



**МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

Клинические рекомендации

# **Нефробластома у детей**

МКБ 10: **C64/ C65/ C68**

Год утверждения (частота пересмотра): **2017 (пересмотр каждые 3 года)**

ID: **KP67**

URL

Профессиональные ассоциации

- **Российское общество детских онкологов (РОДО)**



# **Оглавление**

- **Ключевые слова**
- **Список сокращений**
- **Термины и определения**
- **1. Краткая информация**
- **2. Диагностика**
- **3. Лечение**
- **4. Реабилитация**
- **5. Профилактика**
- **6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания**
- **Критерии оценки качества медицинской помощи**
- **Список литературы**
- **Приложение А1. Состав рабочей группы**
- **Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций**
- **Приложение А3. Связанные документы**
- **Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента**
- **Приложение В. Информация для пациентов**
- **Приложение Г.**

# Ключевые слова

- нефробластома
- опухоль Вильмса
- новообразование почки
- химиотерапия
- лучевая терапия
- детская онкология
- новообразование мочевых путей
- новообразование почечной лоханки

# Список сокращений

SIOP – Society International Society of Paediatric Oncology

WAGR Syndrome – Wilms Tumor-Aniridia-Genital Anomalies-Retardation Syndrome

WT - Wilms" Tumor

АГ – ангиография

АИК – аппарат искусственного кровообращения

АЛТ – аланинаминотрансфераза

АСТ – аспартатаминотрансфераза

БРВ – безрецидивная выживаемость

в/в кап. - внутривенно капельно

в/в стр. - внутривенно струйно

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека

Гр – грей

д.м.н. – доктор медицинских наук

ЗНО – злокачественное образование

к.м.н. – кандидат медицинских наук

КТ – компьютерная томография

ЛДГ – лактатдегидрогеназа

ЛТ – лучевая терапия

мг/м<sup>2</sup> - миллиграмм на метр квадратный

МЗ РФ – Министерство здравоохранения Российской Федерации

мкг/м<sup>2</sup> - микрограмм на метр квадратный

МРТ - магнитно-резонансная томография

МРТ — магнитно-резонансная томография

НБ - нефробластома

НИИ ДОГ – Научно-исследовательский институт детской онкологии и гематологии Федерального государственного бюджетного учреждения «Российский онкологический научный центр имени Н.Н.Блохина» Минздрава России

НПВ – нижняя полая вена

ОВ – опухоль Вильмса

ПНЭТ (PNET) – примитивная нейроэктодермальная опухоль

ПХТ — полихимиотерапия

РАН – Российская академия наук

РИД — радиоизотопная диагностика

РКИ – рандомизированное контролируемое исследование

РОД – разовая очаговая доза

РФ – Российская Федерация

СОД – суммарная очаговая доза

УЗВТ — ультразвуковая томография

ХТ — химиотерапия

ЩФ – щелочная фосфатаза

ЭКГ – электрокардиограмма

# Термины и определения

**Безрецидивная выживаемость (БРВ)** – от момента наступления ремиссии до момента возникновения рецидива.

**Билатеральная нефробластома** – двустороннее поражение почек нефробластомой.

**Общая выживаемость** – от начала лечения до окончания исследования или смерти больного.

**Полихимиотерапия** – схема введения нескольких химиопрепаратов, в которой учитывается доза, кратность, дни и способ введения цитостатика.

**Прогрессирование заболевания** – появление нового поражения и/или любой рост первичных поражений более чем на 25%.

**Лучевая терапия** – метод локального лучевого воздействия на опухоль/ткани/органы.

# 1. Краткая информация

## 1.1 Определение

**Нефробластома (НБ) или опухоль Вильмса (ОВ)** – одна из наиболее часто встречающихся злокачественных эмбриональных опухолей у детей. С точки зрения эмбриогенеза, нефробластома представляет собой солидную злокачественную опухоль, состоящую из производных нефрогенной ткани разной степени дифференцировки. Большинство исследователей считают, что опухоль возникает из аномально пролиферирующей метанефрогенной бластемы. [2, 3,4]

## 1.2 Этиология и патогенез

НБ представляет эмбриональную опухоль, гистологическая картина которой чрезвычайно разнообразна. Классическая НБ микроскопически представляет сочетание трех клеточных типов: бластемного, стромального и эпителиального. Незрелые клетки почечной паренхимы называются клетками почечной бластемы. Каждый клеточный тип может быть представлен в разной степени или отсутствовать. Выраженность каждого гистологического признака имеет различное прогностическое значение.

НБ, особенно билатеральная, ввиду своих биологических особенностей, часто (в 57 – 60% случаев) развивается на фоне нефробластоматоза, который представляет собой участки недифференцированной метанефрогенной бластемы в нормальной почечной ткани ребенка, сохранившиеся с 36 недели гестации, имеющие высокий потенциал к озлокачествлению [1,2, 3,4].

Важную роль в развитии НБ играют гены WT1, WT2. Герминальные гетерозиготные мутации гена WT1 (Wilms' Tumor 1) вызывают дефекты развития мочеполовой системы, в части случаев сопровождающиеся возникновением в детском возрасте НБ. Нарушения функции гена WT1 приводят к развитию НБ у 10-

15% пациентов (прочие случаи связаны с изменениями других генов - WT2, WT3 и др., продукты которых не идентифицированы).

Ген WT1 ведет себя как классический опухолевый супрессор, инактивирующийся по двухударному механизму. Инактивация одного из аллелей гена WT1 также приводит к дефектам развития мочеполовой системы, но частота возникновения опухолей при этом не повышается. Важной особенностью НБ является сочетание ее с различными пороками развития мочеполовой системы: поликистоз почек, подковообразная почка, гипоспадия, мегауретер.

НБ – этиологически и генетически гетерогенное заболевание, встречаются наследственные (2%) и ненаследственные формы [1, 3, 4]. Клиническими критериями наследственной предрасположенности к развитию НБ являются билатеральность и полифокусность поражения, ранний детский возраст клинической манифестации заболевания, наличие аналогичной опухоли у других членов семьи, сочетание опухоли с генетическими синдромами (10%): Перлмана, Дениса-Драша, идиопатической гемигипертрофии, Беквита-Видемана, WAGR-синдром [2, 4].

### **1.3 Эпидемиология**

В структуре злокачественных опухолей у детей НБ занимает 4 место, уступая гемобластозам, новообразованиям ЦНС и саркомам мягких тканей [2,3,4,5]. Частота её составляет от 0,4 до 1 на 100 000 населения детского возраста [3,4,5]. Пик заболеваемости НБ приходится на возрастную группу 2-5 лет, редко встречается у новорожденных и еще реже у детей старше 8 лет [4,5]. Как казуистика, встречаются описания НБ у взрослых.

Частота заболевания девочек и мальчиков приблизительно одинакова. В 6-10% случаев встречается билатеральное поражение почек, в основном у детей до 2 лет. В 2% случаев опухоль поражает подковообразную почку, описаны случаи внеорганный расположения НБ.

### **1.4 Кодирование по МКБ 10**

**C64** – Злокачественные новообразования (ЗНО) мочевых путей, кроме почечной лоханки;

**C65** – ЗНО почечной лоханки;

**C68** – ЗНО других и неуточнённых мочевых органов.

## **1.5 Классификация**

**Классификация послеоперационного стадирования, предложенная SIOP.**

### **Стадия I:**

а) опухоль ограничена почкой или окружена псевдокапсулой, не выходящей за

пределы капсулы почки, и может быть полностью удалена;

б) опухоль может выходить в полость таза и пролабировать в мочеточник, не прорастая его стенки;

в) сосуды в области почечного синуса интактны;

г) возможна инвазия внутрпочечных сосудов.

Некроз опухоли или изменения после химиотерапии в лоханке почки и/или околопочечной клетчатке не изменяют стадию, если эти изменения полностью резецированы и в краях резекции при гистологическом исследовании не отмечено признаков опухолевого поражения.

### **Стадия II:**

а) опухоль выходит за пределы капсулы почки и проникает в почечную капсулу и/или околопочечную клетчатку, но может быть радикально удалена;

б) опухоль инфильтрирует почечную лоханку и/или определяется инвазия кровеносных и лимфатических сосудов вне почечной паренхимы, но радикально удалима;

в) опухоль инфильтрирует смежные органы или нижнюю полую вену, но может быть радикально удалима.

### **Стадия III:**

а) не полностью удалённая опухоль, наличие опухолевых клеток по краю резекции

( макроскопическое или микроскопическое наличие опухоли после хирургического лечения);

б) вовлечение любых брюшных лимфатических узлов;

в) разрыв опухоли до- или во время операции (независимо от других критериев

стадирования);

г) проникновение опухоли в брюшную полость;

д) обсеменение опухолью брюшной полости;

е) наличие опухолевых тромбов в сосудах по краю резекции или мочеточнике,

рассечённые или удалённые хирургом частями;

ж) открытая биопсия опухоли до начала лечения.

Некроз опухоли или химиотерапевтические изменения в лимфатических узлах или в краях резекции опухоли расцениваются как доказательство наличия опухоли с микроскопическими остатками, поэтому выставляется III стадия заболевания (вероятность наличия опухолевой жизнеспособной ткани в краях резекции или смежных лимфатических узлах).

#### **Стадия IV:**

Гематогенные метастазы (лёгкие, печень, кости, мозг и др.) или метастазы в отдалённые лимфатические узлы (вне брюшной и тазовой полостей).

#### **Стадия V:**

Двусторонняя НБ

**Группы риска (согласно гистологическому варианту опухоли)**

#### **Низкий риск:**

1. мезобластическая нефрома;
2. кистозная частично дифференцированная НБ;

3. полностью некротизированная НБ.

**Средний риск:**

1. эпителиальный тип;
2. стромальный тип;
3. смешанный тип;
4. регрессивный тип;
5. фокальная анаплазия.

**Высокий риск:**

1. бластемный тип;
2. диффузная анаплазия;
3. светлоклеточная саркома почки;
4. рабдоидная опухоль почки.

**В случае нефрэктомии на первом этапе лечения** (кистозный тип строения НБ, угроза разрыва опухоли и др.):

**Низкий риск:**

1. мезобластическая нефрома;
2. кистозная частично дифференцированная нб.

**Средний риск:**

1. НБ без анаплазии и ее варианты;
2. НБ с фокальной анаплазией.

**Высокий риск:**

1. диффузная анаплазия;
2. светлоклеточная саркома почки;
3. рабдоидная опухоль почки.

## 2. Диагностика

### 2.1 Жалобы и анамнез

- Рекомендуется детальное выяснение акушерского анамнеза матери, особенностей течения беременности и развития пациента [2].

**Уровень убедительности - А** (уровень достоверности – 1а)

- Рекомендуется выяснить подробный семейный онкологический анамнез - наличие доброкачественных или злокачественных опухолей у членов семьи, а также наличие в семье или у пациента врождённых пороков развития [2,7].

**Уровень убедительности - С** (уровень достоверности – 3)

- Рекомендуется выявить наличие в анамнезе длительного общего опухолевого симптомокомплекса.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

**Комментарии:** *общий опухолевый симптомокомплекс – слабость, снижение аппетита, сонливость, лихорадка без видимых причин, вялость, потеря массы тела.*

- Рекомендуется обратить внимание на длительность существования пальпируемого образования в животе.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

### 2.2 Физикальное обследование

- Рекомендуется клинический осмотр с измерением ростовесовых показателей, размеров, консистенции и подвижности пальпируемых опухолевых узлов, оценкой органной недостаточности.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

- Измерение артериального давления настоятельно рекомендуется производить всем пациентам с опухолью почек

с целью выявления ренальной гипертензии.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

- Пальпацию периферических лимфатических узлов рекомендуется проводить для выявления возможных метастатически поражённых групп.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

- Особое внимание при осмотре рекомендуется обратить на наличие стигм дисэмбриогенеза и врождённых пороков развития, особенно уrogenитального тракта.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

**Комментарии:** *Врожденные пороки развития - аниридия, гемигипертрофия, крипторхизм, гипоспадия*

- Рекомендуется консультация генетика, особенно при подозрении на билатеральное поражение, поскольку НБ может быть проявлением генетического синдрома.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

## **2.3 Лабораторная диагностика.**

- Рекомендуется проводить стандартный алгоритм лабораторного обследования, включающий: общий анализ крови (с формулой), общий анализ мочи, коагулограмма, биохимический анализ крови (глюкоза, мочеви́на, креатинин, общий белок, альбумин, билирубин, аспартатаминотрансфераза (АСТ), аланинаминотрансфераза (АЛТ), лактатдегидрогеназа (ЛДГ), щелочная фосфатаза (ЩФ), электролиты), суточный сбор мочи на клиренс по эндогенному креатинину, определение группы крови, резус фактора, исследование на сифилис, инфекции, вызванной вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ), специфическая серологическая диагностика вирусных гепатитов (В и С).

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

## **2.4 Инструментальная диагностика**

- Рекомендуется выполнение ультразвуковой томографии (УЗВТ) органов брюшной полости и забрюшинного пространства. Большинство опухолей почек выявляют при УЗВТ в связи с другими заболеваниями или при профилактических осмотрах (скрининговый метод).

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

**Комментарии:** *Возможности УЗВТ:*

- 1) диагностика объемного образования почки (почек);
- 2) дифференциальная диагностика между солидной опухолью и кистозным образованием;
- 3) определение протяженности опухолевого тромбоза нижней полой вены, выявления поражения печени;
- 4) оценка состояния зон регионарного метастазирования;
- 5) интраоперационная оценка размеров опухоли и ее локализации при выполнении резекции почки.

- Рекомендуется выполнение компьютерной томографии (КТ) органов брюшной полости и забрюшинного пространства с внутривенным (в/в) контрастированием / магнитно-резонансной томографии (МРТ) органов брюшной полости и забрюшинного пространства с в/в контрастированием.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

**Комментарии:** *данные методы позволяют оценить распространенность и локализацию опухолевого процесса, вовлечение чашечно-лоханочной системы, состояние зон регионарного метастазирования, распространение опухоли на почечную и нижнюю полую вены, метастатическое поражение органов брюшной полости. Преимущества МРТ:*

- 1) отсутствие лучевой нагрузки;
- 2) при опухолях больших размеров лучше дифференцируется распространение в прилежащие органы и анатомические структуры;
- 3) возможность дифференцировать опухолевые и геморрагические тромбы.

- Рекомендуется КТ органов грудной клетки для исключения метастатического поражения.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

- Селективная ангиография почек рекомендована только при необходимости.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

**Комментарии:** для оценки возможности выполнения резекции почки.

- Рекомендована реносцинтиграфия для оценки функции почек.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

**Комментарии:** позволяет выявить органную недостаточность.

- Радиоизотопная диагностика (РИД) костей скелета рекомендована только при наличии показаний

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

**Комментарии:** показана больным при подозрении на метастатическое поражение.

- Рекомендована эхокардиография (фракция выброса) и электрокардиограмма (ЭКГ).

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

- Рекомендована пункция опухоли тонкой иглой с последующим цитологическим исследованием полученного материала.

**Уровень убедительности – D** (уровень достоверности – 4)

**Комментарии:** рекомендации по выполнению тонкоигольной биопсии: 1) выполняется под контролем УЗИ; 2) предпочтителен передний доступ для пункции с иссечением пункционного канала при последующей операции; 3) рекомендована режущая игла диаметром 12-14G; 4) необходимо выполнять несколько вколов в опухоль для уверенности в получении достаточного количества опухолевой ткани, так как НБ нередко имеет обширные некротические зоны; 5) при

*кистозных опухолях без солидного компонента тонкоигольная биопсия не проводится, хирургическое вмешательство выполняется на первом этапе.*

- В случае билатеральной НБ рекомендовано: установить число, размеры, виды и протяженность опухолевых узлов в обеих почках, определить функциональные возможности почек, возможные противопоказания для выполнения органосохраняющей операции.

**Уровень убедительности – D (уровень достоверности – 4)**

## 3. Лечение

- Рекомендуется комплексная программа лечения пациентов, которая включает в себя хирургическое, лекарственное и лучевое лечение.

**Уровень убедительности – D** (уровень достоверности – 4)

**Комментарии:** *выбор тактики лечения зависит от стадии заболевания, морфологического варианта опухоли (группа риска), возраста пациента.*

### 3.1 Химиотерапевтическое лечение

- Предоперационная ПХТ не рекомендована пациентам с НБ при отсутствии гистологической верификации диагноза, при кистозном варианте строения НБ, детям в возрасте до 6 месяцев, угрозе разрыва опухоли.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

**Комментарии:** *в данных случаях на первом этапе проводится хирургическое лечение.*

- Рекомендовано проведение одного предоперационного курса ПХТ при локализованных стадиях заболевания в режиме: Винкристин\*\* 1,5 мг/м<sup>2</sup> 1, 2, 13, 4 недели; Дактиномицин 45 мкг/кг 1, 3 недели [4, 5].

**Уровень убедительности - C** (уровень достоверности – 2,3)

- Рекомендовано проведение одного предоперационного курса ПХТ при диссеминированных стадиях в режиме: Винкристин\*\* 1,5 мг/м<sup>2</sup> 1, 2, 3, 4, 5, 6 недели; Дактиномицин 45 мкг/кг 1, 3, 5 недели; Доксорубицин\*\* 50 мг/м<sup>2</sup> 1, 5 недели [5].

**Уровень убедительности - C** (уровень достоверности – 2, 3)

- Рекомендовано проведение послеоперационной ПХТ.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

**Комментарии:** *протокол послеоперационной ПХТ определяется послеоперационной стадией заболевания и группой риска согласно гистологическому строению опухоли*

- Послеоперационную химиотерапию рекомендовано начать в течение 2 недель после операции (на фоне ЛТ, если она показана) [5,11,13,14].

**Уровень убедительности - В** (уровень достоверности – 2А)

- Послеоперационная ПХТ пациентам с I стадией группы низкого риска не рекомендована.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

- Рекомендовано послеоперационная ПХТ продолжительностью 27 недель пациентам со II стадией заболевания группы низкого риска, III стадией заболевания группы низкого риска, II стадией заболевания группы среднего риска в режиме: Винкристин\*\* 1, 5 мг/м<sup>2</sup> 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 11, 12, 14, 15, 17, 18, 20, 21, 23, 24, 26, 27 недели; Дактиномицин 45 мкг/кг 2, 5, 8, 11, 14, 17, 20, 23, 26 недели.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

- Рекомендовано 4 недели послеоперационной ПХТ пациентам с I стадией заболевания группы среднего риска в режиме: Винкристин\*\* 1,5 мг/м<sup>2</sup> 1, 2, 3, 4 недели; Дактиномицин 45 мкг/кг 2 недели.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

- Рекомендовано послеоперационная ПХТ продолжительностью 27 недель пациентам с III стадией группы среднего риска и с I стадией группы высокого риска в режиме: Винкристин\*\* 1, 5 мг/м<sup>2</sup> 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 11, 12, 14, 15, 17, 18, 20, 21, 23, 24, 26, 27 недели; Дактиномицин 45 мкг/кг 2, 5, 8, 11, 14, 17, 20, 23, 26 недели; Доксорубицин\*\* 50 мг/м<sup>2</sup> 2, 8, 14, 20, 26 недели.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

- Рекомендовано по 6 альтернирующих курсов послеоперационной ПХТ пациентам с II и III стадией заболевания группы высокого риска в режиме: Циклофосфамид\*\* 450 мг/м<sup>2</sup> 1-3 дня в недели 1, 7, 13, 19, 25, 31; Доксорубицин\*\* 50 мг/м<sup>2</sup> 1 день в недели 1, 7, 13, 19, 25, 31 и

Этопозид\*\* 150 мг/м<sup>2</sup> 1-3 дня в недели 4, 10, 16, 22, 28, 34;  
Карбоплатин\*\* 200 мг/м<sup>2</sup> 1-3 дня в недели 4, 10, 16, 22, 28, 34.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

- Рекомендовано послеоперационная ПХТ продолжительностью 27 недель у пациентов с IV стадией заболевания при полной регрессии метастазов или их хирургическом удалении в режиме: Винкристин\*\* 1,5 мг/м<sup>2</sup> 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 11, 12, 14, 15, 17, 18, 20, 21, 23, 24, 26, 27 недели; Дактиномицин 45 мкг/кг 2, 5, 8, 11, 14, 17, 20, 23, 26 недели; Доксорубин\*\* 50 мг/м<sup>2</sup> 2, 8, 14, 20 недели.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

- Рекомендовано 34 недели послеоперационной ПХТ у пациентов с IV стадией заболевания с множественными неоперабельными или не полностью удалёнными метастазами и у пациентов с IV стадией заболевания группы высокого риска независимо от динамики изменения метастатических очагов в режиме: Циклофосфамид\*\* 450 мг/м<sup>2</sup> 1-3 дня в недели 1, 7, 19, 25, 31; Доксорубин\*\* 50 мг/м<sup>2</sup> 1 день в недели 1, 7, 19, 31 и Этопозид\*\* 150 мг/м<sup>2</sup> 1-3 дня в недели 4, 10, 13, 16, 22, 25, 28, 34; Карбоплатин\*\* 200 мг/м<sup>2</sup> 1-3 дни, недели 4, 10, 13, 16, 22, 25, 28, 34.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

- Рекомендовано послеоперационная ПХТ продолжительностью 10 недель пациентам с I стадией заболевания группы среднего риска в случае нефрэктомии на первом этапе (исключая фокальную анаплазию) в режиме: Винкристин\*\* 1,5 мг/м<sup>2</sup> 1-10 недели.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

- Рекомендовано послеоперационная ПХТ продолжительностью 26 недель пациентам со II стадией группы низкого и среднего риска в случае первичной нефрэктомии и пациентам с I стадией заболевания при наличии фокальной анаплазии в случае первичной нефрэктомии в режиме: Винкристин\*\* 1, 5 мг/м<sup>2</sup> 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 14, 17, 20, 23, 26; Дактиномицин 45 мкг/м<sup>2</sup> 2, 5, 8, 11, 14, 17, 20, 23, 26 недели.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

- Рекомендовано послеоперационная ПХТ продолжительностью 28 недель пациентам с III стадией заболевания группы среднего риска (включая фокальную анаплазию) при первичной нефрэктомии в режиме: Винкристин\*\* 1, 5 мг/м<sup>2</sup> 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 13, 16, 19, 22, 25, 28 недели; Дактиномицин 45 мкг/кг 2, 10, 16, 22, 28 недели; Доксорубицин\*\* 50 мг/м<sup>2</sup> 7, 13, 19, 25 недели.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

**Комментарии:** *Дактиномицин с редуkcией доз на 2 недели на 50%.*

- Рекомендована модификация доз препаратов для пациентов в возрасте <6 месяцев и массой тела <12 кг.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

**Комментарий:** *пациентам с массой тела <12 кг рекомендовано вводить 2/3 доз препаратов, рассчитанных на площадь поверхности тела (винкристин\*\* и доксорубицин\*\*) или на кг массы тела (дактиномицин). Пациентам в возрасте <6 месяцев рекомендовано редуцировать дозы препаратов на 50% от стандартных.*

- При НБ рекомендованы стандартные предоперационные режимы (винкристин\*\*, дактиномицин) до момента регрессии опухоли и возможности выполнения органосохраняющей операции.

**Уровень убедительности – D** (уровень достоверности – 4)

**Комментарии:** *продолжительность ПХТ зависит от эффекта лечения.*

- Рекомендована послеоперационная ПХТ при двусторонней НБ согласно режимам при молатеральной НБ с учетом локальной стадии более пораженной почки и более неблагоприятного варианта гистологии [5, 6, 8].

**Уровень убедительности - C** (уровень достоверности – 2,3)

### 3.2 Хирургическое лечение

- Всем пациентам с моностеральной НБ рекомендовано проведение нефрэктомии [1].

**Уровень убедительности – С** (уровень достоверности – 2)

- Рекомендована срединная лапаротомия в качестве хирургического доступа.

**Уровень убедительности – D** (уровень достоверности – 4)

- Рекомендовано проведение ревизия брюшной полости до нефрэктомии [1].

**Уровень убедительности – А** (уровень достоверности – 1,2)

**Комментарии:** *Исследуются печень, лимфатические узлы и брюшина на предмет метастатического поражения. По возможности необходимо радикальное удаление метастазов в лёгких и внутрибрюшных метастазов. Любое подозрительное в отношении опухоли новообразование иссекается или выполняется биопсия при её нерезектабельности. Это касается и биопсии лимфатических узлов, если они макроскопически выглядят непоражёнными.*

- Рекомендовано тщательное исследование контралатерального ретроперитонеального пространства при билатеральном поражении [1].

**Уровень убедительности – А** (уровень достоверности – 1,2)

- Нефрэктомию рекомендовано начинать с лигирования почечных сосудов.

**Уровень убедительности – D** (уровень достоверности – 4)

**Комментарии:** *Почечная артерия перевязывается первой с целью предотвращения разрыва опухоли из-за её хрупкости и возможности диссеминации через перинефральные перфорантные вены. В протоколе операции этапы регистрируются мобилизации. Если опухоль больших размеров и доступ к сосудам затруднен, то вначале производят её выделение из окружающих тканей, а сосуды лигируются по возможности.*

- Рекомендовано удалять опухоль почки с окружающей клетчаткой и поражёнными структурами [1,12].

**Уровень убедительности – А (уровень достоверности – 1)**

- Рекомендована тщательная ревизия почечной вены и нижней полой вены (НПВ) во время операции.

**Уровень убедительности – D (уровень достоверности – 4)**

**Комментарии:** *непротяжённый тромб почечной вены резецируется вместе с веной. Тромбы инфрапеченочного сегмента НПВ удаляются через венотомию.*

- Рекомендовано пересечение мочеточника максимально близко к мочевому пузырю.

**Уровень убедительности – D (уровень достоверности – 4)**

- Рекомендована биопсия лимфатических узлов с последующим морфологическим исследованием для корректного стадирования и назначения адекватной последующей терапии.

**Уровень убедительности – D (уровень достоверности – 4)**

**Комментарии:** *Лимфатические узлы ворот почки, почечной артерии у места ее отхождения от аорты (регионарные узлы), верхние и нижние парааортальные (экстрарегионарные) должны быть направлены на гистологическое исследование даже в случае отсутствия подозрения на их опухолевое поражение. Лимфатические узлы, пораженные опухолью, должны быть удалены без нарушения их целостности.*

- Рекомендовано удаление метастазов, если это возможно.

**Уровень убедительности – D (уровень достоверности – 4)**

**Комментарии:** *Операция по удалению метастазов выполняется непосредственно после нефрэктомии, как только позволит состояние пациента, или после начала послеоперационной ПХТ. Билатеральные метастазы должны удаляться посредством двух торакотомий или стернотомии в зависимости от локализации, по усмотрению хирурга. Возможны сегмент- и лобэктомия. Пневмонэктомия не оправдана. Хирургом может быть рассмотрен вопрос эндоскопического удаления метастазов.*

- Рекомендован аналогичный подход для внелегочных метастазов, особенно для второй по встречаемости локализации - печени. В данном случае показана резекция в

пределах здоровых тканей. Расширенные, калечащие резекции не рекомендованы до определения резервов возможной дальнейшей химиотерапии.

**Уровень убедительности – D** (уровень достоверности – 4)

- Радикальная лапароскопическая нефрэктомия рекомендована пациентам при объемных образованиях в почке, размерами, не превышающими объем здоровой почки, и без видимых на рентгенокомпьютерной томографии (РКТ) увеличенных контралатеральных лимфоузлов.

**Уровень убедительности – D** (уровень достоверности – 4)

- Рекомендовано проводить хирургический этап лечения с максимально возможным сохранением почечной ткани при БН [1, 6, 7, 9, 10, 12].

**Уровень убедительности - B** (уровень достоверности – 2)

- Рекомендовано хирургическое лечение на менее пораженной почке на первом этапе и на более пораженной почке на втором этапе при НБ [8, 9, 10, 13].

**Уровень убедительности - B** (уровень достоверности – 1,2)

*Комментарии: По возможности, следует выполнять резекции обеих почек. Если это невозможно, то выполняют резекцию менее пораженной почки на первом этапе и нефрэктомии контрлатерального органа на втором этапе.*

### **3.3 Лучевая терапия (ЛТ)**

- Послеоперационная ЛТ рекомендована пациентам на  $\frac{1}{2}$  брюшной полости при III стадии заболевания.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

- Послеоперационная ЛТ рекомендована пациентам на  $\frac{1}{2}$  брюшной полости с первичной опухолью высокого риска, за исключением бластемного варианта строения опухоли.

**Уровень убедительности – D** (уровень достоверности – 4)

- Облучение легких рекомендуется при полном хирургическом удалении метастазов в дополнении к предоперационной химиотерапии.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

- ЛТ на всю брюшную полость рекомендовано при внутрибрюшном диффузном опухолевом поражении и пред- или интраоперационном разрывах опухоли с выходом детрита. Локальное облучение одной половины или всей брюшной полости рекомендовано начинать в течение 2-3 недель после нефрэктомии.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

## 4. Реабилитация

- После завершения специального лечения по поводу НБ рекомендуется диспансерное наблюдение у участкового педиатра и детского онколога по месту жительства [1, 2, 14].

**Уровень убедительности С** (уровень достоверности – 4)

- Рекомендуется наблюдение детского онколога и педиатра ежеквартально после завершения программного лечения.

**Уровень убедительности – D** (уровень достоверности – 4)

- Рекомендуется рентгенография органов грудной клетки ежеквартально в течение 3 лет.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

- Рекомендуется УЗВТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства ежеквартально в течение 7 лет.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

- Рекомендуется осмотр на предмет диагностики сколиоза (если проводилась ЛТ) ежегодно.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

- Рекомендуется ЭКГ и ЭХО-кардиография ежегодно в течение 5 лет после достижения ремиссии.

**Уровень убедительности - D** (уровень достоверности – 4)

**Комментарии:** более частые исследования показаны при наличии кардиопатологии и при проведении лучевой терапии на грудную клетку.

## **5. Профилактика**

## **6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания**

# Критерии оценки качества медицинской помощи

	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендации
<b>1. 1. Этап диагностики</b>			
1	Выполнен осмотр врачом-детским онкологом	1b	A
2	Выполнено морфологическое исследование ткани первичной опухоли и/или очагов, подозрительных на метастатические	1b	A
3	Выполнена магнитно-резонансная томография с внутривенным контрастированием и/или компьютерная томография с внутривенным контрастированием органов брюшной полости и забрюшинного пространства	1b	A
4	Выполнено ультразвуковое исследование органов брюшной полости и забрюшинного пространства	1b	A
5	Выполнена компьютерная томография органов грудной клетки	1b	A
6	Выполнена реносцинтиграфия	1a	A
7	Выполнен просмотр/пересмотр гистологических препаратов врачом-патологоанатомом в профильной медицинской организации	4	D
<b>2. 2. Этап лечения</b>			
8	Выполнено хирургическое вмешательство не позднее 7-14 дня от момента завершения предоперационной полихимиотерапии (при наличии медицинских показаний и при отсутствии противопоказаний)	1a	A
9	Выполнено морфологическое исследование удаленных тканей (при хирургическом вмешательстве)	1a	A
10	Выполнена имплантация венозной порт-системы или установка центрального венозного катетера, введенного через периферическую вену (перед началом первого курса полихимиотерапии)	2a	B
11	Выполнено удаление центрального венозного катетера, введенного через периферическую вену не позднее 6 месяцев от момента установки	2a	B
12	Выполнена рентгенография грудной клетки не позднее 2 часов от момента установки центрального венозного катетера, введенного через периферическую вену		
13	Выполнено введение химиотерапевтических препаратов на фоне инфузионной терапии из расчета 2 или 3 л/м <sup>2</sup> /сутки (при внутривенной полихимиотерапии)	1a	A
14	Выполнен осмотр врачом-детским онкологом перед каждым курсом полихимиотерапии	1b	A
15	Выполнена повторная реносцинтиграфия перед хирургическим вмешательством	1b	A

	<b>Критерии качества</b>	<b>Уровень достоверности доказательств</b>	<b>Уровень убедительности рекомендации</b>
16	Выполнена повторная магнитно-резонансная томография с внутривенным контрастированием и/или компьютерная томография с внутривенным контрастированием органов брюшной полости и забрюшинного перед хирургическим вмешательством	1b	A
17	Выполнено ультразвуковое исследование органов брюшной полости и забрюшинного пространства не реже 1 раза в месяц	1b	A
18	Выполнена компьютерная томография органов грудной клетки не реже 1 раза в 2 месяца	1b	A
19	Выполнено определение клиренса креатинина перед хирургическим вмешательством	1a	A
20	Проведен следующий курс полихимиотерапии не позднее 21 дня от момента начала предыдущего курса полихимиотерапии (при наличии медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний)	1a	A
21	Выполнен общий (клинический) анализ крови развернутый с подсчетом лейкоцитарной формулы перед началом каждого курса полихимиотерапии и не реже 1 раза в неделю при полихимиотерапии	1b	A
22	Выполнен анализ крови биохимический общетерапевтический (мочевина, креатинин, общий белок, альбумин, общий билирубин, аланинаминотрансфераза, аспартатаминотрансфераза, лактатдегидрогеназа, натрий, калий, хлор) перед началом каждого курса полихимиотерапии и не реже 1 раза в неделю при проведении полихимиотерапии	1b	A
23	Выполнен анализ мочи общий перед началом каждого курса полихимиотерапии и не реже 1 раза в неделю при проведении полихимиотерапии	1b	A
24	Проведена терапия антибактериальными лекарственными препаратами (при фебрильной нейтропении)	1a	A
25	Отсутствие гнойно-септических осложнений	4	D

# Список литературы

1. Fuchs J, Kienecker K, Furtwängler R, Warmann SW, Burger D, Thurhoff JW, et al. Surgical aspects in the treatment of patients with unilateral wilms tumor: a report from the SIOP 93-01/German Society of Pediatric Oncology and Hematology. *Annals of surgery*. 2009;249(4):666-71.
2. Kaste SC, Dome JS, Babyn PS, Graf NM, Grundy P, Godzinski J, Levitt GA, Jenkinson H. Wilms tumour: prognostic factors, staging, therapy and late effects. *Pediatr Radiol*, 2008. 38(1): p. 2-17
3. Owens CM, Brisse HJ, Olsen OE, Begent J, Smets AM. Bilateral disease and new trends in Wilms tumour. *Pediatr Radiol*. 2008. 38(1): p. 30-39
4. Dome JS, et al., Children"s Oncology Group"s 2013 blueprint for research: renal tumours. *Pediatr Blood Cancer*, 2013. 60(6): p. 994-1000.
5. Heuvel-Eibrink MM, et al. Outcome of localised blastemal type Wilms tumor patients treated according to intensified treatment in the SIOP WT 2001 protocol, a report of the SIOP renal tumor study group (SIOP-RTSG). *Eur J Cancer*, 2015. 51(4): p. 498-506
6. Thomas E. Hamilton, MD, Michael L. Ritchey, MD, et al.: The Management of Synchronous Bilateral Wilms Tumor: A Report from the National Wilms Tumor Study Group. *Ann Surg*, 2011. 253: p. 1004–1010
7. Sudour H, Audry G, Schleimacher G, et al. Bilateral Wilms Tumors (WT) Treated With the SIOP 93 Protocol in France: Epidemiological Survey and Patient Outcome. *Pediatr Blood Cancer*, 2012. 59: p. 57–61
8. Indolfi P, Jenkner A, Terenziani M et al. Synchronous Bilateral Wilms Tumor. A Report From the Associazione Italiana Ematologia Oncologia Pediatrica (AIEOP). *Cancer*, 2013. 119: p. 1586-1592
9. Owens CM, Brisse HJ, Olsen ØE et al. Bilateral disease and new trends in Wilms tumor. *Pediatr Radiol*, 2008. 38: p. 30–39
10. Kieran K, Williams MA, McGregor LM, Dome JS, Krasin MJ, Davidoff AM. Repeat nephron-sparing surgery for children with bilateral Wilms tumor. *J Pediatr Surg*, 2014. 49: p. 149-53
11. Popov SD, Sebire NJ, Vujanic GM. Wilms' Tumour – Histology and Differential Diagnosis. In: van den Heuvel-Eibrink MM, editor. *Wilms Tumor [Internet]*. Brisbane (AU): Codon Publications; 2016 Mar. Chapter

12. [Surgical concepts in the treatment of Wilms tumor: An update]. Fuchs J. Urologe A. 2015 Dec;54(12):1784-91. doi: 10.1007/s00120-015-4014-x. Review. German.
13. Current surgical standards of care in Wilms tumor. Kieran K, Ehrlich PF. Urol Oncol. 2016 Jan;34(1):13-23. doi: 10.1016/j.urolonc.2015.05.029. Epub 2015 Jun 26. Review.
14. The current status of treatment of Wilms" tumor as per the SIOP trials. Godzinski J. J Indian Assoc Pediatr Surg. 2015 Jan;20(1):16-20. doi: 10.4103/0971-9261.145439. Review.

# Приложение А1. Состав рабочей группы

1. **Казанцев Анатолий Петрович**, доктор медицинских наук, заведующий отделением опухолей торако-абдоминальной локализации НИИ детской онкологии и гематологии ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» Минздрава России
2. **Рубанская Марина Владимировна**, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отделения опухолей торако-абдоминальной локализации НИИ детской онкологии и гематологии ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» Минздрава России
3. **Рубанский Михаил Александрович**, кандидат медицинских наук, врач отделения опухолей торако-абдоминальной локализации НИИ детской онкологии и гематологии ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» Минздрава России

Все члены рабочей группы являются членами общества Российского общества детских онкологов.

**Конфликт интересов:** отсутствует.

# Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

## Целевая аудитория клинических рекомендаций:

1. Врачи – детские онкологи;
2. Студенты медицинских ВУЗов, ординаторы, аспиранты.

## Методология разработки клинических рекомендаций

В данных клинических рекомендациях все сведения ранжированы по уровню достоверности (доказательности) в зависимости от количества и качества исследований по данной проблеме.

### Таблица П1. Уровни достоверности доказательств в соответствии с международными критериями.

Уровень достоверности	Обоснование
1А	Мета-анализ рандомизированных контролируемых исследований
1В	По крайней мере, 1 рандомизированное контролируемое исследование
2А	По меньшей мере, 1 контролируемое исследование без рандомизации
2В	По крайней мере, 1 квази-экспериментальное исследование
3	Описательные исследования, такие как сравнительные исследования, корреляционные исследования или "случай-контроль" исследования
4	Отчёт экспертного комитета или мнение и/или клинический опыт уважаемых авторитетов

### Таблица П2. Уровни убедительности рекомендаций

Уровень убедительности	Обоснование
А	Уровень доказательства 1
В	Уровень доказательства 2 или экстраполированные рекомендации уровня доказательства 1
С	Уровень доказательства 3 или экстраполированные рекомендации уровней доказательства 1 или 2
D	Уровень доказательства 4 или экстраполированные рекомендации уровней доказательства 2 или 3

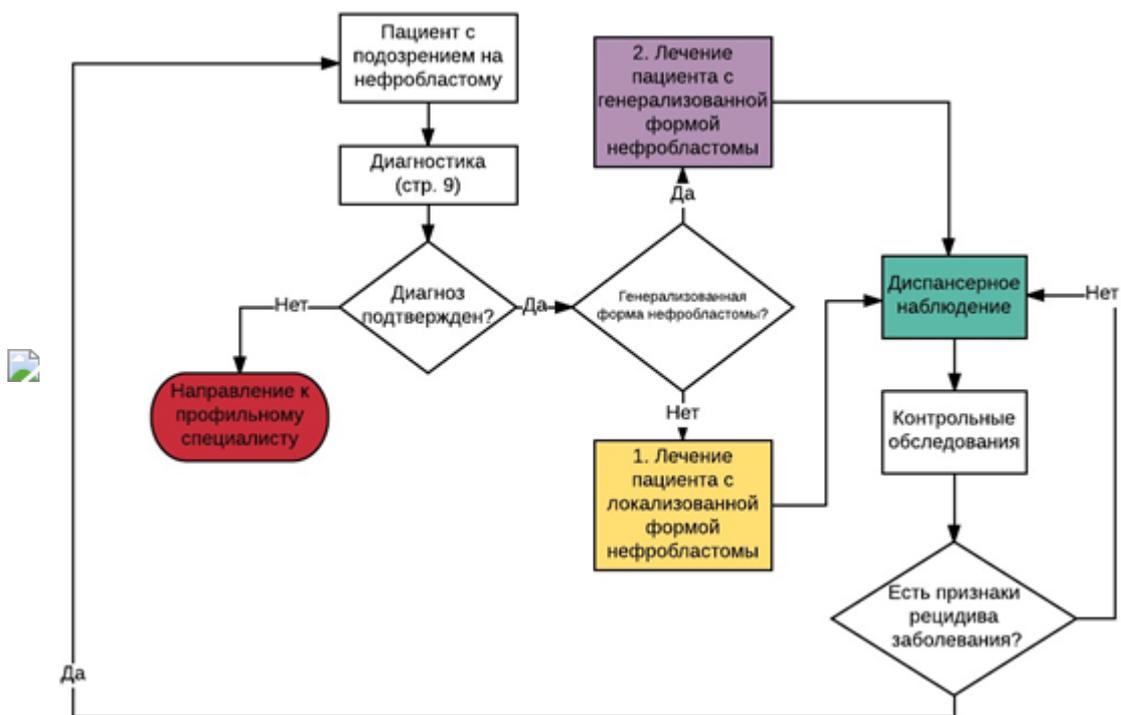
# Приложение А3. Связанные документы

1. Приказ Минздрава России от 31.10.2012 № 560н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «детская онкология»
2. Приказ Минздрава России от 7 июля 2015 г. N 422ан "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"
3. Постановлением Правительства Российской Федерации «О порядке и условиях признания лица инвалидом» от 20 февраля 2006гю №95 (в ред. Постановлений Правительства РФ от 07.04.2008 № 247, от 30.12.2009 № 1121, от 06.02.2012 №89, от 16.04.2012 № 318, от 04.09.2012 № 882). Изменения, которые вносятся в Правила признания лица инвалидом, утвержденные Постановлением Правительства Российской Федерации от 7 апреля 2008г. № 24
4. Приказ Министерства Здравоохранения и Социального развития Российской Федерации от 17 декабря 2015 г. № 1024н «О классификации и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы».

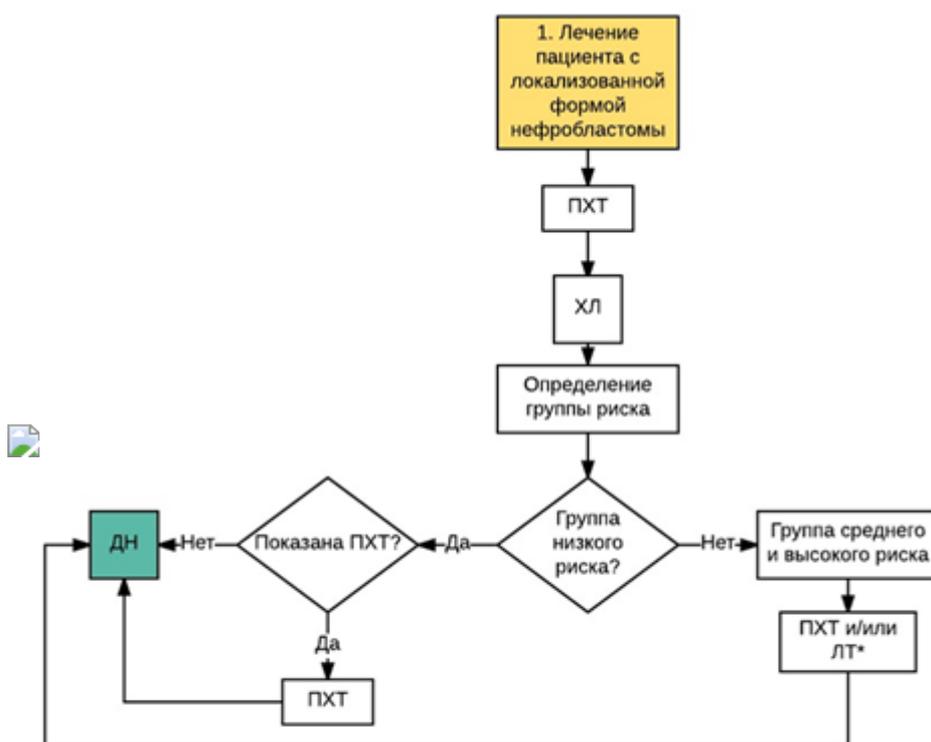
КР337. Болевой синдром (БС) у детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи

# Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента

## 1. Блок-схема диагностики и лечения пациента с нефробластомой

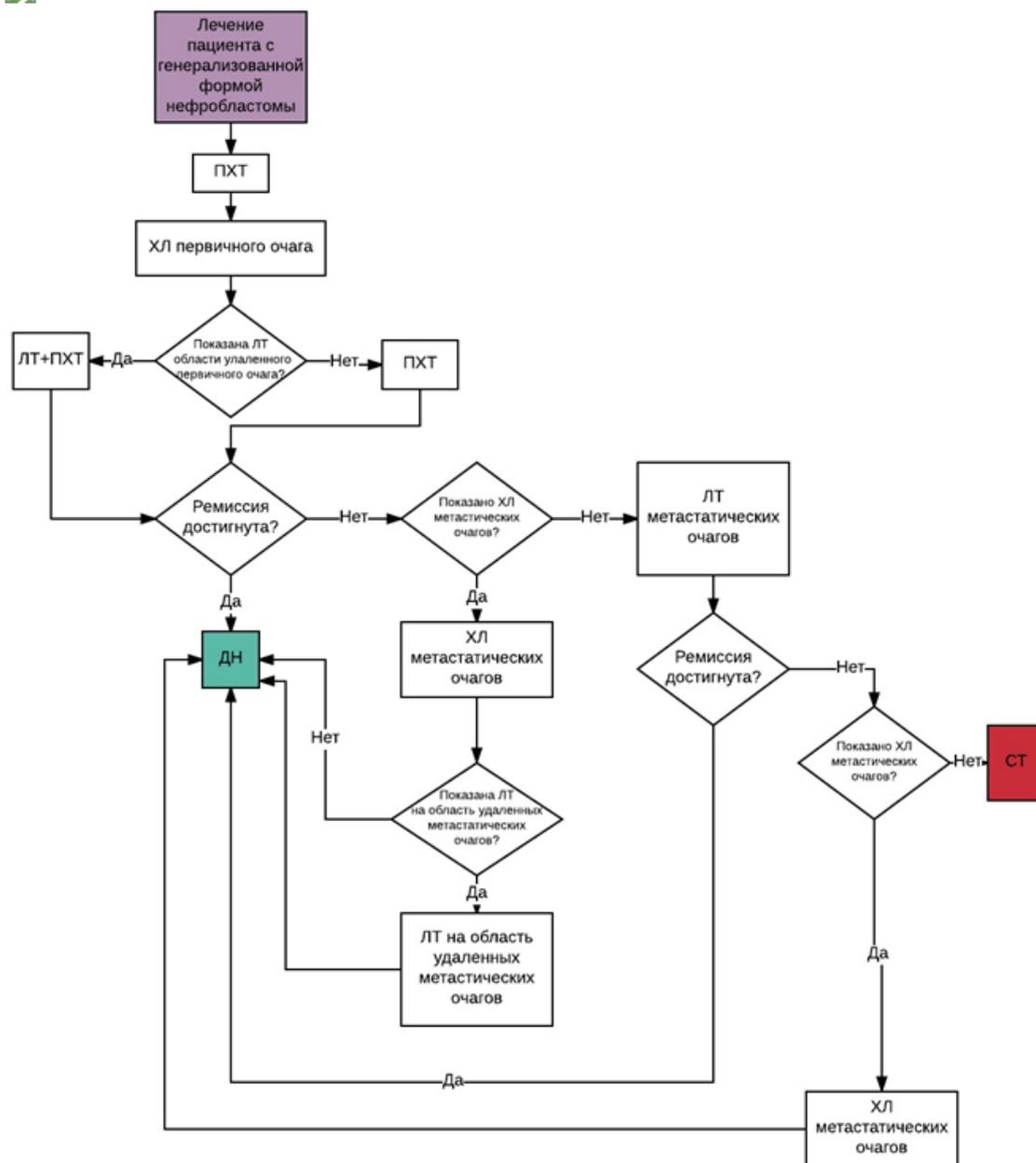


## 2. Блок-схема лечения пациента с локализованной формой нефробластомы



\* - ЛТ проводится пациентам из групп высокого риска, а также среднего риска III, IV стадии.

### 3. Блок-схема лечения пациента с генерализованной формой нефробластомы



# Приложение В. Информация для пациентов

**Мукозит (стоматит)** – поражение слизистой оболочки полости рта, приводящее к воспалению, а при тяжелых формах к болезненным язвам и инфекции. Эта тяжелая токсическая реакция, в которую могут быть вовлечены язык и десны. Наиболее часто стоматиты возникают, если в состав химиотерапии входят такие лекарства, как метотрексат, фторурацил, доксорубицин, блеомицин. Важно выявить стоматит на начальной стадии. Для этого во время курса ХТ, потенциально вызывающей стоматит, необходимо каждое утро съесть дольку апельсина и, если во рту начинает «пощипывать», сообщить лечащему врачу.

## **Меры профилактики возникновения стоматита:**

1. полноценная санация ротовой полости до ХТ
2. криотерапия (терапия холодом): рассасывание кусочков льда за 10-15 мин до и во время ХТ (в общей сложности 30-60 мин)
3. объективная систематическая оценка состояния слизистой оболочки полости рта.

**Признаки стоматита:** «пощипывание», покраснение слизистой оболочки полости рта, обильное выделение слюны, болезненность при пережевывании пищи. Могут появиться пузырьки, отечность языка, жжение, дискомфорт.

## **Ниже приводим несколько советов, как справиться со стоматитом:**

1. Чистите зубы в период бодрствования каждые 4 часа зубной щеткой с мягкой щетиной.
2. Полощите рот по 3-5 мин каждые 2-3 часа не менее 8 раз в день.
3. Полощите рот раствором соды (1 чайная ложка на 1,5-2 стакана воды) или комбинацией: 1 чайная ложка соды + 1 чайная ложка соли на 1000 мл воды. Дежурными средствами для полосканий давно стали теплые отвары ромашки, шалфея, коры дуба, зверобоя, а также белковый раствор (один белок куриного яйца на 0,5 литра воды).

4. При развитии язвенного стоматита проконсультируйтесь с лечащим врачом; 3-4 раза в день перед едой, слегка массируя больное место.

### **Диетические рекомендации при стоматитах:**

Готовые смеси для детей (мясные, овощные и фруктовые), различные виды творога, йогурты, некислые желе, мягкие неострые сыры, взбитые сливки.

Включайте в рацион следующие блюда и напитки: овсяная каша, процеженный молочный суп, яйца всмятку, картофельное пюре, суп-пюре, творожный пудинг (можно размять с молоком), крем из яиц и молока и другую не раздражающую пищу. Не рекомендуется употреблять кислые фрукты и цитрусовые, так как они могут усилить раздражение слизистой оболочки полости рта. Используйте мягкую пищу, когда утихнут острых явлений стоматита. Готовьте тушеные, вареные, мятые блюда (мясо на пару, салаты с провернутым мясом и птицей, запеканки, суфле, пудинги, супы и бульоны с минимальным количеством соли и, естественно, без перца). Помидоры употребляйте с осторожностью, т.к. они обладают способностью усиливать раздражение слизистой оболочки полости рта. Многим помогает варенье из лепестков роз. Настоятельно рекомендуется при стоматитах сливочное и молочное мороженое без каких-либо добавок.

В тех случаях, когда у Вас появляется сухость или дискомфорт в полости рта или горле, когда пережевывание и глотание пищи затруднено, попробуйте пить больше жидкости (до 2-х литров в день). Арбуз и дыня должны регулярно появляться на Вашем столе. Держите недолго во рту кусочки льда или не содержащие сахара леденцы и жевательные резинки.

**Диарея** - (жидкий стул), вызванная ХТ, в большинстве случаев обусловлена прямым токсическим действием химиопрепаратов на эпителий тонкой и толстой кишки или развитием патогенной флоры в кишечнике. Кроме того, другими причинами диареи могут быть обострение сопутствующих заболеваний (хронический гастрит, энтероколит, дисбактериоз после антибактериального лечения).

Диетические мероприятия при диарее направлены на восстановление водно-минерального, витаминного и белкового равновесия. При этом пища должна максимально щадить

слизистую оболочку кишечника. На первом этапе лечения кишечник нуждается в отдыхе, поэтому диета должна включать только мягкую и жидкую пищу (приготовленную на пару или вареную). Кроме того, в течение 3-5 дней желательно ограничивать калорийность пищи за счет уменьшения углеводов и жиров. Из диеты исключают жирные сорта мяса и рыбы, копчености, маринады, консервы, острые специи и раздражающие кишечный тракт овощи (редька, лук, редис, чеснок). Запрещаются бобовые, щавель, шпинат, кислые сорта ягод и фруктов, крепкие бульоны, жаренные и тушеные вторые блюда, свежее цельное молоко, а также мягкий хлеб, кондитерские изделия, блины, пирожки.

Следует принимать больше жидкости. Питье должно быть теплым или комнатной температуры. Минеральную воду можно принимать только без газа. Полезны соки, желе, кисели и муссы из черники, черемухи, черноплодной рябины, черной смородины. Показаны отвары сушеной груши, шиповника, травы зверобоя, кожуры зеленых яблок. При большой потере жидкости можно рекомендовать следующий раствор: 1 литр кипяченной минеральной воды, 1 чайная ложка соли, 1 чайная ложка соды, 4 чайные ложки сахара, - пить в течение дня. Если диарея продолжается длительное время, необходимо восполнить недостаток калия. С этой целью рекомендуется употреблять в пищу продукты с большим содержанием этого минерала – бананы, картофель, абрикосы, персиковый нектар. Если Вам нельзя есть эту пищу, принимайте препараты калия – аспаркам или панангин.

Дополнительно используйте следующие практические советы:

1. В первые сутки диареи постарайтесь перейти на чисто водную диету.
2. Употребляйте меньше пищи, имеющей волокнистую структуру, - она обычно груба и трудно переваривается. Если кишечник воспален или раздражен, даже небольшое количество грубой пищи для него непосильная нагрузка.
3. Старайтесь, есть чаще, но маленькими порциями.
4. Употребляйте только очищенные от кожуры фрукты и овощи.
5. Пейте больше жидкости, но помните, что частое и большое употребление жидкости во время жидкого стула приводит к вымыванию солей, которые Вам необходимо восстанавливать. Обязательная рекомендация: пить теплые минеральные воды, только предварительно нужно выпустить газ.

6. Полезны соки из черники, черемухи, груш, некрепкий сладкий чай. Жидкость должна быть комнатной температуры, недопустимы очень горячие и ледяные напитки.
7. Не употребляйте в пищу сырые овощи.
8. Закрепляющим действием обладают следующие продукты: вареный рис, бананы, тосты без масла и картофель.
9. Не употребляйте газообразующие продукты, такие как фасоль, горох, брюссельская капуста, огурцы, виноград.
10. Исключите из рациона пряные блюда.
11. Избегайте приема пищи, которая может вызвать дополнительную работу кишечника: фасоль, орехи, сладости, спаржу, а также кофе.
12. Ешьте не торопясь, тщательно пережевывая пищу.
13. Запрещается принимать продукты, которые могут усилить диарею: жирная пища, сало, газированные напитки, молоко и молочные продукты. Не употребляйте фрукты и соки, способствующие бродильным процессам (виноград, цитрусовые, сливы).
14. Если диарея не прекращается или сопровождается кровянистыми выделениями, незамедлительно обратитесь к врачу.

**Запор - (задержка стула)** – является более редким осложнением химиотерапии, но не менее серьезным. Лечение запора, если оно не обусловлено причинами, требующими оперативного вмешательства, должно начинаться с назначения диеты, содержащей достаточное количество растительной клетчатки, кисломолочных продуктов, растительного масла. Из диеты исключаются копчености, соленья, маринады, какао, шоколад, частично ограничиваются жареные блюда, колбасные изделия, ржаной хлеб. Старайтесь, есть меньше хлеба и хлебобулочных изделий из пшеничной муки высшего сорта (особенно свежие, мягкие), макаронных изделий, блюд из манной крупы. Рекомендуется пища с большим содержанием клетчатки и балластных веществ (содержатся в продуктах растительного происхождения, прежде всего в зерновых). К продуктам, способствующим нормализации стула, относятся: свежий кефир, простокваша, ацидофилин. Положительный эффект оказывают размоченный в воде чернослив, инжир, настой из них, сливовый сок, вареная свекла, пюре из сухофруктов. Из первых блюд полезны супы, борщи, щи на крепком овощном отваре.

Диетологи рекомендуют пудинг из моркови, чернослива, яблок с добавлением лимона, свекольное пюре, винегрет с растительным маслом. По утрам натощак рекомендуется выпить стакан минеральной воды, фруктовый сок (сливовый, персиковый, абрикосовый) или горячий лимонный напиток. Послабляющее действие оказывают съеденные натощак тертая морковь, сырое яблоко, простокваша, 5-7 штук чернослива, вымытого и залитого с вечера кипятком. Кроме того, при общем удовлетворительном состоянии показаны прогулки и незначительная физическая нагрузка. Полезны утренняя гимнастика, физические упражнения с акцентом на мышцы живота, рекомендуются быстрая ходьба.

Лекарственная терапия запоров должна проводиться с большой осторожностью, кратковременными курсами, под строгим контролем врача.

### **Токсическое действие химиотерапии на кроветворение**

Большинство противоопухолевых препаратов поражает костный мозг, снижая его способность производить кровяные клетки. К ним относятся форменные элементы крови – эритроциты, лейкоциты, тромбоциты. Действие на кроветворение является самым главным побочным явлением химиотерапии. Наиболее часто страдают лейкоциты, в меньшей степени тромбоциты, и еще реже повреждается красный кровяной росток – эритроциты. Противоопухолевые препараты наиболее активно действуют на быстро делящиеся опухолевые клетки. Так как лейкоциты имеют наиболее короткую продолжительность жизни, то поражаются они значительно чаще и в большей степени, чем другие элементы крови. Благодаря более медленному делению и длительному (по сравнению с лейкоцитами) сроку жизни эритроцитов, анемия из-за подавления эритроцитов встречается редко и не имеет серьезного клинического значения.

Как правило, лейкопения, нередко сопровождаемая тромбоцитопенией, возникает на 7-14 день от начала лечения с последующим восстановлением числа лейкоцитов к 21-28 дню. Контроль за показателями крови целесообразно продолжать и после окончания введения препаратов. Планируемый очередной курс химиотерапии может быть отложен до тех пор, пока число лейкоцитов не восстановится.

Главная опасность лейкопении – возможность развития инфекций. В этот период источником инфекционных заболеваний являются микробы, которые находятся как внутри организма, так и в окружающей среде.

Низкое число лейкоцитов может привести к маскировке классических симптомов воспаления, в частности, к отсутствию высокой температуры, что затрудняет диагностику инфекции. Признаки инфекции, которые должны насторожить родителей ребенка, получающего химиотерапию:

- Температура выше 38.
- Явления простуды (кашель, насморк, боли в горле).
- Повышенная потливость, особенно по ночам.
- Жидкий стул.
- Чувство жжения при мочеиспускании.

В случае появления описанных выше симптомов, сообщите об этом лечащему врачу.

### **Роль психологической поддержки при химиотерапии**

Наибольшее значение имеют следующие факторы: общее влияние химиотерапии на организм, вызывающее многочисленные побочные явления и психические изменения: тревога, напряжение, страх, возбуждение, депрессия являются наиболее частыми реакциями для многих больных.

Не стесняйтесь задавать интересующие Вас вопросы лечащему врачу. Помните, что Ваше эмоциональное благополучие так же важно, как и физическое здоровье.

