

Гематология - кейс 1

Materials for the selected specialty

Тип: Кейсы | Образование: Высшее образование | Специализация: Гематология | Записей: 1 | Кейс: 1 |
Вопросов: 12

Гематология - кейс 1

Образование: Высшее образование | Специализация: Гематология

1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

1.1. Ситуация

Пациентка, 16 лет, госпитализирована в отделение онкогематологии.

1.2. Жалобы

На слабость, повышенную утомляемость, снижение показателей в общем анализе крови.

1.3. Анамнез заболевания

3 месяца назад появились головные боли, слабость, повышенная утомляемость. Спустя 2,5 месяца в связи с прогрессированием вышеуказанных жалоб обратилась к участковому педиатру. При обследовании в поликлинике по месту жительства в общем анализе крови выявлены анемия (гемоглобин 53 г/л), тромбоцитопения (49 тыс/мкл), лейкопения (2.6 тыс/мкл). Консультирована гематологом, который направил пациентку на госпитализацию в отделение гематологии.

1.4. Анамнез жизни

Ребенок от 3-ей беременности (1-я беременность - самопроизвольный выкидыш, 2-я беременность - мальчик, здоров), беременность протекала на фоне анемии. Родоразрешение путем кесарева сечения на сроке 39 недель. Вес при рождении 2 600 г. Раннее развитие соответственно возрасту. Профилактические прививки проводились в соответствии с Национальным календарем.

1.5. Объективный статус

Т – 36,3°C. Состояние тяжелое, стабильное. Обращают на себя внимание мелкие черты лица, низкий рост (150 см). Вес – 42 кг. Кожные покровы бледные, чистые. Видимые слизистые бледные, умеренно влажные, чистые. Периферических отеков нет. Носовое дыхание свободное. В легких дыхание везикулярное, равномерно проводится по всем полям, хрипы не выслушиваются. ЧД - 19 в мин. Тоны сердца несколько приглушены, ритмичные, тахикардия, систолический шум на верхушке. ЧСС – 104 уд. в мин. АД – 85/55 мм рт. ст. Живот не вздут, при пальпации мягкий, безболезненный. Перистальтика выслушивается. Печень и селезенка не увеличены. Стул ежедневный, оформленный, без патологических примесей. Мочеиспускание не нарушено. Моча соломенно-желтого цвета.

1. План обследования

1. Вопрос

Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются

1. биохимический анализ крови

2. электрофорез фракций гемоглобина

3. диэпоксидановый тест (ДЭБ-тест)

4. общий анализ мочи

5. ЭМА-тест (тест с флуоресцентным красителем эозин-5-малеимид)

6. клинический анализ крови с подсчетом лейкоцитарной формулы и определением числа ретикулоцитов

Правильные ответы: биохимический анализ крови; диэпоксидбутановый тест (ДЭБ-тест); клинический анализ крови с подсчетом лейкоцитарной формулы и определением числа ретикулоцитов

Биохимический анализ крови позволяет определить характер анемии - гемолитическая или не гемолитическая. А также исключить нарушение функции внутренних органов. + По результатам б/х анализа крови – все показатели в пределах нормы.

Практическое руководство по детским болезням. Т. 4. Гематология. Онкология детского возраста/ Под ред. А.Г. Румянцева, В.Ф. Коколиной – 2004 г. Издательство Медпрактика-М. стр. 208; 439

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластического синдрома у детей и подростков. +

Код МКБ: D 46, включая D46.0 D46.1 D 46.2 D 46.3 D 46.4 D 46.7 D 46.9. +

Год утверждения: 2015. Раздел 4.4 Характеристика алгоритмов и особенностей применения медицинских услуг - Диагностика

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластического синдрома у детей и подростков. 2015 г.

(1)

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г. +
Раздел 1. Методы диагностики

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г.

(1)

ДЭБ-тест, или тест на ломкость хромосом, является «золотым стандартом» при скрининге анемии Фанкони.

Практическое руководство по детским болезням. Т. 4. Гематология. Онкология детского возраста/ Под ред. А.Г. Румянцева, В.Ф. Коколиной – 2004 г. Издательство Медпрактика-М. стр. 208; 436-440

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластического синдрома у детей и подростков. +

Код МКБ: D 46, включая D46.0 D46.1 D 46.2 D 46.3 D 46.4 D 46.7 D 46.9. +

Год утверждения: 2015. Раздел 4.4 Характеристика алгоритмов и особенностей применения медицинских услуг - Диагностика

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластического синдрома у детей и подростков. 2015 г.

(1)

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г. +
Раздел 1. Методы диагностики

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г.

(1)

При проведении дифференциальной диагностики анемий в первую очередь необходимо оценить клинический анализ крови с подсчетом лейкоцитарной формулы в мазке крови и ретикулоцитов. Это поможет сузить диагностический поиск и определить – страдают ли другие ростки кроветворения? Нет ли признаков гемобластоза? Гипер- или гипорегенераторная анемия? Макро-, нормо- или микроцитарная анемия? Нормо- или гипохромная анемия? +
У данной пациентки имеет место гипорегенераторная нормоцитарная анемия, лейкопения,

агранулоцитоз, тромбоцитопения.

Практическое руководство по детским болезням. Т. 4. Гематология. Онкология детского возраста/ Под ред. А.Г. Румянцева, В.Ф. Коколиной – 2004 г. Издательство Медпрактика-М. стр. 208; 439

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластического синдрома у детей и подростков. +

Код МКБ: D 46, включая D46.0 D46.1 D 46.2 D 46.3 D 46.4 D 46.7 D 46.9. +

Год утверждения: 2015. Раздел 4.4 Характеристика алгоритмов и особенностей применения медицинских услуг - Диагностика

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластического синдрома у детей и подростков. 2015 г.

(1)

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г. +

Раздел 1. Методы диагностики

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г.

(1)

3. Результаты лабораторных методов обследования

3.1. Клинический анализ крови с подсчетом лейкоцитарной формулы и определением числа ретикулоцитов

Лейкоциты $1,52 \times 10^9/\text{л}$ ($7,2 - 11,7 \times 10^9/\text{л}$), нейтр. $0,09 \times 10^9/\text{л}$ ($1,5 - 5,17 \times 10^9/\text{л}$), Нв 67 г/л ($117-149 \text{ г/л}$), тромбоциты $26 \times 10^9/\text{л}$ ($216-364 \times 10^9/\text{л}$), MCV $74,6 \text{ фл}$ ($70-86 \text{ фл}$), ретик. $0,01 \times 10^{12}/\text{л}$ ($0,03 - 0,09 \times 10^{12}/\text{л}$) +

Подсчет лейкоцитарной формулы: палочкоядерные нейтрофилы: 1%; сегментоядерные нейтрофилы: 6%; лимфоциты: 87%; моноциты: 6%;

3.2. Биохимический анализ крови

Альбумин 45 г/л (норма $38-54$), общ. билирубин 12 мкмоль/л (норма $0-17$), пр. билирубин 3 мкмоль/л (норма $0-3,4$), АЛТ 20 Ед/л (норма $0-29$), АСТ 40 Ед/л (норма $0 - 48$), ЛДГ 280 Ед/л (норма $0-314$), глюкоза $5,0 \text{ ммоль/л}$ (норма $3,33 - 5,55$), натрий 140 ммоль/л (норма $136-145$), калий $4,0 \text{ ммоль/л}$ (норма $3,5-5,1$), креатинин 40 мкмоль/л (норма $0-42$), мочевины 5 ммоль/л ($2,5-6$).

3.3. Диэпоксидбутановый тест (ДЭБ-тест)

Положительный.

2. Вопрос

Необходимыми исследованиями для верификации диагноза являются

1. лактат сыворотки

2. трепанобиопсия

3. миелограмма

4. коагулограмма

5. цитогенетическое исследование костного мозга

6. исследование ПНГ-клона

Правильные ответы: трепанобиопсия; миелограмма; цитогенетическое исследование костного мозга

Учитывая возраст пациентки и анамнез заболевания, необходимо исключить миелодиспластический синдром. Диагностика миелодиспластического синдрома сложна и требует проведения

комплексного обследования с обязательным полным исследованием костного мозга (морфологическое, цитогенетическое исследование, трепанобиопсия).

Практическое руководство по детским болезням. Т. 4. Гематология. Онкология детского возраста/ Под ред. А.Г. Румянцева, В.Ф. Коколиной – 2004 г. Издательство Медпрактика-М. стр. 436-440

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластического синдрома у детей и подростков. +

Код МКБ: D 46, включая D46.0 D46.1 D 46.2 D 46.3 D 46.4 D 46.7 D 46.9. +

Год утверждения: 2015. Раздел 4.4 Характеристика алгоритмов и особенностей применения медицинских услуг - Диагностика

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластического синдрома у детей и подростков. 2015 г.

(1)

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г. +

Раздел 1. Методы диагностики

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г.

(1)

Учитывая возраст пациентки и анамнез заболевания, необходимо исключить миелодиспластический синдром. Диагностика миелодиспластического синдрома сложна и требует проведения комплексного обследования с обязательным полным исследованием костного мозга (морфологическое, цитогенетическое исследование, трепанобиопсия).

Практическое руководство по детским болезням. Т. 4. Гематология. Онкология детского возраста/ Под ред. А.Г. Румянцева, В.Ф. Коколиной – 2004 г. Издательство Медпрактика-М. стр. 208, 439

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластического синдрома у детей и подростков. +

Код МКБ: D 46, включая D46.0 D46.1 D 46.2 D 46.3 D 46.4 D 46.7 D 46.9. +

Год утверждения: 2015. Раздел 4.4 Характеристика алгоритмов и особенностей применения медицинских услуг - Диагностика

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластического синдрома у детей и подростков. 2015 г.

(1)

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г. +

Раздел 1. Методы диагностики

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г.

(1)

Учитывая возраст пациентки и анамнез заболевания, необходимо исключить миелодиспластический синдром. Диагностика миелодиспластического синдрома сложна и требует проведения комплексного обследования с обязательным полным исследованием костного мозга (морфологическое, цитогенетическое исследование, трепанобиопсия).

Практическое руководство по детским болезням. Т. 4. Гематология. Онкология детского возраста/ Под ред. А.Г. Румянцева, В.Ф. Коколиной – 2004 г. Издательство Медпрактика-М. стр. 436-440

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластического синдрома у детей и подростков. +

Код МКБ: D 46, включая D46.0 D46.1 D 46.2 D 46.3 D 46.4 D 46.7 D 46.9. +

Год утверждения: 2015. Раздел 4.4 Характеристика алгоритмов и особенностей применения медицинских услуг - Диагностика

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластического синдрома у детей и подростков. 2015 г.

(1)

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г. +

Раздел 1. методы диагностики, подраздел 1.4 Цитогенетика

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г.

(1)

5. Результаты обследования

5.1. Миелограмма

Пунктаты бедны миелокариоцитами, сходны между собой по составу, содержат умеренное количество нейтрального жира, элементы стромы. +

Содержание бластных клеток повышено и составляет 14,5% и 8% по точкам соответственно, бластные клетки распределены неравномерно, имеют морфологические признаки миелоидной и моноцитарной линий дифференцировки. +

При обзорном просмотре регулярно встречаются клетки макрофагально-гистиоцитарного ряда, часть с "остатками" клеточных элементов, плазматические клетки, тучные клетки. +

Нейтрофильный росток сужен. +

Моноцитарный росток относительно сохранен. +

Лимфоидный росток значительно расширен. +

Эритроидный росток относительно сохранен, эритропоэз с чертами мегалобластности и другими выраженными чертами диспоэза (цитоплазматические мостики, тельца Жолли, многоядерность ядер, кариорексис), индекс гемоглобинизации увеличен. +

Мегакариоцитарный росток представлен единичными мкц, без видимой "отшнуровки" тромбоцитов.

5.2. Цитогенетическое исследование костного мозга

Моносомия 7.

5.3. Трепанобиопсия

Костный мозг беден, содержание бластных клеток повышено и составляет до 15%, бластные клетки распределены неравномерно, имеют морфологические признаки миелоидной и моноцитарной линий дифференцировки.

2. Диагноз

3. Вопрос

На основании лабораторных и инструментальных методов обследования можно установить основной диагноз

1. Врожденный дискератоз, миелодиспластический синдром – рефрактерная анемия с избытком бластов

2. Анемия Фанкони, миелодиспластический синдром – рефрактерная анемия с избытком бластов - 2

3. Миелодиспластический синдром – рефрактерная анемия с избытком бластов 1

4. Миелодиспластический синдром неклассифицируемый (MDS-U)

Правильный ответ: Анемия Фанкони, миелодиспластический синдром – рефрактерная анемия с избытком бластов - 2

По результатам проведенного обследования:

- анамнез заболевания;
- низкий рост и вес, мелкие черты лица;
- панцитопения;
- положительный ДЭБ-тест;
- обедненный костный мозг, повышенное содержание бластных клеток в костном мозге (до 14,5%);
- моносомия 7 хромосомы;

Пациентке установлен диагноз: анемия Фанкони, миелодиспластический синдром – рефрактерная анемия с избытком бластов - 2.

Практическое руководство по детским болезням. Т. 4. Гематология. Онкология детского возраста/ Под ред. А.Г. Румянцева, В.Ф. Коколиной – 2004 г. Издательство Медпрактика-М., стр. 218-225; 436-440

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластического синдрома у детей и подростков. +
Код МКБ: D 46, включая D46.0 D46.1 D 46.2 D 46.3 D 46.4 D 46.7 D 46.9. +
Год утверждения: 2015. Раздел 3 Общие положения.

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластического синдрома у детей и подростков. 2015 г.

(1)

Раздел 4.2. Критерии и признаки, определяющие модель пациента

(2)

(3)

^a| Рефрактерная анемия с избытком бластов -2 (RAEB-2) a| * цитопения

* бласты -5-19%

* палочки Ауэра±

* моноциты < 1 тыс/мкл a| * одно - или многолинейная дисплазия

* бласты 10-19%

* палочки Ауэра ±

7. Диагноз

7.1. Анемия Фанкони, миелодиспластический синдром – рефрактерная анемия с избытком бластов - 2

4. Вопрос

При миелодиспластическом синдроме также встречается хромосомная аномалия + _____ + , но в более старшем возрасте

1. делеция 5 хромосомы

2. трисомия 15 хромосомы

3. трисомия 21 хромосомы

4. моносомия X

Правильный ответ: делеция 5 хромосомы

5q-синдром встречается приблизительно в 20% при МДС у взрослых.

Практическое руководство по детским болезням. Т. 4. Гематология. Онкология детского возраста/
Под ред. А.Г. Румянцева, В.Ф. Коколиной – 2004 г. Издательство Медпрактика-М. стр. 439

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластического синдрома у детей и подростков. +

Код МКБ: D 46, включая D46.0 D46.1 D 46.2 D 46.3 D 46.4 D 46.7 D 46.9. +

Год утверждения: 2015. Раздел 3 Общие положения

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластического синдрома у детей и подростков. 2015 г.

(1)

(2)

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г. +

Раздел 1. методы диагностики, подраздел 1.4 Цитогенетика

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г.

(1)

3. Лечение

5. Вопрос

У пациентки выявлена анемия Фанкони, миелодиспластический синдром – рефрактерная анемия с избытком бластов – 2, в связи с этим показана

1. курсы кладрибина

2. аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток

3. полихимиотерапия: флударабин, цитозар, ифосфамид

4. сдерживающая терапия гидроксикарбамидом

Правильный ответ: аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток

Единственной куративной опцией для пациентов с миелодиспластическим синдромом является проведение алло-ТГСК. +

Необходимость проведения химиотерапии до ТГСК не доказана и не является обязательной.

Практическое руководство по детским болезням. Т. 4. Гематология. Онкология детского возраста/
Под ред. А.Г. Румянцева, В.Ф. Коколиной – 2004 г. Издательство Медпрактика-М. стр.440

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластического синдрома у детей и подростков. 2015 г.

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластического синдрома у детей и подростков. 2015 г.

(1)

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г. +

Раздел Заключение

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г.

(1)

6. Вопрос

При сохранении трансфузионной зависимости от эритроцитсодержащих компонентов донорской крови до проведения трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) следует назначить

1. хелаторную терапию при достижении концентрации ферритина сыворотки выше 3000 мкг/л, либо после 20-30 трансфузий эритроцитной массы (взвеси)

2. хелаторы меди

3. хелаторную терапию после 10-20 трансфузий эритроцитсодержащих компонентов донорской крови и/или при повышении ферритина сыворотки крови > 1000 мкг/л

4. хелаторную терапию сразу же после первой трансфузии донорских эритроцитов

Правильный ответ: хелаторную терапию после 10-20 трансфузий эритроцитсодержащих компонентов донорской крови и/или при повышении ферритина сыворотки крови > 1000 мкг/л

Избыток железа в организме при проведении регулярных заместительных трансфузий эритроцитной массы приводит к необратимым поражениям органов и систем, в связи с чем своевременное назначение хелаторной терапии является жизненно важным для трансфузионно зависимых пациентов.

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластического синдрома у детей и подростков. +

Код МКБ: D 46, включая D46.0 D46.1 D 46.2 D 46.3 D 46.4 D 46.7 D 46.9. +

Год утверждения: 2014. +

Национальное общество детских гематологов и онкологов +

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластического синдрома у детей и подростков. 2015 г.

Стандарт первичной медико-санитарной помощи детям при врожденной апластической анемии. +
Год утверждения: 29.12.2012 Приказ Министерства здравоохранения РФ от 29 декабря 2012 г. N 1746н "Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при врожденной апластической анемии". D61.0, D61.8 - Другие уточненные апластические анемии D61.9. Источник:

Стандарт первичной медико-санитарной помощи детям при врожденной апластической анемии, 2012 г.

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г. +

Раздел 5.10 Трансфузия эритроцитов и хелаторная терапия

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г.

(1)

Для больных с предшествующей трансфузионной терапией перед решением вопроса о сроках алло-ТГСК следует оценить признаки перегрузки железом (высокое содержание ферритина в сыворотке крови ≥ 1000 мкг/л и МРТ-признаки отложения железа в печени, сердце и других органах)

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г.

(1)

Клинические рекомендации Миелодиспластический синдром Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: D46 Возрастная группа: взрослые Год утверждения: 2020 г.

Пациентам с МДС из группы низкого риска и промежуточного-1 риска по шкале IPSS и группы очень низкого, низкого и промежуточного риска по шкале IPSS-R (см. раздел 7.1 данных рекомендаций);

всем кандидатам на проведение алло-ТГСК; пациентам с МДС из группы промежуточного-2 и высокого риска по шкале IPSS и из группы промежуточного, высокого и очень высокого риска по шкале IPSS-R при достижении ремиссии МДС, после трансфузии 10-20 доз донорских эритроцитов, при повышении сывороточного ферритина более 1000 нг/мл рекомендуется проведение хелаторной терапии #деферазироксом для устранения избыточного накопления железа [67-74]

Национальные клинические рекомендации Перегрузка железом: диагностика и лечение, 2018 г. + Раздел 3 Лечение

Национальные клинические рекомендации Перегрузка железом: диагностика и лечение, 2018 г.

(1)

Рекомендуется для выявления перегрузки железом провести анализ сывороточных показателей метаболизма железа (ферритин, железо, ОЖСС, трансферрин, НТЖ)[4, 10, 13]. +
Уровень убедительности рекомендаций А(уровень достоверности доказательств - 1) +
Комментарии: лабораторные критерии перегрузки железом включают

- стойкое повышение уровня сывороточного ферритина (свыше 1000 мкг/л) в отсутствии очевидного воспалительного, деструктивного или опухолевого процесса;

- снижение уровня сывороточного трансферрина и ОЖСС,

- повышение уровня сывороточного железа и коэффициента НТЖ (> 60%)

НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПЕРЕГРУЗКА ЖЕЛЕЗОМ: ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ.
Рекомендации утверждены на IV Конгрессе гематологов России (апрель 2018г)

(1)

(2)

7. Вопрос

Оценка перегрузки железом для коррекции дозы хелаторной терапии проводится по результатам исследования

1. сывороточного железа каждый месяц при подборе дозы хелатора, далее каждые 6 месяцев; МРТ в режиме T2{*} миокарда и печени каждые 6-12 месяцев

2. ферритина сыворотки крови каждые 3 мес при подборе дозы хелатора, далее каждые 6 мес; магнитно-резонансная томографии (МРТ) в режиме T2{*} гипофиза, миокарда, печени 1 раз в год

3. сывороточного железа, ОЖСС, ферритина сыворотки каждые 3 мес при подборе дозы хелатора, далее каждые 6 мес., пункционной биопсии печени с исследованием количества железа в ее паренхиме

4. концентрации ферритина сыворотки каждый месяц

Правильный ответ: ферритина сыворотки крови каждые 3 мес при подборе дозы хелатора, далее каждые 6 мес; магнитно-резонансная томографии (МРТ) в режиме T2{*} гипофиза, миокарда, печени 1 раз в год

Ребенку, получающему ежемесячные трансфузии донорских эритроцитов, необходимо проведение комплексной оценки запасов железа - определение ферритина сыворотки, каждые 3 мес при подборе дозы хелатора, далее каждые 6 мес, проведение МРТ в режиме T2{*} гипофиза, миокарда, печени 1 раз в год; для своевременного выявления осложнений и коррекции дозы хелатора.

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г. +
Раздел 5.10 Трансфузия эритроцитов и хелаторная терапия

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г.

(1)

Национальные клинические рекомендации Перегрузка железом: диагностика и лечение, 2018 г. +
Раздел 3 Лечение

Национальные клинические рекомендации Перегрузка железом: диагностика и лечение, 2018 г.

(1)

(2)

8. Вопрос

Хелаторную терапию можно отменить при

- 1. достижении верхней границы возрастной нормы содержания ферритина сыворотки крови при условии прекращения заместительной трансфузионной терапии и нормализации содержания железа в печени и миокарде, оцененных методом МРТ T2{*}**
2. по желанию пациента или его законных представителей
3. сразу же после прекращения регулярных трансфузий донорских эритроцитов
4. при достижении верхней границы возрастной нормы содержания ферритина сыворотки крови при сохранении заместительной трансфузионной терапии

Правильный ответ: достижение верхней границы возрастной нормы содержания ферритина сыворотки крови при условии прекращения заместительной трансфузионной терапии и нормализации содержания железа в печени и миокарде, оцененных методом МРТ T2{*}

Прекратить хелаторную терапию нужно в случае прекращения заместительных трансфузий донорских эритроцитов и нормализации баланса железа в организме и при достижении содержания ферритина сыворотки близкой к верхней границе нормы или нормализации содержания железа во внутренних органах по данным МРТ исследования в режиме T2{*}, т.к. риск токсичности будет сильно превышать возможную пользу для пациента.

Национальные клинические рекомендации Перегрузка железом: диагностика и лечение, 2018 г. +
Раздел 3 Лечение

Национальные клинические рекомендации Перегрузка железом: диагностика и лечение, 2018 г.

(1)

Brittenham GM, Badman DG. Noninvasive measurement of iron: report of an NIDDK workshop. Blood 2003; 101: 15–19. Источник:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12393526>

9. Вопрос

Для проведения хелаторной терапии на территории Российской Федерации используют

1. деферипрон
- 2. деферазирокс**
3. даназол
4. диазепам

Правильный ответ: деферазирокс

В настоящее время единственным доступным хелаторным препаратом на территории Российской Федерации является деферазирокс, согласно данным Министерства здравоохранения по регистрации лекарственных средств.

10. Вопрос

Данной пациентке применение препаратов ростовых факторов (рч-ЭПО, Г-КСФ)

1. не показано

- показано назначение препаратов Г-КСФ и рч-ЭПО совместно при снижении нейтрофилов менее 1000 тыс/мкл
- показано назначение препаратов Г-КСФ при снижении числа нейтрофилов менее 500 тыс/мкл
- показано назначение препаратов Г-КСФ и рч-ЭПО совместно при снижении нейтрофилов менее 300 тыс/мкл

Правильный ответ: не показано

У данной пациентки МДС развился на фоне врожденной костномозговой недостаточности, а именно анемии Фанкони, поэтому применение каких-либо ростовых факторов будет не эффективно.

Практическое руководство по детским болезням. Т. 4. Гематология. Онкология детского возраста/ Под ред. А.Г. Румянцева, В.Ф. Коколиной – 2004 г. Издательство Медпрактика-М. Стр. 218

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г.

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г.

(1)

4. Вариатив

11. Вопрос

При появлении подозрения на развитие инфекционных осложнений наиболее информативным методом исследования является

1. КТ синусов, грудной клетки, брюшной полости

- MPT в режиме T2{*}
- ПЭТ/КТ
- денситометрия позвоночника

Правильный ответ: КТ синусов, грудной клетки, брюшной полости

При длительном агранулоцитозе имеется высокий риск развития грибковых инфекций. Компьютерная томография в данной ситуации наиболее информативна.

Сопроводительная терапия и контроль инфекций при гематологических заболеваниях под редакцией Румянцева А.Г., Масчана А.А., Самочатовой Е.В. Изд. М.: «Медпрактика – М», 2006.

12. Вопрос

Для проведения аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток предпочтителен

- совместимый ЦМВ-негативный неродственный донор
- гаплоидентичный донор (мама или папа)
- HLA-индентичный родственный или неродственный донор
- HLA-совместимый сиблинг

Правильный ответ: HLA-индентичный родственный или неродственный донор

Для проведения аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток наиболее подходящим донором является HLA-индентичный сиблинг.

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г. +
Раздел 5. Терапевтические стратегии.

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластических синдромов взрослых, 2018 г.

(1)

(2)

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластического синдрома у детей и подростков. 2015 г.

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластического синдрома у детей и подростков. 2015 г.

(1)