

Л. П. Киселёв, О. В. Алейникова

*Республиканский научно-практический центр детской онкологии, гематологии и иммунологии,
Минск, Республика Беларусь*

ПРИМИТИВНАЯ НЕЙРОЭКТОДЕРМАЛЬНАЯ ОПУХОЛЬ КОСТЕЙ И МЯГКИХ ТКАНЕЙ У ПАЦИЕНТОВ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ: КЛИНИЧЕСКИЕ ИСХОДЫ И ПОКАЗАТЕЛИ ВЫЖИВАЕМОСТИ ЗА 15-ЛЕТНИЙ ПЕРИОД

Оценены клиничко-патологические характеристики и долгосрочные показатели выживаемости пациентов с примитивной периферической нейроэктодермальной опухолью (пПНЭО) костей и мягких тканей. В анализ включены 53 пациента с пПНЭО, получавших лечение с 1999 по 2014 г. Общая выживаемость для всей когорты пациентов составила 60,2 %, при локализованных и метастатических формах – 70,3 и 20,0 % соответственно. Не выявлено значимых отличий в характеристиках пациентов (пол, возраст, уровень лактатдегидрогеназы, размер и локализация опухоли и др.), позволяющих прогнозировать исход заболевания перед началом терапии.

Показатели долгосрочной выживаемости пациентов детского возраста с пПНЭО костей и мягких тканей в Республике Беларусь соответствует стандартам стран с развитой структурой здравоохранения. Молекулярные маркеры, характеризующие биологию новообразования, необходимы для прогнозирования исхода заболевания у пациентов, опухоль которых может быть резистентной к современным схемам лечения.

Ключевые слова: периферическая нейроэктодермальная опухоль костей и мягких тканей у детей, лечение, выживаемость.

L. Kisialeu, O. Aleinikova

Republican Research Center for Pediatric Oncology, Hematology and Immunology, Minsk, Republic of Belarus

CLINICAL OUTCOMES AND SURVIVAL RATES OVER THE 15-YEAR PERIOD IN PEDIATRIC PATIENTS WITH PERIPHERAL PRIMITIVE NEUROECTODERMAL TUMOR OF BONE AND SOFT TISSUES IN REPUBLIC OF BELARUS

Peripheral primitive neuroectodermal tumor (pPNET) can occur in any bone or soft tissue and is about a quarter of all pediatric patients with Ewing's sarcoma family of tumors. The aim of this study was to investigate whether patient characteristics differ between the cases with favorable and unfavorable outcomes. Thus, 53 pediatric patients with pPNET from the Republic of Belarus reported to the sub-cancer registry database from 1999 to 2014 were evaluated. The survival rate was estimated by means of the Kaplan-Meier method and was compared using log-rank tests and Cox proportional hazard models. Overall survival (OS) was superior for localized pPNET compared with metastatic forms (70.3 % vs 20.0 %; $P = 0.0016$). Fifteen-year OS for the entire cohort of patients was 60.2 %. Known clinical prognostic factors (age, sex, tumors volume, response to treatment and other) did not differ between patients with favorable and unfavorable outcomes.

Treatment results for pediatric patients with pPNET from the Republic of Belarus comply with the generally accepted standards. Patients with metastatic status need new treatment strategies. Search for new predictive markers is required for early detection of resistant to conventional treatment patients with localized pPNET.

Keywords: peripheral primitive neuroectodermal tumor, pediatric patients, treatment, survival.

Введение. Примитивная периферическая нейроэктодермальная опухоль (пПНЭО) может возникать в костях или мягких тканях любой локализации у 1/4–1/3 всех пациентов детского возраста с опухолями семейства саркомы Юинга (СЮ) [1, 2]. Использование канцер-регистров с целью регистрации первичных пациентов, стадирования онкологического процесса и послелечебного наблюдения является современным стандартом для систематизации результатов терапии [2–4]. Отличие пПНЭО от классической СЮ основывается на наличии маркеров нейрональной дифференцировки: нейрон-специфической енолазы, CD57, синаптофизина, а также протеинов нейрофиломота и S100 [5, 6]. Ранее пПНЭО рассматривалась как отдельная нозология и лечилась по схемам, разработанным для мягкотканной патологии. Позднее обнаруженные генетиче-

