



Научно-практический журнал Российского общества детских онкологов
Academic Journal of the Russian Society of Pediatric Oncologists

Онкопедиатрия

ONCOPEDIATRIA

2016 / том 3 / №2



ОНКОПЕДИАТРИЯ / 2016 / том 3 / № 2

СОДЕРЖАНИЕ

КОЛОНКА РЕДАКТОРА

- 65 **ОБРАЩЕНИЕ К ДЕЛЕГАТАМ IX СЪЕЗДА ОНКОЛОГОВ И РАДИОЛОГОВ СТРАН СНГ И ЕВРАЗИИ**
- 66 **ОБРАЩЕНИЕ ПРЕДСЕДАТЕЛЯ ПРАВЛЕНИЯ ИМПЕРАТОРСКОГО ФОНДА ИССЛЕДОВАНИЯ ОНКОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ЕГО ИМПЕРАТОРСКОГО ВЫСОЧЕСТВА ГОСУДАРЯ НАСЛЕДНИКА ЦЕСАРЕВИЧА И ВЕЛИКОГО КНЯЗЯ ГЕОРГИЯ МИХАЙЛОВИЧА К ДЕЛЕГАТАМ IX СЪЕЗДА ОНКОЛОГОВ И РАДИОЛОГОВ СТРАН СНГ И ЕВРАЗИИ**

РЕДАКЦИОННАЯ СТАТЬЯ

- М.Ю. Рыков, Е.Н. Байбарина, О.В. Чумакова, В.Г. Поляков
- 67 **РЕЗУЛЬТАТЫ ВНЕШНЕГО АУДИТА МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ОНКОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ В ОДНОМ ИЗ РЕГИОНОВ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

ДИСКУССИОННЫЙ КЛУБ

- В.М. Мерабишвили, С.А. Кулева
- 80 **ДЕТСКИЙ ПОПУЛЯЦИОННЫЙ РАКОВЫЙ РЕГИСТР СЕВЕРО-ЗАПАДНОГО РЕГИОНА РОССИИ: МЕТОДОЛОГИЧЕСКИЕ ОСНОВЫ СОЗДАНИЯ**
- И.С. Долгополов
- 88 **ВЕРЬТЕ ТОЛЬКО СТАТИСТИКЕ, КОТОРУЮ САМИ ПРАВИЛИ**

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

- О.П. Колбацкая, Т.В. Горбунова, В.Г. Поляков, Н.Н. Тупицын, А.В. Попа, И.Н. Серебрякова, В.В. Тимошенко, Т.В. Шведова
- 91 **СРАВНИТЕЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА СУБПОПУЛЯЦИЙ ЛИМФОЦИТОВ КОСТНОГО МОЗГА ДЕТЕЙ, БОЛЬНЫХ ОСТРЫМИ ЛЕЙКОЗАМИ, РАБДОМИОСАРКОМЫ И САРКОМЫ ЮИНГА**
- М.Ю. Рыков, А.А. Петраш, В.Г. Поляков
- 106 **ЦЕНТРАЛЬНЫЕ КАТЕТЕРЫ, ВВОДИМЫЕ ЧЕРЕЗ ПЕРИФЕРИЧЕСКУЮ ВЕНУ, ПРИ ЛЕЧЕНИИ ДЕТЕЙ С ОНКОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ: ПЕРВЫЙ ОПЫТ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ**
- Л.П. Киселёв, Т.В. Савицкая, О.В. Алейникова
- 113 **ФАКТОРЫ РОСТА СОСУДИСТОЙ СЕТИ В ПЛАЗМЕ И СЫВОРОТКЕ КРОВИ У ПЕДИАТРИЧЕСКИХ ПАЦИЕНТОВ С САРКОМАМИ И НЕЗЛОКАЧЕСТВЕННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОГО АППАРАТА**

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

- И.А. Турабов, Н.В. Марков, А.Ю. Вальков, М.Ю. Яницкая, А.А. Логваль, Д.Е. Саблин, Е.С. Саблин
- 120 **ЗАБРЮШИННАЯ ЗРЕЛАЯ МОНОДЕРМАЛЬНАЯ НЕВРОГЕННАЯ ТЕРАТОМА: РЕДКОЕ КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ**

ОБМЕН ОПЫТОМ

- Т.Т. Валиев, А.М. Ковригина, Ю.И. Ключагина, А.И. Сендерович
- 125 **ОПЫТ ЦИТОГЕНЕТИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ ПРИ НЕХОДЖКИНСКИХ ЛИМФОМАХ У ДЕТЕЙ**
- И.М. Каганцов, А.Л. Карманов, В.В. Шестакова, И.А. Санников
- 133 **ЛАПАРОСКОПИЧЕСКАЯ НЕФРЭКТОМИЯ У ДЕТЕЙ С НЕФРОБЛАСТОМЫ**
- 139 **МАТЕРИАЛЫ IX СЪЕЗДА ОНКОЛОГОВ И РАДИОЛОГОВ СТРАН СНГ И ЕВРАЗИИ**

ИНФОРМАЦИЯ ОТ РОССИЙСКОГО ОБЩЕСТВА ДЕТСКИХ ОНКОЛОГОВ

- 168 **ВИЗИТ ПРЕДСТАВИТЕЛЕЙ РОДО В РЕСПУБЛИКУ ИНГУШЕТИЯ**

DOI: 10.15690/ONCO.V3I2.1541

В.М. Мерабишвили¹, С.А. Кулева^{1, 2}¹ Научно-исследовательский институт онкологии им. Н.Н. Петрова Минздрава России, Санкт-Петербург, Российская Федерация² Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет Минздрава России, Санкт-Петербург, Российская Федерация

Детский популяционный раковый регистр Северо-Западного региона России: методологические основы создания

Злокачественные новообразования у детей возникают относительно редко, что осложняет получение реальной карты распространенности новообразований на отдельных административных территориях. Наиболее перспективным направлением улучшения результатов объективной оценки выявления злокачественных опухолей среди детского населения является создание популяционного ракового регистра на уровне федерального округа. Впервые в России будет создана современная система учета, динамического наблюдения и анализа эффективности проводимых противораковых мероприятий среди детского населения в рамках одного федерального округа, что позволит осуществлять контроль над максимальным сбором необходимых сведений о заболевших детях, качеством проведенного лечения, получением реальных величин онкологической заболеваемости и выживаемости и проведением в дальнейшем фундаментальных исследований по оценке риска возникновения опухолей во втором и третьем поколении. Разработка алгоритма создания системы детского популяционного ракового регистра на уровне федерального округа, работающего в тесной связи с существующими территориальными раковыми регистрами, является актуальной.

Ключевые слова: дети, злокачественные опухоли, детский популяционный раковый регистр, методология формирования.

(Для цитирования: Мерабишвили В.М., Кулева С.А. Детский популяционный раковый регистр Северо-Западного региона России: методологические основы создания. *Онкопедиатрия*. 2016;3(2):80–87. doi: 10.15690/onco.v3i2.1541)

V.M. Merabishvily¹, S.A. Kulyova^{1,2}¹ N.N. Petrov Research Institute of Oncology, St.-Petersburg, Russian Federation² Saint-Petersburg State Pediatric Medical University, St.-Petersburg, Russian Federation

North-West Pediatric Population-Based Cancer Registry of Russia: Methodological Basis

Malignant tumors in children arise rather seldom that complicates obtaining the real rate of tumors prevalence in certain administrative territories. Federal Population-based Cancer Registry is the most perspective approach to improving objective assessment results of the malignant tumor prevalence in children. For the first time in Russia the modern system of the data management, case follow-up, and the effectiveness analysis of cancer control in children within one federal district will be established that allows monitoring the maximum collection of necessary information about pediatric patients and treatment quality, obtaining actual rates of incidence and survival, and conducting further basic research on the risk of malignant tumors developing in the second- and third-generation. Algorithm development for the implementation of the Federal Pediatric Population-based Cancer Registry operating in close connection to the existing territorial cancer registries is a crucial task.

Key words: children, malignant tumors, children's population-based cancer registry, formation methodology.

(For citation: Merabishvily V.M., Kulyova S.A. North-West Children's Population-Based Cancer Registry of Russia: Methodological Bases of Creation. *Onkopediatria*. 2016;3(2):80–87. doi:10.15690/onco.v3i2.1541)

ОСОБЕННОСТИ УЧЕТА ДЕТЕЙ, БОЛЬНЫХ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫМИ НОВООБРАЗОВАНИЯМИ

На сегодняшний день появилась необходимость развития системы детского популяционного ракового регистра (ДПРР) с тщательным прослеживанием судеб заболевших в нескольких поколениях. Раковый регистр — это современная и наиболее прогрессивная форма развития информационной системы онкологической службы. Традиционно выделяют госпитальный раковый регистр, который функционирует в структуре одного стационара и обеспечивает формирование базы данных на всех пациентов, и популяционный (территориальный) раковый регистр (ПРР), сосредоточивающий в своей структуре сведения обо всех больных злокачественными новообразованиями на административной территории.

Ключевыми задачами информационной системы динамического наблюдения детей, больных злокачественными новообразованиями (ЗНО), являются существенное улучшение ее качества и достижение максимального охвата детских контингентов динамическим наблюдением, что дает возможность совершенствовать регистрацию, внедрять системы новых аналитических показателей, контроля качества и достоверности учетных признаков программы наблюдения.

Учитывая малое число первичных случаев ЗНО среди детей на территориальном уровне, наиболее перспективным направлением улучшения результатов объективной оценки распространенности ЗНО среди детского населения является создание популяционного ракового регистра на уровне федерального округа (ФО). Впервые в России планируется создание современной системы учета, динамического наблюдения и анализа эффективности проводимых противораковых мероприятий среди детского населения в рамках одного ФО, что позволит осуществлять максимальный контроль за сбором необходимых сведений о заболевших и умерших детях, качеством проведенного лечения, а также получать реальные показатели онкологической заболеваемости и выживаемости с проведением в дальнейшем фундаментальных исследований по оценке риска возникновения ЗНО в поколениях. Результатом проведенного исследования является не только увеличение объема базы данных детского популяционного ракового регистра, но и повышение ее качества, включающее расширение возможностей социальной и экономической реабилитации пациентов, и определение фундаментальных параметров расчета относительного риска возникновения ЗНО во втором и третьем поколениях у излеченных детей в последующем. Таким образом, ключевой задачей создания ДПРР на уровне федерального округа является достижение полноты и качества учета, возможности расчета показателей выживаемости детей, больных ЗНО, расчет риска развития злока-

чественной опухоли во втором и третьем поколениях. В связи с этим разработка алгоритма создания системы детского популяционного ракового регистра на уровне ФО, работающего в тесной связи с существующими территориальными раковыми регистрами, является актуальной.

В начале своей работы популяционный раковый регистр Санкт-Петербурга столкнулся с проблемой, типичной для многих территорий России: информация о некоторых детях со злокачественными опухолями у педиатров отсутствовала. Первая база данных о детях с опухолями была создана в 1983–1987 гг.: источником сведений для нее явились картотеки поликлинических отделений, архивы свидетельств о смерти, журналы регистрации выписок детей, поступивших в Городской онкологический диспансер. Проведенный анализ документации показал, что официально было зарегистрировано менее 50% детей, больных злокачественными новообразованиями, а по некоторым локализациям (опухоль мозга) — до 80%. Созданный нами в 1993 г. первый в России Популяционный раковый регистр позволил уже к 2000 г. получить первые расчеты выживаемости больных на популяционном уровне, в том числе и детского контингента [1].

Динамика улучшения показателей выживаемости за последние несколько лет очевидна. В частности, среднегодовое повышение 5-летней выживаемости превысило 1,5% у детей младше 15 лет.

Проведен поиск информации по вопросу о детских популяционных раковых регистрах в электронной библиографической базе данных Medline, созданной национальной медицинской библиотекой США; в научной электронной библиотеке www.e-library.ru; осуществлен анализ сведений отечественной и зарубежной литературы по организации ПРР. При изучении 343 источников, включивших сведения о национальных раковых регистрах, оказалось, что универсальной модели по учету и мониторингу злокачественных заболеваний в детском возрасте в настоящее время не существует [2, 3]. Как правило, это общие раковые регистры, охватывающие случаи онкологических заболеваний во всех возрастных группах. В отдельных странах, точнее в регионах Италии, Франции, Великобритании, существуют специализированные детские национальные раковые регистры, фиксирующие случаи заболевания у детей от 0 до 14 лет. Наиболее крупным и опытным является Немецкий детский популяционный канцер-регистр (German Childhood Cancer Registry, GCCR), регистрирующий по 1800 случаев злокачественных заболеваний в год из 26 центров клинических исследований и клиник Германии. Законодательство Германии отдало только этой организационной структуре все полномочия и права на сбор информации о заболеваемости и смертности у детей и подростков до 18 лет. База данных уже включает более 50 000 пациентов, что

указывает на репрезентативность выборки и возможность проведения эпидемиологических исследований [4]. Мировой опыт показывает, что канцер-регистр является отличным аналитическим инструментом, позволяющим получить основные медико-статистические характеристики, информацию для проведения эпидемиологических исследований, оценить результаты терапии и стоимостные характеристики этого лечения.

ОСОБЕННОСТИ ОНКОЛОГИЧЕСКОЙ ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Существуют определенные отличия между новообразованиями, встречающимися во взрослом или детском возрасте. В частности, в практике детского онколога используется, как правило, не анатомо-топографический (локализационный), а биологический принцип классификации. Например, если у взрослых выделяют группу злокачественных новообразований надпочечника, то в детской практике опухоли надпочечника (нейробластомы) включены в группу опухолей симпатической нервной системы. Согласно биологическому принципу классификации, структура заболеваемости у детей существенно отличается от структуры заболеваемости у взрослых. Первое место занимают гемобласты (лейкозы и лимфомы), представленные почти в половине всех злокачественных процессов (от 44 до 49%). Значительный удельный вес принадлежит и опухолям центральной нервной системы (ЦНС) — 15–19% (по МКБ-10: C70–72). Нефробластомы находятся на третьем месте, составляя около 6–8%; далее по частоте располагаются опухоли симпатической нервной системы (6–7%), костей (5–6%) и мягких тканей (4%). Новообразования, наиболее распространенные среди взрослого населения, такие как рак молочной железы, легких, желудка, матки, у детей встречаются крайне редко и описываются как казуистические случаи.

У детей, помимо злокачественных новообразований, подобных взрослым (лимфомы, саркома Юинга, остеогенная саркома и т.д.), можно выделить варианты дизонтогенетических опухолей, развивающихся из эмбриональных недифференцированных клеток, уклонившихся в силу каких-либо причин от пути миграции из желточного мешка при формировании каудального конца уrogenитального гребня: их появление связано с нарушением дробления, с неполным отщеплением некоторых бластомеров в ранний эмбриональный или ранний фетальный период. Условно можно выделить группу новообразований из эмбриональных камбиальных клеток, сохранившихся при рождении и персистирующих до определенного возраста в ЦНС (под эпендимой желудочков), в симпатических ганглиях и надпочечниках. Такие опухоли имеют высокие потенции для роста и дифференцировки (ретинобластомы, нейрогенные опухоли, медуллобластомы).

Среди особенностей новообразований у детей можно также выделить относительно редкую встречаемость опухолей эпителиальной природы и преобладание мезенхимальных неоплазий (сарком).

В отличие от взрослых у детей отсутствуют предопухолевые заболевания. Клиническая картина опухолей у них зависит от особенностей исходных клеток и локализации образования. Она отличается своеобразным течением с относительно долгим экспансивным характером роста при нефробластомах и гепатобластомах и быстрым генерализованным распространением с экстранодальным вовлечением при неходжкинских лимфомах. Неходжкинские лимфомы у детей существенно отличаются от лимфом у взрослых. Они развиваются из незрелых клеток-предшественников Т и В лимфоцитов, поэтому более 95% лимфом составляют высокозлокачественные варианты с диффузной гистологической структурой, при которых выявляется стремительная генерализация патологического процесса с вовлечением костного мозга, ЦНС, костей, с преобладанием экстранодальных локализаций. Опухоль растет так быстро, что до 80% детей поступают в специализированную клинику уже с III–IV стадией заболевания.

Уникальными особенностями нейробластомы являются два ее свойства — реверсия (созревание) в ганглионевромы (спонтанная или под действием химио- и/или лучевой терапии) и спонтанная регрессия у детей до одного года.

Некоторые злокачественные новообразования (ретинобластома, опухоль Вильмса) могут быть наследственно обусловленными и нередко сочетаются с пороками развития. Например, такие синдромы, как WAGR (Wilms Tumor, Aniridia, Genito-Urinary Anomalies, Mental Retardation — акроним, объединяющий следующие симптомы: опухоль Вильмса, аниридию, патологию мочеполовых органов, умственную отсталость) и Дениса–Драша (синдром, ассоциированный с мальформациями мочеполовой системы, псевдогермафродитизмом, мезангиальным склерозом почек), являются фенотипическим продуктом мутации *WT1* в гене, расположенном на коротком плече хромосомы 11 (11p13), который вовлечен в регуляцию транскрипции фактора *Pax-2*, связанного с дифференцировкой почечного эпителия в процессе нефрогенеза. Как правило, мутация одного аллеля онкосупрессора *WT1* приводит к развитию пороков мочеполовой системы, а инактивация оставшейся копии гена (потеря гетерозиготности) связана с канцерогенезом. У пациентов с данным наследственным синдромом в 80% случаев развиваются опухоли, среди которых наиболее часто — опухоль Вильмса. Именно поэтому дети с семейным анамнезом нефробластомы нуждаются в постоянном наблюдении детским онкологом. Герминальные мутации могут лежать и в основе других детских опухолей: рабдомиосарком, нейро- и гепатобластом, аденокортикального рака.

ДИНАМИКА КУМУЛЯТИВНОЙ ВЫЖИВАЕМОСТИ ДЕТЕЙ В САНКТ-ПЕТЕРБУРГЕ

В последние десятилетия отмечено улучшение показателей выживаемости у детей с онкопатологией. К примеру, в США показатели 5-летней выживаемости в 1960 г. среди детей составляли менее 30%, а к 1990 г. они повысились до 70% [5]. Включение в программы терапии комплексных методов приблизило и российские показатели выживаемости к американским и общеевропейским в ведущих стационарах. Еще вчера считавшиеся фатальными злокачественные опухоли у детей сегодня излечиваются с использованием современных программ с мультидисциплинарным подходом к терапии. Успешное применение современных протоколов позволяет достичь желанной цели более чем в 80% случаев. Риск смертности от онкопатологии с включением этих подходов и внедрением новых каждый год падает на 4–6% [6].

В Санкт-Петербурге 5-летняя выживаемость детей, леченных в 1980–1987 гг., составляла 34,1% [7], тогда как, например, в Англии, по данным Манчестерского детского ракового регистра, эта цифра была равна 60% [8].

Пятилетняя выживаемость детей с опухолями, леченных в 90-х гг. прошлого века в Санкт-Петербурге, составила 61,9%, в начале 2000-х гг. отмечено повышение выживаемости до 69,4% с приближением показателя к общеевропейским цифрам (71,8%) (табл. 1) [6, 7, 9].

Улучшение показателей выживаемости в первую очередь следует объяснять успехами в терапии наиболее распространенных локализаций — лейкозов и лимфом (табл. 2, 3).

Благодаря интенсификации лечения удалось значительно улучшить результаты лечения детей с острым лимфобластным лейкозом: выживаемость с 10–15% в 1970–80-е гг. достигла в настоящее время 80% [10].

Традиционно хорошие результаты наблюдались при лимфоме Ходжкина и опухолях почки. По дан-

Таблица 1. Динамика 5-летней выживаемости детей (0–14 лет), больных злокачественными новообразованиями (по МКБ-10: C00–97), в Санкт-Петербурге

Период наблюдения	Абс.	Относительная выживаемость
<i>Мальчики</i>		
1994–1999	349	61,9±2,6
2000–2004	190	69,4±3,4
2005–2008	146	72,9±3,3
<i>Девочки</i>		
1994–1999	268	59,9±3,1
2000–2004	145	69,3±3,9
2005–2008	127	75,2±3,8

Таблица 2. Динамика 5-летней выживаемости детей (0–14 лет), больных лейкозами (по МКБ-10: C91.0–9; 92.0–9; 93.0–9; 94.0–5; 95.0–2, 7, 9)

Период наблюдения	Абс.	Относительная выживаемость
<i>Мальчики</i>		
1994–1999	130	65,2±4,2
2000–2004	55	70,7±6,2
2005–2008	51	86,5±6,3
<i>Девочки</i>		
1994–1999	67	70,8±5,7
2000–2004	51	70,7±6,4
2005–2008	44	66,1±6,3

Таблица 3. Динамика 5-летней выживаемости детей (0–14 лет), больных злокачественными новообразованиями головного мозга (по МКБ-10: C71)

Период наблюдения	Абс.	Относительная выживаемость
<i>Мальчики</i>		
1994–1999	79	48,3±5,6
2000–2004	37	59,0±8,2
2005–2008	22	36,5±11,0
<i>Девочки</i>		
1994–1999	60	48,9±6,6
2000–2004	23	55,4±10,6
2005–2008	16	56,4±10,7

ном авторов из НИИ онкологии им. Н.Н. Петрова и ГКБ № 31, для детей, леченных от лимфомы Ходжкина в 2002–2006 гг., 5-летняя общая выживаемость составила 94% при 87% бессобытийной выживаемости [11, 12]. Использование европейского протокола для лечения опухоли Вильмса у детей (SIOP 93–01, руководитель — проф. Н. Граф) повысило выживаемость детей с односторонней опухолью до 94,4% при общей выживаемости более 80% [13]. Несомненно, на улучшение показателей общей выживаемости детской популяции повлияло и внедрение в практику онкологических отделений протоколов группы BFM (Berlin–Frankfurt–Munster, руководитель — проф. А. Райтер) для лечения неходжкинских лимфом, благодаря чему цифры 5-летней бессобытийной выживаемости увеличились с 30 до 82% [14, 15]. В табл. 4 представлена динамика 5-летней выживаемости детей с лимфомами по данным популяционного ракового регистра.

Следует отметить, что результаты лечения варьируют не только в зависимости от вида злокачественного заболевания и интенсивности терапии, но и от демографических характеристик пациентов (возраст, пол, этническая принадлежность), социально-экономических условий страны

Таблица 4. Динамика 5-летней выживаемости детей (0–14 лет), больных лимфомами (по МКБ-10: С81–85, 88, 90, 96)

Период наблюдения	Абс.	Относительная выживаемость
<i>Мальчики</i>		
1994–1999	54	70,6±6,2
2000–2004	40	80,0±6,2
2005–2008	19	74,1±7,3
<i>Девочки</i>		
1994–1999	28	62,6±9,5
2000–2004	13	77,1±11,7
2005–2008	11	82,2±13,1

проживания и, естественно, от факторов, характеризующих опухолевый процесс (морфологическое строение, локализация, распространенность заболевания на момент диагностики).

АЛГОРИТМ СОЗДАНИЯ СИСТЕМЫ ДЕТСКОГО ПОПУЛЯЦИОННОГО РАКОВОГО РЕГИСТРА СЕВЕРО-ЗАПАДНОГО ФЕДЕРАЛЬНОГО ОКРУГА

О необходимости организации детского популяционного ракового регистра нам стало ясно в начале 80-х гг. XX в., когда сотрудниками НИИ онкологии была проведена перепись онкологических больных в Ленинграде. Исследование, проведенное О.А. Капитоновой [1] — сотрудницей лаборатории онкологической статистики, показало, что полученный первичный материал, на основе которого формируется государственная отчетность в Горонкодиспансере, в два раза меньше полученного ею самой. О.А. Капитонова выявила значительное число детей, больных ЗНО, в архивах лечебных учреждений, включая федеральные.

Таблица 5. Смертность детского населения (0–14 лет) территорий Северо-Западного федерального округа России от злокачественных заболеваний (оба пола)

Территория	Абс.	«Грубый» показатель	Стандартизованный показатель (мировой стандарт)
Северо-Западный ФО	75	3,80	3,80
Архангельская обл.	5	2,50	2,54
Вологодская обл.	7	3,55	3,56
Калининградская обл.	7	4,76	4,82
Санкт-Петербург	34	5,44	5,44
Ленинградская обл.	6	2,58	2,63
Мурманская обл.	1	0,79	0,77
Новгородская обл.	4	4,26	4,28
Псковская обл.	3	3,19	3,26
Республика Карелия	1	0,98	0,96
Республика Коми	7	4,50	4,52

С созданием в 1993 г. первого в России популяционного ракового регистра проблема первичного учета ЗНО среди детского населения стала менее острой, однако полностью обеспечить сбор данных не удалось в связи со слабой юридической поддержкой ракового регистра [6, 7, 9].

Вопросам методологии распространенности ЗНО у детей посвящено большое число исследований [16, 17]. В табл. 5 представлены данные о смертности детского населения от опухолевых заболеваний в 2013 г. Наибольшая смертность зарегистрирована в Санкт-Петербурге, т.к. в северной столице сконцентрировано основное количество федеральных центров Северо-Западного ФО, куда госпитализируются больные из регионов. На сегодняшний день смерть пациента регистрируется в том городе, где находился больной, и не фиксируется в регионе. Этот дефект можно исправить только с созданием полноценного ДППР с полным доступом к персонифицированным данным во все лечебные учреждения региона.

Система ДППР создается в дополнение всем территориальным раковым регистрам федерального округа, в тесном контакте с ними, взаимно дополняя базу данных и контролируя динамическое наблюдение на протяжении жизни нескольких поколений, взятых на учет больных ЗНО. Дискуссионным остается вопрос о возрастной группе. Известно, что до 35-летнего возраста заболеваемость ЗНО находится на очень низком уровне [7]. Совершенно очевидно, что создаваемый регистр федерального округа должен включать детей (0–14 лет) и подростков (15–17 лет). Сейчас активно обсуждается проблема, в какую базу данных следует отнести молодых людей от 19 до 30 лет или даже до 35-летнего возраста, так как специфика структуры заболеваемости ЗНО в этой группе близка к подростковой [18, 19]. Вероятнее всего, создаваемая система учета, контроля и

динамического наблюдения за больными ЗНО в предлагаемой системе должна включать больных в возрасте минимум до 35 лет.

Существующая система деятельности популяционных раковых регистров России проводит свою работу на административных территориях в основном с численностью населения от 100 тыс. до 1 млн. На этих территориях в течение отчетного года регистрируются единичные случаи ЗНО среди детского населения, что не дает возможности правильно оценить величину аналитических показателей. Кроме того, лечение данной группы населения, как правило, осуществляется в федеральных учреждениях, редко передающих выписки из истории болезни в раковые регистры по месту жительства больных, что ведет к искажению государственной отчетности.

Еще одной важной проблемой для Министерства здравоохранения Российской Федерации является следующее обстоятельство: проведенный нами опрос руководителей раковых регистров всех административных территорий России в связи с организацией в сентябре 2015 г. в НИИ онкологии им. Н.Н. Петрова совместно с ВОЗ/МАИР Школы онкологов по развитию в России системы ПРР, соответствующих международным стандартам, показал, что на 20 административных территориях врачи-онкологи ПРР не имеют доступа к базе данных умерших (кроме СЗФО РФ), что искажает государственную отчетность относительно накопления контингентов, одногодичной летальности и исключает возможность расчета показателей выживаемости больных. Девяносто процентов ПРР не имеют в штате патологоанатома, который должен не только осуществлять кодирование гистологических типов опухолей в регистрационных картах, но и проводить контроль профессионального уровня всех патологоанатомов на административной территории.

Кроме того, накопленные за последние 20 лет в раковых регистрах административных территорий сведения о детях требуют более тщательного динамического наблюдения и прослеживания судеб не только излеченных детей, но и их последующего поколения для изучения закономерностей риска распространения рака в последующих поколениях и выработки программ предупреждения развития этих процессов.

ОСНОВНЫЕ ЗАДАЧИ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ ДЕТСКОГО ПОПУЛЯЦИОННОГО РАКОВОГО РЕГИСТРА

Можно выделить следующие этапы работы.

1. Разработка методологии проведения расчета по формированию ДПРР на федеральном уровне.
2. Обоснование кадрового и технического обеспечения.
3. Разработка системы организации, сбора и накопления данных о первичных случаях ЗНО

у детей в масштабах федерального округа, исключая потери пациентов.

4. Разработка методологии деятельности ДПРР на уровне ФО. ДПРР, как правило, должен быть организован на базе федерального учреждения в федеральном округе. В ФГБУ «НИИ онкологии им. Н.Н. Петрова» он должен быть организован в составе двух групп — производственной и аналитической. Работа в ДПРР должна осуществляться в тесном контакте с существующими регистрами. На всех административных территориях должны быть выделены ответственные за контролем ведения детского регистра на местах. Сотрудники ДПРР свое основное внимание должны направлять на активный поиск больных детей для формирования полной базы данных ДПРР федерального округа путем постоянного контакта со всеми учреждениями, осуществляющими лечение больных детей.
5. Разработка комплекса программного обеспечения сбора, накопления и анализа данных ДПРР с охватом и электронным контролем максимального числа лечебных учреждений всех административных территорий.
6. Проведение полевых испытаний проверки системы работы ДПРР.
7. Формирование единой базы детских регистров. Сформированная полная база данных позволит осуществить более точно расчеты показателей заболеваемости и смертности детей, вычислить ряд аналитических показателей эффективности лечения, включая расчет показателей выживаемости больных.
8. После завершения формирования базы данных регистра можно будет приступить к следующему этапу — анализу риска возникновения ЗНО во втором и третьем поколениях детей, излеченных от ЗНО.

Для осуществления изложенного необходимо в первую очередь рекомендовать следующее.

1. Создание проекта Приказа или Распоряжения Министерства здравоохранения об организации самостоятельной структуры ДПРР в СЗФО РФ и развитие существующей системы регистра с правом его сотрудников контролировать все лечебные учреждения.
2. Определение источников финансирования и утверждение штатной структуры, как это принято во многих странах мира.
3. Выделение необходимых средств для формирования двух программных продуктов:
 - а) ведения базы данных ДПРР;
 - б) программы расчета аналитических показателей, включая расчет показателей выживаемости больных и риски развития опухолей среди детей во втором и третьем поколении у лиц, излеченных от рака.

Если в детский регистр будут включены и молодые люди в возрасте до 35 лет, то исследование риска возникновения ЗНО во втором

и третьем поколении примет еще большее значение для проведения фундаментальных исследований.

4. Расчет расходов на пропагандистскую, профилактическую и издательскую деятельность ДПРР.

В идеале детский популяционный раковый регистр должен представлять собой сеть единой системы автоматизации госпитальных раковых регистров, в которую должна быть представлена информация по единообразной идеологии с использованием одинаковых кодификаторов с созданием центральной базы данных о пациентах детского возраста. Использование автоматизированных рабочих мест позволит быстро и качест-

венно обеспечить органы управления достоверной и исчерпывающей информацией, необходимой для углубленного анализа работы онкологической службы в целом.

Таким образом, функционирование детского популяционного канцер-регистра, использующего оригинальные и международные стандарты и рекомендации, несомненно, улучшит мониторинг злокачественных опухолей у детей. Стандарты и рекомендации необходимы для осуществления проспективной эпидемиологической оценки выживаемости, своевременного проведения диагностических мероприятий как в каждом конкретном случае, так и в регионе в целом.

ЛИТЕРАТУРА

- Капитонова О.А., Мерабишвили В.М., Колыгин Б.А., Филатов В.Н. Злокачественные опухоли у детей в Ленинграде. Злокачественные новообразования в Ленинграде. Под ред. Р.И. Вагнера, В.М. Мерабишвили. СПб.: ПО Ленуприздата. 1991. С. 134–45.
- Grabow D., Spix C., Blettner M., Kaatsch P. Strategy for long-term surveillance at the German Childhood Cancer Registry — an update. *Klin Padiatr.* 2011;223(3):159–64.
- Debling D., Spix C., Blettner M., Michaelis J., Kaatsch P. The cohort of long-term survivors at the German childhood cancer registry. *Klin Padiatr.* 2008;220(6):371–7.
- Фасеева Н.Д., Мерабишвили В.М., Кулева С.А. Детский популяционный канцер-регистр — важный инструмент для анализа заболеваемости, выживаемости и смертности детей. Петербургский онкологический форум (1-й Российский онкологический научно-образовательный форум с международным участием) «Белые Ночи-2015», 8–10 июня 2015. Сборник тезисов. СПб, 2015. С. 405.
- Robinson LL, Green DM, Hudson M, et al. Long-term outcomes of adult survivors of childhood cancer. Results from the Childhood Cancer Survivor Study. *Cancer.* 2005;11:2557–64.
- Мерабишвили В.М. Злокачественные новообразования в Санкт-Петербурге (анализ базы данных ракового регистра по международным стандартам: заболеваемость, смертность, выживаемость). Под ред. А.М. Беляева. СПб.: Ладога. 2015. 296 с.
- Мерабишвили В.М., Демин Е.В. Выживаемость детей (0–14) Санкт-Петербурга, заболевших злокачественными новообразованиями (С00–96). Выживаемость онкологических больных. Выпуск второй. Часть II. Под ред. Ю.А. Щербука. СПб.: ООО «Издательско-полиграфическая компания «КОСТА». 2011. С. 345–57.
- Stiller CA, Allen MB, Eatock EM. Childhood cancer in Britain: the National Registry of Childhood Tumours and incidence rates 1978–1987. *Eur J Cancer.* 1995;31A(12):2028–34.
- Мерабишвили В.М. Выживаемость онкологических больных. СПб.: ООО «Издательско-полиграфическая компания «КОСТА». 2006. 440 с.
- Бойченко Э.Г., Карачунский А.И., Белогурова М.Б. и др. Сравнительный анализ результатов лечения детей с ОЛЛ в соответствии с тремя различными режимами химиотерапии в клиниках Москвы и Санкт-Петербурга за период 1993–2007 гг. *Вопросы гематологии, онкологии и иммунопатологии в педиатрии.* 2011;4:6–15.
- Белогурова М.Б., Радулеску Г.Г., Викторovich Т.Д. и др. Результаты лечения детей и подростков с лимфомой Ходжкина по протоколам DAL-HD и GPOH-HD. *Педиатрия.* 2009;4:28–32.
- Кулева С.А., Анишкин М.Ю., Колыгин Б.А. Сравнительный анализ двух рискадаптированных программ, используемых в терапии лимфомы Ходжкина у детей и подростков. *Вопросы онкологии.* 2008;1:53–8.
- Шац Л.И., Матченкова Н.В., Силков В.Б. и др. Результаты лечения опухоли Вильмса по рекомендациям GPOH и SIOP. Опыт одного центра. Сборник материалов VI Межрегионального совещания НОДГО 4–7 июня 2015. Москва. 2015. 67 с.
- Белогурова М.Б., Радулеску Г.Г., Кириченко М.М. и др. Результаты лечения детей с В-клеточными лимфомами по модифицированному протоколу VMF. *Терапевтический архив.* 1998;7:39–41.
- Самочатова Е.В., Шелихова Л.Н., Белогурова М.Б. и др. Комбинированная химиотерапия больных с НХЛ из зрелых В-клеток возрастной группы до 18 лет: результаты многоцентрового исследования В-НХЛ-М с применением ритуксимаба и модифицированного протокола В-NHL-BFM 90. *Онкогематология.* 2009;3:4–14.
- Злокачественные новообразования в России в 2013 году (заболеваемость и смертность). Под ред. А.Д. Каприна, В.В. Старинского, Г.В. Петровой. М.:

- МНИОИ им. П.А. Герцена — филиал ФГБУ «ФМИЦ им. П.А. Герцена». 2015. 250 с.
17. Злокачественные новообразования в Северо-Западном федеральном округе. Под ред. В.М. Мерабишвили, А.М. Беляева. СПб.: Ладoga. 2015. 556 с.
18. Pearce MS, Parker L, Windebank KP, Cotterill SJ, Craft AW. Cancer in adolescents and young adults aged 15–24 years: A report from the North of England young person's malignant disease registry, UK. *Pediatr Blood Cancer*. 2005;45:687–93.
19. Bleyer A, Barr R, Hayes-Lattin B, Thomas D, Ellis C, Anderson B. The distinctive biology of cancer in adolescents and young adults. *Nat Rev Cancer*. 2008;8(4):288–98.

КОНТАКТНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Мерабишвили Вахтанг Михайлович, доктор медицинских наук, профессор, руководитель научного отдела противораковой борьбы ФГБУ «НИИ онкологии им. Н.Н. Петрова» Минздрава России, руководитель Популяционного ракового регистра Санкт-Петербурга, председатель научно-методического Совета по развитию информационных систем онкологической службы Северо-Западного федерального округа

Адрес: 197758, Санкт-Петербург, п. Песочный, Ленинградская ул., д. 68, **e-mail:** MVM@niioncologii.ru

Кулева Светлана Александровна, доктор медицинских наук, заведующая отделением химиотерапии и комбинированного лечения злокачественных опухолей у детей, ведущий научный сотрудник научного отдела инновационных методов терапевтической онкологии и реабилитации ФГБУ «НИИ онкологии им. Н.Н. Петрова» Минздрава России, профессор кафедры онкологии, детской онкологии и лучевой терапии Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета Минздрава России

Адрес: 197758, Санкт-Петербург, п. Песочный, Ленинградская ул., д. 68; **e-mail:** Kulevadoc@yandex.ru

От редакции:

Уважаемые коллеги, в этом номере мы предлагаем вам новую форму работы: публикация статьи с комментарием рецензента. Приглашаем вступить в дискуссию и присылать свое мнение о напечатанных статьях.

И.С. Долгополов

Российский онкологический научный центр им. Н. Н. Блохина Минздрава России,
Москва, Российская Федерация

Верьте только статистике, которую сами правили

Статистика в целом, а медицинская статистика в частности не просто собирает цифры и факты, обобщая данные и предоставляя их для последующих статей, докладов и презентаций. Целью статистической обработки данных является дальнейшее перспективное планирование направлений развития. Например, на базе сведений медицинской статистики выстраиваются представления о количественном и качественном составе больных, необходимых ресурсах и местах их размещения для оказания этим больным соответствующей современным требованиям медицинской помощи в оптимальные сроки, о количестве и качестве медицинских кадров, необходимых объемах финансирования и т.п. Чем полнее и честнее данные, тем выше эффективность системы здравоохранения, построенной на их базе. И наоборот... Обработывая данные и публикуя их в журналах специализированной направленности, необходимо предоставлять полные и достоверные цифры. Любой профессионал сразу потеряет интерес к вашим данным и в дальнейшем будет с недоверием относиться к вашей работе.

В настоящем номере журнала опубликована статья, посвященная необходимости и перспективам организации регистра по детской онкологии в Северо-Западном федеральном округе (СЗФО) с некоторыми статистическими выкладками за 15 лет работы специализированных учреждений этого региона. Статья вызвала во мне двойственные чувства. Я абсолютно согласен с аргументацией о необходимости организации и обеспечения полноценного функционирования детского онкологического регистра, высказанной в начале статьи. Мне также представляются аргументированными и продуманными цели и задачи этого регистра и его организационная структура, о которых говорится в заключении. Центральная же часть статьи, где представлены данные о работе существующей статистической структу-

ры Популяционного ракового регистра, требует серьезного разбора и комментариев.

Начну с того, что нигде в статье не представлены показатели общей заболеваемости онкологической патологией у детей. А это является основным показателем, характеризующим и определяющим все этапы оказания медицинской помощи — от диагностики до диспансерного наблюдения. Не располагая сведениями о масштабах заболеваемости, нельзя планировать объем специализированного коечного фонда, количество и состав штатных единиц врачей и медицинских сестер, потребности в диагностических службах, закупку лекарственных препаратов и т.п. Учитывая крайне высокую стоимость лечения пациентов с онкологической патологией, недоучет выливается в недофинансирование десятков миллионов рублей в год или, что еще хуже, в снижение качества лечения, нарушение программ и в конечном итоге в увеличение смертности.

Позволю себе напомнить, что заболеваемость оценивается в абсолютных и относительных цифрах, приведенных на 10^5 или на 10^6 населения данного региона (страны). Принимая во внимание, что авторы в статье оперируют данными, полученными в возрастной категории 0–14 лет, о ней я и хотел бы поговорить. По данным регистров США, Великобритании, Франции, заболеваемость раком в этой группе колеблется от 151 до 153 на 10^6 всех детей 0–14 лет вне зависимости от континента, расового состава населения страны, формы организации системы здравоохранения, пищевых привычек и т.д. [1–3]. В Российской Федерации (РФ) цифры существенно ниже. По данным МЗ РФ, заболеваемость новообразованиями у детей составила всего 115,4 в 2014 г. [4]. По данным регистра ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» МЗ РФ, общая стандартизованная заболеваемость в 2006–2010 гг. составила 123,9 на 10^6 детей в возрасте 0–14 лет, а по данным ФГУ «Московский