

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ НЕЙРОФИБРОМАТОЗА 1 ТИПА У ДЕТЕЙ

© Суходольская О.В.

Научный руководитель: д.м.н. Морозов Д.А.

Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова. Россия. Москва

SURGERY TREATMENT OF NEUROFIBROMATOSIS TYPE 1 IN CHILDREN

© *Sukhodolskaya O.V.*

Research supervisor DMedSci Morozov D.A.

Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова. Russia. Moscow

Цель. Оценить тактику ведения пациентов с нейрофиброматозом 1 типа, получивших хирургическое лечение.

Материалы и методы. Были ретроспективно оценены 13 пациентов с нейрофиброматозом 1 типа, получивших хирургическое лечение по поводу данного заболевания, которые вошли в программу раннего доступа к препарату Селуметиниб и наблюдались в НИКИ педиатрии им. Ю.Е. Вельтищева. Были оценены такие параметры, как пол, возраст постановки диагноза, клинические проявления, методы инструментальной диагностики, морфология и локализация образований, способы и объем хирургического лечения, рецидивы опухоли.

Результаты. В исследовании участвовало 13 пациентов из них 5 мальчиков и 8 девочек. Возраст постановки диагноза находился в промежутке от 1 года до 14,5 лет. Среди клинических проявления наиболее распространенными были пятна цвета «кофе с молоком» (11/13) и наличие объемного образования (10/13). МРТ пораженной области выполнялось во всех случаях. Только у 7/13 пациентов проводились дополнительные обследования с целью исключения образований других локализаций. Локализация опухолей варьировала: краниоорбитальная область (5/13), в области спинного мозга и паравертебрально (4/13), глиома зрительного нерва (3/13), над- и подключичная область (2/13), грудная полость (2/13), по 1 — правая заднелобная область, гортань, внутренний слуховой проход, левая скуловая область, голень. Суммарное количество операций составило 35 (включая 3 случая проведения биопсии), в объеме полной резекции в 13 случаях, в объеме частичной — в 12 и 7 операций по поводу глаукомы у 2 пациентов. Рецидивы возникли у 8/13 пациентов.

Выводы. Вариабельность локализации опухолей при нейрофиброматозе 1 типа приводит к многообразию клинических симптомов, которые могут демонстрировать пациенты с данной патологией, к сложностям в диагностике и лечении. Такие больные требуют наблюдения и проведения терапии разными специалистами, что говорит о необходимости создания мультидисциплинарных центров, занимающихся этой проблемой.