

Кумирова Э.В., Папуша Л.И.

ДЕТСКАЯ ГЛИОМА НИЗКОЙ СТЕПЕНИ ЗЛОКАЧЕСТВЕННОСТИ

**БРОШЮРА ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ
И ИХ РОДИТЕЛЕЙ**

Дорогие родители и близкие наших маленьких героев,

От имени нашей пациентской организации хочу выразить вам искреннюю поддержку и глубокое понимание того пути, который вы сейчас проходите вместе с вашими детьми. Диагноз детской глиомы низкой степени злокачественности — это испытание, которое ставит перед вами много вопросов, страхов и неопределённости. Но помните: вы не одни. Мы вместе — сильнее.

Каждый ребёнок уникален, и каждая история борьбы заслуживает внимания, заботы и надежды. Наша цель — помочь вам получить достоверную и доступную информацию, чтобы вы могли принимать осознанные решения и чувствовать уверенность в каждом шаге на этом пути. Ваша любовь, терпение и стойкость — главные силы, которые поддерживают и вдохновляют ваших детей на выздоровление.

Мы рядом, чтобы поддержать вас, поделиться знаниями и объединить усилия ради здоровья и счастья наших детей. Вместе мы сможем преодолеть любые трудности и подарить нашим малышам светлое будущее.

С теплом и уважением,
Боровова Ирина Валерьевна
Президент Всероссийской
ассоциации онкологических
пациентов «Здравствуй»

ЧТО ТАКОЕ ДЕТСКИЕ ГЛИОМЫ НИЗКОЙ СТЕПЕНИ ЗЛОКАЧЕСТВЕННОСТИ ПРОСТЫМИ СЛОВАМИ

Детские глиомы низкой степени злокачественности — это опухоли, которые образуются из глиальных клеток мозга. Глиальные клетки играют важную роль в поддержке и защите нервных клеток.

Детские глиомы низкой степени злокачественности (ДГНСЗ) представляют наиболее частые опухоли головного мозга и составляют около 30–40% новообразований центральной нервной системы в детской онкологии. Наиболее распространенным гистологическим вариантом среди всех ГНСЗ является пилоцитарная астроцитомы (27%). Другие частые типы включают диффузную астроцитому, плеоморфную ксантоастроцитому и ганглиоглиому.

Локализация:

Эти опухоли могут возникать в различных отделах мозга, но чаще всего в:

- Мозжечке (отвечает за координацию движений и равновесие) — это самая частая локализация для пилоцитарной астроцитомы
- Зрительном пути (глиомы зрительного пути)
- Больших полушариях мозга
- Стволе мозга

ОСНОВНЫЕ СИМПТОМЫ ДЕТСКОЙ ГЛИОМЫ НИЗКОЙ СТЕПЕНИ ЗЛОКАЧЕСТВЕННОСТИ

Симптомы напрямую зависят от размера и расположения опухоли, а также от возраста ребенка. Они могут включать:

- Головные боли: часто и усиливающиеся, особенно в утренние часы.
- Рвота, особенно в утренние часы.
- Изменения в зрении: размытость или даже двоение в глазах.
- Проблемы с координацией: трудности в движении или сохранении равновесия.
- Судороги: эпизоды судорог, которые могут варьировать по интенсивности.
- Изменения в поведении или настроении: изменения в эмоциональном состоянии, раздражительность.
- Гормональные нарушения (если опухоль затрагивает гипоталамо-гипофизарную область).
- У младенцев — увеличение окружности головы.

ДИАГНОСТИКА

Для подтверждения диагноза глиомы используются следующие методы:

- ✓ **Физикальное обследование:** неврологическое обследование ребенка для оценки симптомов.
- ✓ **Визуализирующие исследования:** магнито-резонансная томография (МРТ) с контрастом — основной метод, позволяющий увидеть расположение, размер и характеристики опухоли.
- ✓ **Биопсия:** взятие образца ткани во время операции для определения гистологического и молекулярного типа опухоли и назначения последующего противоопухолевого лечения.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Хирургическое лечение обычно является основным методом при глиомах низкой степени злокачественности. Основные виды операций включают:

- **Удаление опухоли:** Основное вмешательство, направленное на удаление как можно большей части опухоли, а также устранение давления на окружающие структуры мозга. Если опухоль удастся удалить полностью, во многих случаях это приводит к излечению.
- **Дренирующие операции** (вентрикулоперитонеальное шунтирование, тривентрикулостомия) с целью устранения давления ликвора на структуры мозга.
- **Биопсии** (открытая или стереотаксическая — СТБ) с целью взятия образца ткани опухоли.

Реабилитация после хирургического лечения

После операции может потребоваться реабилитация, которая может включать:

- ✓ **Физиотерапию** (внимание! не равно физиолечению): для восстановления двигательных навыков.
- ✓ **Логопедическую терапию:** если имеются трудности с речью.
- ✓ **Психологическую поддержку:** помощь в эмоциональной адаптации к изменениям.

ЛУЧЕВАЯ ТЕРАПИЯ

Лучевая терапия (ЛТ) при детских глиомах низкой степени злокачественности

Лучевая терапия может быть рекомендована как дополнение к хирургическому лечению. Ее цель — уничтожить оставшиеся опухолевые клетки и снизить риск рецидива опухоли. Лучевая терапия часто влияет на качество жизни ребенка в будущем: может нарушаться рост и умственное развитие, поражение сосудов головного мозга, иногда развиваются вторичные опухоли. Поэтому в настоящее время при ГНСЗ облучение стараются применять как можно реже, как правило, при неэффективности других вариантов лечения и преимущественно у детей старшего возраста.

ЛЕКАРСТВЕННАЯ ТЕРАПИЯ

Химиотерапия

Химиотерапия может быть назначена для контроля роста опухоли или при рецидиве. Этот метод использует специальные препараты – цитостатики, для уничтожения опухолевых клеток.

Таргетная терапия

Таргетная терапия — это современный метод лечения, направленный на специфические молекулы или механизмы, участвующие в росте и развитии опухолей. Таргетные препараты часто менее токсичны и могут вызывать меньше побочных эффектов по сравнению с традиционной химиотерапией. Назначение таргетных препаратов возможно только при наличии в ткани опухоли молекулярной мишени (например, BRAFV600E, KIAA1549::BRAF или других).

**ДАЙТЕ ШАНС
КАЖДОМУ РЕБЕНКУ**

**КРУГ
ДОБРА**

**ФОНД ПОДДЕРЖКИ ДЕТЕЙ С ТЯЖЕЛЫМИ
ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИМИ И ХРОНИЧЕСКИМИ
ЗАБОЛЕВАНИЯМИ, В ТОМ ЧИСЛЕ
РЕДКИМИ (ОРФАННЫМИ)¹**

**СОЗДАН ПО УКАЗУ
ПРЕЗИДЕНТА РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ²**

ОСНОВНАЯ ЦЕЛЬ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ ФОНДА «КРУГ ДОБРА»¹

Помощь детям с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, а именно:

- ▶ реализация дополнительного механизма организации и финансового обеспечения оказания медицинской помощи (при необходимости за пределами Российской Федерации);
- ▶ обеспечение:
 - ▶ медицинскими изделиями, в том числе не зарегистрированными в Российской Федерации;
 - ▶ техническими средствами реабилитации, не входящими в федеральный перечень реабилитационных мероприятий, технических средств реабилитации и услуг, предоставляемых инвалиду.



КАКОМУ ПАЦИЕНТУ СМОЖЕТ ПОМОЧЬ ФОНД «КРУГ ДОБРА»



Установлен
диагноз
орфанного
заболевания



**Диагноз есть
в перечне фонда
«Круг добра»**



Назначен
лекарственный
препарат



**Лекарственный
препарат есть
в перечне фонда
«Круг добра»**



**Соответствие критериям
для каждого диагноза**



Возраст до 19 лет

Обеспечение осуществляется в течение одного года после достижения детьми возраста 18 лет, в случае если до достижения указанного возраста они получали такую поддержку в рамках деятельности Фонда⁵

ОСНОВНЫЕ ШАГИ ДЛЯ ПОЛУЧЕНИЯ ПОМОЩИ ОТ ФОНДА «КРУГ ДОБРА»³



ШАГ 1. Подача заявления



ШАГ 2. Формирование и подача заявки



КАКИЕ ДОКУМЕНТЫ НЕОБХОДИМО ОФОРМИТЬ ДЛЯ ПОДАЧИ ЗАЯВКИ В ФОНД «КРУГ ДОБРА»⁴



Паспортные документы

1 Копия свидетельства о рождении или паспорта ребенка с указанием регистрации ребенка по месту жительства (старше 14 лет)

2 Копия паспорта законного представителя ребенка с регистрацией по месту жительства (того, кто подписывает согласие)

3 Согласия (персональные данные, согласие/отказ от лекарственного препарата)



Образцы доступны на сайте

Также могут понадобиться:

- > страховой номер индивидуального лицевого счета в системе обязательного пенсионного страхования (СНИЛС) законного представителя ребенка;
- > копия полиса обязательного медицинского страхования застрахованного лица — ребенка;
- > страховой номер индивидуального лицевого счета в системе обязательного пенсионного страхования (СНИЛС) ребенка



Медицинские документы

1 Выписка из медицинской карты (истории развития) ребенка **давностью не более 30 дней*** или выписной эпикриз, подтверждающие, что ребенок относится к категории детей согласно перечню, утвержденному экспертным советом Фонда, заболевание включено в перечень, утвержденный экспертным советом Фонда

Выписка должна включать следующую информацию:

- ✓ когда появились первые симптомы заболевания;
- ✓ когда заболевание было заподозрено;
- ✓ какие симптомы видел врач при первом подозрении на заболевание;
- ✓ когда поставлен диагноз;
- ✓ как протекало лечение;
- ✓ молекулярно-генетическое исследование (дата, результат, место проведения);
- ✓ динамика заболевания (при наличии)

2 Заключение (протокол решения) **Федерального Центра** о наличии медицинских показаний для обеспечения лекарственными препаратами:

- > обязательно, если препарат не зарегистрирован в РФ;
- > дополнительно, если препарат зарегистрирован в РФ

Организация консилиума врачей с участием федерального центра⁵

Цель проведения

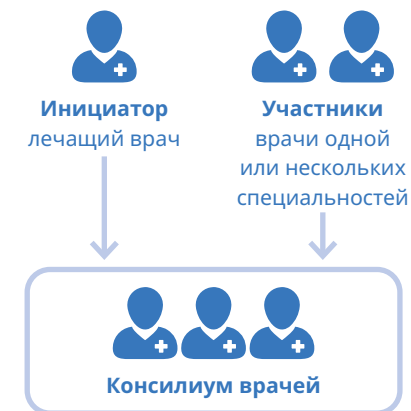
- > Назначение ЛП
- > Корректировка дозировки ЛП
- > Изменение тактики ведения (смена ЛП)

Формат проведения

- > Онлайн — применение телемедицинских технологий
- > Офлайн — очно при госпитализации

Решение консилиума врачей

- > Оформляется протоколом и вносится в медицинскую документацию пациента



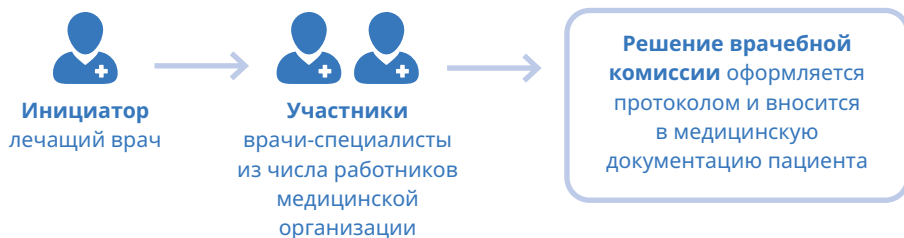
3 Заключение (протокол решения) врачебной комиссии медицинской организации по месту жительства о наличии медицинских показаний для обеспечения лекарственным препаратом, медицинским изделием с указанием схемы лечения (дозировка препарата, количество препарата, необходимое данному пациенту, но не более чем на 12 месяцев).



Дата проведения врачебной комиссии не более 3 месяцев

Организация врачебной комиссии (ВК)⁶

- ✓ Приказ руководителя медицинской организации о создании врачебной комиссии
 - ▶ Издается ежегодно в первый рабочий день первого месяца года
 - ▶ Является единым по медицинской организации
 - ▶ Издается отдельно по подкомиссиям



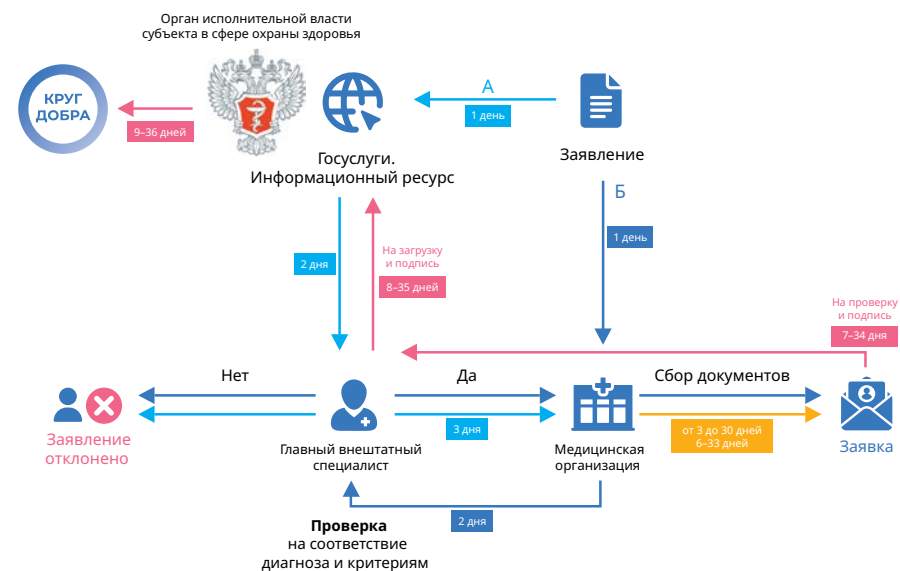
Дополнительные документы



Список для каждой нозологии доступен на сайте

ПРОРАБОТКА ЗАЯВЛЕНИЙ И ФОРМИРОВАНИЕ ЗАЯВКИ (ОБЩАЯ СХЕМА)

- ✓ Вызвать пациента — 1 день
- ✓ Паспортные данные — 1 день
- ✓ Медицинские данные — от 2–3 до 30 дней
 - ▶ Выписка, соответствие критериям — 1 день
 - ▶ Консилиум федерального учреждения — 1 подача
 - ▶ + от 14 до 30 дней получение протокола
 - ▶ Врачебная комиссия — 2 дня



Приказ МЗ РФ от 07.12.2023 г. № 665н

П.2. Заявка формируется в течение **7 календарных дней** со дня получения заявления



ШАГ 3. Решение

Фонд выносит решение после рассмотрения заявки⁷



об удовлетворении заявки на конкретного ребенка с орфанным заболеванием и (или) группу детей на один год;



о необходимости сбора дополнительной информации о состоянии здоровья ребенка, предлагаемом методе лечения, в том числе за пределами Российской Федерации, лекарственном препарате, медицинском изделии, техническом средстве реабилитации;



об отказе в удовлетворении заявки на конкретного ребенка с орфанным заболеванием и (или) группу детей



Сроки

Экспертный совет Фонда⁸:

- ▶ рассматривает документы детей не позднее **14-го календарного дня** после получения заявки на соответствие:
 - ▶ перечню заболеваний
 - ▶ перечню категорий детей
 - ▶ перечням для закупок
- ▶ осуществляет оценку:
 - ▶ наличия медицинских показаний
 - ▶ отсутствия медицинских противопоказаний, включая признание пациентов с хроническими неизлечимыми прогрессирующими заболеваниями или состояниями нуждающимися в оказании паллиативной медицинской помощи

- ▶ Информация об отказе в удовлетворении заявки, обоснование такого решения и рекомендации по альтернативным методам лечения направляются законным представителям ребенка либо ребенку, достигшему возраста 18 лет, в срок **не более 7 рабочих дней со дня принятия решения экспертным советом Фонда⁹**.
- ▶ О принятых экспертным советом Фонда решениях извещает исполнительные органы субъектов Российской Федерации в сфере охраны здоровья и медицинские организации и Федеральные учреждения о необходимости доработки документов Фонд **не позднее 3-го рабочего дня со дня принятия соответствующего решения⁸**.



ШАГ 4. Закупка

Приобретение лекарств и медицинских изделий



На какой период покупают?³

Зарегистрированные ЛП

Закупка ФКУ «ФЦПиЛО» — заявка на календарный год (на последующий период, не более 12 месяцев)

Незарегистрированные ЛП

Закупка «Круг добра» — заявка на период, указанный в протоколе решения консилиума врачей (на последующий период, не более 12 месяцев)



Когда нужно делать заказ препарата?

Зарегистрированные ЛП

Закупка ФКУ «ФЦПиЛО» МИНЗДРАВА РОССИИ — заявка должна быть размещена не менее чем за 2–3 месяца до полного запаса лекарственного препарата или начала обеспечения

Незарегистрированные ЛП

Закупка «Круг добра» — заявка должна быть размещена в ИР не менее чем за 4 месяца до полного запаса ЛП или начала обеспечения



ШАГ 5. Поставка

Поставка лекарственных препаратов и медицинских изделий производится организациям-получателям, указанным в заявке



Когда ребенок начнет получать препарат?

С даты, утвержденной экспертным советом Фонда



Что делать, если у ребенка изменились доза и объем препарата?

Подать дополнительную заявку



Как оформить продление лечения?

Плановая процедура

Фонд «Круг добра» присылает в начале календарного года график подачи заявок по нозологиям и месяцам

ГДЕ НАЙТИ ИНФОРМАЦИЮ О ФОНДЕ «КРУГ ДОБРА»

1

Введите в поисковую систему



2

Отобразятся

- Фонд Круг Добра**
фондкругдобра.рф
Логотип фонда Круг Добра. О Фонде... Фонд «Круг добра» стал доступен в мессенджере МАХ. 24 сентября — всемирный день осведомлённости о семейной гиперхолестеринемии.
Контакты · Новости Фонда · Перечни · Сми о нас
- Круг добра — ВКонтакте**
vk.com › krugdobrafund
Фонд поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе...
- Фонд «Круг добра» | Дзен**
dzen.ru › krugdobrafund
Канал автора «Фонд «Круг добра»» в Дзен: Фонд поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями.
- Фонд «Круг добра» — Telegram**
t.me › fund_krugdobra
Официальный канал Фонда в Telegram Наша почта: office@kd-fund.ru Мы ВКонтате:...
РКН: иностранный владелец ресурса нарушает закон РФ



Специально для врачей создан подробный видеокурс по принципам работы фонда «Круг добра»

Эта брошюра направлена на предоставление понятной и доступной информации о детских глиомах низкой степени злокачественности.

Под редакцией:

Кумировой Эллы Вячеславовны — д.м.н., заместитель главного врача по онкологии ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», заведующая кафедрой паллиативной педиатрии ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, научный консультант НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.

Папуши Людмилы Ивановны — д.м.н., врач детский онколог, заведующая отделением нейроонкологии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, г. Москва.



Материал разработан при поддержке компании IPSEN с целью повышения осведомленности пациентов о заболевании. Информация не заменяет консультацию специалиста здравоохранения. Материал может быть передан пациенту через специалиста здравоохранения или организацию пациентов. В случае возникновения вопросов обратитесь к лечащему врачу.

ООО «Ипсен», 109147, г. Москва, внутригородская территория (внутригородское муниципальное образование) города федерального значения муниципальный округ Таганский, Таганская ул., д. 17–23, этаж 2, помещение I, комнаты 16, 18, 18А, 18Б, 18В, 19-27, 30-36, 36А, 38, 39А, 39Б, 39В. +7 495 258-54-00, факс +7 495 258-54-01, сайт www.ipsen.com/russia/