления диагноза были в возрасте старше 1 года и распределялись по стадиям следующим образом: 7 (63,6%) детей имели IV стадию заболевания, стадию III – 2 (18,2%) и со стадией II и I было по 1 (9,1%) пациенту. В группе детей с нормальным уровнем MYCN стадию IV имели 18 (40,9%) больных, IVS стадию – 6 (13,6%) пациентов, III стадию – 8 (18,2%) больных и II и I стадии – 9 (20,4%) и 3 (6,8%) ребенка соответственно. Бессобытийная выживаемость в группе детей с без амплификации MYCN составила,  $60\% \pm 8\%$ , а у пациентов с амплификацией MYCN она была достоверно ниже:  $27\% \pm 13\%$  ( $p=0,009$ ). Общая выживаемость составила  $58\% \pm 8\%$  и  $48\% \pm 16\%$  соответственно ( $p=0,22$ ).

Выводы. Удельный вес пациентов с амплификацией MYCN составил 20%, а количество детей с IV стадией заболевания среди них составляет более 60%, что полностью соответствует международным данным. Бессобытийная выживаемость в группе больных с нормальным числом копий MYCN была более, чем в два раза выше по сравнению с группой пациентов с повышенным уровнем экспрессии ( $60\%$  vs.  $27\%$ ). Полученные данные убедительно свидетельствуют, что амплификация MYCN у пациентов с нейробластомой может быть использована в качестве важного прогностического фактора.

## **КОМПЛЕКСНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ОПУХОЛЕЙ ЗАДНЕЙ ЧЕРЕПНОЙ ЯМКИ У ПАЦИЕНТОВ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА**

*Ким А.В., Хачатрян В.А., Самочерных К.А.*

*РНХИ им. проф. А.Л. Поленова, Санкт-Петербург*

Проведен анализ результатов обследования и лечения 360 больных в возрасте до 18 лет с опухолями задней черепной ямки (ЗЧЯ) с 1990 по 2006 гг. Для дальнейшего усовершенствования тактики хирургического лечения больных со стволовыми и парастволовыми опухолями мозга в ретроспективный анализ были включены: степень вовлечения различных зон ствола мозга и сегментов задней нижней мозжечковой артерии (ЗНМА) в бластоматозный процесс.

Состояние больного при поступлении оценивалось как тяжелое или крайне тяжелое в 86,2% наблюдений. Тотальная или субтотальная резекция опухоли оказалась возможной в 78,2 % случаев, частичная – 11,5%, биопсия – 5,8%, данные не получены в 4,5% случаев. По гистоструктуре преобладали астроцитомы (50,3%). Несколько реже наблюдались медуллобластомы (31,2%) и эпендимомы (9,6%). Детям до 3 лет применялась как монокимиотерапия, так и полихимиотерапия, пациентам старших возрастных групп в сочетании с лучевой терапией (ЛТ), которую проводили 2-3 курсами; суммарная доза в зависимости от возраста ребенка от 20 до 60 Гр. 5-летний безрецидивный период отмечен в 43% случаев, рецидив опухоли в течение первых 3 лет выявлен в 25 % наблюдений. 5-