

Советуем прочесть – выбор главного редактора

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

Традиционно в первом номере представлена подборка статей, посвященных онкогематологии. К наиболее ярким публикациям этого номера можно отнести следующие работы.

И.И. Калинина и соавт. [1] представили результаты терапии детей с острым миелоидным лейкозом и инициальным гиперлейкоцитозом по протоколу ОМЛ-ММ-2006. Авторы убедительно продемонстрировали эффективность использования циторедуктивной фазы в составе даунорубина и этопозиды в низких дозах в сочетании с высокими дозами дексаметазона, что позволило достичь существенного снижения смертельного лейкостаза (11%). В целом использование протокола ОМЛ-ММ-2006 в группе пациентов с гиперлейкоцитозом позволило добиться общей выживаемости 56%.

Очень важным для клиники является представление на страницах нашего журнала последних рекомендаций по диагностике и терапии инвазивного аспергиллеза у детей с онкогематологическими заболеваниями. Г.Г. Солопова и соавт. [2] суммировали международный и свой собственный опыт диагностики и лечения грозного осложнения у иммунокомпрометированных пациентов детского возраста. Достоин внимания и предложенное ими схематичное представление алгоритма выбора противогрибковой терапии.

А.А. Мартыанов и соавт. [3] представили результаты фундаментального исследования влияния мутации гена WAS на внутриклеточную кальциевую сигнализацию тромбоцитов, изменения формы и способности связывания их фибрина при синдроме Вискотта–Олдрича (СВО). Авторами показано, что для тромбоцитов при СВО характерно повышение цитозольной концентрации кальция в состоянии покоя: при стимуляции таких тромбоцитов аналогами коллагена концентрация кальция нарастает

существенно быстрее, чем у здоровых людей. Вместе с тем уменьшение объема тромбоцитов при СВО может быть одной из причин повышения концентрации кальция в состоянии покоя по сравнению со здоровыми добровольцами.

2020 год был омрачен уходом из жизни одного из основоположников трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) в России, профессора Бориса Владимировича Афанасьева. Усилиями детских трансплантологов России, его соратников и учеников был подготовлен второй номер нашего журнала.

Исследование М.А. Масчана и соавт. [4] дает представление о масштабах работы Б.В. Афанасьева по разработке и внедрению протоколов ТГСК в нашей стране. Только за последние годы суммарный прирост ТГСК составил 28% как для аутологичных, так и для аллогенных трансплантаций. Авторы обратили внимание на тот факт, что, несмотря на существенный прирост выполняемых ТГСК у детей, тем не менее остается значимый дефицит данного вида медицинской помощи в нашей стране.

Результаты клинического исследования, представленные О.В. Паиной и соавт. [5], касаются до сих пор нерешенной проблемы – лечения младенческих лейкозов высокой группы риска. Трансплантологами НИИ ДОГиТ им. Р.М. Горбачевой под руководством Б.В. Афанасьева был предложен протокол ТГСК от идентичного неродственного и гаплоидентичного родственного доноров. В результате общая выживаемость пациентов с младенческим лейкозом при длительности наблюдения 5 лет составила 79% и 73% соответственно [5].

Внедрение трансплантационных технологий в терапию других заболеваний также способствует увеличению числа излеченных пациентов, что аргументированно отражено в статьях второго номера журнала.

В работе А.К. Кантулаевой и соавт. [6] показано, что использование TCR $\alpha\beta$ ⁺/CD19⁺-деплеции при ТГСК у детей с генетически обусловленными формами гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза позволяет достичь общей выживаемости

95% вне зависимости от типа донора и режимов кондиционирования.

Статья Т.А. Быковой и соавт. [7] показывает успехи радикального лечения пациентов с лизосомальной болезнью накопления – мукополисахаридозом 1-го типа (синдром Гурлер). Общая выживаемость пациентов с этой патологией благодаря усилиям трансплантологов достигла 87%.

В этом же номере была опубликована работа А.В. Козлова и соавт. [8], выполненная под руководством профессора Б.В. Афанасьева и посвященная современным возможностям терапии неходжкинских лимфом с рефрактерным или рецидивирующим течением. Было показано, что использование ингибиторов контрольных точек позволяет добиться ремиссии почти в трети случаев у ранее некурабельных пациентов.

Достойное место на страницах журнала занимают проблемы незлокачественной гематологии, которым был посвящен третий номер. Работы К.И. Пшеничной и соавт. [9] и У.А. Маркеловой и соавт. [10] обратили наше внимание на возможности использования обычных автоматических гематологических анализаторов в скрининговой диагностике гипохромных анемий.

Проблемам современной диагностики одной из самых распространенных коагулопатий – болезни Виллебранда – посвящена статья А.В. Полетаева и соавт. [11]. Авторы показали, что применение программы дистанционной диагностики решает большинство проблем удаленных и малонаселенных регионов нашей страны, позволяя каждому нуждающемуся получить качественное гематологическое обследование.

В текущем, четвертом, номере представлена подборка работ, посвященных вопросам солидной онкологии у детей, рассматриваются проблемы нейроонкологии, терапии рецидивов гепатобластомы, диагностики и выбора терапии опухолей редкой локализации и природы.

Л.И. Папуша и соавт. [12] представили анализ частоты встречаемости мутации V600E в гене *BRAF* у детей с глиомами низкой степени злокачественности (ГНСЗ). Известно, что абер-

рации гена *BRAF* активируют сигнальный путь MAPK, что способствует развитию ГНСЗ – одной из наиболее распространенных опухолей центральной нервной системы у детей. Авторы показали, что встречаемость данной мутации отмечена в 21,7% случаев у детей с ГНСЗ, это и определяет агрессивное течение заболевания [12]. Далее авторы проводят разбор результатов международных клинических исследований по применению таргетной терапии при данном генотипе ГНСЗ, показывая возможность включения таргетных препаратов в программы терапии детей для повышения выживаемости.

Другой наиболее частой первичной злокачественной опухолью детского возраста является гепатобластома, которая в 12% случаев рецидивирует. Р.А. Моисеенко и соавт. [13] описали результаты лечения таких пациентов с использованием программной терапии по протоколу SIOPEL. Применение данного протокола в комбинации с повторным хирургическим вмешательством позволило достичь безрецидивной выживаемости в среднем 66,6%.

Особого внимания заслуживает публикация Н.В. Жукова и Л.Л. Казаковой [14], открывающая дискуссию по вариантам трактовки диагноза – вторая опухоль или ошибочный первоначальный диагноз? Авторы подробно анализируют схожесть как инициальной клинической картины, рентгеносемиотики, так и морфологической картины аневризмальной костной кисты и телеангиоэктатической остеосаркомы. Вместе с тем они приводят информацию о современной концепции патогенеза аневризмальной костной кисты и возможности ее трансформации в телеангиоэктатическую остеосаркому.

В завершение хочу отметить уникальное представление данных по ювенильной ангиофиброме носоглотки и основания черепа А.С. Красновым и соавт. [15]. В этой обзорной статье авторы используют все современные технические ресурсы, что дает возможность виртуального присутствия на операции с применением компьютер-ассистированной навигационной системы.

Литература

1. Калинина И.И., Захаров Н.В., Венев Д.А., Салимова Т.Ю., Петрова У.Н., Горонкова О.В. и др. Результаты терапии детей с острым миелоидным лейкозом и инициальным гиперлейкоцитозом по протоколу ОМЛ-ММ-2006. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии 2020; 19 (1): 9–17. DOI: 10.24287/1726-1708-2020-19-1-9-17
2. Солопова Г.Г., Масчан А.А., Новичкова Г.А. Рекомендации 2020 года по диагностике и терапии инвазивного аспергиллеза у детей с онкогематологическими заболеваниями. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии 2020; 19 (1): 158–66. DOI: 10.24287/1726-1708-2020-19-1-158-166
3. Мартыанов А.А., Морозова Д.С., Хорева А.Л., Пантелеев М.А., Щербина А.Ю., Свешникова А.Н. Особенности внутриклеточной кальциевой сигнализации тромбоцитов при синдроме Вискотта–Олдрича. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии 2020; 19 (1): 100–7. DOI: 10.24287/1726-1708-2020-19-1-100-107
4. Масчан М.А., Скоробогатова Е.В., Шелихова Л.Н., Балашов Д.Н., Благонарадова О.Л., Долгополов И.С. и др. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток у детей в России: краткий обзор активности в 2015–2018 гг. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии 2020; 19 (2): 22–9. DOI: 10.24287/1726-1708-2020-19-2-22-29
5. Паина О.В., Рахманова Ж.З., Кожокар П.В., Фролова А.С., Цветкова Л.А., Разумова С.В. и др. Результаты аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток от совместимого неродственного и родственного гаплоидентичного донора у детей с младенческим лейкозом высокой группы риска в первой и второй ремиссии. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии 2020; 19 (2): 30–7. DOI: 10.24287/1726-1708-2020-19-2-30-37
6. Кантулаева А.К., Гутовская Е.И., Лаберко А.Л., Радыгина С.А., Козловская С.Н., Лившиц А.М. и др. Аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток с процессингом трансплантата TCR $\alpha\beta$ ⁺/CD19⁺-деплецией у детей с генетически обусловленными формами гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии 2020; 19 (2): 38–45. DOI: 10.24287/1726-1708-2020-19-2-38-45
7. Быкова Т.А., Овечкина В.Н., Осипова А.А., Боровкова А.С., Доценко А.А., Маркова И.В. и др. Оценка эффективности аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток при мукополисахаридозе I типа (синдром Гурлер): опыт НИИ ДОГиТ им. Р.М. Горбачевой. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии 2020; 19 (2): 83–92. DOI: 10.24287/1726-1708-2020-19-2-83-92
8. Козлов А.В., Казанцев И.В., Юхта Т.В., Толкунова П.С., Геворгян А.Г., Лепик К.В. и др. Использование ингибиторов контрольных точек у детей с неходжкинскими лимфомами. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии 2020; 19 (2): 112–20. DOI: 10.24287/1726-1708-2020-19-2-112-120
9. Пшеничная К.И., Ивашкина Т.М., Зайдина М.В. Определение гемоглобина ретикулоцитов – современный подход к диагностике железодефицитных состояний у детей. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии 2020; 19 (3): 32–5. DOI: 10.24287/1726-1708-2020-19-3-32-35
10. Маркелова У.А., Плясунова С.А. Оценка информативности расчетных эритроцитарных индексов при первичной диагностике талассемий. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии 2020; 19 (3): 36–40. DOI: 10.24287/1726-1708-2020-19-3-36-40
11. Полетаев А.В., Серегина Е.А., Федорова Д.В., Жарков П.А. Современные возможности дистанционной диагностики болезни Виллебранда у детей, проживающих на территории Российской Федерации. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии 2020; 19 (3): 54–60. DOI: 10.24287/1726-1708-2020-19-3-54-60
12. Папуша Л.И., Валиахметова Э.Ф., Друй А.Е., Ясько Л.А., Воронин К.А., Зайцева М.А. и др. Глиомы низкой степени злокачественности с мутацией V600E в гене BRAF у детей: особенности клинического течения и возможности терапии. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии 2020; 19 (4): 58–65. DOI: 10.24287/1726-1708-2020-19-4-58-65
13. Моисеев Р.А., Филин А.В., Ахаладзе Д.Г., Талыпов С.Р., Раков М.А., Феоктистова Е.В. и др. Рецидивы гепатобластомы у пациентов, получавших программную терапию по протоколам SIOPEL: клинические характеристики и результаты лечения. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии 2020; 19 (4): 32–44. DOI: 10.24287/1726-1708-2020-19-4-32-44
14. Жуков Н.В., Казакова Л.Л. Трансформация аневризимальной костной кисты в телеангиоэктатическую остеосаркому: развитие второй опухоли или ошибочный первоначальный диагноз? Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии 2020; 19 (4): 150–7. DOI: 10.24287/1726-1708-2020-19-4-150-157
15. Краснов А.С., Грачев Н.С., Ворожцов И.Н., Терещенко Г.В. Ювенильная ангиофиброма носоглотки и основания черепа. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии 2020; 19 (4): 185–97. DOI: 10.24287/1726-1708-2020-19-4-185-97