



НМИЦ ДГОИ
ИМ. ДМИТРИЯ РОГАЧЕВА



НАУКА —
ДЕТЯМ

ПРОГРАММА МЕРОПРИЯТИЯ
**ШКОЛА-СЕМИНАР
ПО ДИАГНОСТИКЕ
И ЛЕЧЕНИЮ
ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ
ЛИМФОМ У ДЕТЕЙ**

**24–25
октября
2024 г.**



ФОРМАТ ПРОВЕДЕНИЯ МЕРОПРИЯТИЯ:

аудиторное с трансляцией

ОРГАНИЗАТОР:

ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России

РУКОВОДИТЕЛИ ПРОГРАММНОГО КОМИТЕТА

Грачев Николай Сергеевич – д. м.н, профессор, генеральный директор ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва).

Масчан Алексей Александрович – д. м.н., член-корр РАН, директор Института гематологии, иммунологии и клеточных технологий, заведующим отделением детской гематологии и онкологии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» (Москва)

Мякова Наталья Валериевна – д. м.н., заместитель глав. врача по лечебной работе, заведующая отделением онкогематологии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва).

Абрамов Дмитрий Сергеевич – врач-патологоанатом патологоанатомического отделения ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва).

Абугова Юлия Георгиевна – врач-гематолог отделения онкогематологии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва).

Аведова Асмик Яковлевна – врач аллерголог-иммунолог отделения иммунологии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва).

Барях Елена Александровна – д. м.н., заведующая отделением гематологии и химиотерапии ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ», профессор кафедры гематологии Института клинической медицины им. Н. В. Склифосовского ФGAOY BO Первый МГМУ им. И. М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), профессор кафедры гематологии и трансфузиологии им. академиков И. А. Кассирского и А. И. Воробьева ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России (Москва).

Богданова Дарья Валериевна – врач аллерголог-иммунолог стационара кратковременного лечения ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва).

Бойченко Эльвира Госмановна – д. м.н., главный внештатный детский специалист-гематолог, заведующая отделением онкогематологии СПб ГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий» (Санкт-Петербург).

Валиев Тимур Теймуразович – д. м.н., врач-детский онколог, ведущий научный сотрудник, врач-гематолог, заведующий отделением детской онкологии и гематологии (химиотерапии гемобластозов) № 1 НИИ детской онкологии и гематологии имени академика РАМН Л. А. Дурнова (Москва).

Волкова Анастасия Сергеевна – врач-детский онколог отделения детской онкологии и гематологии (химиотерапии гемобластозов) № 1 НИИ детской онкологии и гематологии имени академика РАМН Л. А. Дурнова (Москва).

Волчков Егор Васильевич – врач-гематолог отделения онкогематологии, стажер-исследователь отдела исследования лимфом ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России; стажер-исследователь лаборатории биологии единичных клеток НИИ Молекулярной и клеточной медицины РУДН (Москва).

Воробьев Николай Андреевич – к. м.н., зав. отделением протонной терапии МИБС, доцент кафедры онкологии СПбГУ (Санкт-Петербург).

Дерипапа Елена Васильевна – к. м.н., врач аллерголог-иммунолог отделения иммунологии, заведующая отделом оптимизации лечения иммунодефицитов ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва).

Дунайкин Максим Михайлович – врач-радиолог отделения радионуклидной диагностики и терапии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва).

Евстратов Дмитрий Андреевич – к. м.н., врач-детский онколог отделения онкогематологии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва).

Казарян Гузель Рафаиловна – заведующая детским онкологическим отделением бюджетного учреждения ХМАО-Югры «Окружная клиническая детская больница» (Нижневартовск).

Козлов Андрей Вадимович – к. м.н., старший научный сотрудник НИИ ДОГyT им РМ Горбачевой ПСПБГМУ им ИП Павлова (Санкт-Петербург).

Коптева Екатерина Михайловна – врач-анестезиолог-реаниматолог высшей категории, отделение реанимации и интенсивной терапии № 1 ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва).

Ликарь Юрий Николаевич – д. м.н., заведующий отделом ядерной медицины ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва).

Павлова Татьяна Юрьевна – научный сотрудник, врач-детский онколог отделения детской онкологии и гематологии (химиотерапии гемобластозов) № 1 НИИ детской онкологии и гематологии имени академика РАМН Л. А. Дурнова (Москва).

Потапенко Людмила Арнэльева – врач-гематолог стационара кратковременного лечения ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва).

Пролесковская Инна Витальевна – к. м.н., доцент, главный внештатный детский онкогематолог Министерства здравоохранения Республики Беларусь, онколог, заместитель директора по клинике государственное учреждение «Республиканский научно-практический центр детской онкологии, гематологии и иммунологии» (Минск).

Пшонкин Алексей Вадимович – к. м.н., врач-гематолог, заведующий отделением стационар кратковременного лечения ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва).

Руднева Анастасия Евгеньевна – к. м.н., врач-гематолог консультативного отделения, старший научный сотрудник отдела эпидемиологии и исследования поздних эффектов у детей ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва).

Рядинская Елена Андреевна – врач-анестезиолог реаниматолог отделения реанимации и интенсивной терапии № 2 ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва).

Сенченко Мария Анатольевна – врач-патологоанатом патологоанатомического отделения ФГБУ НМИЦ онкологии им. Н. Н. Блохина, младший научный сотрудник отдела клинической патологии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва).

Тузова Елизавета Александровна – врач-гематолог боксированного отделения гематологии/онкологии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва).

Хамин Игорь Геннадьевич – к. м.н., заведующий отделением реанимации и интенсивной терапии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва).

Цаплина Наталия Сергеевна – к. м.н. врач-детский онколог отделения детской онкологии и гематологии (химиотерапии гемобластозов) № 1 НИИ детской онкологии и гематологии имени академика РАМН Л. А. Дурнова (Москва).

Цаур Григорий Анатольевич – доктор медицинских наук, заведующий лабораторией молекулярной биологии, иммунофенотипирования и патоморфологии ГАУЗ Свердловской области «Областная детская клиническая больница», заведующий лабораторией клеточной терапии онкогематологических заболеваний ГАУЗ Свердловской области «Институт медицинских клеточных технологий», доцент кафедры медицинской микробиологии и клинической лабораторной диагностики ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» (Екатеринбург).

Чугаева Лилия Халитовна – врач-гематолог отделения онкогематологии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва).

Шарлай Анастасия Сергеевна – врач-лабораторный генетик патологоанатомического отделения ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва).

Шестопалов Глеб Игоревич – врач-гематолог отделения ТКМ РДКБ филиал ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России (Москва).

Якимов Вадим Сергеевич – врач-гематолог отделения детской онкологии и гематологии Центра детской онкологии и гематологии ГАУЗ СО ОДКБ (Екатеринбург).

День 1

24 октября (четверг)

Секция 1: 9.35–11.25

Модераторы: *Н. В. Мякова, А. В. Козлов, Е. А. Барях*

- 9.30–9.35 Приветственное слово
- 9.35–9.50 Промежуточные результаты протокола В-НХЛ-2021
Абугова Ю. Г.
- 9.50–10.10 Дифференцированная терапия 1 линии ДВККЛ у взрослых
Барях Е. А.
- 10.10–10.30 Терапия рецидивов ЛБ с применением клеточных и таргетных технологий
Валиев Т. Т.
- 10.30–10.50 Лечение ПМВКЛ у детей и подростков, презентация протокола первой линии (DA-EPOCH-R+ниволумаб)
Козлов А. В.
- 10.50–11.10 Редкий случай double-hit лимфомы у ребенка с синдромом Дауна
Бойченко Э. Г.
- 11.10–11.25 Клинический случай дебюта лимфомы Беркитта с интраспинальным ростом и компрессией спинного мозга
Казарян Г. Р.

11.25–11.55 **кофе-брейк**

Секция 2: 11.55–14.10

Модераторы: *А. А. Масчан, М. Б. Белогурова, Т. Т. Валиев*

- 11.55–12.15 Результаты лечения ЛБЛ по протоколам ALL IC BFM 2002/2009
Павлова Т. Ю.
- 12.15–12.30 Результаты терапии ЛБЛ в РФ. Перспективы развития лечения и диагностики ЛБЛ у детей
Волчков Е. В.
- 12.30–12.50 Многолетние результаты лечения АККЛ у детей по дифференцированному протоколу НИИ ДОГ-АККЛ-2003
Волкова А. С., Валиев Т. Т.
- 12.50–13.10 ALK-позитивная АККЛ у детей: биология и прогностические факторы
Абрамов Д. С.
- 13.10–13.30 Результаты терапии классической лимфомы Ходжкина по протоколам EuroNet-PHL-C1/C2 в РФ
Шестопалов Г. И.
- 13.30–13.50 Дефекты диагностики и лечения ЛХ в РФ
Руднева А. Е.
- 13.50–14.10 Результаты лечения рецидивов и рефрактерных форм классической лимфомы Ходжкина с применением таргетных и трансплантационных технологий
Цаплина Н. С., Козлов А. В., Валиев Т. Т.

14.10–15.40 **обед**

Секция 3: 15.40–17.40

Модераторы: Э. Г. Бойченко, И. П. Пролесковская, А. В. Пшонкин

- 15.40–16.00 Морфологическая диагностика Т-клеточных лимфом
Абрамов Д. С.
- 16.00–16.20 Периферические Т-клеточные лимфомы у детей
Пшонкин А. В.
- 16.20–16.40 Подкожная панникулитоподобная Т-клеточная лимфома у детей
Евстратов Д. А.
- 16.40–17.00 ППТКЛ у пациента с первичным иммунодефицитом: клинические особенности и подходы к лечению
Потапенко Л. А.
- 17.00–17.20 Случай подкожной панникулитоподобной Т-клеточной лимфомы у пациента на фоне первичного иммунодефицита
Пролесковская И. В.
- 17.20–17.40 Успешная терапия рецидива ППТКЛ
Павлова Т. Ю., Валиев Т. Т.

День 2 25 октября (пятница)

Секция 4: 9.30–11.10

Модераторы: Ю. Н. Ликарь, Г. А. Цаур, Г. Р. Казарян

- 9.30–9.50 Обзор методов молекулярно-генетической диагностики лимфом
Цаур Г. А.
- 9.50–10.10 FISH диагностика лимфом
Шарлай А. С.
- 10.10–10.25 Прогностическая роль количественных параметров ПЭТ/КТ при стадировании и оценке раннего ответа у детей с лимфомой
Дунайкин М. М., Ликарь Ю. Н.
- 10.25–10.45 Значение ПЭТ в диагностике прогрессии/рецидива НХЛ
Тузова Е. А.
- 10.45–11.00 Прогностическое значение паттернов при нодулярной лимфоме Ходжкина с лимфоцитарным преобладанием
Сенченко М. А.

11.00–11.40 **кофе-брейк**

Секция 5: 11.40–14.00

Модераторы: *Н. В. Мякова, И. Г. Хамин, А. В. Нечеснюк*

- 11.40–12.00 Возможности протонной терапии в лечении лимфомы Ходжкина у детей
Воробьев Н. А.
- 12.00–12.20 Протокол первичной антитромботической профилактики венозных тромбозов у детей и подростков с лимфомами
Евстратов Д. А.
- 12.40–13.00 Синдром острого лизиса: диагностика, профилактика, лечение
Коптева Е. М.
- 13.00–13.20 Современные методы диагностики и лечения диснатриемий у детей
Рядинская Е. А.
- 13.20–13.40 Болезнь Ходжкина или нет – сложности в диагностике и лечении редкой лимфомы
Якимов В. С.
- 13.40–14.00 Перспективы использования ИИ и цифровой патологии (digital pathology) в диагностике лимфом
Волчков Е. В.

14.00–14.30 **кофе-брейк**

Секция 6: 14.30–16.00

Модераторы: *А. А. Масчан, Е. В. Дерипапа, Д. А. Евстратов*

- 14.30–14.50 **Сочетание лимфомы Беркитта с атипичным ГУС. Клинический случай. Шапочник А. П.**
- 14.50–15.10 Посттрансплантационные лимфопролиферативные заболевания у детей: опыт НМИЦ ДГОИ им. Дм. Рогачева
Чугаева Л. Х.
- 15.10–15.30 Редкий случай лимфоматоидного гранулематоза с мультисистемным поражением у пациента с комбинированным иммунодефицитом
Аведова А. Я.
- 15.30–15.45 EBV-ассоциированная лимфома ЦНС в дебюте ВДИ
Дерипапа Е. В./Богданова Д.В.
- 15.45–16.00 Подведение итогов

Секция 1

■ Промежуточные результаты протокола В-НХЛ-2021 – Абугова Ю. Г.

С мая 2022 года ведется новый исследовательский протокол В-NHL-M-21. На настоящий момент в исследование входят 19 клиник Российской Федерации и Центр Республики Беларусь. Цель исследования: оптимизация тактики лечения В-НХЛ у детей и подростков на основании определения дополнительных прогностических факторов. Задачи: оценить результаты редукции терапии для пациентов с благоприятным прогнозом. В группе благоприятного риска редукция интенсивности химиотерапии заключалась в исключении из блоков VCR, антрациклинов, модификация дозы МТХ 1 г/м² за 4 часа. Оценить результаты ранней интенсификации терапии при наличии факторов однозначно неблагоприятного прогноза (сокращение объема (массы) опухоли менее чем на 75 % после 2-го блока ХТ, «медленный ответ» и инициальные дополнительные неблагоприятные цитогенетические находки (ген TP53, 11qLOH). Интенсификация проводимой химиотерапии заключается в увеличении количества введений ритуксимаба; обязательными блоками R-VICI и ауто-ТГСК. На настоящий момент в исследование включено 90 пациентов. В группе стандартного риска 2-х летняя ОВ и БВ равна 100 %. В группе высокого риска 2-х летняя ОВ и БВ равна 95 %.

■ Дифференцированная терапия 1 линии ДВКЛ у взрослых – Барях Е. А.

Диффузная В-клеточная крупноклеточная лимфома (ДВВКЛ) является крайне гетерогенной лимфоидной опухолью. В соответствии с российскими и международными клиническими рекомендациями в течение более 20 лет стандартом терапии взрослых больных остается программа R-СНОР. Однако, данный унифицированный протокол не учитывает высокую молекулярно-биологическую гетерогенность, что приводит к неоптимальным результатам терапии. У 40–50 % пациентов развивается либо ранний рецидив, либо первично-рефрактерное течение, а в дальнейшем ремиссию ДВКЛ удается достигнуть только в 10–15 % случаев.

В докладе представлены промежуточные результаты дифференцированной терапии 1 линии на основе выделения генетических подтипов ДВКЛ в соответствии с классификационной системой LymphGen.

■ Терапия рецидивов ЛБ с применением клеточных и таргетных технологий – Валиев Т. Т.

Рецидивы лимфомы Беркитта остаются весьма сложной терапевтической проблемой. В докладе будут представлены современные возможности курации данной группы пациентов, освещен литературный и собственный клинический опыт с включением моноклональных антител, ингибиторов иммунных контрольных точек, а также трансплантационных технологий.

■ Лечение ПМВКЛ у детей и подростков, презентация протокола первой линии (DA-EPOCH-R+ниволумаб) – Козлов А. В.

Анализ литературных данных по первой линии терапии детей с ПМВКЛ и представление протокола по лечению детей с ПМВКЛ в первой линии с применением DA-EPOCH-R в комбинации с ниволумабом.

■ Редкий случай double-hit лимфомы у ребенка с синдромом Дауна – Бойченко Э. Г.

Редкая патология, биология которой определяется наличием генетических перестроек, определяющих рефрактерность к терапии. Ситуация отягощалась наличием субтотального поражения легких инвазивным аспергиллезным процессом, что требовало индивидуального подбора терапии на каждом этапе лечения.

■ Клинический случай дебюта лимфомы Беркитта с интраспинальным ростом и компрессией спинного мозга – Казарян Г. Р.

В докладе представлен клинический случай заболевания ЛБ с поражением С7 и Th4 позвонков с прорастанием в спинномозговой канал и компрессией спинного мозга у подростка 14 лет. В дебюте заболевания у мальчика отмечалось развитие вторичной компрессионно-ишемической миелопатии, осложнившейся смешанным тетрапарезом с нарушением двигательной функции выраженной степени в конечностях и нарушением функции тазовых органов по центральному типу. На фоне своевременного начатой программной терапии удалось избежать стойкого выраженного неврологического дефицита у ребёнка.

Таким образом, адекватная нейрохирургическая тактика и быстрое уточнение диагноза ЛБ с последующим началом программной терапии являются предикторами достижения полной ремиссии и неврологического здоровья.

Секция 2

■ **Результаты лечения ЛБЛ по протоколам ALL IC BFM 2002/2009 – Павлова Т. Ю., Валиев Т. Т.**

Принципы риск-ориентированной терапии лимфобластных лимфом (ЛБЛ) из клеток-предшественниц успешно реализованы в протоколах ALL IC BFM 2002/2009. Авторы представляют собственный многолетний опыт лечения ЛБЛ по протоколам, разработанным группой BFM и дальнейшие пути совершенствования программ терапии.

■ **Результаты терапии ЛБЛ в РФ. Перспективы развития лечения и диагностики ЛБЛ у детей – Волчков Е. В.**

Основной схемой лечения ЛБЛ у детей в РФ являются протоколы группы BFM различных модификаций. В ходе доклада будут освещены результаты терапии данного типа лимфом в РФ. Основной проблемой на настоящий момент являются прогрессия/ рецидивы заболевания, которые возникают не только из-за биологии опухоли, но и из-за ошибок в диагностике и лечении. Одним из путей решения данной проблемы является применение единых стандартов терапии и совершенствования диагностических подходов для выделения различных биологических подтипов ЛБЛ. В докладе также будут показаны результаты применения нового протокола «ЛБЛ-2018» в РФ, а также освещены основные направления по развитию молекулярной диагностики ЛБЛ у детей.

■ **Многолетние результаты лечения АККЛ у детей по дифференцированному протоколу НИИ ДОГ-АККЛ-2003 – Волкова А. С., Валиев Т. Т.**

Экспрессия Т-клеточных маркеров при анапластической крупноклеточной лимфоме (АККЛ) является фактором неблагоприятного прогноза. Данный факт, наряду со стадией и стандартными критериями групп риска, стал основополагающим критерием для проведения дифференцированной терапии по протоколу НИИ ДОГ-АККЛ-2003. В докладе будут представлены результаты терапии АККЛ по дифференцированному протоколу и мировые данные, в том числе, с включением брентуксимаба ведотина и ALK-ингибиторов.

■ **ALK-позитивная АККЛ у детей: биология и прогностические факторы – Абрамов Д. С.**

ALK-позитивная анапластическая крупноклеточная лимфома (ALK+ АККЛ) – редкая Т-клеточная лимфома, встречающаяся в 10–20 % случаев у детей. Она характеризуется молекулярным нарушением гена ALK и образованием химерного белка p80. Гистогенез этой лимфомы остается малоизученным, но предполагается, что её развитие начинается на ранних стадиях Т-клеток в тимусе. Морфологически ALK+ АККЛ гетерогенна и включает общий тип, а также редкие варианты, такие как лимфогистиоцитарный, мелкоклеточный и смешанный. Диагностика редких вариантов сложна и требует проведения иммуногистохимического исследования. Прогноз при ALK+ АККЛ относительно благоприятный: 5-летняя общая выживаемость оценивается до 70 %, однако риск рецидива в первые 5 лет составляет до 30 %. Существующие протоколы лечения не показали существенных различий в выживаемости пациентов, что подчеркивает необходимость разработки единой системы стратификации по группам риска с учетом морфологических типов. В России не проводились исследования факторов риска ALK+ АККЛ у детей. Традиционное разделение на общий и редкий типы не дает информации о прогностическом значении отдельных морфологических вариантов, что делает актуальным изучение их прогностического значения для выбора тактики терапии.

■ **Результаты терапии классической лимфомы Ходжкина по протоколам EuroNet-PHL-C1/C2 в РФ – Шестопалов Г. И.**

Лимфома Ходжкина является одним из наиболее часто встречаемых лимфопролиферативных заболеваний детского и подросткового возраста – его доля составляет около 35–40 %. В ходе развития подходов к терапии данного заболевания немецкой исследовательской группой DAL-GPOH создано 9 генераций одноименного протокола. Позднее, совместно с другими европейскими исследовательскими группами, был создан протокол EuroNet- PHL-C1, по которому, в течение последних 6 лет, проводилось лечение педиатрических пациентов с классической лимфомой Ходжкина в Российской Федерации. Основным условием протокола для назначения риск-адаптированной терапии и адекватной стратификации пациентов на группы риска, стала интеграция метода ПЭТ/КТ с 18F-ФДГ в качестве инициального обследования и промежуточной оценки метаболического ответа.

Применение риск-адаптированного подхода, минимизация суммарной дозы и отсутствие вовлечения не лимфоидных областей в область облучения, позволяет повысить долгосрочную общую выживаемость за счет снижения частоты возникновения отдаленных последствий лучевой терапии. Согласно последним данным зарубежных исследователей, лучевой терапии можно избежать у 40 % пациентов промежуточной и высокой групп риска.

Результаты терапии классической лимфомы Ходжкина в российской популяции пациентов по протоколу EuroNet-PHL-C1 остаются несколько ниже, чем в оригинальном исследовании (EFS 80–85 % в сравнении с 90,1 %) при медиане наблюдения в 66,1 месяцев.

Текущие изменения подходов терапии классической лимфомы Ходжкина определяются второй генерацией протокола – EuroNet-PHL-C2.

■ Дефекты диагностики и лечения ЛХ в РФ – Руднева А. Е.

Лимфома Ходжкина у детей является злокачественным новообразованием с хорошим прогнозом. Успехи лечения во многом зависят от соблюдения протоколов риск-адаптированной терапии. Необоснованное несоблюдение протоколов терапии может ухудшать прогноз. В докладе будут продемонстрированы случаи с дефектами диагностики и лечения лимфомы Ходжкина.

■ Результаты лечения рецидивов и рефрактерных форм классической лимфомы Ходжкина с применением таргетных и трансплантационных технологий – Цаплина Н. С., Козлов А. В., Валиев Т. Т.

Одной из опций консолидации ремиссии при рецидивах и рефрактерных формах классической лимфомы Ходжкина (р/р кЛХ) является проведение трансплантации аутологичных гемопоэтических стволовых клеток.

В докладе будут представлены результаты терапии р/р кЛХ на основании анализа данных двух Российских центров. Особое внимание в докладе будет уделено подходам к терапии второй линии с включением анти-CD30 моноклонального антитела брентуксимаба ведотина.

Секция 3

■ Морфологическая диагностика Т-клеточных лимфом – Абрамов Д. С.

Т-клеточные лимфомы у детей встречаются редко и представляют собой гетерогенную группу агрессивных лимфопролиферативных заболеваний, возникающих из зрелых Т-клеток, с неустановленной этиологией, но предполагаемой связью с хронической антигенной стимуляцией и вирусными инфекциями, иммунной дисрегуляцией. Гистологически ТКЛ у детей характеризуется разнообразной инфильтрацией опухолевыми клетками, включая большие атипичные клетки и малые лимфоциты, а также некрозами и сосудистой пролиферацией. Иммуногистохимические маркеры включают CD3+, CD4+ или CD8+, CD30- (обычно), альфа-бета или гамма-дельта Т-клеточные рецепторы. Важным диагностическим критерием является определение клональной перестройки Т-клеточного рецептора методом ПЦР. Панникулитоподобная Т-клеточная лимфома (ПКПТКЛ) у детей является крайне редким подтипом ТКЛ, имитирующим воспаление подкожно-жировой клетчатки (панникулит), также с неясной этиологией, но связанным с аутоиммунными состояниями у некоторых пациентов. Гистологически ПКПТКЛ у детей характеризуется инфильтрацией подкожной жировой клетчатки атипичными Т-клетками, часто сопровождающейся некрозом жировых клеток и воспалительной реакцией. Иммуногистохимические маркеры включают CD3+, CD4-, CD8+, Т-клеточные рецепторы альфа-бета+. Клинические проявления ПКПТКЛ у детей включают узлы и бляшки в подкожной клетчатке, часто располагавшиеся на конечностях и туловище, сопровождаемые лихорадкой, снижением веса и высоким риском развития гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза (ГЛГ).

Зрелые Т-клеточные лимфомы у детей требуют высокоспециализированной диагностики и многокомпонентного лечения, включающего химиотерапию и возможную трансплантацию костного мозга.

■ Периферические Т-клеточные лимфомы у детей – Пшонкин А. В.

Периферические Т-клеточные лимфомы у детей являются редкой патологией. Редкостью данной патологии обусловлено то, что рекомендации по терапии этих лимфом у детей в основном представлены сериями клинических наблюдений. В докладе будет освещен мировой опыт лечения периферических Т-клеточных лимфом у детей, а также будет показан опыт Центра.

■ **Подкожная панникулитоподобная Т-клеточная лимфома у детей – Евстратов Д. А.**

Подкожная панникулитоподобная Т-клеточная лимфома является редким видом неходжкинских лимфом у детей. В докладе будет показана серия клинических наблюдений детей и подростков с данной патологией, а также будет представлен обзор литературы.

■ **ППТКЛ у пациента с первичным иммунодефицитом: клинические особенности и подходы к лечению – Потапенко Л. А.**

Подкожная панникулит-подобная Т-клеточная лимфома (ППТЛ) составляет менее 1% всех неходжкинских лимфом, у детей описаны лишь единичные случаи. Это опухоль из зрелых цитотоксических αβ Т-лимфоцитов, первично поражающих подкожную жировую клетчатку и по внешнему виду, напоминает панникулит. В данном докладе представлен клинический случай ППТЛ у ребёнка 3 лет с типичным клиническим симптомокомплексом и редкой мутацией CARD11, описанной в литературу как ответственная за ПИД.

Представлен успешный опыт терапии ингибитором JAK-киназ (Руксолитиниб) на фоне течения неконтролируемого гемофагоцитарного синдрома (ГФС) до гапло-ТГСК.

■ **Случай подкожной панникулитоподобной Т-клеточной лимфомы (ППТКЛ) у пациента на фоне первичного иммунодефицита – Пролесковская И.В., Тарасевич И. В., Устинович Ю.Н, Михалевская Т. М.**

Цель настоящей работы – представить клинические наблюдения пациента с ППТКЛ с агрессивным клиническим течением заболевания. Учитывая подкожную панникулитоподобную Т-лимфому на фоне редкой формы ПИД, прогрессирование на фоне проведения блоков СНОР с CSA согласно новым научным публикациям, пациентке с целью стабилизации основного заболевания было показано назначение руксолитиниба. На фоне приема достигнут полный метаболический ответ по основному заболеванию. В качестве терапии консолидации пациентке планируется проведение аллогенной ТГСК.

■ **Успешная терапия рецидива ППТКЛ – Павлова Т. Ю., Валиев Т. Т.**

Редкие варианты неходжкинских лимфом традиционно являются сложной диагностической и терапевтической задачей. Авторы представят результаты лечения подкожной панникулитоподобной Т-клеточной лимфомы после раннего рецидива при проведении схемы СНОР. Эффективной схемой терапии второй линии стала блоковая программа, используемая для лечения Т-линейного острого лимфобластного лейкоза.

Секция 4

■ **Обзор методов молекулярно-генетической диагностики лимфом – Цаур Г. А.**

В докладе будет представлен современный взгляд на цитогенетическую и молекулярно-генетическую диагностику лимфом у детей. В зависимости от клинической значимости, технологической сложности и доступности цитогенетические и молекулярно-генетические исследования разделяются на три уровня: базовый, оптимальный и научно-исследовательский. Также будут подробно описаны молекулярно-генетические маркеры наиболее часто встречающихся вариантов лимфом у детей: анапластической крупноклеточной лимфомы, лимфомы Беркитта, лимфомы Ходжкина, диффузной В-клеточной крупноклеточной лимфомы.

■ **FISH диагностика лимфом – Шарлай А. С.**

Доклад посвящен значению флуоресцентной гибридизации in situ в диагностике лимфоидных новообразований. Также будут освещены вопросы классификации агрессивных В-клеточных лимфом с учетом комплекса возможных генетических aberrаций.

■ **Прогностическая роль количественных параметров ПЭТ/КТ при стадировании и оценке раннего ответа у детей с лимфомой – Дунайкин М. М., Ликарь Ю. Н.**

В докладе будет показана взаимосвязь между визуальной и полуколичественной оценкой раннего ответа на терапию у детей с лимфомой Ходжкина (ЛХ) по результатам промежуточного ПЭТ/КТ. Будет показано влияние вышеуказанных оценок на прогноз и тактику ведения пациентов с ЛХ ответа. Будет продемонстрирована прогностическая роль количественных метаболических параметров (MTV, TLG) при инициальном и промежуточном ПЭТ/КТ исследованиях и их взаимосвязь с визуальной оценкой по Deauville.

■ **Значение ПЭТ в диагностике прогрессии/рецидива НХЛ – Тузова Е. А.**

Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ) применяется для стадирования лимфом и для оценки ответа на терапию. Золотым стандартом диагностики прогрессии/рецидива лимфом является биопсия. В докладе будут представлены данные по корреляции ПЭТ и гистологии.

■ **Прогностическое значение паттернов при нодулярной лимфоме Ходжкина с лимфоцитарным преобладанием – Сенченко М. А.**

Нодулярная лимфома Ходжкина с лимфоцитарным преобладанием (НЛХЛП) является редким вариантом лимфомы Ходжкина, который имеет отличительные клинические, морфологические, иммуногистохимические и генетические особенности при сравнении с классической лимфомой Ходжкина. До недавнего времени дети с НЛХЛП получали лечение в соответствии с протоколами для классической лимфомы Ходжкина. На сегодняшний день отмечается тенденция к деэскалации терапии, что позволяет снизить частоту возникновения острых и отдаленных побочных эффектов. При применении различных терапевтических подходов не у всех пациентов с НЛХЛП удается достичь полную ремиссию, что обуславливает необходимость поиска прогностических маркеров, позволяющих предсказывать неблагоприятное клиническое течение. В настоящем докладе будет рассмотрено прогностическое значение иммуноархитектурных паттернов, их влияние на особенности клинической презентации при НЛХЛП, клинического ответа на проводимую терапию и исход.

Секция 5

■ **Возможности протонной терапии в лечении лимфомы Ходжкина у детей – Воробьев Н. А.**

В докладе будут представлены основные особенности применения протонной терапии у детей с лимфомой Ходжкина, технические аспекты проведения протонной терапии. Будут освещены основные показания и противопоказания применения данной методики лучевой терапии, потенциальные преимущества и недостатки метода по сравнению с фотонной лучевой терапией.

■ **Протокол первичной антитромботической профилактики венозных тромбозов у детей и подростков с лимфомами – Евстратов Д. А.**

Венозные тромбозы у детей со злокачественными новообразованиями являются частым осложнением. У детей и подростков с лимфомами риск развития тромботических осложнений выше, чем с большинством других злокачественных новообразований. В докладе пойдет речь о факторах риска венозных тромбозов у детей и подростков с лимфомами и о стратегии профилактики этих осложнений.

■ **Синдром острого лизиса: диагностика, профилактика, лечение – Коптева Е. М.**

В докладе на примере клинических случаев будет представлен современный взгляд на различные аспекты диагностики и сопроводительной терапии, направленной на профилактику и лечение данного осложнения при лечении лимфопролиферативных процессов (инфузионная, гипоурикемическая, почечная заместительная терапия, коррекция различных электролитных нарушений).

■ **Современные методы диагностики и лечения диснатриемий у детей – Рядинская Е. А.**

В докладе представлены актуальные данные мировой литературы по диагностическим критериям и различиям медикаментозной терапии диснатриемий в зависимости от этиологической причины у детей.

■ **Болезнь Ходжкина или нет – сложности в диагностике и лечении редкой лимфомы – Якимов В. С.**

В настоящем докладе рассматривается клинический случай пациента с диагностированной редкой лимфомой, представляющей собой один из наиболее агрессивных вариантов лимфопролиферативных заболеваний. Освещается ряд аспектов, связанных с проведением дифференциальной диагностики данного заболевания, включая его клинические и морфологические особенности, что подчеркивает важность комплексного подхода к диагностике. Также подробно описывается тактика терапии, направленная на оптимизацию клинического исхода и улучшение качества жизни пациента.

■ **Перспективы использования ИИ и цифровой патологии (digital pathology) в диагностике лимфом – Волчков Е. В.**

Применение алгоритмов машинного обучения и искусственного интеллекта (ИИ) совершило революцию во многих отраслях науки и техники. В контексте диагностики и лечения лимфопролиферативных заболеваний нейронные сети (НС) нашли отражение в разработке готовых решений для цифровой патологии (digital pathology). Суть данного подхода заключается в «обучении» НС на большом массиве гистологических изображений и последующей «правильной» интерпретации нейросетью новых гистологических изображений и выдача рекомендаций. Это позволяет существенно повысить точность и скорость диагностики, а также снизить вероятность ошибки. В докладе будут

освещены основные аспекты цифровой патологии и перспективы ее развития. Также будут обсуждены возможности по разработке и обучению ИС для нужд диагностики лимфом у детей.

Секция 6

■ Сочетание лимфомы Беркитта с атипичным ГУС. Клинический случай. Шапочник А. П.

У пациента с доказанным атипичным гемолитико-уремическим синдромом (аГУС) на фоне таргетной терапии Экулизумабом, после стабилизации состояния и лабораторных показателей, вновь отмечалось повышение уровня ЛДГ без клинических проявлений заболевания, что было расценено как возможная потеря эффекта на терапию. В последствии развилась клиника гемолитического криза с цитопенией. При исследовании костного мозга из 4-х точек, в одной диагностирован В11-ALL. На фоне терапии ОЛЛ развилась обтурационная кишечная непроходимость. В резецированной кишке диагностирована лимфома Беркитта. Таким образом таргетная терапия аутоиммунного заболевания (аГУС) нивелирована симптомами злокачественного заболевания, что вызвало определённые трудности диагностики.

■ Посттрансплантационные лимфопролиферативные заболевания у детей: опыт НМИЦ ДГОИ им. Дм. Рогачева – Чугаева Л. Х.

Посттрансплантационные лимфопролиферативные заболевания (ПТЛД) являются одними из тяжелейших осложнений, возникающих после трансплантации солидных органов и трансплантации гемопоэтических стволовых клеток в связи с применением иммуносупрессивной терапии и реактивацией вируса EBV. В докладе будут продемонстрированы сложности в подходах терапии детей с ПТЛД, а также анализ случаев ПТЛД у детей в НМИЦ ДГОИ им. Дм. Рогачева. В исследование будут включены данные о гистологических типах ПТЛД, используемых терапевтических подходах и исходах лечения.

■ Редкий случай лимфоматоидного гранулематоза с мультисистемным поражением у пациента с комбинированным иммунодефицитом – Аведова А. Я.

Группу высокого риска по развитию лимфоматоидного гранулематоза представляют пациенты с врожденным дефектом иммунной системы

вследствие снижения противоопухолевой толерантности и нарушение Т-клеточного иммунитета по отношению к вирусу Эпштейна-Барр. В докладе будет представлен клинический случай течения лимфоматоидного гранулематоза с поражением мягких тканей лица, тела и легких у пациента 4-х лет с первичным иммунодефицитным состоянием.

■ EBV-ассоциированная лимфома ЦНС в дебюте ВДИ – Дерипапа Е. В., Богданова Д. В.

EBV-ассоциированная лимфопролиферация при врожденных дефектах иммунитета часто приводит к развитию опухолевых заболеваний. Лимфомы с поражением ЦНС у пациентов с врожденными дефектами иммунитета встречаются редко. В докладе будет представлен клинический случай манифестации EBV-ассоциированной лимфомы с поражением ЦНС, лимфатических узлов, миндалин и легких у пациентки с редким комбинированным иммунодефицитом.

Генеральный партнер



При поддержке



МЕДТЕХ

Erba®

При участии





ФНИЦ ДГОИ
ИМ. ДМИТРИЯ РОГАЧЕВА



ПРОГРАММА МЕРОПРИЯТИЯ
**ШКОЛА-СЕМИНАР
ПО ДИАГНОСТИКЕ
И ЛЕЧЕНИЮ
ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ
ЛИМФОМ У ДЕТЕЙ**

**24-25
октября
2024 г.**

