

**В.М. Мерабишвили**

Научно-исследовательский институт онкологии им. Н.Н. Петрова, Санкт-Петербург, Российская Федерация

## **Заболееваемость, смертность и выживаемость детского населения (0–14 лет) Санкт-Петербурга от злокачественных новообразований (популяционное исследование)**

**Актуальность.** Совершенствование системы учета и динамического наблюдения судеб больных детей в России требует особенного внимания.

**Цель исследования:** улучшение системы учета первичных случаев заболеваний детей злокачественными новообразованиями и объективной оценки эффективности деятельности противораковых мероприятий.

**Пациенты и методы.** В основу исследования взята база данных первого в России детского Популяционного ракового регистра, работающего по международным стандартам. Общее число наблюдений по анализу заболеваемости за период с 1994 по 2011 г. составило 1573, по анализу смертности детей — 306, по анализу наблюдаемой и относительной выживаемости — 1423.

**Результаты исследования.** Последние годы в Санкт-Петербурге среди детского населения в возрасте 0–14 лет ежегодно регистрируется до 70–90 новых случаев злокачественных новообразований. При создании Популяционного ракового регистра (1994), в том числе детского, было зарегистрировано 102 первичных случая злокачественных новообразований, из них 55 у мальчиков и 47 у девочек. При этом наблюдался недо-

учет заболевших детей: лечение некоторых из них осуществлялось не по месту жительства, первичная медицинская документация на заболевших во многих случаях не поступала в территориальный раковый регистр. В настоящее время показатель заболеваемости детей практически не изменился (12–15%). В структуре онкопатологии мальчиков (2002–2011 гг.) 1-е место занимают лейкозы (31,6%), 2-е — злокачественные новообразования головного мозга (15,6%), 3-е — неходжкинские лимфомы (9,0%). У девочек первые 2 места также принадлежат лейкозам и новообразованиям головного мозга (соответственно, 32,4 и 11,4%), на третьем месте — новообразования почек (10,2%). Важно отметить, что после организации детского Популяционного ракового регистра показатели заболеваемости детей в Санкт-Петербурге практически удвоились, а ее величина приблизилась к уровням, регистрируемым в экономически развитых странах. В то же время изменилась структура онкологической заболеваемости, которая стала идентична среднеевропейским величинам. Показатель смертности (2007–2008) находится в пределах 3–4%. Пятилетняя относительная выживаемость детей за последние 10 лет

(1996–2006) возросла на 13,3% у мальчиков и на 23,2% у девочек; отмечается незначительное увеличение 5-летней относительной выживаемости у детей со злокачественными новообразованиями почек. Имеются определенные успехи в лечении детей с опухолями мозга. Наибольший интерес в динамике выживаемости принадлежит ведущей патологии среди детей — лейкозам. Анализ 5-летней относительной выживаемости у детей с лейкозами в течение двух сравниваемых периодов (1994–1999 и 2000–2006) показал улучшение показателя у мальчиков на 8,4% (с 65,2 до 70,7%) и стабилизацию показателя у девочек (70,6%). Однако динамика однолетней выживаемости (за более длительный период) продемонстрировала увели-

чение этого показателя и у мальчиков, и у девочек, соответственно, с 85,7 до 94,9 и с 81,4 до 83,9% (с 1994–1997 по 2006–2008). В целом по всем новообразованиям однолетняя выживаемость за этот период возросла у мальчиков с 77,5 до 90,8%, у девочек — с 72,1 до 88,3%.

**Заключение.** Учитывая сложность получения раковыми регистрами данных о первичных случаях злокачественных новообразований, необходимо в каждом федеральном округе организовать единый центр учета и последующее отслеживание судеб заболевших детей, дополняя данные официальной статистики сведениями об эффективности лечения после достижения пациентами совершенлетия.

**А.М. Митрофанова**

Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии  
им. Дмитрия Рогачёва, Москва, Российская Федерация

## Рабдоидные опухоли печени у детей: морфологические характеристики и вариабельность клинического исхода

61

**Актуальность.** Рабдоидные опухоли (РО) являются редкими и одними из самых агрессивных опухолей, встречающихся преимущественно у детей до 3 лет в различных локализациях (центральная нервная система, почки, экстракраниальные/экстракраниальные локализации).

**Цель исследования.** РО крайне редко выявляют как первичную опухоль печени, в связи с чем она представляет большой интерес для исследований.

**Пациенты и методы.** Представляем 5 случаев первичной РО печени с классической рабдоидной морфологией, но разным клиническим исходом.

Для изучения фиксированного материала от 5 детей в возрасте от 9 мес до 1 года с первичными РО печени использовали метод световой микроскопии (окраска гематоксилином-эозином) и иммуногистохимическое исследование. Данные катамнеза доступны в полном объеме для четырех представленных пациентов.

**Результаты.** По результатам светооптической микроскопии все опухоли были сформированы

классическими рабдоидными клетками, содержащими в цитоплазме PAS-позитивные включения. Экспрессия белка INI1 отсутствовала во всех элементах образований, отмечалась коэкспрессия виментина и панцитокератина. Негативные реакции получены с миогенином, десмином, альфа-фетопротеином. Два пациента получили несколько курсов предоперационной химиотерапии, 3 — после постановки диагноза. У троих детей диагностирована прогрессия заболевания со смертельным исходом менее чем через 1 год от момента постановки диагноза. В настоящий момент 1 пациент жив (спустя два года от постановки диагноза), не имеет признаков остаточной опухоли или метастатического поражения.

**Заключение.** Несмотря на то, что первичные рабдоидные опухоли печени у детей встречаются крайне редко, они должны быть включены в первый ряд дифференциально-диагностического поиска для определения клинического прогноза и возможной модификации терапии.