

Кейсы | Высшее образование | Детская онкология

Materials for the selected specialty

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

Детская онкология - кейс 1

Образование: Высшее образование | Специализация: Детская онкология

1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

1.1. Ситуация

Пациент, мальчик, в возрасте 3 месяца госпитализирован для проведения дополнительного обследования.

1.2. Жалобы

На уплотнение на коже.

1.3. Анамнез заболевания

В возрасте одного месяца мать заметила появление быстро увеличивающегося уплотнения кожи темно-синего цвета в левой околопупочной зоне размером 1×1,5 см.



Анамнез заболевания

{nbsp}

В динамике размер этого элемента увеличивался, появлялись также новые, более мелкие схожие очаги. По месту жительства была проведена биопсия и гистологическое исследование элемента: в тканях дермы и субэпидермально – выраженный атипичный рост опухоли мезенхимального происхождения с большим количеством митозов, инвазивной формой роста и обилием бластоподобных клеток. В течение периода обследования были отмечены эпизоды повышения температуры до фебрильных цифр, купированные приемом антипиретиков.

Ребенок госпитализирован для проведения дополнительного обследования и определения тактики ведения.

1.4. Анамнез жизни

Ребенок от 2-й беременности (1-я беременность мед.аборт), 1-х родов. Беременность протекала без особенностей. Роды: через естественные родовые пути. Масса тела при рождении 3760 г. Рост 53 см. Оценка по шкале Апгар 9/10 баллов. Естественное вскармливание до момента поступления. Профилактические прививки - БЦЖ и гепатит В, далее мед. отвод. Перенесенные заболевания: ОРВИ.

1.5. Объективный статус

Активных жалоб нет. Самочувствие не страдает. Сознание ясное. Телосложение нормостеническое. По всей поверхности тела множественные элементы папулезного характера размерами от 0,1 до 1 см, плотные при пальпации, безболезненные, сине-фиолетового цвета. Кожные покровы умеренно влажные, подкожная жировая клетчатка развита умеренно, распределена равномерно. Видимых периферических отеков нет. Язык чистый, влажный. Слизистые оболочки ротовой полости розовые, влажные, чистые. Зев не гиперемирован. Периферические лимфатические узлы пальпируются по основным группам – без особенностей. Костно-мышечная система без особенностей. Носовое дыхание, свободное, аускультативно дыхание пуэрильное, проводится равномерно, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации. Печень {plus}3 см ниже края реберной дуги, селезенка {plus}2 см ниже края реберной дуги. Неврологический статус: очаговых и менингеальных симптомов нет. Стул ежедневный, диурез не учитывался.

1. План обследования

1. Вопрос

К необходимым для постановки диагноза лабораторным методам обследования относятся

1. биохимический анализ крови

2. цитогенетическое исследование костного мозга

3. общий анализ мочи

4. иммунофенотипирование костного мозга

5. клинический анализ крови с дифференциальным подсчетом клеток крови с использованием автоматического анализатора и подсчет лейкоцитарной формулы

6. миелограмма

Правильные ответы: биохимический анализ крови; цитогенетическое исследование костного мозга; иммунофенотипирование костного мозга; клинический анализ крови с дифференциальным подсчетом клеток крови с использованием автоматического анализатора и подсчет лейкоцитарной формулы; миелограмма

Рекомендуется всем пациентам при подозрении и при установленном ОМЛ, а также в ходе терапии с частотой от 1-3 раз неделю до ежемесячного, выполнить анализ крови биохимический общетерапевтический (исследование уровня общего белка в крови, исследование уровня альбумина в крови и определение альбумин/глобулинового соотношения в крови, мочевины, креатинина, билирубина, АЛТ, АСТ, ЛДГ, магний, натрий, калий, общий кальций, глюкоза) для диагностики сопутствующей патологии (заболеваний) и определения тактики сопроводительной терапии

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г. +
2.3 Лабораторные диагностические исследования

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г.

(1)

Рекомендуется всем пациентам при первичной диагностике ОЛ а также при обследовании по поводу диагностированного рецидива ОМЛ, выполнить цитогенетическое исследование (кариотип) аспирата костного мозга с целью выявления аномалии кариотипа и стратификации пациентов по группам риска, а также для определения тактики лечения и выявления маркера для мониторинга динамики опухолевого клона на фоне терапии.

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г. +
2.3 Лабораторные диагностические исследования

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г.

(1)

Рекомендуется всем пациентам при первичной диагностике ОЛ, а также при обследовании по поводу диагностированного рецидива ОМЛ, выполнить иммунофенотипирование гемопоэтических клеток-предшественниц в костном мозге для определения принадлежности бластных клеток к той или иной линии клеточной дифференцировки

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г. +
2.3 Лабораторные диагностические исследования

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г.

(1)

Рекомендуется всем пациентам при подозрении, диагностике ОМЛ, а также в ходе терапии с частотой от ежедневного до ежемесячного, выполнение общего (клинического) анализа крови с дифференцированным подсчетом лейкоцитов (лейкоцитарной формулы) и исследованием уровня тромбоцитов в крови для определения дальнейшей тактики ведения пациента и верификации диагноза

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г. +
2.3 Лабораторные диагностические исследования

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г.

(1)

Рекомендуется всем пациентам выполнение цитологического исследования мазка костного мозга (миелограммы) при подозрении на ОЛ, а также пациентам с верифицированным ОМЛ в процессе лечения, после окончания программы индукции, консолидации, в ходе проведения поддерживающей терапии, перед выполнением ТГСК, после завершения всей запланированной программы лечения, а также при выявлении изменений в общем клиническом анализе крови вне связи с проводимым лечением и/или подозрении на рецидив ОМЛ.

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г. +
2.3 Лабораторные диагностические исследования

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г.

(1)

3. Результаты лабораторных методов обследования

3.1. Клинический анализ крови с дифференциальным подсчетом клеток крови с использованием автоматического анализатора и подсчет лейкоцитарной формулы

Показатель	Результат	Единицы измерения	Референсные значения
WBC	9.41	109/л	7,2-11,7
RBC	3.17	1012/л	4-5

Показатель	Результат	Единицы измерения	Референсные значения
HGB	95	г/л	117-149
HCT	26.5	процент	44-76
MCV	83.6	фл	70-86
MCH	30	пг	27,5-35,5
MCHC	358	г/дл	300-336
PLT	338	109/л	216-364
RDW-SD	44.5	фл	37-47
RDW-CV	14.5	процент	11-16
PDW	9.3	фл	10-20
MPV	8.9	фл	9-13
P-LCR	15.7	процент	13-43
PCT	0.3	процент	0,17-0,35
NEUT#	0.46	109/л	1,5-5,17
NEUT%	5	процент	20,9-44,6
LYMPH#	8.03	109/л	3,24-7,96
LYMPH%	85.3	процент	45-68
MONO#	0.52	109/л	0,3-1,17
MONO%	5.5	процент	4,1-10
EO#	0.37	109/л	0,094-0,67
EO%	3.9	процент	1,3-5,7
BASO#	0.03	109/л	0-0,06
BASO%	0.3	процент	0-1
RET#	1.69	-109/л	0,2-1,2
RET%	0.0536	1012/л	0,03-0,09
IRF	11.6	процент	2-14
LFR	88.4	процент	87-99
MFR	10.2	процент	2-12
IG#	0.02	109/л	0-0,5
IG%	0.2	процент	0-0,5
Rct-Hc	29.6	пг	28,2-36,4
HFR	1.4	процент	1-2
IPF	1.5	процент	1-10,3
NRBC%	0.4	100 лейкоцитов	0-0
NRBC#	0.04	109/л	0-0

{nbsp}

Показатель	Результат	Единицы измерения	Референсные значения
Бласты		Бластоидные клетки	
		Атипичные промиелоциты	
		Промиелоциты	

Показатель	Результат	Единицы измерения	Референсные значения
		Промиелоциты	
Миелоциты		Метамиелоциты	
Палочкоядерные нейтрофилы		Сегментоядерные нейтрофилы	
	15-22	Эозинофилы	5,0
	2-6	Базофилы (лейк.)	
Пролимфоциты (лейк.)		Лимфоциты (всего)	88,00
	45-70	Промоноциты (лейк.)	
Моноциты (лейк.)	3,0		4-12
Плазматические клетки		Приготовление мазка	ОК
	0-0	Нормобласты	
Атипичные мононуклеары		Лимфоциты (большие гранулярные)	
Лимфоциты (вариантные формы)		Лимфоциты (лейк.)	

3.2. Биохимический анализ крови

Показатель	Результат	Единицы измерения	Референсные значения
Альбумин	40	г/л	38-54
Общий белок	59	г/л	57-80
Билирубин общий	7,7	мкмоль/л	1-17
Билирубин прямой	0,9	мкмоль/л	0-3,4
Креатинин	29	мкмоль/л	36-62
Мочевина	3,2	ммоль/л	1,8-6,4
Глюкоза	4,9	ммоль/л	3,33-5,55
Калий	5,7	ммоль/л	3,5-5,1
Натрий	139	ммоль/л	136-146
АЛТ	29	ЕД/л	0-71
АСТ	45	ЕД/л	0-96
ЛДГ	893	ЕД/л	180-430
ГГТ	29	ЕД/л	0-203
ЩФ	355	ЕД/л	0-449
Альфа-амилаза	17	ЕД/л	28-100
П-амилаза	<1	ЕД/л	0-8
Холестерин	2,95	ммоль/л	0-5,2
Триглицериды	1,46	ммоль/л	0-2,3
Липаза	6	ЕД/л	0-31
ЛПНП	0,79	ммоль/л	1,5-3,34
ЛПВП	1,16	ммоль/л	1,45-2,1

3.3. Миелограмма

Миелограмма: бластные клетки – 72%; популяция лейкемических клеток с морфологическими чертами моноцитарной линии дифференцировки, в которой преобладают зрелые моноциты. Морфологическая особенность данной популяции заключается в преобладании билобулярных

форм ядер, клазматоз цитоплазмы, в большинстве клеток визуализируется азурофильная зернистость, в части клеток – явления гемофагоцитоза (тромбоциты, эритроциты); мегакариоцитарный и нейтрофильный ростки сужены; содержание лимфоцитов повышено. Миелопероксидаза, судан (липиды): единичные, в созревающем компоненте – отрицательно. PAS (гликоген) – единичные, мелкогранулярного характера. Неспецифическая эстераза – от {plus}{plus}{plus} до {plus}{plus}{plus}{plus}, тотально подавляется NaF. Вариант по франко-американо-британской (FAB) классификации – M5b.

3.4. Цитогенетическое исследование костного мозга

46,XY,t(8;16)(p11;p13)(10)/46,XY. Методом FISH: перестройка генов MLL, CBFB, inv(16); ETV6 не обнаружено

3.5. Иммунофенотипирование костного мозга

CD2{plus} – 7%; CD4 – 100%; CD19{plus} – 7%; CD11a – 92%; CD11c – 89%; CD11b – 88%; CD13 – 97%; CD14 –100%; CD15 – 98%; CD33 – 94%; CD36 – 100%; CD38 – 99%; CD45 – 100%; CD56 – 50%; CD64 – 99%; CD65 – 100%; HLA-DR – 67%; NG2 – 31%; MPO – 5%; TdT – 98%. Бластная популяция соответствует ОМЛ с коэкспрессией CD56.

3.6. Общий анализ мочи

Показатель	Результат	Единицы измерения	Референсные значения
Цвет	Желтый		[0-0]
Прозрачность	Прозрачная		[0-0]
Относительная плотность	1,015		[1.012-1.025]
pH	6		[5.5-7]
Белок	Не обнаружен	г/л	[0-0.1]
Глюкоза	В норме	ммоль/л	[0-0]
Кетоны	Не обнаружены		[0-0]
Уробилиноген	Не обнаружены		[0-0]
Билирубин	Не обнаружен		[0-0]
Нитриты	Не обнаружены		[0-0]
Лейкоциты	Не обнаружены		[0-0]
Эритроциты	Не обнаружены		[0-0]
Эритроциты (осадок мочи)	0,2	В пз	[<1]
Лейкоциты (осадок мочи)	0,4	В пз	[<2]
Плоский эпителий (осадок мочи)	0,3	В пз	[<1]
Цилиндры гиалиновые (осадок мочи)	0	В пз	[<0.1]
Бактерии (осадок мочи)	6	103/мл	[<20.7]
Кристаллы (осадок мочи)	0	В пз	[0-0]
Дрожжи (осадок мочи)	0	В пз	[0-0]
Круглый эпителий (осадок мочи)	0	В пз	[<0.5]
Патологические цилиндры (осадок мочи)	0	В пз	[0-0]
Слизь (осадок мочи)	0		[<1.74]
Сперматозоиды (осадок мочи)	0	В пз	[0-0]
Проводимость (осадок мочи)	9,5	мС/см	[0-0]

2. Вопрос

Из обследований пациенту также необходимо назначить

1. кислотно-основной гомеостаз
- 2. цитологическое исследование ликвора**
3. общий анализ мочи
4. исследование популяций иммуноглобулинов

Правильный ответ: цитологическое исследование ликвора

Рекомендуется всем пациентам выполнить спинномозговую пункцию с общим (клиническим) анализом спинномозговой жидкости с целью диагностики нейрорлейкемии и нейропрофилактики

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г. +

2.3 Лабораторные диагностические исследования

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г.

(1)

5. Результаты обследования

5.1. Цитологическое исследование ликвора

Цитоз – 42 клетки в мкл; бластные клетки – 2%.

3. Вопрос

К необходимым инструментальным методам обследования также относится

1. рентгенография грудной клетки
2. электроэнцефалограмма
3. суточное мониторирование артериального давления

4. эхокардиография

Правильный ответ: эхокардиография

Рекомендуется всем пациентам с ОМЛ до начала специфической терапии, а также в ходе лечения с частотой от 1 раз в неделю до ежемесячного (с учетом наличия сопутствующей патологии и клинической ситуации), а также при необходимости в любой момент в течение всего периода лечения, выполнение эхокардиографии для оценки функционального состояния сердечной мышцы, учитывая кардиотоксичность препаратов

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г. +

2.4 Инструментальные диагностические исследования

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г.

(1)

7. Результаты инструментального метода обследования

7.1. Эхокардиография

ЧСС: 155 уд/мин

Левый желудочек: КСР 1,21 см, КДР 2,55 см, Z-score КДР 0,54,

КСО 3 мл, КДО 23 мл, i КДО 67 мл/м², УО 20 мл, ФВ 78%.

МЖП_d 3,8 мм, Z-score МЖП -0,13, ЗСЛЖ_d 3,5 мм, Z-score ЗСЛЖ 0,11.

Митральный клапан: створки тонкие, подвижные, регургитация – min. Пик. град. 4 мм Hg. Левое предсердие: D 16,9 мм, Z-score 0,19

Аорта: отходит от ЛЖ, Восх. 8,3 мм, Z-score восх_Ао -0,81.

Клапан аорты: трехстворчатый, створки тонкие, подвижные, регургитация – нет. Пик. град. 5 мм Hg.

Правый желудочек: D 10,5 мм, не расширен

Правое предсердие: D 1,57 мм, не расширено

Верхняя полая вена: впадает в ПП Нижняя полая вена: впадает в ПП

Трикуспидальный клапан: створки тонкие, подвижные, регургитация – 1(+). Пик. град. 2 мм Hg.

Легочная артерия: отходит от правого желудочка, сброса на уровне ЛА нет. Ствол 8,5 мм. Клапан ЛА:

створки тонкие, подвижные. Регургитация – min. Пик. град. 4 мм Hg. Перикард: жидкости нет

Дополнительные особенности: Визуализация затруднена из-за повязки

Заключение: Камеры сердца не расширены. Сократительная способность миокарда ЛЖ не нарушена.

Эхокардиография

2. Диагноз

4. Вопрос

Предполагаемый основной диагноз может быть сформулирован, как

1. **Острый миелоидный лейкоз врожденный, M5b, t(8;16)(p11;p13), ЦНС IV**

2. Миелодиспластический синдром

3. Острый лимфобластный лейкоз врожденный, M5b, t(8;16)(p11;p13), ЦНС IV

4. Хронический миелоидный лейкоз, фаза бластного криза

Правильный ответ: Острый миелоидный лейкоз врожденный, M5b, t(8;16)(p11;p13), ЦНС IV

Критерии установления диагноза/состояния: диагноз ОМЛ устанавливают на основании обнаружения в пунктате костного мозга или в периферической крови не менее 20% бластных клеток, либо независимо от процентного содержания бластных клеток при наличии патогномоничных для ОМЛ хромосомных аномалий: t(8;21) (q22; q22) AML/ETO, t(15;17) (q12; q11-12) PML/RAR-α, inv(16) или t(16;16) (p12; q23) CBF/MYH11, t(1;22), палочек Ауэра

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г. +

2 Диагностика заболевания или состояния

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г.

(1)

9. Диагноз

9.1. Острый миелоидный лейкоз врожденный, M5b, t(8;16)(p11;p13), ЦНС IV

5. Вопрос

Диагноз острого лейкоза устанавливается при наличии в миелограмме + ____ + % и более бластных клеток

1. 10

2. 20

3. 50

4. 5

Правильный ответ: 20

Для установления диагноза ОМЛ в мазке периферической крови или костного мозга необходимо наличие 20% или более бластных клеток. При ОМЛ с t(15;17), t(8;21), inv(16) or t(16;16) и при некоторых случаях острого эритромиелоза доля бластных клеток может быть менее 20%. В соответствии с новой классификацией ВОЗ 2016 года процент бластных клеток подсчитывают вне зависимости от доли красного ростка.

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г. +
2.3 Лабораторные диагностические исследования

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г.

(1)

6. Вопрос

Диагноз инициального нейрорлейкоза устанавливается при наличии

1. бластных клеток в периферической крови
2. опухолевого образования, в котором присутствуют миелоидные бласты с созревaniem или без него, расположенного в любом органе или ткани вне костного мозга, печени, селезенки и лимфатических узлов

3. любого количества бластов и/или симптомов поражения черепно-мозговых нервов

4. более 2 клеток в 1 мкл цереброспинальной жидкости

Правильный ответ: любого количества бластов и/или симптомов поражения черепно-мозговых нервов

Нейрорлейкоз– любое количество бластов в цитопрепарате, необъяснимое контаминацией ликвора периферической кровью; и/или симптомы поражения черепно-мозговых нервов или иная неврологическая симптоматика, связанная с хлоромным ростом. Интракраниальные и интраспинальные эпидуральные “хлоромы” при отсутствии лейкемических клеток в ликворе не считаются нейрорлейкозом. Градация статуса ЦНС поражения определяется протоколом терапии.

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г. +
Термины и определения

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г.

(1)

3. Лечение

7. Вопрос

Основным препаратом для лечения острого миелоидного лейкоза у данного пациента является

1. 6-меркаптопурин
2. аспарагиназа

3. цитарабин

4. дексаметазон

Правильный ответ: цитарабин

начало терапии – это курс индукции ремиссии, состоящей из базовых препаратов, эффективных в отношении ОМЛ (цитарабин**, антрациклины и этопозид**). После достижения ремиссии и восстановления гемопоэза следует короткая (не более 3 курсов) консолидирующая терапия, основанная на высоких дозах цитарабина** (2-3 г/м²/сутки).

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г. +
Приложение А3.2 Варианты курсов индукции и консолидации

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г.

(1)

8. Вопрос

При инициальном поражении ЦНС используют

1. высокие дозы цитарабина внутривенно
2. цитарабин с метотрексатом интратекально
3. метотрексат интратекально

4. цитарабин интратекально

Правильный ответ: цитарабин интратекально

Терапия при инициальном поражении ЦНС: интратекальные введения цитарабина проводятся 1 раз в неделю до тех пор, пока ликвор не будет санирован, но не менее 3 раз. Затем введения цитарабина в спинно-мозговой канал продолжают по такой же схеме, как в профилактическом лечении, то есть перед началом каждого блока химиотерапии и после окончания последнего блока и восстановления гемопоэза ещё 2 введения с интервалом в 1 месяц.

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г. +
3.1 Терапия впервые выявленного ОМЛ

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г.

(1)

9. Вопрос

В группу ОМЛ с генными мутациями включены

1. ОМЛ с _BCR/ABL1_
2. ОМЛ с _CBFB-MYH11_
3. ОМЛ с реарранжировкой гена _KMT2A_
4. ОМЛ с мутированным геном _NPM_1_, ОМЛ с биаллельной мутацией гена _CEBPA_, ОМЛ с мутированным геном _RUNX_1_

Правильный ответ: ОМЛ с мутированным геном _NPM_1_, ОМЛ с биаллельной мутацией гена _CEBPA_, ОМЛ с мутированным геном _RUNX_1_

ОМЛ с генными мутациями:

* ОМЛ с мутированным геном _NPM1_

* ОМЛ с биаллельной мутацией гена _CEBPA_

* ОМЛ с мутированным геном _RUNX1_

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г. +

1.5 Классификация заболевания или состояния

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г.

(1)

10. Вопрос

После 3-х интратекальных введений цитарабина у данного пациента не достигнута санация ликвора. Дальнейшей терапевтической опцией является

1. продолжение программной терапии без изменений
2. повторная оценка санации ликвора после 6-ти введений цитарабина

3. проведение краниального облучения

4. выполнение последующих интратекальных введений с помощью резервуара Оммая

Правильный ответ: проведение краниального облучения

Всем пациентам с ОМЛ старше 3 лет с первичным поражением ЦНС, которые не достигли санации ликвора после 3 интратекальных введений цитарабина, рекомендуется выполнение краниальной лучевой терапии СОД 18 Гр

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г. +

3.1 Терапия впервые выявленного ОМЛ

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г.

(1)

11. Вопрос

После завершения программной терапии (3 блока консолидирующей терапии) данному пациенту показано проведение

1. аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

2. таргетной терапии руксолитинибом
3. консолидации ремиссии курсами FLA, iAE
4. аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

Правильный ответ: аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

Профилактика рецидива заболевания основана на полном выполнении протокола терапии первой линии и выполнении ТГСК и проведении регулярного динамического наблюдения

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г. +

Приложение А3.3 Показания к алло-ТКМ/ алло-ТГСК в первой полной ремиссии ОМЛ

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г.

(1)

4. Вариатив

12. Вопрос

К благоприятным прогностическим признакам относится мутация

1. 11q23
2. t(3;3)(q21;q26)
3. t(6;9)(q23;q34)
4. **t(8;21)(q22;q22)**

Правильный ответ: t(8;21)(q22;q22)

Пациенты, имеющие мутацию t(8;21)(q22;q22) согласно молекулярно-генетической классификации European Leukemia Net (ELN) имеют благоприятный прогноз

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г. +
Приложение Г1 Молекулярно-генетическая классификация ОМЛ

Клинические рекомендации. Острые миелоидные лейкозы. Возрастная группа: дети. Национальное общество детских гематологов и онкологов, 2020г.

(1)

Детская онкология - кейс 2

Образование: Высшее образование | Специализация: Детская онкология

1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

1.1. Ситуация

Ребенок 16 лет с мамой пришел на повторный прием к ортопеду в поликлинику.

1.2. Жалобы

на

- * боли непрерывного характера, локализованные в левой поясничной области, иррадиирующие на заднюю поверхность левого бедра, голени,
- * стойкую субфебрильную температуру в течение недели,
- * хромоту на левую нижнюю конечность.

1.3. Анамнез заболевания

Полгода назад появились боли в крестцово-копчиковой области с иррадиацией на заднюю поверхность левого бедра. 5 месяцев назад находился на лечении в стационаре по месту жительства с диагнозом Люмбоишиалгия. Проведено лечение (кеторолак, цефотаксим, метамизол натрия, преднизолон, дипиридамо́л), без эффекта.

1.4. Анамнез жизни

- * Ребенок от 2 беременности (1 беременность - 2003 г. - самопроизвольный выкидыш на сроке 9 нед), от первых срочных родов с массой тела 3200 г, длиной 52 см. 15 лет назад проведена коррекция косолапости по Зацепину справа, в августе 2005 года - коррекция косолапости по Зацепину слева. Послеоперационный период прошел благополучно. В дальнейшем неоднократно проходил амбулаторное лечение. Наблюдается у ортопеда. Вакцинирован по национальному календарю до возраста 14 лет.
- * Перенесенные заболевания: С возраста 1 г наблюдается у пульмонолога по поводу бронхиальной астмы. ОРВИ 4-5 р/год. За последний год перенес правостороннюю верхнедолевую пневмонию, 4 эпизода обострения бронхиальной астмы. Ветряную оспу перенес в возрасте 2 лет.

1.5. Объективный статус

Т – 36,6°С. АД=112/65 мм рт. ст. Пульс 79 уд/мин. ЧДД 18 в мин. Состояние стабильное. Сознание ясное. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Геморрагический синдром не выражен. Костно-мышечная система без видимой патологии. Ограничение активных движений в левом тазобедренном и левом коленном суставах. Видимые слизистые ротовой полости розовые, влажные, чистые. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная. Тошноты, рвоты нет. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Мочеотделение самостоятельное, безболезненное. Моча светло-желтая, прозрачная. Стул регулярный, без патологических примесей.

1. План обследования

1. Вопрос

К необходимым в данной ситуации лабораторным методам исследования относятся

1. **общий анализ крови с определением скорости оседания эритроцитов (СОЭ)**
2. **биохимический анализ крови (б/х) с определением содержания белка, билирубина, мочевины, креатинина, аспартатаминотрансферазы (АСТ), аланинаминотрансферазы (АЛТ), лактатдегидрогеназы (ЛДГ), щелочной фосфатазы (ЩФ), Na{plus}, K{plus}, Ca{plus}, Cl-в сыворотке крови**

3. кислотно-щелочное состояние
4. коагулограмма
5. общий анализ мочи
6. бактериологическое исследование кала

Правильные ответы: общий анализ крови с определением скорости оседания эритроцитов (СОЭ); биохимический анализ крови (б/х) с определением содержания белка, билирубина, мочевины, креатинина, аспартатаминотрансферазы (АСТ), аланинаминотрансферазы (АЛТ), лактатдегидрогеназы (ЛДГ), щелочной фосфатазы (ЩФ), Na{plus}, K{plus}, Ca{plus}, Cl-в сыворотке крови

При саркоме Юинга могут наблюдаться в клиническом анализе крови лейкоцитоз, анемия, повышение СОЭ.

Саркома Юинга у детей. Клинические рекомендации. 2016 г. + Российское общество детских онкологов (РОДО) + Президент РОДО, академик РАН В.Г. Поляков Исполнительный директор РОДО, к.м.н. М.Ю. Рыков

Повышение уровня ЛДГ является прогностическим неблагоприятным фактором, как и повышение уровня ЩФ, что может свидетельствовать о поражении костных структур. Определение уровня АЛТ, АСТ, Na{plus}, K{plus}, Ca{plus}, Cl- в сыворотке крови используется для исключения тяжелых дисфункций органов и систем.

Саркома Юинга у детей. Клинические рекомендации. 2016 г. + Российское общество детских онкологов (РОДО) + Президент РОДО, академик РАН В.Г. Поляков Исполнительный директор РОДО, к.м.н. М.Ю. Рыков

2. Вопрос

К необходимым для постановки диагноза инструментальным методам обследования относится

1. эхокардиография
2. радиоизотопная диагностика
3. МСКТ грудной клетки
4. УЗИ органов брюшной полости и мочевыделительной системы
5. магнитно-резонансная томография (МРТ) пораженного участка со смежными суставами
6. электрокардиография в покое

Правильные ответы: радиоизотопная диагностика; МСКТ грудной клетки; магнитно-резонансная томография (МРТ) пораженного участка со смежными суставами

Рекомендована радиоизотопная диагностика (РИД) скелета для исключения отдалённых метастазов в кости и общего стадирования.

Саркома Юинга у детей. Клинические рекомендации. 2016 г. + Российское общество детских онкологов (РОДО) + Президент РОДО, академик РАН В.Г. Поляков Исполнительный директор РОДО, к.м.н. М.Ю. Рыков

Рекомендована КТ органов грудной клетки для исключения отдаленного метастатического поражения и определения стадии заболевания.

Саркома Юинга у детей. Клинические рекомендации. 2016 г. + Российское общество детских онкологов (РОДО) + Президент РОДО, академик РАН В.Г. Поляков Исполнительный директор РОДО, к.м.н. М.Ю. Рыков

Рекомендована магниторезонансная томография (МРТ) пораженного участка со смежными суставами для определения поражения мышечных футляров.

Саркома Юинга у детей. Клинические рекомендации. 2016 г. + Российское общество детских онкологов (РОДО) + Президент РОДО, академик РАН В.Г. Поляков Исполнительный директор РОДО, к.м.н. М.Ю. Рыков

2. Диагноз

3. Вопрос

У данного пациента можно предположить

1. объемное образование крестцовой области
2. лимфому
3. мягкотканную саркому
4. остеомиелит

Правильный ответ: объемное образование крестцовой области

Диагноз может быть предположен с учетом клинической и рентгенологической картины.

Саркома Юинга у детей. Клинические рекомендации. 2016 г. + Российское общество детских онкологов (РОДО) + Президент РОДО, академик РАН В.Г. Поляков Исполнительный директор РОДО, к.м.н. М.Ю. Рыков

3. Лечение

4. Вопрос

Тактикой дальнейшего ведения пациента является проведение

1. комплексной терапия (полихимиотерапия, лучевая терапия, хирургическое лечение)
2. лучевой терапии
3. полихимиотерапия
4. хирургического лечения

Правильный ответ: комплексной терапия (полихимиотерапия, лучевая терапия, хирургическое лечение)

Саркома Юинга – это злокачественная опухоль костной ткани, в лечении которой применяется комплексная терапия.

Саркома Юинга у детей. Клинические рекомендации. 2016 г. + Российское общество детских онкологов (РОДО) + Президент РОДО, академик РАН В.Г. Поляков Исполнительный директор РОДО, к.м.н. М.Ю. Рыков

5. Вопрос

Одним из важнейших методов обследования в случае данного пациента является

1. УЗИ вен шеи
2. электрокардиография в покое
3. биопсия опухоли для определения гистогенеза
4. сцинтиграфия с ¹²³I- МЙБГ

Правильный ответ: биопсия опухоли для определения гистогенеза

Является наиважнейшим моментом перед началом лечения. Проводится гистологическое, иммуногистохимическое исследование (по результатам первичной биопсии) с определением Vimentin, MIC-2 (CD 99), NSE, Chromogranin A, Synaptophysin, KI-67 (MIB-1)

Саркома Юинга у детей. Клинические рекомендации. 2016 г. + Российское общество детских онкологов (РОДО) + Президент РОДО, академик РАН В.Г. Поляков Исполнительный директор РОДО, к.м.н. М.Ю. Рыков

6. Вопрос

Дальнейшей тактикой в отношении данного пациента является проведение

1. лучевой терапии
2. полихимиотерапии
3. наблюдения

4. биопсии образования

Правильный ответ: биопсии образования

С целью гистологической верификации диагноза и получения материала для молекулярно-генетического исследования.

Саркома Юинга у детей. Клинические рекомендации. 2016 г. + Российское общество детских онкологов (РОДО) + Президент РОДО, академик РАН В.Г. Поляков Исполнительный директор РОДО, к.м.н. М.Ю. Рыков

7. Вопрос

Морфологическая картина и иммунофенотип саркомы Юинга. Необходимым исследованием для формирования полного диагноза является

1. реносцинтиграфия
2. высокопроизводительное секвенирование ткани опухоли

3. цитогенетическое исследование ткани опухоли с использованием метода FISH

4. позитронно-эмиссионная томография тела

Правильный ответ: цитогенетическое исследование ткани опухоли с использованием метода FISH

Цитогенетическое FISH исследование (флуоресцентная гибридизация in situ) и кариотипирование, позволяющее обнаружить количественные и структурные нарушения хромосом - t(11;22) (q24; q12). Это хромосомное нарушение встречается у 90% больных с саркомой Юинга.

Саркома Юинга у детей. Клинические рекомендации. 2016 г. + Российское общество детских онкологов (РОДО) + Президент РОДО, академик РАН В.Г. Поляков Исполнительный директор РОДО, к.м.н. М.Ю. Рыков

4. Диагноз

8. Вопрос

При исследовании методом FISH обнаружена перестройка ген EWSR1. Окончательный диагноз может быть сформулирован, как Саркома Юинга крестцовой области с прорастанием в спинномозговой канал на уровне S1-S4, метастатическое поражение регионарных л/у, обоих легких + _____. Перестройка гена EWSR1. Группа ____ риска

1. T1N0M1a; стандартного
2. Стадия IVB (T1N1M1a); ультравысокого
3. T1N0M0; стандартного

4. Стадия IVB (T3N1M1a); высокого

Правильный ответ: Стадия IVB (T3N1M1a); высокого

Учитывая локализацию, возможность радикального удаления основного компонента, наличие отдаленных метастазов.

Саркома Юинга у детей. Клинические рекомендации. 2016 г. + Российское общество детских онкологов (РОДО) + Президент РОДО, академик РАН В.Г. Поляков Исполнительный директор РОДО, к.м.н. М.Ю. Рыков

5. Лечение

9. Вопрос

Дальнейшей тактикой ведения пациента является

- 1. комплексная терапия (полихимиотерапия, лучевая терапия, хирургическое лечение)**
2. полихимиотерапия
3. лучевая терапия
4. наблюдение

Правильный ответ: комплексная терапия (полихимиотерапия, лучевая терапия, хирургическое лечение)

Учитывая злокачественную природу опухоли необходимо проведение комплексной терапии.

Саркома Юинга у детей. Клинические рекомендации. 2016 г. + Российское общество детских онкологов (РОДО) + Президент РОДО, академик РАН В.Г. Поляков Исполнительный директор РОДО, к.м.н. М.Ю. Рыков

6. Вариатив

10. Вопрос

В первые два года диспансерного наблюдения данной пациентке показано МРТ органов малого таза с частотой 1 раз в

- 1. 3 месяца**
2. месяц
3. 6 месяцев
4. 4 месяца

Правильный ответ: 3 месяца

Рекомендованные интервалы контрольных обследований – после окончания лечения через 21 день, затем через 2 месяца, далее каждые 3 месяца до достижения интервала 2 года.

Саркома Юинга у детей. Клинические рекомендации. 2016 г. + Российское общество детских онкологов (РОДО) + Президент РОДО, академик РАН В.Г. Поляков Исполнительный директор РОДО, к.м.н. М.Ю. Рыков

11. Вопрос

В первые два года диспансерного наблюдения данной пациентке показана компьютерная томография грудной клетки с частотой

- 1. 1 раз в 3 месяца**
2. 1 раз в 1 месяц
3. 1 раз в год
4. каждые 3 недели

Правильный ответ: 1 раз в 3 месяца

Рекомендованные интервалы контрольных обследований – после окончания лечения через 21 день, затем через 2 месяца, далее каждые 3 месяца до достижения интервала 2 года.

Саркома Юинга у детей. Клинические рекомендации. 2016 г. + Российское общество детских онкологов (РОДО) + Президент РОДО, академик РАН В.Г. Поляков Исполнительный директор РОДО, к.м.н. М.Ю. Рыков

12. Вопрос

В первые два года диспансерного наблюдения данной пациентке показана сцинтиграфия костей скелета с технецием с частотой 1 раз в

1. 2 года

2. год

3. 6 месяцев

4. месяц

Правильный ответ: 6 месяцев

С учетом отсутствия данных за метастатическое поражение рекомендованы интервалы обследований – 1 раз в 6 месяцев.

Саркома Юинга у детей. Клинические рекомендации. 2016 г. + Российское общество детских онкологов (РОДО) + Президент РОДО, академик РАН В.Г. Поляков Исполнительный директор РОДО, к.м.н. М.Ю. Рыков