

# Кейсы | Высшее образование | Детская онкология-гематология

Materials for the selected specialty

Тип: Кейсы | Образование: Высшее образование | Специализация: Детская онкология-гематология |  
Записей: 2

## Детская онкология-гематология - кейс 1

Образование: Высшее образование | Специализация: Детская онкология-гематология

### 1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

#### 1.1. Ситуация

Пациент 3 лет был направлен в онкологический центр в отделение онкологии и детской хирургии в связи с наличием образования левого яичка.

#### 1.2. Жалобы

на

\* увеличение мошонки.

#### 1.3. Анамнез заболевания

За 1 месяц до госпитализации родители пациента при купании обнаружили увеличение мошонки слева.

#### 1.4. Анамнез жизни

\* Ребенок от 3 беременности (1-я в 2005 году разрешилась самостоятельными родами, 2-я в 2007 году мед.аборт), протекавшей на фоне ОРВИ на сроке 9 нед. Роды 2 в срок на 39-40 нед, самостоятельные. Ранний неонатальный период без особенностей. Вес при рождении 3620 г, длина тела 53 см. По шкале Апгар 8/9. Выписаны на 3 сутки. Естественное вскармливание 3 нед. Далее докармливался смесью.

\* Перенесенные заболевания: ОРВИ 3 эпизода с лихорадкой до 38.5С. Прививки по возрасту, до болезни.

#### 1.5. Объективный статус

Состояние тяжелое по основному заболеванию, стабильное. Не лихорадит. Носитель периферического катетера в области левой кисти. Самочувствие видимо не страдает. Сознание ясное. На осмотр реагирует спокойно. Телосложение нормостеническое. Физическое развитие среднее, гармоничное. Кожа и подкожная клетчатка. Кожные покровы: физиологической окраски, умеренно влажные, чистые от высыпаний. Геморрагический синдром в виде единичных экхимозов в области голеней на различных этапах разрешения. Подкожно-жировой слой развит достаточно, распределен равномерно. Видимых отеков нет.

St.localis: в мошонке объемное образование, плотно-эластичной консистенции, размерами 3 x 1,5 см, безболезненное. Язык и слизистые ротовой полости розовые, влажные, чистые. Язык чистый. Зев не гиперемизированный. На мягком небе дефект слизистой с геморрагическим отделяемым без признаков воспаления. Миндалины без наложений. Лимфатические узлы периферические паховые слева до 0,5 см, плотно-эластичные, безболезненные.

Костно-мышечная система без видимой патологии.

Дыхательная система Дыхание через нос не затруднено, отделяемое из носовых ходов скудное - слизистое. Аускультативно в легких дыхание пуэрильное, проводится во все отделы

равномерно, хрипы не выслушиваются. Кашель отсутствует. Одышки нет. Сердечно-сосудистая система. Область сердца визуально не изменена. Тоны сердца звучные, ритм правильный. Патологические шумы не выслушиваются. Живот правильной формы, мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги, обычной плотности, безболезненная. Селезенка не пальпируется. Стул ежедневный, до 2-х раз, оформленный, без примесей. Диурез не учитывается. Неврологический статус. Менингеальной и очаговой мозговой симптоматики при осмотре не выявлено. Эндокринологический статус без видимой патологии.

## 1. План обследования

### 1. Вопрос

В качестве специфического онкологического маркера показано определение

1. PCA (PSA)

2. альфафетопротеина (АФП), в-хорионического гонадотропина (в-ХГЧ)

3. HCE (NSE)

4. СА - 125

**Правильный ответ: альфафетопротеина (АФП), в-хорионического гонадотропина (в-ХГЧ)**

Клетки желточного мешка эмбриона секретируют АФП и ХГ. Данная способность характерна для большинства герминогенных опухолей, но выражена в зависимости от морфологического строения опухоли. Определение АФП и ХГ значительно облегчает диагностику герминогенных опухолей, так как специфичность метода близка к 100%. Кроме этого, при дисгерминоме необходимо динамическое определение ЛДГ, которая не является специфичным маркером, но отражает распространенность процесса, т.е. объем опухолевых масс. После удаления опухоли и определения уровня опухолевых маркеров необходимо учитывать их период полураспада. Для АФП он составляет 5 суток, ХГ – 16 часов. Опухолевые маркеры определяются в период дифференциальной диагностики, после операции и перед началом каждого курса полихимиотерапии (ПХТ). При динамическом наблюдении определение маркеров – обязательное условие полноценного обследования.

Наличие повышенных уровней маркеров является не только диагностическим признаком герминогенной опухоли, но и прогностическим фактором в процессе лечения. Способность герминогенных опухолей секретировать опухолевые маркеры используется в дифференциальной диагностике, стадировании процесса, прогнозе заболевания и наблюдении за больными после достижения ремиссии.

Установлено, что АФП секретируют такие опухоли, как опухоль желточного мешка, эмбриональный рак, смешанные герминогенные опухоли, содержащие в своем составе указанные выше опухоли. Хориокарцинома и дисгерминома с клетками синцитиотрофобласта секретируют ХГ.

Замедленное снижение уровня опухолевых маркеров в процессе лечения, а также волнообразное его снижение является неблагоприятным прогностическим признаком. Медленное снижение маркеров на протяжении первых двух курсов ПХТ сочетается со снижением показателей 2-летней выживаемости с 83 до 68%.

При определении уровня АФП у пациентов в возрасте до 1 года, необходимо учитывать его физиологическое повышение после рождения. Уровни АФП значительно выше нормы сразу после рождения и нормализуются к году.

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 2.3 Лабораторные исследования.

## 3. Результаты обследования

### 3.1. Альфафетопротеин (АФП), в-хорионический гонадотропин (в-ХГЧ)

в-ХГЧ < 1,2 мЕД/мл (норма менее 5 ),

альфа-фетопротеин 6927,31 МЕ/мл (норма менее 7,29).

## 2. Вопрос

При подозрении на герминноклеточную опухоль яичка пациенту необходимо провести

### 1. УЗИ мошонки, органов брюшной полости и малого таза

2. определение уровня NSE в крови
3. определение катехоламинов мочи
4. рентгенографию ЖКТ с сульфатом бария
5. скintiграфию с мета-йодбензилгуанетдином (МИБГ)

### 6. клинический анализ крови

**Правильные ответы: УЗИ мошонки, органов брюшной полости и малого таза; клинический анализ крови**

Рекомендуется для уточнений размеров опухоли и ее локализации ультразвуковое исследование (УЗИ) первичного очага, регионарных лимфоузлов.

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 2.4 Инструментальная диагностика.

Лабораторные исследования:

\* общий анализ крови и мочи.

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 2.3 Лабораторные исследования.

## 5. Результаты обследования

## 3. Вопрос

В качестве одного из основных инструментальных исследований герминоклеточных опухолей у детей используют

### 1. МРТ зоны поражения (в данном случае МРТ малого таза с в/в болюсным контрастированием)

2. НСГ
3. эхо-КГ
4. рентгенография

**Правильный ответ: МРТ зоны поражения (в данном случае МРТ малого таза с в/в болюсным контрастированием)**

Для определения возможности радикального хирургического лечения рекомендуется магнитно-резонансная томография (МРТ) органов брюшной полости, малого таза, печени, КТ легких или первичного опухолевого очага.

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 2.4  
Инструментальная диагностика.

## 7. Результаты обследования

### 4. Вопрос

Учитывая данные анамнеза, данных лабораторных и инструментальных исследований, у пациента вероятнее всего

1. варикоцеле

**2. герминогенно-клеточная опухоль мошонки**

3. гепатобластома

4. нейробластома

**Правильный ответ: герминогенно-клеточная опухоль мошонки**

Важным диагностическим маркером опухоли является выявление в сыворотке крови, а при пинеальной локализации в – спинномозговой жидкости, альфафетопротеина (АФП). Имеется корреляция между размерами опухоли и уровнем сывороточного АФП.

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 1.3  
Эпидемиология.

### 5. Вопрос

В качестве обязательного диагностического метода применяют костно-мозговую пункцию или трепанобиопсию не менее чем из

**1. 3-х точек**

2. 5-и точек

3. 1-й точки

4. 2-х точек

**Правильный ответ: 3-х точек**

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 2.4  
Инструментальная диагностика.

### 6. Вопрос

С целью исключения метастатического поражения легких показано проведение

1. МРТ органов грудной клетки

2. рентгенографии грудной клетки в боковой проекции

### 3. мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) органов грудной клетки с контрастным усилением (КУ)

#### 4. оценки функции внешнего дыхания (ФВД)

**Правильный ответ: мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) органов грудной клетки с контрастным усилением (КУ)**

Рекомендуется КТ органов грудной клетки для исключения метастатического поражения.

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 2.4  
Инструментальная диагностика.

## 11. Результаты обследования

### 7. Вопрос

В перечень методов, используемых с целью исключения метастатического поражения костей скелета, а также метастатического поражения головного мозга входит

1. сцинтиграфия с мета-йодбензилгуанетдином (МЙБГ)

**2. магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга с в/в контрастированием.**

**3. сцинтиграфия костей с технецием-99 (99Тс)**

4. ПЭТ/КТ всего тела

5. радиоизотопное исследование с натрия йодогиппуратом  $^{123}\text{I}$

6. радиоизотопное исследование с  $^{111}\text{In}$ -октреотидом

**Правильные ответы: магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга с в/в контрастированием.; сцинтиграфия костей с технецием-99 (99Тс)**

При высоком уровне опухолевых маркеров – МРТ головного мозга.

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 2.4  
Инструментальная диагностика.

Рекомендуется сцинтиграфия костей с технецием-99 (99Тс) (пациентам старше 1 года).

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 2.3  
Лабораторные исследования.

## 13. Результаты обследования

### 2. Лечение

### 8. Вопрос

Первым этапом лечения в данном клиническом случае является проведение

1. хирургического лечения

2. открытой диагностической биопсии образования

**3. неоадъювантной химиотерапии**

4. частичной резекции опухоли

**Правильный ответ: неоадъювантной химиотерапии**

Рекомендуется ПХТ по схеме MAKEI 05: блок PEI

\* Цисплатин 20 мг/м<sup>2</sup>/день в/в 1-5 дни

\* Этопозид 100 мг/м<sup>2</sup>/день в/в 1-5 дни

\* ифосфамид 1500 мг/м<sup>2</sup> н

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 3.1  
Полихимиотерапия.

## 9. Вопрос

Следующим этапом лечения пациента является

**1. хирургический этап**

2. адъювантная химиотерапия

3. лучевая терапия

4. неоадъювантная химиотерапия

**Правильный ответ: хирургический этап**

Радикальная операция: яичко – орхфуникулэктомия из пахового доступа; также необходимо радикальное удаление метастатически пораженных лимфоузлов, если они есть. Операция является нерадикальной, если повреждена капсула опухоли или имеется опухолевая инфильтрация окружающих тканей и полное удаление опухоли невозможно. Если ткань опухоли ограничена нечетко, рекомендуется гистологическое исследование краев резекции для исключения их опухолевого поражения.

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 3.2  
Хирургическое лечение.

## 10. Вопрос

Верной хирургической тактикой в данном клиническом случае является

1. орхфуникулэктомия через мошонку

2. резекция яичка через мошонку

3. лапароскопическая ревизия органов брюшной полости

**4. орхфуникулэктомия из пахового доступа**

**Правильный ответ: орхфуникулэктомия из пахового доступа**

Радикальная операция: яичко – орхфуникулэктомия из пахового доступа.

На первом этапе выделяется семенной канатик и перевязывается у внутреннего отверстия пахового канала. Затем яичко выводится из мошонки и производится его удаление вместе с придатком и

семенным канатиком.

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 3.2  
Хирургическое лечение.

## 11. Вопрос

На основе имеющихся данных комплексного обследования и морфологической (Гистологическое заключение: Тотальный патоморфоз опухоли желточного мешка) природы образования лучевая терапия

1. проводят на левый фланк живота

**2. не показана**

3. показана на органы грудной клетки

4. проводится локальное облучение мошонки 15 Гр

**Правильный ответ: не показана**

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 3.1  
Полихимиотерапия.

## 12. Вопрос

Рекомендуемым обследованием после завершения лечения является

1. эхо-КГ

2. НСГ

3. сцинтиграфия с MIBG

**4. УЗИ области первичной опухоли, брюшной полости, забрюшинного пространства**

**Правильный ответ: УЗИ области первичной опухоли, брюшной полости, забрюшинного пространства**

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 3.1  
Полихимиотерапия.

# Детская онкология-гематология - кейс 2

Образование: Высшее образование | Специализация: Детская онкология-гематология

## 1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

### 1.1. Ситуация

На прием гематолога обратились родители с ребенком 15 лет.

### 1.2. Жалобы

На изменения в анализах крови. Активных жалоб не предъявляет.

### 1.3. Анамнез заболевания

При обследовании по поводу рецидивирующих ринитов на фоне хорошего самочувствия в гемограмме 6 месяца назад: лейкоциты  $48 \times 10^9/\text{л}$  (в лейкоцитарной формуле отмечается левой сдвиг до бластов без "провала"); Hb 128 г/л; тромбоциты  $520 \times 10^9/\text{л}$ ; СОЭ 4 мм/ч.

В последующих анализах крови также отмечался лейкоцитоз до  $50 \times 10^9/\text{л}$ .

Обследован в стационаре 4 месяца назад. По результатам миелограммы и иммунофенотипирования костного мозга данных за острый лейкоз не получено. Была проведена биопсия шейного лимфоузла справа, в заключении - цитограмма злокачественного образования, желательно проведение иммуногистохимического исследования.

### 1.4. Анамнез жизни

Ребенок от 1 беременности, 1 самостоятельных срочных родов. Течение беременности: без осложнений. Масса тела при рождении 3100 г, длина 48 см. Закричал сразу. К груди приложен в 1-е сутки. БЦЖ проведено в роддоме. Естественное вскармливание до 6 мес.

Профилактические прививки: по календарю. Перенесенные заболевания: ОРВИ, ветряная оспа. Перенесенные операции: месяц назад - биопсия шейного лимфоузла справа.

### 1.5. Объективный статус

Состояние: тяжелое по основному заболеванию. +

Самочувствие: не страдает. +

Сознание: ясное. +

Кожные покровы: физиологической окраски, чистые, умеренной влажности. Слизистые оболочки: бледно-розовые, чистые, розовые. +

Лимфатическая система: пальпируются по основным группам без особенностей. +

Костно-мышечная система: без особенностей. +

Органы дыхания: Носовое дыхание не затруднено. Аускультативно дыхание везикулярное, выслушивается по всем полям, хрипов нет. +

Сердечно-сосудистая система: Тоны сердца ясные, ритм правильный. Шумы не выслушиваются. +

Пищеварительная система: Живот при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах, доступен глубокой пальпации. Печень: у края реберной дуги. Селезёнка: не пальпируется.

Мочевыводящая система: Мочеиспускание свободное, безболезненное. Эндокринная система: повышенного питания. +

Неврологический статус: Грубой очаговой и менингеальной симптоматики на момент осмотра не выявлено. +

Стул: регулярный, оформленный, без пат. примесей.

## 1. План обследования

### 1. Вопрос

Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются

#### 1. стандартное цитогенетическое исследование костного мозга



2. клинический анализ крови с подсчетом количества тромбоцитов и лейкоцитарной формулы
3. биохимический анализ крови
4. молекулярно-генетическое исследование периферической крови: определение экспрессии химерного транскрипта BCR-ABL
5. морфологическое исследование костного мозга (миелограмма)
6. исследование гемостаза

**Правильные ответы: стандартное цитогенетическое исследование костного мозга; клинический анализ крови с подсчетом количества тромбоцитов и лейкоцитарной формулы; биохимический анализ крови; молекулярно-генетическое исследование периферической крови: определение экспрессии химерного транскрипта BCR-ABL; морфологическое исследование костного мозга (миелограмма)**

Стандартное цитогенетическое исследование (СЦИ) костного мозга: подтверждение наличия транслокации t(9;22)(q34;q11) (Ph-хромосомы). При неинформативности СЦИ (нет митозов, неудовлетворительное качество материала) показано исследование костного мозга методом FISH: выявление химерного гена BCR-ABL;

Клинические рекомендации «Хронический миелолейкоз у взрослых», 2017 Раздел «Лабораторная диагностика»

Клинические рекомендации Минздрава России. Хронический миелолейкоз у взрослых, 2017

(1)

\*Рекомендуется\* проводить лабораторные исследования при установлении диагноза ХМЛ [2][3][28][29]:

\*Обязательные исследования:\*

\* Клинический анализ крови с подсчетом лейкоцитарной формулы и определением уровня тромбоцитов;

Клинические рекомендации «Хронический миелолейкоз у взрослых», 2017 Раздел «Лабораторная диагностика»

Клинические рекомендации Минздрава России. Хронический миелолейкоз у взрослых, 2017

(1)

Биохимические показатели крови: общий билирубин, АСТ, АЛТ, ЛДГ, мочевая кислота, мочевины, креатинин, общий белок, альбумин, щелочная фосфатаза, электролиты (калий, натрий, кальций, фосфор, магний), амилаза, липаза, глюкоза, общий холестерин, липиды высокой и низкой плотности;

Клинические рекомендации «Хронический миелолейкоз у взрослых», 2017 Раздел «Лабораторная диагностика»

Клинические рекомендации Минздрава России. Хронический миелолейкоз у взрослых, 2017

(1)

Молекулярно-генетическое исследование периферической крови: определение экспрессии химерного транскрипта BCR-ABL p210 методом качественной и количественной ПЦР;

Клинические рекомендации «Хронический миелолейкоз у взрослых», 2017 Раздел «Лабораторная диагностика»

Клинические рекомендации Минздрава России. Хронический миелолейкоз у взрослых, 2017

(1)

Морфологическое исследование пунктата костного мозга (миелограмма);

Клинические рекомендации «Хронический миелолейкоз у взрослых», 2017 Раздел «Лабораторная диагностика»

(1)

## 2. Вопрос

Необходимыми для постановки диагноза инструментальными методами обследования являются

1. холтеровское мониторирование электрокардиограммы
2. магнитно-резонансная томография головного мозга
3. компьютерная томография органов грудной клетки
4. рентгенография органов грудной клетки

### 5. ультразвуковое исследование органов брюшной полости и почек

### 6. электрокардиография

**Правильные ответы: ультразвуковое исследование органов брюшной полости и почек; электрокардиография**

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: печени, селезенки, размеров периферических лимфоузлов;

Клинические рекомендации «Хронический миелолейкоз у взрослых», 2017 Раздел «Инструментальная диагностика»

Клинические рекомендации Минздрава России. Хронический миелолейкоз у взрослых, 2017

(1)

ЭКГ стандартная в 12 отведениях (с определением QTcB, QTcF);

Клинические рекомендации «Хронический миелолейкоз у взрослых», 2017 Раздел «Инструментальная диагностика»

Клинические рекомендации Минздрава России. Хронический миелолейкоз у взрослых, 2017

(1)

## 2. Диагноз

### 3. Вопрос

В данном случае можно предположить в качестве основного диагноза

1. Острый миелоидный лейкоз
2. Острый лимфобластный лейкоз

### 3. Хронический миелоидный лейкоз

4. Миелодиспластический синдром

**Правильный ответ: Хронический миелоидный лейкоз**

Диагноз ХМЛ устанавливается на основании данных клинико-лабораторных исследований при обязательном обнаружении Ph-хромосомы и/или химерного гена BCR-AB

Клинические рекомендации по диагностике и лечению хронического миелолейкоза, 2013

(1)

## 4. Вопрос

Стадией заболевания в данном клиническом случае является

1. первый острый период

**2. хроническая фаза**

3. фаза акселерации

4. фаза бластного криза

**Правильный ответ: хроническая фаза**

Диагноз ХФ устанавливают при отсутствии признаков ФА и БК.

Клинические рекомендации по диагностике и лечению хронического миелолейкоза

Клинические рекомендации по диагностике и лечению хронического миелолейкоза, 2013

(1)

### 3. Лечение

### 5. Вопрос

Основной тактикой лечения хронического миелолейкоза является

1. терапия ингибиторами янус-киназ

**2. терапия ингибиторами тирозинкиназ (ИТК)**

3. терапия ингибиторами протеасом

4. химиотерапия

**Правильный ответ: терапия ингибиторами тирозинкиназ (ИТК)**

После подтверждения диагноза ХМЛ должна быть начата терапия ИТК.

Клинические рекомендации по диагностике и лечению хронического миелолейкоза

Клинические рекомендации по диагностике и лечению хронического миелолейкоза, 2013

(1)

### 6. Вопрос

Единственным ингибитором тирозинкиназ, разрешенным для применения у детей при хроническом миелолейкозе (с 2-х лет) в РФ, является

1. нилотиниб

2. понатиниб

**3. иматиниб**

4. бозутиниб

**Правильный ответ: иматиниб**

Для первой линии лечения ХМЛ в настоящее время зарегистрированы иматиниб, нилотиниб, дазатиниб (бозутиниб не зарегистрирован для применения в первой линии). Необходимо отметить, что абсолютных противопоказаний для использования ИТК у больных ХМЛ нет. При выборе конкретного препарата в первую и последующие линии лечения необходимо учитывать фазу ХМЛ, сопутствующую патологию и риск развития побочных эффектов в процессе терапии, а также спектр мутаций гена BCR-ABL.

Клинические рекомендации по диагностике и лечению хронического миелолейкоза

Клинические рекомендации по диагностике и лечению хронического миелолейкоза, 2013

(1)

## 7. Вопрос

Для профилактики осложнений, связанных с синдромом лизиса опухоли в период циторедукции, обязательным является

1. применение гепатопротекторов
2. применение глюкокортикостероидов

### 3. проведение инфузионной терапии до 2-2,5 л/м2

4. применение химиотерапии

**Правильный ответ: проведение инфузионной терапии до 2-2,5 л/м2**

Для профилактики синдрома лизиса опухоли и борьбы с ним показано проведение гипергидратации и форсированного диуреза

Неотложная педиатрия : национальное руководство / под ред. Б. М. Блохина. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 832 с. : ил. - 832 с. - ISBN 978-5-9704-5044-4.

(1)

Клинические рекомендации по диагностике и лечению хронического миелолейкоза

Клинические рекомендации по диагностике и лечению хронического миелолейкоза, 2013

(1)

## 8. Вопрос

Для уменьшения опухолевой массы в дебюте заболевания рекомендована циторедуктивная терапия

1. пегилированным интерфероном 2-бета
2. метотрексатом
3. дексаметазоном

### 4. гидроксикарбамидом

**Правильный ответ: гидроксикарбамидом**

Циторедуктивная и цитостатическая терапия

В ХФ ХМЛ применение химиопрепаратов проводится в режиме монокимиотерапии, которая назначается в следующих случаях (уровень доказательности D):

\* больным для уменьшения массы опухоли на период обследования (исследования кариотипа) и для поддержания гематологического ответа;

\* когда проведение другой терапии невозможно: резистентность и/или непереносимость ИТК.

Наиболее часто используются следующие препараты: Гидроксикарбамид (Гидреа®), Гидроксикарбамид медок®, Гидроксиуреа®) в дозе 10-50 мг/кг/сут в зависимости от показателей анализа крови (прил.5), Меркаптопурин (Меркаптопурин, Пури-Нетол®), Цитарабин (Алексан®, Цитарабин, Цитарабин-ЛЭНС, Цитозар®, Цитостадин®).

Больным в ФА и БК может проводиться полихимиотерапия по схемам лечения острых лейкозов в зависимости от фенотипа бластов, с включением ИТК.

Клинические рекомендации по диагностике и лечению хронического миелолейкоза

Клинические рекомендации по диагностике и лечению хронического миелолейкоза, 2013

(1)

## 9. Вопрос

Терапия ингибиторами тирозинкиназ при хроническом миелолейкозе назначается

1. при количестве лейкоцитов менее 50 x10<sup>9</sup>/л
2. при количестве лейкоцитов менее 25 x10<sup>9</sup>/л
3. только в фазе акселерации

**4. при любом количестве лейкоцитов**

**Правильный ответ: при любом количестве лейкоцитов**

После подтверждения диагноза ХМЛ должна быть начата терапия ИТК.

Лечение может проводиться в амбулаторных условиях, прием ИТК можно начинать при любом числе лейкоцитов (уровень доказательности А).

Клинические рекомендации по диагностике и лечению хронического миелолейкоза

Клинические рекомендации по диагностике и лечению хронического миелолейкоза, 2013

(1)

## 10. Вопрос

При хроническом миелолейкозе рекомендован + \_\_\_\_ + ингибиторов тирозинкиназ

1. непрерывный прием в течение 2 лет
2. прием курсами по 21 день с перерывом по 7 дней до достижения 18 летнего возраста

**3. непрерывный ежедневный, длительный (постоянный) прием**

4. прием курсами по 21 день с перерывом по 7 дней в течение 5 лет

**Правильный ответ: непрерывный ежедневный, длительный (постоянный) прием**

\*Рекомендуется\* терапия ИТК в непрерывном режиме - ежедневно, длительно, постоянно. Начальная доза ИТК не зависит от пола, массы тела, роста, расы пациента. Прием ИТК можно начинать при любом числе лейкоцитов [2][28][29][34][35][36][37].

Клинические рекомендации Хронический миелолейкоз у взрослых

Клинические рекомендации Минздрава России. Хронический миелолейкоз у взрослых, 2017

(1)

## 4. Вариатив

## 11. Вопрос

При неэффективности терапии иматинибом, обусловленной мутацией в гене \_BCR-ABL T315I\_, необходимо

1. назначение нилотиниба
2. назначение руксолитиниба

**3. HLA-типирование больного, поиск родственного или неродственного донора, решение вопроса о алло-ТГСК**

4. назначение дазатиниба

**Правильный ответ: HLA-типирование больного, поиск родственного или неродственного донора, решение вопроса о алло-ТГСК**

При выявлении данной мутации рекомендуется поиск HLA-идентичного донора, выполнение алло-ТГСК либо включение такого пациента в клинические исследования. При невозможности алло-ТГСК в качестве альтернативного лечения назначаются гидроксимочевина, курсы малых доз цитозара, курсы полихимиотерапии, интерферонотерапия. Препаратом выбора у больных ХМЛ с мутацией T315I, является недавно одобренный к применению в США препарат ИТК - понатиниб

(Iclusig®, Ariad, США), однако, в настоящее время препарат не зарегистрирован в РФ. Терапия всеми перечисленными ИТК (иматиниб, нилотиниб, дазатиниб, бозутиниб) имеет низкую эффективность при наличии мутации T315I [29-31, 65, 66].

Клинические рекомендации по диагностике и лечению хронического миелолейкоза

Клинические рекомендации по диагностике и лечению хронического миелолейкоза, 2013

(1)

(2)

## 12. Вопрос

Фаза бластного криза при хроническом миелолейкозе, согласно классификации ELN, устанавливается при

1. лейкоцитозе  $\geq 100 \times 10^9/\text{л}$
2. количестве базофилов в периферической крови  $\geq 20\%$

**3. наличии в периферической крови или в костном мозге  $\geq 30\%$  бластных клеток**

4. персистирующей тромбоцитопении с числом тромбоцитов  $< 100 \times 10^9/\text{л}$ , не связанной с терапией

**Правильный ответ: наличии в периферической крови или в костном мозге  $\geq 30\%$  бластных клеток**

Таблица 1. Фазы ХМЛ по классификациям ELN

[cols="10%,90%",options="header"]

a| Фаза ХМЛ a| Классификация ELN

a| ХФ a| Отсутствие признаков ФА или БК

a| ФА a| \* 15-29% бластных клеток в периферической крови и/или костном мозге;

\* сумма бластов и промиелоцитов  $\geq 30\%$  (при этом бластов  $< 30\%$ );

\* количество базофилов в крови  $\geq 20\%$ ;

\* персистирующая тромбоцитопения  $< 100 \times 10^9/\text{л}$  не связанная с терапией;

\* некоторые ДХА\* в Ph-положительных клетках, при терапии

a| БК a| наличие в периферической крови или в костном мозге  $\geq 30\%$  бластных клеток появление экстрамедуллярных инфильтратов бластных клеток

{nbsp}

\*трисомия по 8, 19 хромосоме, удвоение Ph-хромосомы (+der(22)t(9;22)(q34;q11)), изохромосома 17 (i(17)(q10)), -7/del7q и перестройки 3(q26.2), -Y – выявление на фоне терапии [37]

ФА или БК устанавливают при наличии хотя бы одного критерия

Клинические рекомендации по диагностике и лечению хронического миелолейкоза

Клинические рекомендации по диагностике и лечению хронического миелолейкоза, 2013

(1)