

# ЭСТЕЗИОНЕЙРОБЛАСТОМА У ДЕТЕЙ. СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ПРОБЛЕМЫ. ОПЫТ НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева

Мамедова Л.Н., Шевцов Д.В., Ворожцов И.Н, Грачев Н.С.  
ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева» Минздрава России , г. Москва, Россия

## АКТУАЛЬНОСТЬ

Эстеziонейробластома (ЭНБ), известная также, как ольфакторная нейробластома, представляет собой злокачественное новообразование (ЗНО) нейроэктодермального происхождения, исходящее из обонятельного эпителия полости носа, носоглотки и решетчатого лабиринта. ЭНБ является редкой патологией у детей, составляя 5% от всех новообразований носовой полости и околоносовых пазух и около 0,3% от всех ЗНО головы и шеи. Редкость патологии, особенно в детской популяции пациентов, является главной причиной разрозненности литературных данных о клинико-биологическом поведении опухоли, приоритетных методах лечения, общей и бессобытийной выживаемости и прогнозе заболевания. 5-летняя безрецидивная выживаемость составляет от 62 до 74% по разным данным, в то время как общая выживаемость колеблется от 78 до 91% данным литературы.



## МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

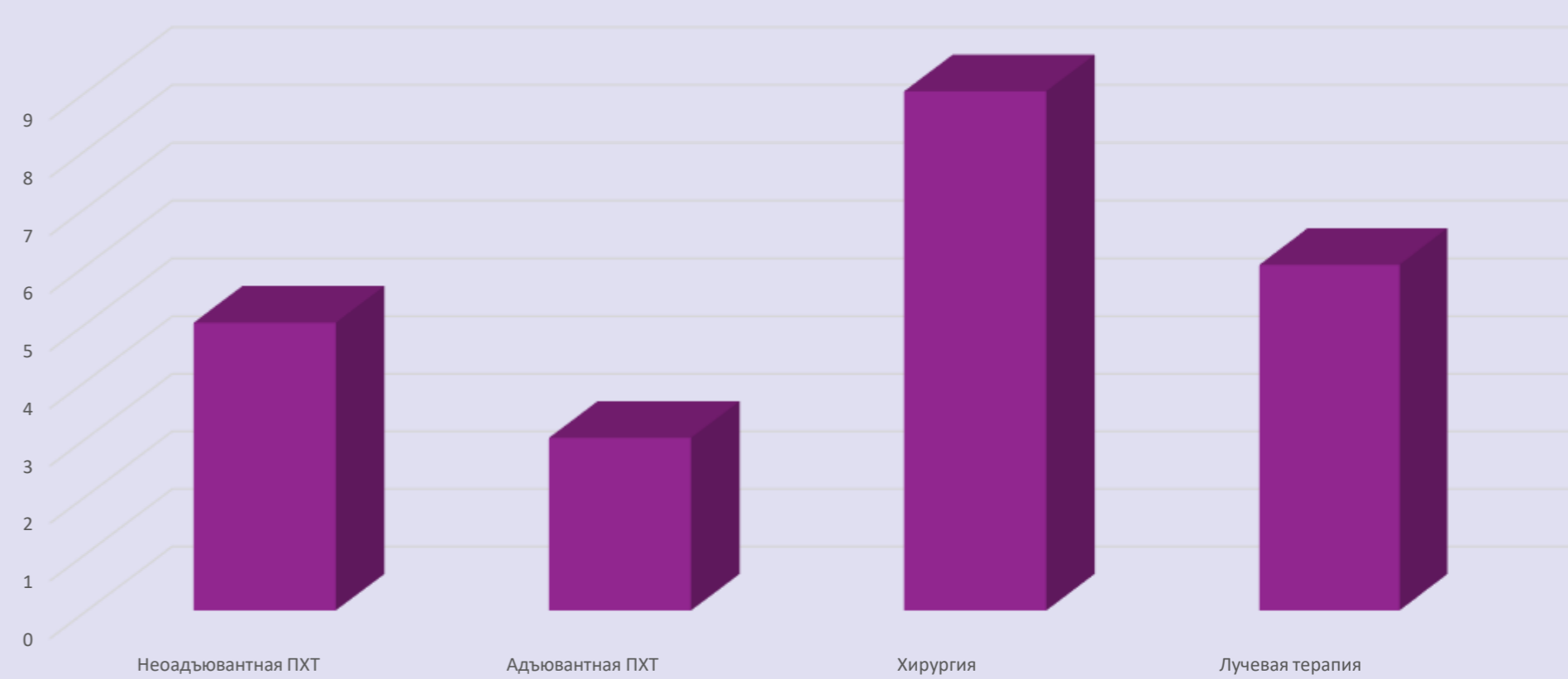
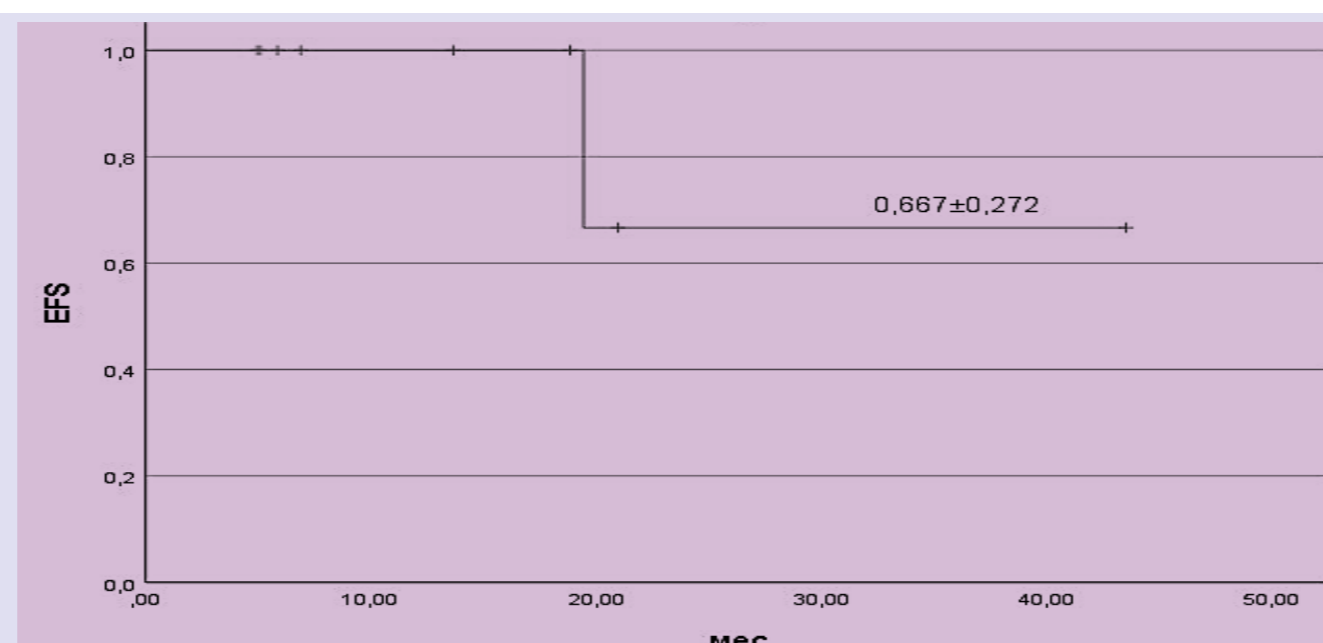
В основу настоящей работы положены данные о 12 пациентах с диагнозом ЭНБ, которые лечились и наблюдались в НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева в период с 2012 г. по 2023 г. Критерием включения явились данные гистологического исследования и клинических данных. Сбор и анализ данных пациентов проводился на базе госпитального регистра, архива отделения патологической анатомии и поликлинического архива. Изучены и проанализированы истории болезней, гистологические и цитологические заключения, записи в поликлинических картах, непосредственные и отдаленные результаты лечения. Стадирование осуществлялось по системе Kadish-Morita и TNM.

Число заболевших мужчин достоверно выше чем женщин, соотношение полов – 10 мужчин и 2 женщины. Заболеваемость зарегистрирована в каждой возрастной группе от 0 до 18 лет. Медиана возраста составила 13 лет (разброс от 0 до 17 лет). Трое пациентов были исключены из дальнейшего анализа в связи с отсутствием катamnестических данных. Более подробные характеристика пациентов представлены в таблице.

№	Пол	Возраст	Стадия Kadish-Morita	TNM	Hyams	ПХТ 1ой линии	ПХТ 2ой линии	ЛТ	Вид оперативного вмешательства
п1	М	13	A	T1N0M0		Нет	Нет	-	ТЭО, R0
п2	М	17	D	T4N0M0		N5/N6	Нет	54 Гр	Кранио-фациальная резекция.
п3	М	16	C	T3N0M1	Grade 2	N5/N6	Нет	60 Гр., SIB 2,1 Гр	ТЭО, R1
п4	М	16	C	T4N0M0	Grade 3	N5/N6	Нет	50 Гр., Boost до 60 Гр	Комбинированный доступ, R0
п5	М	3	B	T2N0M0	Grade 1	Нет	Нет	60 Гр	ТЭО, R1
п6	М	13	B	T2N1M0	Grade 2	Ифосфамид, винкристин, цисплатин/этопозид, Дактиномицин	Нет	54 Гр	ТЭО, R0
п7	М	4	D	T4N1M1	Grade 3	VDC	N5/N6	60 Гр	ТЭО, R1
п8	М	14	C	T3N0M0		Не проводилась (отказ родителей)	N5/N6	- (отказ)	Комбинированный доступ, R0
п9	М	6	D	T4N1Mx	Grade 4	N5/N6	Нет	54 Гр.	ТЭО, R0

## РЕЗУЛЬТАТЫ ТЕРАПИИ

Выбор метода лечения определялся с учетом стадии, возможности проведения хирургического лечения, соматического состояния и сопутствующей патологии. В нашем исследовании большинство пациентов было с распространенными стадиями - 3 ребенка имели стадию C и 3 стадию D по Kadish-Morita, что влияло на выбор тактики лечения. В подавляющем большинстве случаев, лечение пациентов с ЭНБ было комплексным, включало пред- или послеоперационную ПХТ, хирургическое удаление опухоли и лучевую терапию. При стадии A по системе Kadish-Morita использовались самостоятельное хирургическое лечение



Период наблюдения пациентов составил от 8 до 50 месяцев. Медиана 24 месяца. 5-летняя общая выживаемость составила 100%, 1 пациент находится на этапе лечения по поводу рецидива заболевания

## ВЫВОД

ЭНБ является крайне редким вариантом ЗНО у детей, что предопределяет сложности формирования единых мультицентровых проспективных исследований относительно возможных модификаций терапии. Подробное изучение клинических случаев пациентов с ЭНБ, междисциплинарное взаимодействие могут создать прочную основу для проведения фундаментальных клинических исследований. Наш анализ показал, что мультимодальный подход в лечение детей с ЭНБ не просто имеет перспективы по улучшению показателей общей и бессобытийной выживаемости, но улучшения качества жизни за счет техник малоинвазивной хирургии, а также применения высокоточных методик ДЛТ. Хирургическое вмешательство у пациентов с ЭНБ должно выполняться в специализированном стационаре федерального значения, с последующим формированием плана терапии и наблюдения.