



# V ОБЪЕДИНЕННЫЙ КОНГРЕСС РОДОГ

Актуальные проблемы и перспективы развития детской онкологии и гематологии в Российской Федерации-2024

## ОПЫТ ПРОВЕДЕНИЯ ВДПХТ С АУТО-ТГСК ПАЦИЕНТАМ С ОПСОКЛОНУС-МИОКЛОНУС СИНДРОМОМ, АССОЦИИРОВАННЫМ С НЕЙРОБЛАСТОМой ВЫСОКОГО РИСКА

**Д.С. СМИРНОВА<sup>1</sup>**, Т.З. АЛИЕВ<sup>1</sup>, И.О. КОСТАРЕВА<sup>1</sup>, Е.С. ИЛЬИНА<sup>2</sup>, О.А. БЕРБЕКОВА<sup>1</sup>, Е.Б. МАЧНЕВА<sup>1,2</sup>, Е.С. ИЛЬИНА<sup>2</sup>, К.А. СЕРГЕЕНКО<sup>1</sup>, Н.А. БУРЛАКА<sup>1</sup>, Т.И. ПОТЁМКИНА<sup>1</sup>, И.Ю. ТРУШКОВА<sup>1</sup>, В.С. ЕРМАКОВА<sup>1</sup>, Ю.В. ЛОЗОВАН<sup>1</sup>, М.В. РУБАНСКАЯ<sup>1</sup>, К.И. КИРГИЗОВ<sup>1</sup>, С.Р. ВАРФОЛОМЕЕВА<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, научно-исследовательский институт детской онкологии и гематологии имени академика РАМН Л.А. Дурнова, 115478, г. Москва, Каширское шоссе, 23

<sup>2</sup>РОССИЙСКАЯ ДЕТСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА ФГБОУ ВО «РОССИЙСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМ. Н.И. ПИРОГОВА» Минздрава России, Россия, 117997, Москва, Ленинский просп., 117

### АКТУАЛЬНОСТЬ

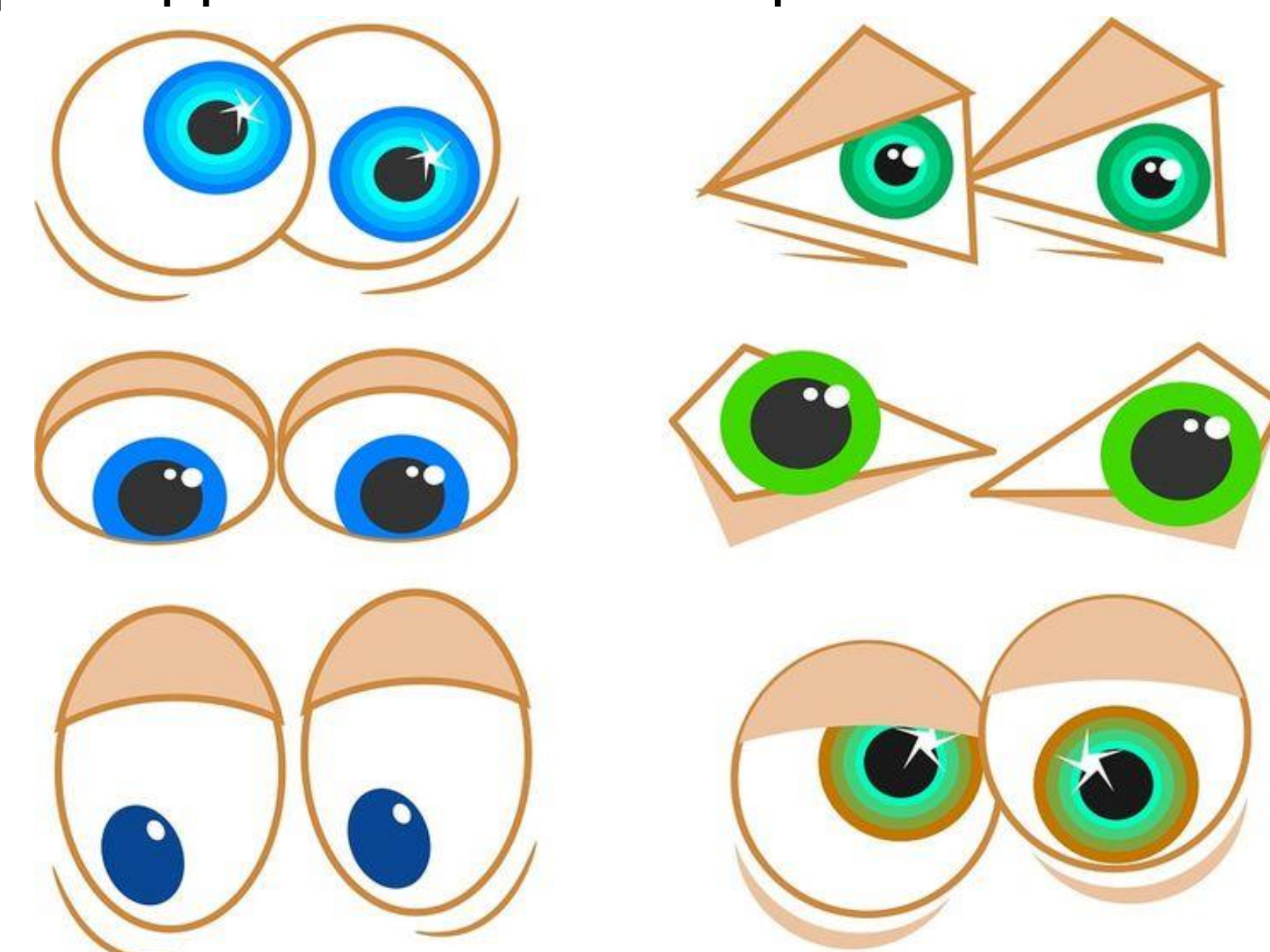
Согласно литературным данным, развитие опсоклонус-миоклонус синдрома (ОИМ) отмечается у 2-4% пациентов с нейробластомой (НБ). В основе патогенеза ОМС лежит аутоиммунный механизм нейродегенеративных изменений. Стандартом терапии первой линии является пульс-терапия дексаметазоном. Мультиmodalный подход к терапии пациентов с нейробластомой группы высокого риска предполагает проведение высокодозной полихимиотерапии с аутологичной трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток (ВДПХТ с ауто-ТГСК). Данный метод ассоциирован с высоким риском развития токсико-инфекционных осложнений, в связи с чем необходимость продолжения терапии ОМС может являться лимитирующим фактором для проведения ВДПХТ. Применение индивидуализированного подхода к лечению пациентов с ОМС позволит обеспечить безопасность каждого этапа терапии.

### ЦЕЛЬ

Представить опыт проведения ВДПХТ с ауто-ТГСК пациенту с ОМС, ассоциированным с нейробластомой.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

В НИИ ДОиГ ВДПХТ с ауто-ТГСК на фоне продолжающегося лечения ОМС проведена 2-м пациентам с НБ группы высокого риска.



### РЕЗУЛЬТАТЫ

Пациент Т., 7 лет, ганглионейробластома левого надпочечника, рецидив, ОМС. На фоне пульс-терапии дексаметазоном с высокодозным внутривенным иммуноглобулином (ВВИГ) каждые 4 недели с 2022 года. В октябре 2023 года проведен курс ВДПХТ (треосульфат, мелфалан) с ауто-ТГСК. Учитывая вторичный комбинированный иммунодефицит после ТГСК и высокий риск развития инфекционных осложнений, очередной курс пульс-терапии дексаметазоном в раннем посттрансплантационном периоде был проведен после инфузии ВВИГ. Перенес удовлетворительно.

Пациент Ш., 3 года, забрюшинная НБ, ОМС. В возрасте 1,5 лет (август 2021 года) установлен ОМС, разрешен на фоне нейрометаболической терапии. В марте 2021 года возобновление проявлений ОМС, по данным комплексного обследования установлена НБ. В декабре 2023г. проведен курс ВДПХТ с ауто-ТГСК. Восстановление гемопоэза отмечено +11 сутки от ТГСК.



### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

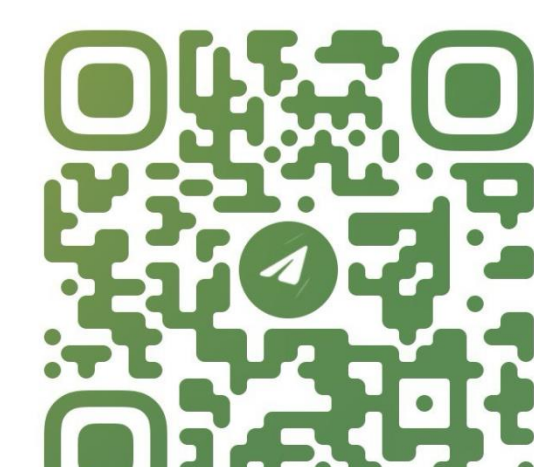
Индивидуализация подхода к лечению пациента с НБ на фоне терапии ОМС может обеспечить безопасность каждого этапа, включая ВДПХТ с ауто-ТГСК.



НИИ ДЕТСКОЙ ОНКОЛОГИИ И ГЕМАТОЛОГИИ  
ИМ. АКАДЕМИКА РАМН Л.А. ДУРНОВА



ДЕТСКАЯ ГЕМАТОЛОГИЯ И ТКМ  
В ОНКОЦЕНТРЕ БЛОХИНА



@PEDIATRIC\_HEM\_HSC  
T