



kinderkrebsinfo.de

www.kinderkrebsinfo.de

По каким протоколам и лечебным регистрам лечат детей с опухолями мягких тканей?

Авторское право © 2023 www.kinderkrebsinfo.de

Автор: Мария Яллурос, Штефани Кубе (канд. мед. наук)

Проверка и разрешение к печати: Ева Кошельняк (проф., канд. мед. наук)

Последняя редакция: 19.10.2023

Перевод: Натали Карина-Вельке (канд. фил. наук)

Русский редактор: Натали Карина-Вельке (канд. филол. наук)

университетская клиника





Оглавление

| | |
|---|---|
| 1. Лечебный регистр SoTiSaR / SoTiSaR 2.0 | 3 |
| 2. Клиническое рекомендации CWS-Guidance / Клинические рекомендации ERN / Европейские и международные согласованные рекомендации | 3 |
| 3. Исследовательский протокол CWS-2007-HR | 4 |
| 4. Банк опухолевых тканей / SoTiSAR 2.0-BIO | 5 |
| 4.1. Центральный исследовательский офис | 5 |
| Список литературы | 6 |
| Медицинский словарь | 7 |



По каким протоколам и лечебным регистрам лечат детей?

<http://cws.olgahospital-stuttgart.de>

1. Лечебный регистр SoTiSaR / SoTiSaR 2.0

Благодаря занесению в лечебный регистр сарком мягких тканей "SoTiSaR" (с 2024 г. будет называться "SoTiSaR 2.0") обеспечивается общенациональная регистрация всех детей, подростков и молодых взрослых с саркомами и опухольями мягких тканей.

Лечебные регистры работают для того, чтобы создать условия для клинических исследовательских протоколов и сопроводительных исследований. Кроме того они помогают и консультируют лечащих врачей. Лечебные регистры также дают возможность сотрудничества с другими исследовательскими и рабочими группами, такими, как Проект по исследованию отдалённых последствий и долгосрочного наблюдения после рака в детском возрасте (Late Effects Surveillance System, LESS) или Рабочая исследовательская группа по оценке качества жизни после лечения рака (Quality of Life Working Group (Quality of Life Working Group)). Также возможен обмен данными с другими лечебными регистрами, например, с Регистром детских опухолей в г. Майнц и в г. Киль.

Только полная, объективная регистрация всех пациентов (и курсов терапии) с этими редкими опухольями позволяет узнать реальные шансы на выживание таких больных, а также помогает глубже понять эпидемиологию (т.е. частоту заболеваний) и биологическое поведение этой группы опухолей. Это может помочь найти новые *прогностические факторы* и новые подходы к лечению. Главная цель – помочь таким образом усовершенствовать терапию и одновременно гарантировать качество лечения. Редких взрослых пациентов с рабдомиосаркомой (РМС), также должны лечить по клиническому руководству CWS-Guidance и регистрировать в регистр по саркомам мягких тканей SoTiSaR. С 2024 года регистр SoTiSaR 2.0 заменяет действующий сегодня лечебный регистр SoTiSaR.

По этой модели была разработана третья фаза (III) протокола CWS-2007-HR. По ней работали с 01.07.2009 года. Исследовательский протокол завершён в середине 2022 г (*информацию об исследовательском протоколе см ниже*).

2. Клиническое рекомендации CWS-Guidance / Клинические рекомендации ERN / Европейские и международные согласованные рекомендации

Клиническое руководство CWS-Guidance содержит наиболее оптимальные стандартизированные терапевтические рекомендации по лечению различных сарком и



опухолей мягких тканей, основанные на современных знаниях. Они базируются на результатах европейских исследовательских протоколов CWS-81, 86, 91, 96 и 2002P, а также на результатах других международных исследовательских протоколов: SIOP-MMT (International Society of Pediatric Oncology–Malignant Mesenchymal Tumor Committee), итальянский протокол AIEOP- STSC / Associazione Italiana Ematologia Oncologia Pediatrica–Soft Tissue Sarcoma Committee (старое название ICG) и американский протокол COG-STSS / Children's Oncology Group Soft Tissue Sarcoma Committee (старое название IRS).

Для пациентов с рабдомиосаркомами (РМС) ранее рекомендовалась терапия, которую в качестве европейского стандарта в 2004 г. разработала научно-исследовательская группа CWS вместе с экспертами других европейских исследовательских групп в структуре "Европейской группы по изучению сарком мягких тканей у детей (European paediatric Soft Tissue Sarcoma Study Group / EpSSG)". В дальнейшем эта рекомендованная терапия корректировалась. За прошедшее время данный стандарт терапии был обновлён в Европейском клиническом руководстве ERN. Однако лечение по клиническим рекомендациям CWS-Guidance остаётся возможным. Кроме того, существуют хирургические, радиотерапевтические, патоморфологические и рентгенологические европейские клинические рекомендации, которые разрабатывались с учётом опыта прежних методов лечения, в том числе и с учётом терапии по клиническим рекомендациям CWS-Guidance.

Для многих видов опухолей (конкретных форм болезни) нерабдомиосаркомо-подобных сарком мягких тканей (NRSTS) сегодня разработаны европейские и международные согласованные рекомендации. В перспективе они заменят аналогичные рекомендации в клиническом руководстве CWS-Guidance. Многочисленные детские клиники и лечебные учреждения по всей Германии и других европейских стран лечат детей и подростков с саркомами мягких тканей, с редкими опухолями мягких тканей, а также с рецидивами этих болезней по этим клиническим рекомендациям. Рекомендации по лечению можно найти в научных публикациях. В дальнейшем с ними можно будет ознакомиться и на сайте научно-исследовательской группы CWS.

3. Исследовательский протокол CWS-2007-HR

Исследовательский протокол CWS-2007-HR (протокол работал с 01.07.2009 г. по 30.06.2022 г.) – это клиническое исследование третьей (III) фазы для пациентов с локализованной рабдомиосаркомой высокого риска (РМС, группа высокого риска) или для пациентов с локализованной рабдомиосаркомоподобной опухолью мягких тканей группы рабдомиосарком (группа РМС-подобных опухолей мягких тканей).

Этот исследовательский протокол работал до 30.06.2019 в режиме рандомизации. Это означает, что на основании случайного распределения пациенты распределялись по разным лечебным группам. У одной части пациентов лечение проводилось стандартно - интенсивная мультимодальная (т.е. смешанная) терапия. Оно включает в себя химиотерапию [химиотерапия], операцию, а также часто лучевую терапию [облучение]. Другая часть пациентов после этой фазы лечения дополнительно получала поддерживающую терапию



цитостатиками из препаратов этопозид, идарубицин и трофосфамид (сокращённо O-TIE) перорально (через рот). Так как эти медикаменты принимают через рот, лечение можно проводить амбулаторно.

Целью этого исследовательского протокола был вопрос о том, помогает ли поддерживающая терапия снизить количество рецидивов болезни и таким образом помогает повысить шансы на выживаемость в этой группе пациентов. По этому исследовательскому протоколу работали многочисленные детские клиники и лечебные учреждения во всей Германии и других европейских стран (в общей сложности 85 медицинских центров в шести странах).

Обращаем внимание: рандомизация пациентов в исследовательском протоколе завершилась 30.06.2019 г., а этап дальнейшего наблюдения продолжался до 30.06.2022 г. Сейчас проводится анализ результатов исследования. Он покажет, даёт ли дополнительная поддерживающая терапия положительный эффект для выживаемости пациентов.

4. Банк опухолевых тканей / SoTiSAR 2.0-BIO

В 1992 году в центральной исследовательской группе CWS в Штутгарте был основан Банк опухолевых тканей. Это центральное хранилище материала (проб тканей) от пациентов с саркомами мягких тканей и с редкими опухолями мягких тканей. Цель - оптимально исследовать образцы тканей всех пациентов и найти молекулярно-биологические [молекулярно-биологический] маркеры. Благодаря этому часто удаётся поставить более точный диагноз. Анализ различных моделей молекулярно-биологических маркеров и как они влияют на клиническое течение болезни должен помочь сделать выводы, какую они имеют прогностическую значимость. Благодаря этому в будущем можно будет подбирать для пациентов индивидуальное лечение.

Новый банк опухолей для будущего лечебного регистра SoTiSaR 2.0 называется SoTiSaR 2.0-BIO. Он начинает работу параллельно с регистром в 2024 г. В перспективе планируется хранить образцы опухолей в Объединенном банке биоматериалов в г. Ганновер, как только для этого проекта будет обеспечено финансирование.

4.1. Центральный исследовательский офис

Руководители: профессор, доктор медицины М. Шпарбер-Зауэр (г. Штутгарт, клиника "Ольга-Госпиталь"), профессор, доктор медицины М. Эбингер (Университетская клиника г. Тюбинген)

<http://cws.olgahospital-stuttgart.de>



Медицинский словарь

| | |
|-------------------------|---|
| амбулаторно | т.е. медицинское обслуживание без полной госпитализации. В диагностических и лечебных целях пациент не остаётся на ночь в медицинском учреждении, а может в тот же день уходить домой. |
| облучение | контролируемое применение ионизирующего излучения для лечения злокачественных заболеваний |
| перорально (через рот) | т.е. путь введения препаратов, который относится ко рту: через рот, через полость рта. |
| прогностические факторы | факторы, по которым можно примерно оценить дальнейший ход болезни |
| рандомизация | это (статистический) процесс случайного распределения пациентов в экспериментальную и в контрольную группу в исследовательском протоколе лечения. Благодаря такому произвольному распределению пациентов в группы лечения специалисты стремятся исключить системные ошибки для последующего анализа исследовательских протоколов лечения. |
| химиотерапия | в данном контексте: использование медикаментов (химиопрепараты, цитостатики), которые специфически препятствуют росту опухолевых клеток в организме. |
| цитостатик | препарат, который задерживает рост клеток. Может уничтожать абсолютно разные клетки, в особенности те, которые быстро делятся, влияя на их обмен веществ; может препятствовать росту клеток, или значительно его замедляет. |