

Основа эффективного лечения

ОНКАСПАР как важнейший компонент терапии острого лимфобластного лейкоза (ОЛЛ) на этапах от индукции до консолидации позволяет пациентам достичь полной ремиссии



Препарат ОНКАСПАР (пэгаспаргаза) показан в качестве компонента противоопухолевой комбинированной терапии при остром лимфобластном лейкозе у детей от рождения до 18 лет и у взрослых пациентов¹

Краткая справочная информация по безопасности – пэгаспаргаза, СОСТАВ. Лиофилизат для приготовления раствора для внутримышечного введения и инфузий. Каждый флакон содержит 3750 МЕ пэгаспаргазы. После восстановления 1 мл раствора содержит 750 МЕ пэгаспаргазы. ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ. ОНКАСПАР показан к применению у взрослых и детей в возрасте от рождения до 18 лет для терапии острого лимфобластного лейкоза (ОЛЛ) в комбинации с другими противоопухолевыми препаратами. РЕЖИМ ДОЗИРОВАНИЯ И СПОСОБ ПРИМЕНЕНИЯ. Назначение и введение ОНКАСПАРА должно проводиться врачом или медицинским работником, имеющим опыт применения противоопухолевых препаратов. Его следует вводить только в условиях стационара, где есть соответствующее реанимационное оборудование. Обычно ОНКАСПАР используют в составе комбинированной терапии с другими противоопухолевыми препаратами. Дети и взрослые до 21 года включительно. Рекомендуемая доза для пациентов с площадью поверхности тела (ППТ) ≥ 0,6 м² составляет 2500 МЕ (эквивалентно 3,3 мл препарата) на 1 м² ППТ каждые 14 дней. Дети с ППТ < 0,6 м² вводят 82,5 МЕ (0,1 мл препарата) на 1 м² массы тела каждые 14 дней. Взрослые старше 21 года: Если не указано иное, рекомендуемая доза 2000 МЕ (эквивалентно 2,67 мл препарата) на 1 м² площади поверхности тела каждые 14 дней. ОНКАСПАР применяют внутримышечно (в/м) или с помощью внутривенных (в/в) инфузий. Для небольших объемов предпочтительнее в/м путь введения. При в/в назначении однократно вводимый объем не должен превышать 2 мл у детей и 3 мл у взрослых. При необходимости введения большего объема его следует ввести посредством нескольких инъекций в разные места. При в/в инфузии ОНКАСПАР должен вводиться в течение 1–2 часов в 100 мл 0,9 % раствора натрия хлорида или 5 % раствора глюкозы. Не следует вводить другие препараты одновременно по одной и той же системе для в/в инфузий, что и ОНКАСПАР. ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ. Гиперчувствительность к пэгаспаргате или к любому из вспомогательных веществ, перечисленных в разделе Побочные лекарственные вещества. Токсичная печеночная недостаточность (концентрация билирубина в сыворотке крови, превышающая более чем в 3 раза верхнюю границу нормы (ВГН), активность трансаминаз, превышающая более чем в 10 раз ВГН). Тяжелые тромбоцитоз, связанные с терапией (с-аспаргиназой) в анамнезе. Наличие в анамнезе панкреатита, включая панкреатит, связанный с продолжительной терапией (с-аспаргиназой) (см. Побочные указания). Тяжелые геологические осложнения, связанные с терапией (с-аспаргиназой) в анамнезе (см. Побочные указания). СОСЛАНИЕ УКАЗАНИЯ. Антигены к аспарагиназе: В связи с потенциальной нейтрофилюющей активностью антигенов к аспарагиназе их выработка может сопровождаться снижением активности аспарагиназы. Гиперчувствительность: Реакции гиперчувствительности, включая опасную для жизни анафилаксию, в том числе у пациентов с повышенной чувствительностью к препаратам аспарагиназы, полученной из С. сиб. Другие реакции гиперчувствительности, включая ангионевротический отек, отек губ или лица, зуд, крапивницу, снижение артериального давления, бронхоспазм, одышка, зуд и сыпь. У пациентов с серьезными реакциями гиперчувствительности введение ОНКАСПАРА должно быть прекращено. Влияние на надпочечниковую железу: Наблюдается развитие панкреатита, включая геологический и некротизирующий с летальными исходами. Пациенты должны быть информированы о признаках и симптомах панкреатита, которые могут привести к летальному исходу при отсутствии лечения. При по-дозировании на панкреатит терапии ОНКАСПАРА должны быть прекращены при подтверждении диагноза панкреатита терапия ОНКАСПАРА возобновить не следует. Коагулопатия: возможно развитие тяжелых тромбоцитоз, в том числе тромбоцитопатического синдрома. У пациентов с тяжелыми тромбоцитозами введение ОНКАСПАРА следует прекратить. Показатели коагуляции следует контролировать перед началом терапии и периодически во время и после лечения. Влияние на печень: Комбинированная терапия ОНКАСПАРА с другими гепатотоксическими препаратами может оказывать тяжелое токсическое действие на печень. Необходимо соблюдать осторожность при назначении ОНКАСПАРА в сочетании с гепатотоксическими препаратами, особенно при наличии нарушений функции печени. У пациентов должны контролироваться изменения показателей функции печени. Влияние на центральную нервную систему (ЦНС): Комбинированная терапия с ОНКАСПАРА может оказывать токсическое действие на ЦНС. Соблюдать и в случае энцефалопатии, включая синдром облитерации задней рононефалитом. ОНКАСПАР может вызывать приливы и симптомы со стороны ЦНС, такие как сонливость, спутанность сознания, судороги. Пациенты должны находиться под пристальным наблюдением для выявления этих симптомов, при применении в комбинации с нейротоксическими препаратами, например винкристин, метотрексат. Миелосупрессия: Пэгаспаргаза может вызывать миелосупрессию, прямо или косвенно. Таким образом, применение ОНКАСПАРА может при-водить к усилению риска инфекций. Гиперпигментация: Внутривенное введение аспарагиназы может приводить к риску повышения концентрации аммония в сыворотке. Симптомы гиперпигментации часто носят преходящий характер и могут включать тошноту, рвоту, головную боль, головокружение и сыпь. В тяжелых случаях может развиваться энцефалопатия с нарушением функции печени или без нее, особенно у пожилых людей, что может угрожать жизни или приводить к летальному исходу. При наличии симптомов гиперпигментации следует тщательно контролировать концентрацию аммония. Противопоказания: во время лечения ОНКАСПАРА и в течение по меньшей мере 6 месяцев после прекращения применения препарата. КОНТРАДИКАЦИИ. Пациенты мужского и женского пола должны применять И-ферменты противозачаточные средства во время лечения и в течение по меньшей мере 6 месяцев после прекращения лечения ОНКАСПАРА. Женщины, способные к деторождению, должны использовать надежные методы контрацепции, кроме приема пероральных противозачаточных средств. ВЛИЯНИЕ НА СПОСОБНОСТЬ ПРАВИТЬ ТРАНСПОРТНЫЕ СРЕДСТВА И РАБОТАТЬ С МЕХАНИЗМАМИ. Наблюдается сонливость, спутанность сознания, головокружение, обморок, судороги. НЕЖЕЛАТЕЛЬНЫЕ РЕАКЦИИ. Очень часто: фебрильная нейтропения, реакция гиперчувствительности, крапивница, анафилактическая реакция, панкреатит, диарея, боль в животе, тошнота, снижение аппетита, гипертония, заложенность, сыпь, снижение массы тела, гипонатриемия, повышение концентрации аминотрансфераз, повышение концентрации аспарагиназы в сыворотке, гипотиреоз, гипертония, повышение концентрации фибриногена в крови, повышение концентрации лигандов, уделение активированного частичного тромбопластинового времени, повышение концентрации билирубина в крови. Часто: инфекция, спазм, анемия, кожные высыпания, гиперпигментация, гиперчувствительность, судороги, нейтропения, нейтрофильный лейкоцитоз, обморок, тромбоцитопения, гипоксия, рвота, стоматит, асцит, гипотензия, спутанность сознания, гипонатриемия, повышение концентрации гамма-глобулинов трансфераз. Редко: синдром задней облитерации лейкоцитарного, геологический панкреатит, некротизирующий панкреатит, некроз клеток печени, желтуха, желтеза, печеночная недостаточность. Частота неизвестна: недостаточность костного мозга, афибриляционный шок, диабетический ketoacidosis, гипотония, спутанность сознания, сонливость, тремор, острое нарушение мозгового кровообращения, тромбоцитоз верхнего сегментарного синдрома, псевдоэрозия поджелудочной железы, паритет, токсический энцефалопатический некроз, острая почечная недостаточность, повышение температуры тела, повышение концентрации мочевины в крови, выработка антител к пэгаспаргате, снижение количества нейтрофилов, снижение количества тромбоцитов, гипонатриемия. ПЕРИОДИЧЕСКИЕ АНАЛИЗЫ. Фармакологический мониторинг. С-аспаргиназа – фермент, расщепляющий аммоний (с-аспаргаты) на аспарагиновую кислоту и аммоний. Источники данных: С-аспаргаты в крови приводят к податливому синтезу белков. ДНК и РНК, в особенности в репликационных виллах, которые не способны синтезировать (с-аспаргаты) и в результате этого подвержены апоптозу. ПЕРЕЧЕНЬ ВСПОМОГАТЕЛЬНЫХ ВЕЩЕСТВ. ФОРМА ВЫПУСКА. Количество препарата в упаковке: 1 флакон вместе с инструкцией по применению в картонной упаковке.

1. ОНКАСПАР. Общая характеристика лекарственного препарата. ЛП-0000545-01-001. Материал предназначен для специалистов здравоохранения.

Представительство АО «Лабторатория Сервьер», 125196, Российская Федерация, г. Москва, ул. Лесная, д.7, тел. +7(495) 937 07 00. Регистрационное удостоверение: ЛП-0000545-01-001.



Ежеквартальный научно-практический
рецензируемый журнал

2' 2022

РОССИЙСКИЙ ЖУРНАЛ

ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ
и ОНКОЛОГИИ (РЖДГО)

2014

создание журнала

2015

регистрация в CrossRef,
идентификатор DOI

2015

регистрация в РИНЦ

2017

включен в Перечень ВАК

2020

включен в базу данных
Scopus

Science Index

ИФ РИНЦ 0,516
H-INDEX 8,3

ГЛАВНЫЙ РЕДАКТОР

Варфоломеева Светлана Рафаэлевна, д.м.н., профессор, директор НИИ детской онкологии и гематологии аппарата управления ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, президент Российского общества детских онкологов и гематологов (Москва, Россия)

ЗАМЕСТИТЕЛЬ ГЛАВНОГО РЕДАКТОРА

Киргизов Кирилл Игоревич, к.м.н., заместитель директора по научной и образовательной работе НИИ детской онкологии и гематологии аппарата управления ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, исполнительный директор Российского общества детских онкологов и гематологов (Москва, Россия)

ОТВЕТСТВЕННЫЕ СЕКРЕТАРИ

Шаманская Татьяна Викторовна, к.м.н., врач-детский онколог, руководитель отдела изучения эмбриональных опухолей Института онкологии, радиологии и ядерной медицины ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва, Россия)

Сагоян Гарик Барисович, врач-детский онколог НИИ детской онкологии и гематологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, ответственный секретарь Российского общества детских онкологов и гематологов (Москва, Россия)

Журнал зарегистрирован
в Федеральной службе по надзору
в сфере связи, информационных технологий
и массовых коммуникаций (Роскомнадзор)
ПИ № ФС 77-57084 от 03 марта 2014 г.
© РОО НОДГО, 2022
© ООО «Графика», 2022

ISSN 2311-1267 (Print)
ISSN 2413-5496 (Online)

Статьи направлять по адресу:
127055, Москва, ул. Новолесная, 5.
Тел.: +7 964-584-62-41
www.nodgo.org, nodgo.rf
E-mail: info@nodgo.org

Учредитель:
Национальное общество детских
гематологов и онкологов (НОДГО)
<http://nodgo.org/>

Издатель:
ООО «Графика», 127055, Москва, ул. Новолесная, 5.
<http://journal.nodgo.org/jour>

При полной или частичной
перепечатке материалов ссылка на
«Российский журнал детской гематологии
и онкологии» обязательна.
Редакция не несет ответственности
за содержание публикуемых рекламных материалов.

Руководитель проекта, размещение рекламы
В.А. Клоковкин
E-mail: vak@nodgo.org

Заведующая редакцией **Т.В. Клоковкина**
E-mail: tvk@nodgo.org
Дизайн **Я.В. Свирикина**
Корректор **В.Д. Морозова**
Подписка на журнал
E-mail: podpiska@nodgo.org

Российский журнал детской гематологии и онкологии.
2022. Том 9. № 2. 1—114.

Отпечатано в типографии ООО «Графика»
Тираж 3000 экз.

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

Атауллаханов Фазол Иноятович, член-корреспондент РАН, д.б.н., профессор, научный руководитель Центра теоретических проблем физико-химической фармакологии РАН, профессор ФГБОУ ВО «Московский государственный университет им. М.В. Ломоносова», заведующий отделом биофизики и системной биологии и лабораторией биофизики ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва, Россия)

Белогурова Маргарита Борисовна, д.м.н., профессор, заведующая детским онкологическим отделением ГБУЗ «Санкт-Петербургский клинический научно-практический центр специализированных видов медицинской помощи (онкологический)», профессор кафедры педиатрии, медико-социальной экспертизы и реабилитации детей-инвалидов ФГБУ ДПО «Санкт-Петербургский институт усовершенствования врачей-экспертов» Минтруда России, ведущий научный сотрудник института онкологии и гематологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Минздрава России (Санкт-Петербург, Россия)

Валиев Тимур Теймуразович, д.м.н., заведующий отделением детской онкологии и гематологии (химиотерапия гемобластозов) № 1 НИИ детской онкологии и гематологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, профессор кафедры детской онкологии им. академика Л.А. Дурнова ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России (Москва, Россия)

Володин Николай Николаевич, академик РАН, д.м.н., профессор, заведующий отделом неонатологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва, Россия)

Гончарова Ирина Викторовна, врач-гематолог, врач-онколог высшей квалификационной категории, заведующая отделением онкологии и гематологии ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской области», главный внештатный детский специалист онколог-гематолог Министерства здравоохранения Калининградской области (Калининград, Россия)

Ерега Елена Петровна, заведующая отделением детской онкологии и гематологии ГБУЗ «Детская краевая клиническая больница им. А.К. Пиотровича» Минздрава Хабаровского края (Хабаровск, Россия)

Жарков Павел Александрович, д.м.н., врач-педиатр, врач-гематолог консультативного отделения, руководитель отдела патологии гемостаза ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва, Россия)

Зубаровская Людмила Степановна, д.м.н., заместитель директора по трансплантации, руководитель отдела детской онкологии, гематологии и трансплантологии НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой, профессор кафедры гематологии, трансфузиологии и трансплантологии им. проф. Б.В. Афанасьева ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России (Санкт-Петербург, Россия)

Казарян Гузель Рафаиловна, заведующая детским онкологическим отделением БУ ХМАО — Югры «Нижневартовская окружная клиническая детская больница» (Нижневартовск, Россия)

Качанов Денис Юрьевич, д.м.н., заместитель директора Института онкологии, радиологии и ядерной медицины и заведующий отделением клинической онкологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва, Россия)

Киселевский Михаил Валентинович, д.м.н., профессор, заведующий лабораторией клеточного иммунитета ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России (Москва, Россия)

Кушлинский Николай Евгеньевич, академик РАН, д.м.н., профессор, заведующий лабораторией клинической биохимии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России (Москва, Россия)

Литвинов Дмитрий Витальевич, к.м.н., заместитель медицинского директора — главный врач ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва, Россия)

Масчан Алексей Александрович, член-корреспондент РАН, д.м.н., профессор, заместитель генерального директора — директор Института детской гематологии, иммунологии и клеточных технологий ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва, Россия)

Масчан Михаил Александрович, д.м.н., заместитель генерального директора — директор Института молекулярной и экспериментальной медицины ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва, Россия)

Минкина Людмила Михайловна, к.м.н., руководитель Краевого детского онкогематологического центра ГБУЗ «Краевая детская клиническая больница № 1» (Владивосток, Россия)

Мякова Наталья Валериевна, д.м.н., профессор, заместитель главного врача по лечебной работе ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва, Россия)

Новичкова Галина Анатольевна, д.м.н., профессор, генеральный директор ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, главный внештатный детский специалист гематолог-онколог Минздрава России (Москва, Россия)

Румянцев Александр Григорьевич, академик РАН, д.м.н., профессор, научный руководитель ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, член правления Союза педиатров (Москва, Россия)

Румянцев Сергей Александрович, д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН, заведующий кафедрой онкологии, гематологии и лучевой терапии педиатрического факультета ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, заведующий кафедрой трансляционной и регенеративной медицины ФГАОУ ВО «Московский физико-технический институт (государственный университет)» (Москва, Россия)

Скоробогатова Елена Владимировна, д.м.н., заведующая отделением трансплантации костного мозга Российской детской клинической больницы ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России (Москва, Россия)

Тутельян Алексей Викторович, член-корреспондент РАН, д.м.н., профессор, заведующий лабораторией инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи ФБУН «Центральный научно-исследовательский институт эпидемиологии» Роспотребнадзора, председатель проблемной комиссии «Внутрибольничные инфекции» научного совета РАН по эпидемиологии, инфекционным и паразитарным заболеваниям (Москва, Россия)

Фещина Лариса Геннадиевна, к.м.н., заслуженный врач РФ, заместитель главного врача по онкологии и гематологии ГБУЗ СО «Областная детская клиническая больница № 1», руководитель Межрегионального центра детской онкологии и гематологии (Екатеринбург, Россия)

Юдина Наталья Борисовна, к.м.н., заведующая онкогематологическим отделением химиотерапии БУЗ ВО «Воронежская областная детская клиническая больница № 1», главный внештатный детский специалист онколог-гематолог Воронежской области (Воронеж, Россия)

ЗАРУБЕЖНЫЕ РЕДАКТОРЫ

Виллих Норман, профессор Университетской клиники (Мюнстер, Германия)

Хенце Пюнтер, профессор Клиники детской гематологии и онкологии госпиталя Шарите (Берлин, Германия)

Липтон Джеффри, профессор, руководитель службы детской гематологии и онкологии Университетской клиники Норт Шор (Калифорния, США)

Накагавара Акира, профессор, президент фонда SAGA HIMAT (Япония)

Родригес-Галиндо Карлос, исполнительный вице-президент Детского исследовательского Госпиталя Святого Иуды (Мемфис, США)



"RUSSIAN SOCIETY OF PEDIATRIC
ONCOLOGISTS AND HEMATOLOGISTS"

Quarterly scientific-and-practical
peer-reviewed journal

2' 2022

RUSSIAN JOURNAL

OF PEDIATRIC HEMATOLOGY
AND ONCOLOGY

2014

journal creation

2015

registration in CrossRef,
DOI

2015

registration in the RSCI

2017

included in the List of the
Higher Attestation Commission

2020

included in the database
Scopus

Science Index

ИФ РИНЦ 0,516
H-INDEX 8,3

CHIEF EDITOR

Varfolomeeva Svetlana R., *Dr. of Sci. (Med.), Professor, Director of the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology of N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, President of Russian Society of Pediatric Oncologists and Hematologists (Moscow, Russia)*

DEPUTY CHIEF EDITOR

Kirgizov Kirill I., *Cand. of Sci. (Med.), Deputy Director for Scientific and Educational Work of Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology at the N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, Executive Director of Russian Society of Pediatric Oncologists and Hematologists (Moscow, Russia)*

EXECUTIVE SECRETARIES

Shamanskaya Tatyana V., *Cand. of Sci. (Med.), Physician, Children Oncologist, Head of the Department of Embryonic Tumors Research of the Institute of Oncology, Radiology and Nuclear Medicine of the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)*

Sagoyan Garik B., *Pediatric Oncologist Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology of N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, Executive Secretary of Russian Society of Pediatric Oncologists and Hematologists (Moscow, Russia)*

Journal registered in the Federal Service for Supervision
in the Sphere of Communication, Information
Technology and Mass Communications
(Roskomnadzor)

ПИ № ФС 77-57084 from 03 March 2014

© NSPHO, 2022

© JSC "Graphica", 2022

ISSN 2311-1267 (Print)

ISSN 2413-5496 (Online)

Manuscripts should be presented to:

5 Novolensnaya St., Moscow, Russia, 127055

Tel.: +7 964-584-62-41

www.nodgo.org, [nodgo.ru](mailto:info@nodgo.org)

E-mail: info@nodgo.org

Founder:

National Society of Pediatric Hematologists and
Oncologists (NSPHO).

<https://nodgo.org/>

Publisher:

JSC "Graphica",

5 Novolensnaya St., Moscow, Russia, 127055

<https://journal.nodgo.org/jour>

In case of or partial reprint, reference to the
"Russian Journal of Pediatric Hematology and
Oncology" is mandatory.

The editorial board is not responsible
for advertising content.

Project Head, advertising V.A. Klyukovkin

E-mail: vak@nodgo.org

Managing Editor T.V. Klyukovkina

E-mail: tvk@nodgo.org

Designer Ya.V. Sviraykina

Corrector V.D. Morozova

Journal subscription

E-mail: podpiska@nodgo.org

Russian Journal of Pediatric Hematology and Oncology
2022. Vol. 9. № 2. 1—114.

Printed in JSC "Graphica"

Circulation: 3,000 copies

EDITORIAL BOARD

Ataullakhanov Fazoil I., Corresponding Members of the Russian Academy of Sciences, Dr. of Sci. (Biol.), Professor, Scientific Director of the Center for Theoretical Problems of Physico-Chemical Pharmacology, Professor of Moscow State University, Head of the Department of Biophysics and Systems Biology and Laboratory of Biophysics of the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Belogurova Margarita B., Dr. of Sci. (Med.), Professor, Head of Children's Oncology Department at the Saint Petersburg Clinical Scientific and Practical Center of Specialized Medical Assistance (Oncological), Professor of the Department of Pediatrics, Medical and Social Expertise and Rehabilitation of Disabled Children at Saint-Petersburg Postgraduate Institute of Medical experts of the Ministry of Labor and Social Protection of Russia, Leading Scientific Collaborator of Institution of Hematology of Almazov National Medical Research Centre, Ministry of Health of Russia (S.-Petersburg, Russia)

Valiev Timur T., Dr. of Sci. (Med.), Head of the Department of Pediatric Oncology and Hematology (Chemotherapy of Hemoblastosis) No. 1 of the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology at N. N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia; Professor at the Pediatric Oncology Department named after Academician L.A. Durnov at Russian Medical Academy of Postgraduate Education, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Volodin Nicolay N., Professor, Academician of the Russian Academy of Sciences, Dr. of Sci. (Med.), Head of Department of Neonatology of the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Goncharova Irina V., Hematologist, Oncologist of Highest Qualification Grade, Head of the Oncology and Hematology Department of the Children's Regional Hospital of the Kaliningrad Region, Chief Freelance Pediatric Oncologists and Hematologists at the Ministry of Health of Kaliningrad region (Kaliningrad, Russia)

Erega Elena P., Head of the Department of Pediatric Oncology and Hematology at "Children's Regional Clinical Hospital named after A.K. Piotrovich" (Khabarovsk, Russia)

Zharkov Pavel A., Dr. of Sci. (Med.), Pediatrician, Hematologist Outpatient Consultative Unit, Head of the Hemostasis Pathology Department of Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Zubarovskaya Ludmila S., Dr. of Sci. (Med.), Deputy Director for Transplantation, Head of the Department of Pediatric Oncology, Hematology and Transplantation at Raisa Gorbacheva Memorial Institute of Children Oncology, Hematology and Transplantation, Professor for Hematology, Transfusiology and Transplantation Chair named after Professor B.V. Afanasyev at Pavlov First Saint-Petersburg State Medical University, Ministry of Health of Russia (S.-Petersburg, Russia)

Kazaryan Gouzel R., Head of the Children's Oncology Department "Nizhnevartovsk District Children's Clinical Hospital" (Nizhnevartovsk, Russia)

Kachanov Denis Yu., Dr. of Sci. (Med.), Deputy Director of the Institute of Oncology, Radiology and Nuclear Medicine & Head of the Department of Clinical Oncology at the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Kiselevsky Mikhail V., Dr. of Sci. (Med.), Professor, Head of the Laboratory of Cellular Immunity of N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Kushlinsky Nikolay E., Academician of the Russian Academy of Sciences, Dr. of Sci. (Med.), Professor, Head of the Laboratory of Clinical Biochemistry of N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Litvinov Dmitry V., Cand. of Sci. (Med.), Deputy Medical Director – Senior Physician of the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Maschan Alexey A., Corresponding Members of the Russian Academy of Sciences, Dr. of Sci. (Med.), Professor, Deputy General Director of the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia, Director of the Institute of Children Hematology, Immunology and Cell Technologies at the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Maschan Mikhail A., Dr. of Sci. (Med.), Deputy General Director of the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia, Director of Institute of Molecular and Experimental Medicine of the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Minkina Ludmila M., Cand. of Sci. (Med.), Head of the Regional Children's Oncohematological Center of the "Regional Children's Clinical Hospital № 1" (Vladivostok, Russia)

Myakova Natalya V., Dr. of Sci. (Med.), Professor, Deputy Chief Physician for Clinical Work at the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Novichkova Galina A., Dr. of Sci. (Med.), Professor, General Director at the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia, Chief Freelance Pediatric Oncologist and Hematologist of the Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Rumyantsev Alexander G., Academician of the Russian Academy of Sciences, Dr. of Sci. (Med.), Professor, Scientific Director of the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia, a member of the Union of Pediatricians (Moscow, Russia)

Rumyantsev Sergey A., Dr. of Sci. (Med.), Professor, Corresponding Members of the Russian Academy of Sciences, Head of the Department of Oncology, Hematology and Radiation Therapy Faculty of Pediatrics at the N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of Russia, Head of Translational and Regenerative Medicine Department of Moscow Institute of Physics and Technology (State University), (Moscow, Russia)

Skorobogatova Elena V., Dr. of Sci. (Med.), Head of Bone Marrow Transplantation Department at the Russian Children's Clinical Hospital of the N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Tutulyan Alexey V., Corresponding Members of the Russian Academy of Sciences, Dr. of Sci. (Med.), Professor, Head of the Laboratory of Infections Associated with Health Care, Central Research Institute of Epidemiology, Head of the Department of Molecular Immunology, Infectology and Pharmacotherapy, and the Laboratory of Molecular Imaging of the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia, Chairman of the problem commission "Nosocomial infections" of the Scientific Council of the Russian Academy of Sciences on epidemiology, infectious and parasitic diseases (Moscow, Russia)

Fechina Larisa G., Cand. of Sci. (Med.), Honored Doctor of the Russian Federation, Deputy Chief Physician for Oncology and Hematology of Region Children's Clinical Hospital № 1, Head of the Interregional Center for Pediatric Oncology and Hematology (Yekaterinburg, Russia)

Yudina Natalia B., Cand. of Sci. (Med.), Head of the Department of Oncohematology of Chemical Therapy at Voronezh Regional Children Clinical Hospital № 1, Chief Freelance Pediatric Oncologist and Hematologist of the Voronezh region (Voronezh, Russia)

FOREIGN EDITORS

Willich Norman, Professor, Munster University Clinic (Germany)

Henze Gunter, Professor, Clinic of Children Hematology and Oncology Charité (Berlin, Germany)

Lipton Jeffrey, Professor, Head of the Children Hematology and Oncology Service at North Shore University Clinic (USA)

Nakagawa Akira, Professor, President SAGA HIMAT Foundation (Heavy Carbon Ion Beam Radiation Cancer Therapy Center) (Japan)

Rodriguez-Galindo Carlos, Executive Vice President of St. Jude Children's Research Hospital (Memphis, USA)



Гемангиол® ПРОПРАНОЛОЛ

Современный стандарт терапии¹



Pierre Fabre

* Для инфантильной гемангиомы, требующей системной терапии. ** Инструкция по медицинскому применению препарата Гемангиол®.

1. Krowchuk DP, Frieden IJ, Mancini AJ, et al. Clinical Practice Guideline for the Management of Infantile Hemangiomas. Pediatrics. 2019;143(1):e20183475

Торговое название: Гемангиол®. **МНН:** пропранолол. **Показания:** пролиферирующая инфантильная гемангиома, требующая системной терапии. **Способ применения:** внутрь. **Противопоказания:** возраст ребенка менее 5 недель на день начала лечения; дети на грудном вскармливании, если мать принимает ЛП, противопоказанные для совместного применения с пропранололом; гиперчувствительность к компонентам ЛП; бронхиальная астма, бронхоспазм в анамнезе; АВ блокада II-III степени; синдром слабости СУ; урежение ЧСС и снижение АД; кардиогенный шок; неконтролируемая СН; стенокардия Принцметала; нарушения периферического артериального кровообращения; предрасположенность к гипогликемии; феохромоцитома. **Побочное действие, с осторожностью:** см. инструкцию по применению. По рецепту. Перед применением ознакомьтесь с инструкцией по применению. РУ: ЛП-№(000326)-(PI-RU). Для подробной информации обращайтесь по адресу: ООО «Пьер Фабр», 119435, Москва, Саввинская наб., 15. Тел.: +7 495 789 9533, www.pierre-fabre.com/ru-ru, e-mail: info.pfrussia@pierre-fabre.com. Для специалистов здравоохранения. 1-PFM-HEM-NOV-2021.

ОТ РЕДАКЦИИ

От редакции	10
-------------	----

ОРИГИНАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Редкая эмбриональная опухоль центральной нервной системы – нейробластома с активацией FOXR2 <i>Э.В. Кумирова, С.С. Озеров, М.В. Рыжова, Д.М. Коновалов, А.П. Шехтман, В.В. Емцова, Ю.В. Вязова, М.М. Андрианов, Е.В. Аббасова, А.А. Гвоздев, Ш.У. Кадыров, А.Л. Карманов, Ю.В. Кушель, А.В. Нечеснюк, О.И. Пушкарёв, А.П. Шапочник, А.В. Штукерт, М.Б. Белогурова, О.И. Щербенко, А.Г. Румянцев</i>	11
Возможности медикаментозного лечения инфантильных гемангиом в России <i>Н.П. Котлукова, Т.С. Бельшева, Л.И. Шац, В.А. Фоченкова, Э.Д. Чавпецова, М.Б. Белогурова, Ю.К. Тошина, Ю.В. Диникина, И.Н. Нурмеев, А.С. Серегин, А.А. Мыльников, И.А. Мыльников, С.М. Сокурова, О.А. Монахова, А.А. Ивченко, Л.В. Живова</i>	22
Герминальные и соматические генетические варианты <i>NF1</i> при нейробластоме: собственный опыт и обзор литературы <i>Н.А. Андреева, Т.В. Шаманская, Д.Ю. Качанов, Л.А. Ясько, М.А. Курникова, Р.Х. Абасов, А.Е. Друй</i>	29
Влияние молекулярно-генетических факторов на прогноз локализованного и местно-распространенного адренокортикального рака у детей <i>А.С. Тёмный, А.П. Казанцев</i>	39
Тошнота и рвота на фоне высокоэметогенной химиотерапии у детей и подростков. Скрытая проблема <i>Л.Л. Рабаева, Н.В. Жуков</i>	46

ОБЗОРЫ ЛИТЕРАТУРЫ

Особенности хирургического лечения нейрофиброматоза I типа <i>Р.Н. Мустафин</i>	54
Генодерматозы, ассоциированные со злокачественными опухолями <i>Т.С. Бельшева, Т.В. Наседкина, В.В. Семенова, В.М. Козлова, Е.В. Шарпова, С.Н. Михайлова, Т.Т. Валиев, С.Р. Варфоломеева</i>	60

КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ

<i>SMARCA4</i> -ассоциированные злокачественные рабдоидные опухоли: описание клинического случая и обзор литературы <i>Н.А. Андреева, Э.И. Людовских, Д.М. Коновалов, М.В. Телешова, А.М. Митрофанова, М.А. Курникова, Л.А. Ясько, А.Е. Друй, М.Ю. Горошкова, Т.В. Шаманская, Д.Ю. Качанов</i>	75
---	----

Применение многоступенчатой иммунотерапии для достижения ремиссии перед гаплоидентичной трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток у пациентов с острым лимфобластным лейкозом и лечение осложнений данной терапии в раннем посттрансплантационном периоде: обзор литературы и клинический случай <i>К.А. Сергеев, Т.З. Алиев, И.О. Костарева, Ю.В. Лозован, М.Д. Малова, Н.А. Батманова, Т.Т. Валиев, Е.Б. Мачнева, К.И. Киргизов</i>	85
Экстраокулярная ретинобластома: обзор литературы и клинический случай (интракраниальная ретинобластома с вовлечением зрительных трактов) <i>Т.Л. Ушакова, В.Г. Поляков, А.Д. Родина, В.Е. Власова, Т.И. Бланкова, Ю.В. Артеменко, Е.В. Михайлова, А.С. Крылов, А.А. Оджарова, В.А. Григоренко, Е.И. Шириков, Н.А. Козлов, Т.Г. Гаспарян, А.Х. Бекашев, Я.Ю. Докучаева, С.Р. Варфоломеева</i>	93

ИНФОРМАЦИОННЫЕ ПИСЬМА

Лечение инфантильных гемангиом	106
Новые возможности лечения спектра синдромов избыточного роста (PROS)	107
Международная научно-практическая конференция «Актуальные вопросы детской онкологии, гематологии и иммунологии»	109
XVI международный симпозиум памяти Р.М. Горбачевой «Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток. Генная и клеточная терапия»	110

НАШИ ЮБИЛЕИ

26 июля свой юбилей отметил Алексей Александрович Масчан	111
---	------------

НАШЕ СООБЩЕСТВО – ДЕЯТЕЛЬНОСТЬ НОДГО

Научно-образовательные семинары «Дальние регионы»	112
Поволжский онкологический форум	112
Инновационные методы лечения онкологических и гематологических заболеваний у детей	112
Кооперированные исследования в области детской гематологии и онкологии	113
Школа по вопросам трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у детей: фокус на лечение осложнений	113
Детская онкохирургия на Енисее	113
Онкологический форум «Белые ночи»	113
Школа по диагностике и лечению детей с опухолями почек (с международным участием)	113

ИНФОРМАЦИЯ ДЛЯ АВТОРОВ

114

FROM EDITION

From edition	10
--------------	----

ORIGINAL STUDIES

Rare embryonic tumor of the central nervous system – neuroblastoma with FOXR2-activation <i>E.V. Kumirova, S.S. Ozerov, M.V. Ryzhova, D.M. Kononov, A.P. Shekhtman, V.V. Emtsova, Yu.V. Vyazova, M.M. Andrianov, E.V. Abbasova, A.A. Gvozdev, Sh.U. Kadyrov, A.L. Karmanov, Yu.V. Kushel, A.V. Nechesnyuk, O.I. Pushkarev, A.P. Shapochnik, A.V. Shtukert, M.B. Belogurova, O.I. Shcherbenko, A.G. Rumyantsev</i>	11
Possibilities of medical treatment of infantile hemangiomas in Russia <i>N.P. Kotlukova, T.S. Belysheva, L.I. Shats, V.A. Fochenkova, E.D. Chavpetsova, M.B. Belogurova, Yu.K. Toshina, Yu.V. Dinikina, I.N. Nurmeev, A.S. Seregin, A.A. Mylnikov, I.A. Mylnikov, S.M. Sokurova, O.A. Monakhova, A.A. Ivchenko, L.V. Zhivova</i>	22
Germinal and somatic genetic variants of <i>NF1</i> in neuroblastoma: own experience and literature review <i>N.A. Andreeva, T.V. Shamanskaya, D.Yu. Kachanov, L.A. Yasko, M.A. Kurnikova, R.Kh. Abasov, A.E. Druy</i>	29
Influence of molecular genetic factors on the prognosis of localized and locally advanced adrenocortical cancer in children <i>A.S. Temnyy, A.P. Kazantsev</i>	39
The chemotherapy-induced nausea and vomiting in children and adolescents receiving highly emetogenic chemotherapy. Hidden problem <i>L.L. Rabaeva, N.V. Zhukov</i>	46

LITERATURE REVIEWS

Questions on surgical treatment of neurofibromatosis type 1 <i>R.N. Mustafin</i>	54
Cancer-associated genodermatoses <i>T.S. Belysheva, T.V. Nasedkina, V.V. Semenova, V.M. Kozlova, E.V. Sharapova, S.N. Mikhailova, T.T. Valiev, S.R. Varfolomeeva</i>	60

CLINICAL CASES

<i>SMARCA4</i>-associated malignant rhabdoid tumors: case report and literature review <i>N.A. Andreeva, E.I. Lyudovskikh, D.M. Kononov, M.V. Teleshova, A.M. Mitrofanova, M.A. Kurnikova, L.A. Yasko, A.E. Druy, M.Yu. Goroshkova, T.V. Shamanskaya, D.Yu. Kachanov</i>	75
--	----

The use of multistage immunotherapy to achieve remission before haploidentical hematopoietic stem cell transplantation in patients with acute lymphoblastic leukemia and the treatment of complications of this therapy in the early post-transplant period: a review of the literature and a clinical case

85

K.A. Sergeenko, T.Z. Aliev, I.O. Kostareva, Yu.V. Lozovan, M.D. Malova, N.A. Batmanova, T.T. Valiev, E.B. Machneva, K.I. Kirgizov

Extraocular retinoblastoma: literature review and clinical case (intracranial retinoblastoma involving the visual tracts)

93

T.L. Ushakova, V.G. Polyakov, A.D. Rodina, V.E. Vlasova, T.I. Blankova, Yu.V. Artemenko, E.V. Mikhailova, A.S. Krylov, A.A. Odzharova, V.A. Grigorenko, E.I. Shirikov, N.A. Kozlov, T.G. Gasparyan, A.Kh. Bekyashev, Ya.Yu. Dokuchaeva, S.R. Varfolomeeva

INFORMATION LETTERS

Treatment of infantile hemangiomas

106

New treatment options for the spectrum of overgrowth syndromes (PROS)

107

International Scientific and Practical Conference “Actual Issues of Pediatric Oncology, Hematology and Immunology”

109

XVI International Symposium of Remembrance of R.M. Gorbacheva “Hematopoietic Stem Cell Transplantation. Gene and Cellular Therapy”

110

OUR ANNIVERSARIES

On July 26, Aleksey Alexandrovich Maschan celebrated his anniversary

111

OUR COMMUNITY – ACTIVITIES OF THE NSPHO

Scientific and educational seminars on the program “Remote regions”

112

Volga Cancer Forum

112

Innovative methods of treatment of oncological and hematological diseases in children

112

Collaborative research in pediatric hematology and oncology

113

School of Hematopoietic Stem Cell Transplantation in Children: focus on treating complications

113

Pediatric oncosurgery on the Yenisei

113

Oncology Forum “White Nights”

113

School for Diagnosis and Treatment of Children with Kidney Tumors (with international participation)

113

INFORMATION FOR AUTHORS

114