

первичного очага сопутствуют следующие признаки: возраст 60 лет и старше, потеря в массе тела, множественное сочетанное поражение органов и систем, метастазы в головной мозг, печень, плеврит, асцит, гистологически — недифференцированный рак и рак без уточнения тканевой принадлежности.

Благоприятное течение отмечено у пациентов с изолированным поражением подмышечных, шейных или паховых лимфоузлов, костей.

Только объединенные усилия экспериментаторов, занимающихся изучением закономерностей метастазирования злокачественных опухолей, патоморфологов и клиницистов — хирургов, химио- и лучевых терапевтов — позволят приблизиться к решению проблемы диагностики и лечения больных с метастазами без выявленного первичного очага.

© Коллектив авторов, 2001
УДК 616-006.04-089-053.2

Л. А. Дурнов, Т. А. Шароев, Н. М. Иванова, В. Г. Поляков,
В. И. Лебедев, Ю. В. Пашков

ОРГАНОСОХРАНЯЮЩЕЕ ЛЕЧЕНИЕ — ПРИОРИТЕТНОЕ НАПРАВЛЕНИЕ ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ОНКОЛОГИИ

НИИ детской онкологии и гематологии РОНЦ
им. Н. Н. Блохина РАМН, кафедра детской онкологии РМАПО

Достижения в онкопедиатрии сегодня представляют собой реализацию научно-технического прогресса нового времени. Особенно демонстративно выглядят результаты лечения нефробластомы, ретинобластомы, костных сарком. Подавляющее большинство детей, заболевших локализованными формами перечисленных заболеваний, выздоравливают после проведенной адекватной противоопухолевой терапии. Между тем одним из компонентов большинства применяющихся протоколов лечения является калечащая операция в объеме удаления органа: почки, глаза, конечности. Таким образом, победа над злокачественной опухолью, одержанная медиками, может в дальнейшем оказаться жизненной драмой для «излеченного» пациента вследствие появившихся рамок ограничения, созданных скальпелем хирурга.

Разработка нового направления в онкологии — органосохраняющего лечения является не только медицинской, но и социальной проблемой. Все большее место в научных поисках отводится решению данной задачи в ведущих онкологических клиниках мира, а затраченные финансовые средства с избытком окупаются полученными в процессе выполненных исследований результатами.

Одним из приоритетных научных направлений НИИ детской онкологии и гематологии РОНЦ им. Н. Н. Блохина РАМН (НИИ ДОГ) является разработка проблемы органосохраняющего лечения. Уже сегодня НИИ ДОГ может продемонстрировать весьма обнадеживающие лечебные результаты при проведении органосохраняющей терапии у больных нефробластомой, ретинобластомой, костными саркомами (остеогенной и саркомой Юинга).

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Подрегульский К. Э. Современные подходы к комплексному обследованию и лечению больных с метастазами рака из невыявленного первичного очага: Дис. ... канд. мед. наук — М., 1992.
2. Фишер К. С. Секреты гематологии и онкологии. — М., 1997. — С. 473—475.
3. Schapira D. V., Jarrett A. R. // Arch. intern. Med. — 1995. — Vol. 155, N 9. — P. 2050—2054.
4. Seddon D. J., Williams E. M. // Br. J. Cancer. — 1997. — Vol. 76, N 5. — P. 667—674.

Поступила 19.03.2001 / Submitted 19.03.2001

L.A.Durnov, T.A.Sharoyev, N.M.Ivanova, V.G.Polyakov,
V.I.Lebedev, Yu.V.Pashkov

PRESERVATION TREATMENT IS A TOP-PRIORITY APPROACH IN PEDIATRIC ONCOLOGY

Institute of Pediatric Oncology and Hematology, N.N.Blokhin
Memorial CRC, RAMS; Chair of Pediatric Oncology, Medical
Academy of Post-Graduate Education

The advance in pediatric oncology is a reflection of science and technology progress over the last years. Treatment results are most impressive in nephroblastoma, retinoblastoma, bone sarcoma. Most children with local stages of the above-mentioned malignancies are cured as a result of adequate anticancer therapy. However, mutilating surgery resulting in removal of the affected organ such as a kidney, an eye, a limb, is a common component of most treatment protocols. Thus, the victory achieved by oncologists may become a drama in future life of a "cured" patient.

Development of preservation surgical approaches is both a medical and a social problem. There is a vast research in this field in leading cancer centers worldwide, and the cost of this research is outweighed by benefits it brings about.

Preservation treatment is a top-priority field of research at the Institute of Pediatric Oncology and Hematology (IPOH), and the institute can demonstrate some encouraging results of preservation therapy of patients with nephroblastoma, retinoblastoma, bone sarcoma (osteogenic and Ewing's sarcomas).

Kidney Preservation Treatment in Childhood Nephroblastoma
Results of treatment for nephroblastoma, that is a true childhood tumor, is an example of the progress in pediatric oncology. Practically all (95%) patients with stage I and II disease are cured at leading oncopediatric centers. According to the IPOH data cure rate in stage III nephroblastoma is more than 70%. More than half the cases having stage IV with distant metastases are also cured.

Органосохраняющее лечение при нефробластоме у детей

Примером прогресса педиатрической онкологии являются результаты лечения нефробластомы — истинно детской опухоли. В ведущих онкопедиатрических учреждениях при I и II стадиях выздоравливают практически все больные (более 95% детей). По данным НИИ ДОГ, при III стадии заболевания выздоравливают более 70% детей. И даже при IV стадии, когда имеются отдаленные метастазы, излечиваются свыше половины заболевших детей.

Современное лечение нефробластомы у детей включает проведение комбинированного (при I и II стадиях) или комплексного (при III и IV стадиях) лечения. Обязательным компонентом терапии является хирургический этап, который до недавнего времени предполагал нефрэктомия. Иными словами, выздоровление от нефробластомы влечет утрату такого важного органа, как почка.

Сохранение почки при ее злокачественном поражении, не ухудшая при этом отдаленные результаты терапии, — основная цель нашего исследования.

За период с 1964 по 2000 г. в хирургическом отделении опухолей торакоабдоминальной локализации НИИ ДОГ находилось на обследовании и лечении 64 ребенка в возрасте от 6 мес до 12 лет с гистологически подтвержденной нефробластомой, которым было проведено органосохраняющее лечение.

Стратегия терапии билатеральной нефробластомы (БН) включает два периода: 1964—1978 и 1979—2000 гг. Больные, включенные в исследование, были разделены на 2 основные группы. 1-ю группу составили 53 ребенка с БН, 2-ю группу — 15 детей с моностеральной нефробластомой (МН). Органосохраняющее лечение МН мы стали проводить с 1993 г.

Следует отметить, что опыт органосохраняющего лечения МН, одним из компонентов которого является органосохраняющее хирургическое вмешательство, в мировой литературе отражен крайне скупо. Имеющиеся публикации представляют собой описание случаев больных с I стадией нефробластомы [4].

Для определения стадии заболевания мы пользовались международной клинической классификацией по системе TNM с рекомендациями Международного союза онкологов-педиатров (SIOP). Учитывая то, что IV стадия (двустороннее поражение почек) по системе TNM не дает представления об объеме поражения органов, мы обозначили БН стадией V, используя для этого разработанную в НИИ ДОГ в 1979 г. рабочую клиническую классификацию БН.

У 1 ребенка с БН была диагностирована Va стадия (поражение одного из полюсов обеих почек), у 33 — Vb стадия (тотальное или субтотальное поражение одной почки и одного из полюсов второй почки) и у 19 пациентов — Vc стадия (тотальное или субтотальное поражение обеих почек).

У больных МН I стадия (T1N0M0) зарегистрирована у 3 детей, II стадия (T2N0M0) — у 11 детей и III стадия (T3N0M0) — у 1 пациента. Пациентам обеих групп было проведено комбинированное и комплексное лечение.

Анализ результатов 2-летней выживаемости больных БН показал существенное различие результатов терапии периодов 1964—1978 и 1979—1998 гг. Так, у 25 пациентов с БН, получивших специальное лечение до 1978 г., 2-летняя выживаемость составила 28% (7 детей), тогда как этот показатель в группе 28 детей, лечившихся в период с 1979 по 1998 г., оказался равным 78,5% (22 ребенка).

Из 15 больных МН 14 было проведено комбинированное и 1 ребенку — комплексное лечение. Из этого числа живы различные

Present treatment approaches in childhood nephroblastoma involve combination modality (stages I and II) or complex (stages III and IV) treatment. Surgery is a mandatory component of all treatment protocols and until recently consisted of nephrectomy. In other words cure from nephroblastoma involved the loss of a kidney.

The purpose of our study was to develop kidney preservation treatment for nephroblastoma without decline in follow-up results.

A total of 64 children with histologically verified nephroblastoma aged 6 months to 12 years received kidney preservation treatment at the IPOH during 1964 to 2000.

The history of development of treatment strategy in bilateral nephroblastoma (BN) may be divided into two periods 1964–1978 and 1979–2000. The patients entered into this study were stratified into 2 groups. Group 1 consisted of 53 patients with BN, group 2 consisted of 15 children with monolateral nephroblastoma (MN). Kidney preservation treatment for MN was started since 1993.

It should be emphasized that the experience in preservation treatment for MN involving kidney salvage surgery is very poor. The published reports concern stage I nephroblastoma only [4].

Disease advance was determined by TNM classification as recommended by International Union of Oncological Pediatricians (SIOP). Since stage IV disease (bilateral kidney involvement) as defined by the TNM system does not reflect degree of kidney affection, we designated BN as stage V disease according to an operative classification for BN developed at the IPOH in 1979.

BN stage Va (involvement of one pole in both kidneys) was found in 1, stage Vb (total or subtotal involvement of one kidney and one pole of the second kidney) in 33 and stage Vc (total or subtotal involvement of both kidneys) in 19 patients.

Among the MN cases 3 had stage I (T1N0M0), 11 had stage II (T2N0M0) and 1 had stage III (T3N0M0). Patients from both groups received combination modality or complex treatment.

The 2-year survival rates in BN demonstrated a considerable difference between periods 1964–1978 and 1979–1998. The 2-year survival of 25 BN cases receiving specific treatment before 1978 was 28% (7 patients), against 78.5% (22/28) during 1979–1998.

Of the 15 MN cases 14 received combination and 1 complex modality treatment. 14 of these children are alive (for period of time ranging from 6 months to 6 years) without treatment. 1 patient died from neoplastic disease progression because his parents refused to continue specific antitumor treatment after successful kidney preservation surgery.

Eye Preservation Treatment in Childhood Retinoblastoma

There was a marked progress in the treatment of retinoblastoma both in this country and abroad over the last decade owing to application of advanced radiological and chemotherapeutic methods in combination with laser coagulation and cryodestruction. In spite of this progress, the problem of eye salvage in advanced disease (more than a 50% retina involvement) and in cases with complications such as retinal detachment, vitreous body involvement, increased intraocular pressure, is yet to be solved.

Enucleation of the affected eye is a routine treatment procedure in these cases. It is difficult to predict efficacy of combined modality treatment in bilateral retinoblastoma because there is a risk of removing the eye with a more radio- and chemoresistant tumor in spite of the large area of intraocular involvement [1–3,5,6].

Investigators from the Surgical Department for Head-and-Neck Tumors, IPOH, developed an improved program of complex

сроки (от 6 мес до 6 лет) без лечения 14 детей. 1 ребенок умер от прогрессирования основного заболевания, так как родители после успешно выполненной органосохраняющей операции отказались от продолжения специальной противоопухолевой терапии.

Органосохраняющее лечение при ретинобластоме у детей

За последнее десятилетие использование современных методов радиологического воздействия и химиотерапии в сочетании с лазерной коагуляцией и криодеструкцией позволило достигнуть значительных успехов как в нашей стране, так и за рубежом. Несмотря на это, проблема сохранения органа зрения в распространенных стадиях заболевания (более 50% поражения сетчатки), а также с наличием таких осложнений, как отслойка сетчатки, вовлечение в процесс стекловидного тела, повышение внутриглазного давления, до настоящего времени не решена.

Как правило, у этой категории больных на первом этапе лечения производится энуклеация пораженного глаза. Прогнозировать эффективность комбинированного лечения при билатеральной ретинобластоме особенно сложно, так как, несмотря на большую площадь интраокулярного поражения, есть опасность удаления глаза с более радио- и химиочувствительной опухолью [1—3, 5, 6].

В хирургическом отделении опухолей головы и шеи НИИ ДОГ выполнена работа по усовершенствованию программы комплексного лечения интраокулярной местно-распространенной ретинобластомы у детей с применением дистанционной лучевой терапии (электронов или γ -излучения) и полихимиотерапии, которая позволила бы расширить показания к органосохраняющему лечению и избежать таких калечащих операций, как удаление глаза (энуклеация) и экзентерация орбиты.

Для решения поставленных задач был разработан протокол комплексного лечения одно- и двусторонних местно-распространенных ретинобластом с учетом стадии заболевания и наличия осложнений опухолевого процесса.

Для лучевой терапии использовался электронный ускоритель с энергией генерирования 13 МэВ, РД 1,8—2 Гр, СОД 40 Гр при стадии T1—T2N0M0 и СОД 50 Гр при стадии T3a—T3bN0M0.

Одновременно на первом этапе лечения одно- и двусторонних ретинобластом проводилась химиотерапия препаратами: винкристин 1 мг/м², циклофосфан 300 мг/м² в 1, 8, 15, 22, 29-й дни, адриамицин 30 мг/м² в 8-й и 22-й дни. Дети получали 8—10 курсов в течение 24 мес. При прогрессировании заболевания схема полихимиотерапии изменялась: платидиам 80 мг/м² в 1-й день, вепезид 100 мг/м² с 1-го по 5-й день или платидиам 80 мг/м² в 1-й день и адриамицин 30 мг/м² в 1, 2 и 3-й дни. При неэффективности вышеуказанного лечения, констатации продолженного роста опухоли на каком-либо этапе лечения выполнялась энуклеация глаза с последующим послеоперационным лечением.

Консервативная терапия на первом этапе лечения предпринята у 55 детей. Процент двустороннего поражения в различные годы колебался от 40 до 55. Возраст детей был от нескольких месяцев до 3 лет (70%), в том числе до 1 года 33%. В 85% случаев диагностирована стадия T3N0M0 в одном или обоих глазах. Начальная стадия заболевания выявлена только в 12% случаев в одном из пораженных глаз при бинокулярной ретинобластоме.

Для оценки отдаленных результатов лечения дети с бинокулярным поражением были разделены по степени поражения обоих глаз на три клинические группы. В 1-ю группу были

treatment for intraocular locally advanced retinoblastoma in children involving distant radiotherapy (electron or γ -radiation) and polychemotherapy that enlarged indications of eye salvage treatment and allowed mutilating surgery (enucleation, orbit exenteration) to be avoided.

To achieve this goal we developed a protocol for complex treatment of mono- and bilateral locally advanced retinoblastoma with respect to disease stage and the presence of complications of neoplastic disease.

Radiotherapy was given using an electron accelerator with generation energy 13 MeV, at a single dose 1.8 to 2 Gy, a total tumor dose 40 Gy for stages T1-T2N0M0 and a total tumor dose 50 Gy for stages T3a-T3bN0M0.

In parallel, we performed chemotherapy with vincristine 1 mg/m², cyclophosphamide 300 mg/m² on days 1, 8, 15, 22, 29, adriamycin 30 mg/m² on days 8 and 22. The children received 8 to 10 cycles for 24 months. Cases with progressive disease received polychemotherapy with platidium 80 mg/m² on day 1, vepeside 100 mg/m² on days 1 through 5, or platidium 80 mg/m² on day 1 and adriamycin 30 mg/m² on days 1, 2 and 3. If the above-mentioned schedules were ineffective and continuous tumor growth was detected, the patients underwent eye enucleation and postoperative treatment to follow.

Conservative treatment was undertaken in 55 children. Proportion of bilateral disease ranged from 40% to 55%. The patients' age varied from several months to 3 years (70%) including 33% of children under 1 year of age. T3N0M0 disease in one or two eyes was diagnosed in 85% of the patients. Early stage was found in 12% only in one of the affected eyes in cases with bilateral retinoblastoma.

To assess follow-up results the children with bilateral retinoblastoma were stratified into three groups with respect to degree of both eyes affection. Group 1 consisted of patients with stage T3a,b,c - T3a,bT4 (64%), group 2 consisted of cases with T3a,b-T1T2 (24%), and group 3 consisted of T3c-T1T2 cases.

T3 with or without complications was diagnosed in one or two eyes in all the groups. In 64% advanced disease was found in both eyes and enucleation of both eyes was proposed to these children at other health centers.

Indications of eye enucleation in our study were buphthalmia, hemophthalmia, secondary uveitis.

Treatment results were assessed in 55 children with mono- or bilateral retinoblastoma in 67 surgical specimens (eyes removed).

Complete or partial response lasting for 24 months with no evidence of disease was achieved in 60% of cases with monolateral affection and in 87% of cases with bilateral disease, i.e. 75% for the whole group. There were no bilateral disease recurrence in cases with bilateral involvement.

A greater therapeutic effect was achieved in the more affected eye in some cases which is evidence in favor of our treatment policy, i.e. conservative therapy at stage I rather than enucleation of the more affected eye. Besides, if conservative therapy was ineffective, eye enucleation was performed under more ablative conditions.

Analysis of follow-up results in cases with locally advanced mono- or bilateral retinoblastoma demonstrated that attempts of conservative therapy at the first treatment stage in complication-free cases had no effect on life-time though allowed preservation of the organ of vision and its partial functioning in 75% of cases.

Radiation-induced cataract was the most important complication which developed in 25% of the cases at 42 months on the average.

включены пациенты в стадии Т3а,б,с — Т3а,б—Т4 (64% случаев), во 2-ю — Т3а,б—Т1Т2 (24% случаев), в 3-ю — Т3с—Т1Т2.

Во всех группах в одном или обоих глазах диагностирована стадия Т3 с осложнениями опухолевого процесса или без них. В 64% случаев далеко зашедший процесс отмечался в обоих глазах, когда многим детям в других учреждениях в качестве альтернативного лечения предлагалась энуклеация обоих глаз.

Показанием к энуклеации глаза в наших наблюдениях было наличие таких осложнений, как буфтальм, гемофтальм, вторичный увеит. Результаты лечения изучены у 55 детей с одно- и двусторонней ретинобластомой в 67 препаратах (удаленных органах зрения).

При одностороннем процессе полная и частичная регрессия опухоли со стабилизацией процесса в течение 24 мес без признаков рецидива заболевания достигнута в 60% случаев, при бинокулярном поражении — в 87%, а в целом — в 75% наблюдений. При билатеральном поражении не было двусторонних рецидивов заболевания.

У ряда больных наибольший терапевтический эффект наблюдался в более пораженном глазу, что подтверждает целесообразность предложенной нами тактики лечения, а именно консервативной терапии на первом этапе лечения, а не энуклеации наиболее пораженного глаза. Кроме того, при неэффективности консервативной терапии энуклеация глаза производится в более абластичных условиях.

Анализ отдаленных результатов лечения местно-распространенной ретинобластомы при одно- и двустороннем поражении показал, что попытка консервативной терапии на первом этапе лечения в неосложненных случаях не влияет на продолжительность жизни детей, но в то же время позволяет сохранить орган зрения и частично его функции в 75% случаев.

Из местных осложнений наибольшего внимания заслуживает лучевая катаракта, развитие которой мы наблюдали в 25% случаев в среднем через 42 мес.

Только в 10% случаев при возникновении катаракты потребовалось оперативное вмешательство (экстракция катаракты) в связи с ее полным созреванием. Во всех остальных наблюдениях катаракта не прогрессировала и существенно не влияла на зрительные функции при нецентральной локализации опухоли на сетчатке.

В результате проведенного лечения удалось добиться сохранения функции глаз: острота зрения от 0,5—1,0 в 27% случаев (9 больных с односторонним поражением и 9 больных с двусторонним процессом в менее пораженном глазу). У остальных из-за распространенности процесса *visus* колебался от светоощущения до 0,1.

Органосохраняющее лечение при остеогенной саркоме у детей

За период с 1976 по 2000 г. в хирургическом отделении опухолей опорно-двигательного аппарата НИИ ДОГ проведено обследование и лечение 219 детей с локализованными формами остеогенной саркомы. Все диагнозы были подтверждены при морфологическом исследовании опухолевого материала. 80 пациентам проведено органосохраняющее лечение, включающее выполнение органосохраняющего хирургического вмешательства.

Нами было проведено 10 органосохраняющих операций с применением аллопластики. Однако в 9 случаях были зарегистрированы осложнения, заставившие нас отказаться от этой методики в пользу эндопротезирования.

Было выполнено 56 операций с применением эндопротезов коленного сустава, 5 — с использованием эндопротеза плечевого сустава, 4 — с использованием эндопротеза тазобедренного

Surgical intervention (cataract extraction) was required only in 10% of cases with mature cataract. In all other cases cataract did not progress and had no significant effect on vision function in cases with non-central tumor.

As a result of conservative treatment vision function with visual acuity 0.5 to 1.0 was preserved in 27% of cases (9 patients with monolateral and 9 with bilateral disease, in the less affected eye). The remaining cases with advanced disease had *visus* ranging from light perception to 0.1.

Limb Salvage Treatment in Children with Osteogenic Sarcoma

A total of 219 children with localized osteogenic sarcoma received treatment at the Surgical Department for Locomotor Tumors, IPOH, during 1976 to 2000. The diagnosis was verified morphologically in all the cases. 80 cases received limb preservation treatment including limb salvage surgery. We performed 10 surgical interventions involving alloplasty. However, 9 cases developed complications and we started to perform endoprosthesis instead.

Surgery with endoprosthesis of knee joint was performed in 56, shoulder joint in 5, hip joint in 4 cases; operations with original endoprostheses made by individual request were made in another 4 cases. 1 patient underwent total femoral endoprosthesis including endoprosthesis of the hip and knee joints. Surgical volume in osteosarcoma of long bones should be chosen with due respect to lesion length, volume of soft-tissue involved and possible involvement of large vessels. The prostheses were mainly of domestic make (K.M.Sivash design) though foreign endoprostheses were also used. Limb preservation surgery is performed by certain indications as determined by clinical, radiological and radionuclide findings. Lung metastasis is no contraindication which is justified from both therapeutic and deontological standpoints.

Indications of limb-salvage surgery with endoprosthesis are:

- histological confirmation of diagnosis;
- limb circumference above the tumor should be not more than 5-6 cm as great as the symmetrical segment of the normal limb;
- tumor location in distal metadiaphysis or proximal metaphysis of the thigh or arm, proximal metadiaphysis of the shin bone;
- involvement of not more than half the bone diaphysis;
- no history of other antitumor treatment;
- height not less than 155 cm for boys and not less than 150 cm for girls;
- parents' consent to possible amputation;
- regression or stabilization of solitary lung metastases as a result of preoperative chemotherapy.

Reasons for refusal of limb salvage surgery with endoprosthesis are:

- considerable tumor growth during preoperative treatment;
- purulent complications after punch biopsy or open biopsy;
- tumor disease progression during preoperative therapy.

We performed histological study of surgical specimens in all cases to discover grade III and IV therapeutic pathomorphosis of tumors as a result of preoperative therapy in 56% and 21% of cases.

Endoprosthesis complications (purulence, endoprosthesis pedicle fracture, skin necrosis) were found in 18.4%. The high percentage of complications was due to both impairment of tissue trophism and overestimated indications of limb preservation surgery.

We consider endoprosthesis to be the method of choice for replacement of pipe bone defects because it reduces considerably time of rehabilitation and gives good (32.4%) or satisfactory (47%) functional results in most cases.

сустава, 4 — с использованием оригинальных эндопротезов (эндопротезы собственной конструкции, изготовленные по индивидуальным показаниям). Одному больному произведена операция в объеме тотального эндопротезирования бедра с эндопротезированием тазобедренного и коленного суставов. Объем оперативного вмешательства при остеогенной саркоме длинных трубчатых костей должен учитывать протяженность поражения, объем мягкотканного компонента и возможную заинтересованность магистральных сосудов. При выполнении эндопротезирования в основном использовались отечественные эндопротезы конструкции К. М. Сиваша, а также зарубежных фирм.

Органосохраняющие операции выполняются по определенным показаниям, которые определяются с помощью клинических, рентгенологических и радионуклидных исследований. Наличие метастазов в легких не является противопоказанием, что оправдано с лечебных и деонтологических позиций.

Показаниями для проведения органосохраняющего хирургического вмешательства с эндопротезированием являются:

- гистологическое подтверждение диагноза;
- окружность конечности над опухолью не должна превышать 5—6 см при сравнении с симметричным участком на здоровой конечности;
- локализация опухоли в дистальном метадиафизе или проксимальном метафизе бедренной кости и плечевой кости, проксимальном метадиафизе большеберцовой кости;
- поражение не более половины диафиза кости;
- отсутствие в анамнезе другого вида противоопухолевого лечения;
- рост мальчиков не менее 155 см и девочек не менее 150 см;
- согласие родителей на возможную ампутацию конечности;
- сокращение солитарных метастазов в легких под действием предоперационной химиотерапии или их стабилизация.

Причинами отказа от органосохраняющих операций с эндопротезированием являются:

- значительное увеличение опухоли во время предоперационного лечения;
- гнойные осложнения после трепанобиопсии или открытой биопсии опухоли;
- прогрессирование опухолевого процесса в процессе предоперационной терапии.

Во всех случаях мы выполняли гистологическое исследование срезов удаленного препарата. Результаты исследования показали, что у 56 и 21% больных была отмечена III—IV степень лечебного патоморфоза после предоперационного лечения.

Осложнения при эндопротезировании наблюдались у 18,4% больных в виде нагноения, перелома ножек эндопротеза, некроза кожи. Высокие показатели осложнений связаны как с нарушением трофики тканей, так и с необоснованными (в ряде случаев завышенными) показаниями для органосохраняющих операций.

Мы считаем, что методом выбора при замещении дефектов трубчатых костей является эндопротезирование, которое значительно уменьшает сроки реабилитации и позволяет получить у большинства пациентов хорошие (32,4%) и удовлетворительные функциональные результаты (47%).

Высокой оценкой результатов труда коллектива ученых РОНЦ им. Н. Н. Блохина, в том числе и сотрудников НИИ ДОГ, явилось присуждение в 1999 г. Государственной премии

Scientists from the N.N.Blokhin Memorial CRC, RAMS, including workers of the IPOH were awarded the State Prize of the Russian Federation in 1999 for development of methods for limb preservation treatment in patients with osteogenic sarcoma.

Limb Preservation Treatment for Ewing's Sarcoma in Children

To improve survival of children with Ewing's sarcoma, surgical treatment with limb function preservation is performed today besides conventional conservative modalities. As a rule, surgical intervention is performed after 3-5 cycles of induction chemotherapy. The following factors should be taken into consideration when choosing limb preservation treatment:

- risk of local recurrence should not be greater than that after amputation;
- result of reconstruction should be functional with minimal long-term painfulness and need of second surgery;
- psychological effect and duration of rehabilitation should be taken into account.

Indications and contraindications of limb preservation treatment with endoprosthesis in Ewing's sarcoma of long pipe bones with atypical location (distal and proximal metadiaphyses of the thigh, arm and shin bones) are the same as in osteosarcoma.

Main principles of limb preservation surgery in Ewing's sarcoma of other sites:

- wide resection of the affected organ en block with musculofascial unit in the absence of large vessels and nerves interested;
- removal en block of all previous biopsy sites and other potentially "dirty" tissues (ablasty principle);
- resection at a 6-7 cm margin from the lesion edge as determined by computed tomography;
- adequate soft-tissue cover;
- adequate motor reconstruction with regional muscles.

Contraindications of limb preservation surgery in Ewing's sarcoma of other sites are:

- involvement of large vessels and nerves;
- marked soft-tissue component;
- purulent complications as a result of punch biopsy or open biopsy.

Differentiation analysis of disease-free survival with respect to inclusion of surgery in the treatment for prognostically poor Ewing's sarcoma in children discovered that survival of patients undergoing surgery was 48.2% over mean follow-up of 41 ± 9 months against 7.5% over a mean follow-up 20 ± 1 months for cases without surgery.

In conclusion, recent scientific developments, first of all in radiation therapy and chemotherapy involve not only cure of children with malignant tumors but also administration of non-mutilating therapy that improves significantly future life of cancer patients. The achievements in organ preservation treatment of children with solid malignant tumors make doctors change their views on treatment strategy in childhood cancer, and first of all to revise their tactical approaches to cancer surgery.

Российской Федерации за разработку проблемы органосохраняющего лечения у больных остеогенной саркомой.

Органосохраняющее лечение у детей с опухолью Юинга

В последние годы для улучшения выживаемости детей с этой тяжелой патологией наряду с традиционными консервативными методами применяется хирургическое лечение с преимущественным сохранением функции органа.

Как правило, хирургический этап лечения следует после проведения 3—5-го курса индуктивной химиотерапии.

При выборе органосохраняющего лечения необходимо учитывать следующие факторы:

- возможность возникновения местных рецидивов не должна превышать таковой при ампутации;
- результат реконструкции должен быть функциональным, с минимальной долговременной болезненностью и необходимостью дополнительного хирургического вмешательства;
- должно учитываться психологическое воздействие и продолжительность реабилитации.

Для опухоли Юинга длинных трубчатых костей с атипичной локализацией (дистальные и проксимальные метадиафизы бедренной, плечевой и большеберцовой костей) показания и противопоказания к органосохраняющему лечению с эндопротезированием такие же, как и при остеосаркоме.

Главные принципы органосохраняющих операций при саркоме Юинга других локализаций:

- широкая резекция пораженной кости с единым мышечно-фасциальным блоком при отсутствии заинтересованности магистральных нервов и сосудов;
- удаление блоком всех мест предыдущих биопсий и других потенциально «загрязненных» тканей (принцип абластики);
- резекция 6—7 см от края поражения по результатам компьютерной томографии;
- адекватное мягкотканное покрытие;
- адекватная моторная реконструкция при помощи перемещения регионарных мышц.

Противопоказания для выполнения органосохраняющей операции саркомы Юинга других локализаций:

- вовлечение в процесс магистральных сосудов и нервов;
- наличие выраженного мягкотканного компонента;
- гнойные осложнения после трепанобиопсии или открытой биопсии.

© Коллектив авторов, 2001
УДК616-006-053.02:616-089

А. И. Салтанов, Ю. В. Илларионов, А. В. Маджуга,
Н. В. Матинян, З. С. Ордуханян, О. В. Сомонова

БАЗОВАЯ ИНФУЗИОННО-ТРАНСФУЗИОННАЯ ТЕРАПИЯ ПРИ ОПЕРАЦИЯХ В ДЕТСКОЙ ОНКОЛОГИИ

НИИ детской онкологии и гематологии

В педиатрии и детской хирургии хорошо известно положение о том, что дети более чувствительны к острой кровопотере по сравнению со взрослыми [4]. Однако современная концепция инфузионно-трансфузионной терапии (ИТТ) подчеркивает, что в условиях сохранения нормоволемии организм ребенка, так же, как и взрослого, менее чувствителен к снижению уровня гемоглобина и гематокрита.

При дифференциальном анализе безрецидивной выживаемости в зависимости от наличия операции в схеме лечения детей с прогностически неблагоприятными вариантами сарком Юинга выявлено, что выживаемость пациентов, подвергшихся оперативному лечению, составляет 48,2% при средней длительности наблюдения 41±9 мес, тогда как безрецидивная выживаемость неоперированных пациентов составляет 7,5% при средней длительности наблюдения 20±1 мес.

Таким образом, современные научные достижения, прежде всего в области лучевого и лекарственного лечения, позволяют сегодня планировать не только излечение детей от злокачественных опухолей, но и применять методы терапии, не приводящие к инвалидизации ребенка и, следовательно, улучшающие качество жизни пациента. Полученные результаты органосохраняющего лечения детей с солидными злокачественными новообразованиями заставляют иначе взглянуть на разработку стратегии терапии при злокачественных опухолях в педиатрии и прежде всего пересмотреть тактические подходы к важнейшему методу лечения — онкохирургии.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Белкина Б. М., Дурнов Л. А., Поляков В. Г. и др. // *Вопр. онкол.* — 1997. — Т. 43, №4. — С. 435—439.
2. Бровкина А. Ф., Саакян С. В. // *Опухоли и опухолеподобные заболевания органа зрения.* — М., 1998. — С. 84—85.
3. Bhistikul R., Shizuo Mukai Ph. D. // *Int. Ophthalmol. Clin.* — 1997. — Vol. 37, N 4. — P. 201—214.
4. Boccon-Gibod L., Mehaut J., Ben Lagha N. // *Arsh. anat. cytol. pathol.* — 1996. — Vol. 44, N 1. — P. 42—45.
5. Hungerford J. L., Toma N. M. G., Plowman P. N., Kingston J. E. // *Br. J. Ophthalmol.* — 1995. — Vol. 79. — P. 109—111.
6. Kingston J. E., Hungerford J. L., Madreperla S. A., Plowman P. N. // *Arch. Ophthalmol.* — 1996. — Vol. 114. — P. 1339—1343.

Поступила 26.03.2001 / Submitted 26.03.2001

A.I.Saltanov, Yu.V.Illarionov, A.V.Madzhuga, N.V.Matinyan,
Z.S.Ordukhanyan, O.V.Somonova

BASIC INFUSION-TRANSFUSION THERAPY IN CHILDHOOD SURGERY

Institute of Pediatric Oncology

The opinion that children are more sensitive to acute blood loss than adults is advocated in pediatrics and childhood surgery [4]. However, the present concept of infusion-transfusion therapy (ITT) assumes that children with preserved normovolemia like adults are less sensitive to hemoglobin and hematocrit falls.

If hemoglobin decreases in a normovolemic body, adequate oxygen supply is maintained by means of compensation mechanisms