

See discussions, stats, and author profiles for this publication at: <https://www.researchgate.net/publication/382643823>

Результати лікування Лангергансоклітинного гістіоцитозу у дітей

Conference Paper · July 2024

CITATIONS
0

7 authors, including:



OIha Dorosh

Western Ukrainian Specialized Children's Medical Centre

64 PUBLICATIONS 73 CITATIONS

SEE PROFILE



I.P. Symbaluk-Voloshin

Western Ukrainian Specialized Children's Medical Centre

13 PUBLICATIONS 28 CITATIONS

SEE PROFILE

READS
16



OIena Kozlova

National Academy of Sciences of Ukraine

69 PUBLICATIONS 163 CITATIONS

SEE PROFILE



OIha Troianovska

Danylo Halytsky Lviv National Medical University

24 PUBLICATIONS 20 CITATIONS

SEE PROFILE

РЕЗУЛЬТАТИ ЛІКУВАННЯ ЛАНГЕРГАНСОКЛІТИННОГО ГІСТІОЦИТОЗУ У ДІТЕЙ

Дорош О.І.^{1,2}, Козлова О.І.^{1,2}, Цимбалюк-Волошин І.П.¹,

Трояновська О.О.^{1,2}, Степанюк А.І.¹, Воробель О.І.¹, Бодак Х.І.¹

¹Відділення гематології та інтенсивної хіміотерапії, "Західноукраїнський спеціалізований педіатричний медичний центр", Львів, Україна

²Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького м. Львів Україна

Ключові слова. Лангергансоклітинний гістіоцитоз, протокольна поліхімотерапія, діти

Актуальність. Лангергансоклітинний гістіоцитоз (ЛКГ) захворювання моноцитарно-макрофагальної системи, морфологічним і патофізіологічним субстрат проліферуючі клітини Лангерганса. Захворювання характеризується інфільтрацією одного або кількох органів чи систем організму. Надалі тривають багатоцентрові клінічні дослідження із застосуванням нових методів лікування для групи пацієнтів із реактивацією хвороби та резистентними формами ЛКГ із метою покращання результатів лікування (Gulati N, et al. Hematology 2021).

Мета дослідження. Аналіз результатів лікування ЛКГ у дітей впродовж 31 року.

Матеріали і методи дослідження. Проаналізовано результати лікування у 30 дітей, хворих на ЛКГ віком від 2 місяців до 14 років (медіана віку 2 роки 8 міс.). У 8 (26,7 %) хворих діагноз встановлено у віці до 1 року. Спостереження за хворими проводилось впродовж 31 р. (за період з квітня 1992 р. до вересня 2023 р.), тому лікування здійснювалось за різними протоколами поліхіміотерапії (ПХТ): COP, DAL-НХ-83, LCH-II, LCH-III. Результати лікування оцінювали згідно з рекомендаціями міжнародної групи по лікуванню ЛКГ, відповідно до яких виділяється стан відсутності активності хвороби (відсутні усі клінічні та лабораторні симптоми хвороби) та наявності активності хвороби (присутні симптоми ЛКГ та з'являються нові вогнища ураження). Статистичний аналіз проведено за допомогою програми "Statistica для Windows

10" (Statsoft, США). Функція безподійного виживання *event-free survival* (EFS) та загального кумулятивного виживання *overall survival* (OS) з часу діагностики і до смерті з будь-якої причини обчислювались методом Каплана-Майєра (*Kaplan-Meier method*), порівняння виживання між групами – за допомогою тесту Кокса (*Cox's F-test*).

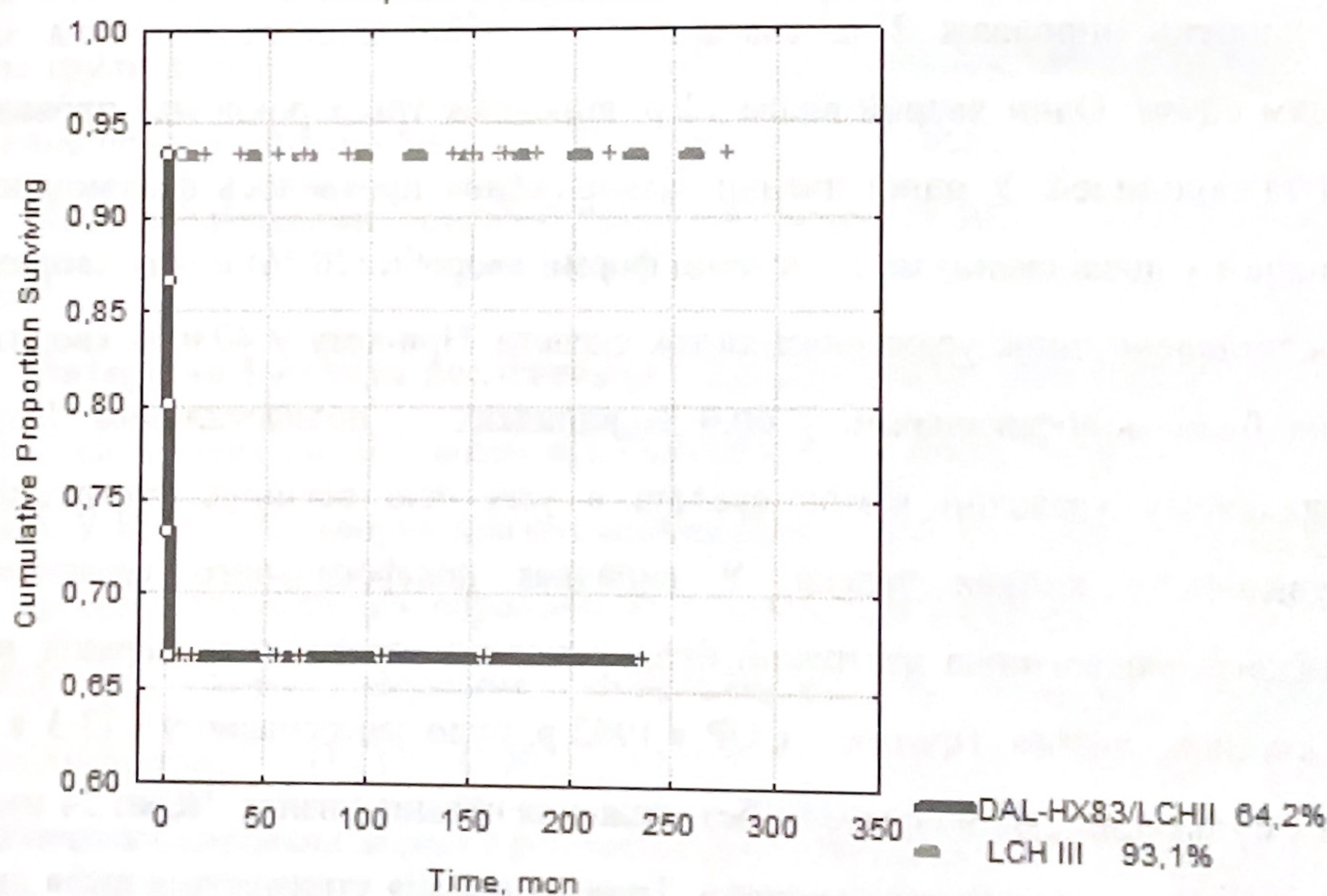
Результати досліджень. Тривалість діагностики ЛКГ на догоспітальному етапі від її перших проявів до встановлення остаточного діагнозу коливалась від 1 міс. до 3 років (медіана 5 міс.). Здовження діагностики у частини дітей відбувалось оскільки у клінічній картині на перший план виступали прояви тих чи інших інтеркурентних захворювань, вираженою інтоксикацією, температурною реакцією, наростаючою блідістю шкірних покривів, втратою маси тіла (у 24,0 %). У 44,0 % ЛКГ дебютував дерматитом, причому у 14,0 % із народження, одного хворого лікували від корости з віку 1 міс. У 16,0 % спостерігався рецидивуючий отит: у 8,0 % — з періоду новонародженості. 14-літній хлопець впродовж 2 р. скаржився на гнійні виділення з вуха зі зниженням слуху. Один хворий віком 13 р. впродовж трьох років мав прояви поліурії та полідипсії. У одної дитини захворювання проявилось флегмоною шиї. У нашому дослідженні моносистемні форми хвороби (20 %) в усіх хворих було представлено лише ураженням кісток скелета. Причому у 40,0 % хворих ураження було монофокальним, у 60,0 % випадках — поліфокальним. При монофокальному ураженні кісток скелета в усіх осіб вогнище деструкції локалізувалось у кістках черепа. У випадках поліфокального ураження кісткової системи вогнища деструкції були у кістках черепа, таза, верхніх та нижніх кінцівок, хребта. Протокол COP у 1992 р. було застосовано у 1 (3,3 %) хворого з мультисистемною формою без ураження органів ризику. Через 24 міс. у нього відзначено реактивацію хвороби. Тривала ремісія утримується після ще трьох курсів COP-терапії. Протокол DAL-НХ-83 проведено у 6 (20 %) осіб з 01.1995 р. ПХТ LCH II стартувала з 10.1997 р. — у 8 (26,7 %) хворих, LCH III — з 08.2009 р. у 15 (50 %) дітей. При застосуванні різноманітних схем

лікування ЛКГ протокол LCH III демонструє високу її ефективність у більшості хворих: статистично вищим був показник EFS 1-ї лінії ПХТ LCH III 50% проти LCH II 12 % та DAL-HX-83 18% ($p=0,035$) (рис.1) та OS незалежно від реактивацій ЛКГ — LCH III 93 % проти 64,2 % попередніх протоколів ($p=0,05$). OS за 31 р. спостереження усієї когорти хворих на ЛКГ становить 80 % (рис.2). Несприятливим прогнозом характеризувались діти з мультисистемною формою ЛКГ з ураженням «органів ризику» (ОР) ($p=0,00975$) (рис.3).

Висновки. ЛКГ є рідкісним захворюванням із поліморфною презентацією. Кожен наступний сучасний протокол демонструє вищу ефективність терапії. Для пацієнтів, результати лікування яких залишаються незадовільними, існує необхідність впровадження методів лікування з більш індивідуалізованим підходом.

OS порівняння попередніх протоколів до протоколу LCH III
(Kaplan-Meier). $p=0,05$

○ Complete — Censored





СУЧАСНІ ПРОБЛЕМИ ГЕМАТОЛОГІЇ ТА ТРАНСФУЗІОЛОГІЇ

ЗБІРНИК



Львів-2024

**НАЦІОНАЛЬНА АКАДЕМІЯ МЕДИЧНИХ НАУК УКРАЇНИ
ДУ «ІНСТИТУТ ПАТОЛОГІЇ КРОВІ ТА ТРАНСФУЗІЙНОЇ МЕДИЦИНИ
НАМН УКРАЇНИ»**

**СУЧАСНІ ПРОБЛЕМИ ГЕМАТОЛОГІЇ
ТА ТРАНСФУЗІОЛОГІЇ**

**Збірник
присвячений пам'яті Заслуженому діячу
науки і техніки України,
доктору медичних наук, професору
Виговській Ярославі Іллівні**

Львів 2024

УДК 616.15+615.38

Рекомендовано до друку Вченою радою ДУ «Інститут патології крові та трансфузійної медицини НАМН України» (протокол № 4 від 27.03.2024 р.)

Під редакцією Заслуженого діяча науки і техніки України,
член-кореспондента НАМН України, академіка НАН ВО України, д.м.н., проф.
Новака В.Л.

Редколегія: д.м.н., с.н.с. Стасишин О.В., д.м.н., с.н.с. Кондрацький Б.О.,
д.м.н., с.н.с. Масляк З.В., д.м.н., с.н.с. Євстахевич І.Й., к.м.н., с.н.с. Тарасюк О.О.,
к.м.н. Тушницький О.М., Берекета Я.Д.

Збірник присвячений життєвому й творчому шляху Заслуженого діяча
науки і техніки України, доктора медичних наук, професора Виговській Ярославі
Іллівні.

До збірника статей і тез увійшли історичний експурс в наукову діяльність
доктора медичних наук, професора Виговської Ярослави Іллівни та матеріали, що
відображають сучасний стан, перспективи розвитку надзвичайно важливого
медичного напрямку з гематології, онкогематології та трансфузіології, нові
високоінформативні клінічно-лабораторні методи діагностики захворювань крові,
кровотворної та лімфоїдної систем і результати застосування сучасних
високоєфективних лікувальних препаратів. В матеріалах відображені проблемні
питання з використання інноваційних технологій в гематології, онкогематології
та трансфузійній медицині, а також власний досвід трансплантації стовбурових
гемопоетичних клітин, особливості роботи підрозділів в умовах військового
стану.

Адреса: 79057 м. Львів, вул. Генерала Чупринки, 45,
ДУ «Інститут патології крові та трансфузійної медицини НАМН України»,

тел. (032)238-32-47, e-mail: ipktn@ukr.net

Друк ТЗОВ «Західно-Український Консалтинг Центр».
Свідоцтво суб'єкта видавничої справи ДК № 408 від 09.04.2001
м. Львів, вул. Вітовського 25/10 тел.: (032) 297-06-76

Замовлення №148227

Формат 60x84/16. Папір офсетний.

Ум. др. арк. 21,28.

Наклад. 300 примірників.

ISBN 978-617-655-235-2

Зміст

ПЕРЕДМОВА	7-10
МОДЕЛЬ ЕВОЛЮЦІЇ МІЄЛОДИСПЛАСТИЧНОГО СИНДРОМУ Бойко О. І., Масляк З. В., Даниш О. Й., Сімонова М. І., Книш Н. В., Городиська Т. О., Виговська Я. І.	11-21
ЗВ'ЯЗОК ЕНДОГЕННИХ ЦИТОКІНІВ, TNF, TGFβ1, З АНЕМІЄЮ У ПАЦІЄНТІВ З ГОСТРОЮ МІЄЛОБЛАСТНОЮ ЛЕЙКЕМІЄЮ Барілка В. А., Шалай О. О., Матлан В. Л., Примаєв С. В., Новак В. Л.	22-24
РОЛЬ ТРАНСФОРМУЮЧОГО ФАКТОРА РОСТУ БЕТА 1 У ВИНИКНЕННІ ГЕМОРАГІЧНИХ УСКЛАДНЕНЬ У ПАЦІЄНТІВ З ГОСТРОЮ МІЄЛОБЛАСТНОЮ ЛЕЙКЕМІЄЮ З ОЗНАКАМИ ДОЗРІВАННЯ Барілка В. А., Матлан В. Л., Шалай О. О., Примаєв С. В., Новак В. Л.	25-27
СТВОРЕННЯ ПРЕПАРАТІВ ПЛАЗМІНОГЕНУ: ІСТОРИЧНА ДОВІДКА Брагінець О. Г., Івасик В. В., Кондрацький Б. О., Новак В. Л.	28-30
ЗАСТОСУВАННЯ КОМПЛЕКСНОГО ІНФУЗІЙНОГО ПРЕПАРАТУ В ОПЕРОВАНИХ ХВОРИХ НА РАК СИГМОВИДНОЇ КИШКИ У РАНЬОМУ ПІСЛЯОПЕРАЦІЙНОМУ ПЕРІОДІ Варивода Є. С. ¹ , Дзись Б. Р. ² , Варивода В. Є. ¹ , Кривко Ю. Я. ³ , Сойка Л. Д. ³ , Неділько Р. В. ³ , Сташишин О. В. ² , Тарасюк О. О. ² , Красівська В. В. ² , Чабан В. Є. ² , Дзись Р. П. ²	31-33
МЕТОДИКА КРІОКОНСЕРВУВАННЯ ЕРИТРОЦИТІВ ПРИ ПОМІРНО НИЗЬКІЙ ТЕМПЕРАТУРІ -20 °С Винарчик М. Й., Новак В. Л., Орлик В. В., Качмарик Д. Л., Панас О. М., Кондрацький Б. О., Івасик В. В.	34-36
МУТАЦІЇ ГЕНА MPL ПРИ RH-НЕГАТИВНИХ МІЄЛОПРОЛІФЕРАТИВНИХ НЕОПЛАЗІЯХ Вороняк М. І.	37-43
ЗАСТОСУВАННЯ МОЛЕКУЛЯРНО-ГЕНЕТИЧНИХ ДОСЛІДЖЕНЬ В СУЧАСНІЙ ГЕМАТОЛОГІЇ Вороняк М. І., Кокоруж М. В., Худзій С. С., Міляшкевич С. П.	44-46
ПЕРВИННА ЛІМФОМА ЦНС: СУЧАСНІ ПІДХОДИ ДО ЛІКУВАННЯ Глуховська С. І., Дзись І. Є.	47-49
EFFICIENCY OF THE USE OF BIOMETRIC LIGANDS IN STUDIES ON THE METABOLISM OF BLOOD COAGULATION FACTORS AND FIBRINOLYSIS Danysh T., Shurko N.	50-51
ЗАСТОСУВАННЯ ІНФУЗІЙНОГО ПРЕПАРАТУ НА ОСНОВІ СОРБІТОЛУ ДЛЯ БІЛОКЗБЕРІГАЮЧОЇ ДІЇ В ОНКОЛОГІЧНИХ ХВОРИХ ПІСЛЯ ГАСТРЕКТОМІЇ ІЗ РЕЗЕКЦІЄЮ НИЖНЬОГО ВІДДІЛУ СТРАВХОДУ В РАНЬОМУ ПІСЛЯОПЕРАЦІЙНОМУ ПЕРІОДІ Дзись Б. Р. ¹ , Примаєв С. В. ¹ , Безкоровайна У. Ю. ² , Дуб Н. Є. ² , Дзись Р. П. ¹ , Сташишин О. В. ¹ , Новак В. Л. ¹ , Тарасюк О. О. ¹ , Чабан В. Є. ¹ , Івасик В. В. ¹	52-54
ІНФУЗІЙНА ТЕРАПІЯ У ХВОРИХ НА РАК ПРАВОЇ ЛЕГЕНІ ПІСЛЯ ПРАВОБІЧНОЇ ПУЛЬМОНЕКТОМІЇ У РАНЬОМУ ПІСЛЯОПЕРАЦІЙНОМУ ПЕРІОДІ Дзись Б. Р. ¹ , Кривко Ю. Я. ² , Сойка Л. Д. ² , Неділько Р. В. ² , Фецич М. Т. ³ , Дзись Р. П. ¹ , Сташишин О. В. ¹ , Тарасюк О. О. ¹ , Красівська В. В. ¹ , Чабан В. Є. ¹ , Івасик В. В. ¹	55-56
ПОПУЛЯЦІЯ ТРОМБОЦИТІВ І ПОЛІМОРФІЗМ rs5918 ГЕНА ITGB3 У ПАЦІЄНТІВ З Rh⁺-ВІД'ЄМНИМИ МІЄЛОПРОЛІФЕРАЦІЙНИМИ НОВОТВОРАМИ Дзись І. Є. ¹ , Вороняк М. І. ² , Томашевська О. Я. ¹ , Дзись І. Є. ¹ , Шелеп Н. В. ² , Худзій С. С. ²	57-69
МАГНЕТООПТИЧНІ ДОСЛІДЖЕННЯ СИНТЕТИЧНИХ ЗАЛІЗОВМІСНИХ МАГНІТНИХ НАНОЧАСТИНОК Довгань А., Даниш Т.	70-71
РЕЗУЛЬТАТИ ЛІКУВАННЯ ЛАНГЕРГАНСОКЛІТИННОГО ГІСТІОЦИТОЗУ У ДІТЕЙ Дорош О. І. ^{1,2} , Козлова О. І. ^{1,2} , Цимбалюк-Волошин І. П. ¹ , Трояновська О. О. ^{1,2} , Степанюк А. І. ¹ , Воробель О. І. ¹ , Бодак Х. І. ¹	72-74