

Кейсы | Высшее образование | Гематология

Materials for the selected specialty

Тип: Кейсы | Образование: Высшее образование | Специализация: Гематология | Записей: 2

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

T – 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. диэпоксибутановый 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 ($117-149$ г/л), тромбоциты $26 \times 10^9/\text{л}$ ($216-364 \times 10^9/\text{л}$), MCV 74,6 фл ($70-86$ 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 ммоль/л (норма 3,33 - 5,55), натрий 140 ммоль/л (норма 136-145), калий 4,0 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

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: 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{*}

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)

Гематология - кейс 2

Образование: Высшее образование | Специализация: Гематология

1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

1.1. Ситуация

Мужчина 31 года обратился к врачу-гематологу

1.2. Жалобы

На субфебрильную лихорадку, чувство затруднения при глотании твердой и иногда жидкой пищи, ощущение инородного тела в горле, покашливание, осиплость голоса, ночную потливость, похудение на 13 кг за 4 месяца.

1.3. Анамнез заболевания

Считает себя больным в течение 6 месяцев, когда впервые появилось покашливание, ощущение инородного тела в горле, затруднение при глотании твердой пищи. По месту жительства был обследован ЛОР-врачом, гастроэнтерологом и неврологом. Установлен диагноз «Вегетососудистая дистония». Проводилось лечение афабазолом без эффекта. В течение последних двух месяцев отмечалось появление ночной потливости и кожного зуда, по поводу чего был обследован аллергологом. На фоне приема антигистаминных препаратов отмечал некоторое уменьшение интенсивности зуда. Две недели назад появились трудности при глотании жидкой пищи, субфебрильная температура максимально до 37,9°C. По данным МРТ органов шеи выявлено объемное образование заглоточного пространства и верхнего средостения. По данным КТ органов грудной клетки в верхнем этаже заднего средостения выявлено объемное образование размерами 55*38*62 мм, сдавливающее пищевод. Было заподозрено лимфопролиферативное образование средостения.

1.4. Анамнез жизни

Рос и развивался соответственно возрасту.

Хронические заболевания отрицает.

Курит (1 пачка в день), алкоголем не злоупотребляет.

Аллергических реакций не было.

Перенесенные заболевания: аппендэктомия в 2001г.

Родители здоровы. Дети, два мальчика, здоровы.

1.5. Объективный статус

Состояние тяжелое, стабильное. Рост 182 см, вес 84 кг.

Кожные покровы и видимые слизистые чистые, без патологических высыпаний. С двух сторон пальпируются увеличенные шейно-надключичные лимфоузлы, плотной консистенции, безболезненные, до 3 см в диаметре. Дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД 17 в мин.

Тоны сердца ясные, ритм правильный, пульс удовлетворительного наполнения и напряжения, гемодинамика стабильная. ЧСС=68 в мин. АД 120/60 мм рт.ст.

Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются.

1. План обследования

1. Вопрос

Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются

1. гистологическое и иммуногистохимическое исследование биоптата лимфоузла

2. определение Т-клеточной клональности биоптата лимфоузла

3. гистологическое исследование трепанобиоптата костного мозга

4. иммунофенотипическое исследование крови
5. цитогенетическое исследование крови
6. цитологическое исследование пунктата спинномозговой жидкости

Правильные ответы: гистологическое и иммуногистохимическое исследование биоптата лимфоузла; гистологическое исследование трепанобиоптата костного мозга

Рекомендуется обязательное выполнение биопсии лимфоузла или очага поражения с морфологическим исследованием.

*Клинические рекомендации Минздрава России.

Раздел: Злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
С81-С96

Лимфома Ходжкина у взрослых

Клинические рекомендации Минздрава России. «Лимфома Ходжкина у взрослых», 2017
МКБ 10: С81

Год утверждения (частота пересмотра):2017 (пересмотр каждые 2 года)

Версия 1.2017 Источник:

<http://cr.rosminzdrav.ru>

Рекомендуется гистологическое исследование трепанобиоптата костного мозга.

Клинические рекомендации Минздрава России.

Раздел: Злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
С81-С96

Лимфома Ходжкина у взрослых

Клинические рекомендации Минздрава России. «Лимфома Ходжкина у взрослых», 2017
МКБ 10: С81

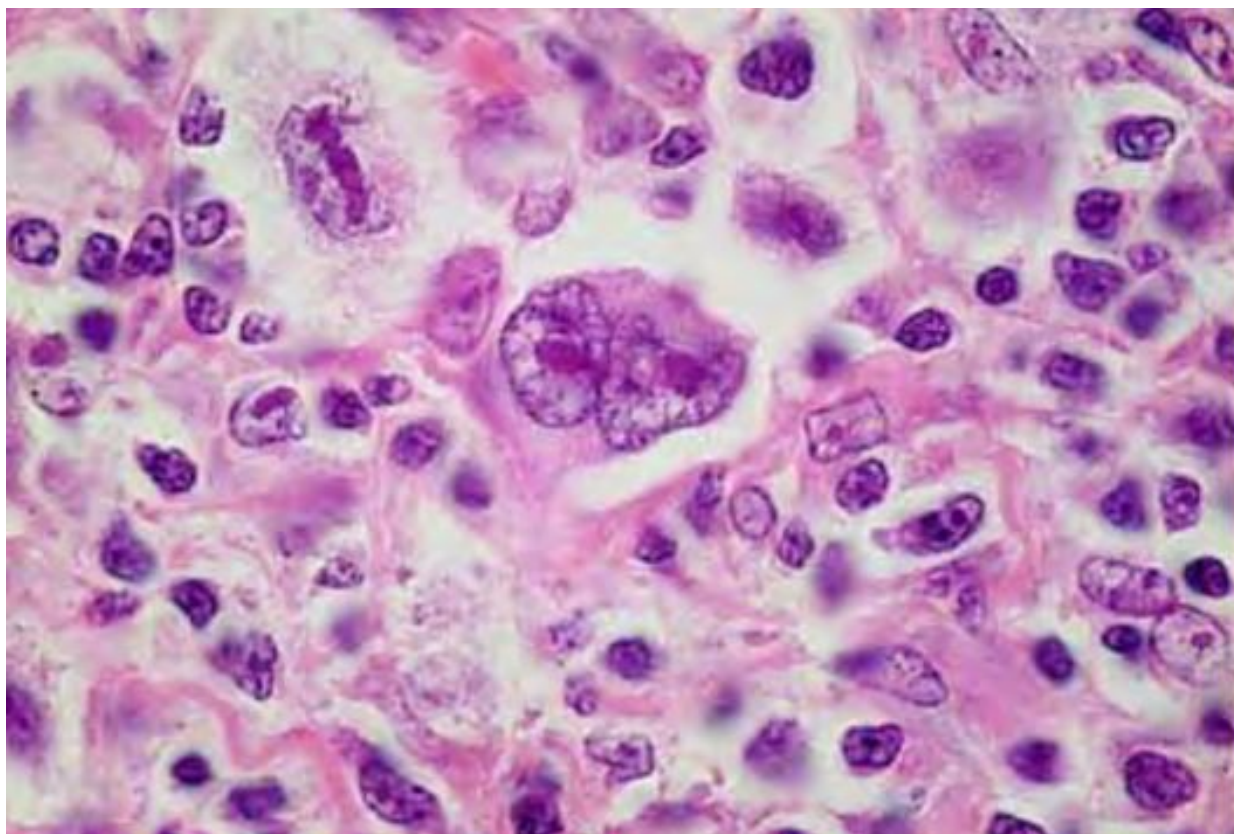
Год утверждения (частота пересмотра):2017 (пересмотр каждые 2 года)

Версия 1.2017 Источник:

<http://cr.rosminzdrav.ru>

3. Результаты лабораторного метода обследования

3.1. Гистологическое и иммуногистохимическое исследование биоптата лимфоузла



Гистологическое и иммуногистохимическое исследование биоптата лимфоузла

Фрагменты фиброзно-жировой ткани с крупнонодулярными пролифератами полиморфноклеточного состава из мелких лимфоидных клеток, гистиоцитов, выраженной примесью эозинофильных гранулоцитов, разрозненно-расположенные крупные лимфоидные клетки с морфологией лакунарных клеток, клетки Ходжкина, Березовского-Штенберга.

ИГХ исследование: крупные опухолевые клетки с морфологией лакунарных клеток, отдельных клеток Рид-Березовского-Штенберга, расположенные разрозненно в пределах крупных нодулярных структур среди фиброзной стромы, экспрессируют CD30 (цитоплазматическая, мембранная реакция), CD15 (мембранная, dot-like реакция) и не экспрессируют CD20, CD10, ALK, BCL-6, CD45, EBV. Реакция с антителами к PAX5 недостоверна. Среди реактивного микроокружения преобладают Т-клетки CD3+.

3.2. Гистологическое исследование трепанобиоптата костного мозга

Костные балки нормального гистологического строения. В костномозговых полостях содержится нормоклеточный костный мозг. Гранулоцитарный росток в достаточном количестве, представлен элементами разной степени зрелости, преобладают зрелые генерации, в умеренном количестве, эритрокарициты нормобластического типа. Мегакариоцитарный росток в достаточном количестве, мегакарициты обычных размеров с гиперсегментированными ядрами. Интерстициально расположены рассеянные мелкие лимфоидные клетки, зрелые плазматические клетки расположены периваскулярно.

3.3. Определение Т-клеточной клональности биоптата лимфоузла

Т-клеточная клональность не определяется

3.6. Иммунофенотипическое исследование крови

В-лимфоциты - 3%, поликлональны. Клеточный состав представлен преимущественно Т-лимфоцитами

2. Вопрос

Необходимыми для постановки диагноза инструментальными методами обследования являются

1. ПЭТ-КТ при наличии возможности. При отсутствии ПЭТ-КТ необходимо выполнить дополнительно КТ органов брюшной полости и малого таза

2. спирометрия

3. УЗ-доплерография вен брахиоцефальной области

4. КТ органов грудной клетки

5. КТ головного мозга

Правильные ответы: ПЭТ-КТ при наличии возможности. При отсутствии ПЭТ-КТ необходимо выполнить дополнительно КТ органов брюшной полости и малого таза; КТ органов грудной клетки

Рекомендуется выполнение ПЭТ-КТ, а при отсутствии возможности дополнительно КТ органов брюшной полости и малого таза

Клинические рекомендации Минздрава России.

Раздел: Злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей С81-С96

Лимфома Ходжкина у взрослых

Клинические рекомендации Минздрава России. «Лимфома Ходжкина у взрослых», 2017

МКБ 10: С81

Год утверждения (частота пересмотра):2017 (пересмотр каждые 2 года)

Версия 1.2017 Источник:

<http://cr.rosminzdrav.ru>

Рекомендуется выполнить КТ шеи, грудной клетки, органов брюшной полости и малого таза (с контрастированием)

Клинические рекомендации Минздрава России.

Раздел: Злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей С81-С96

Лимфома Ходжкина у взрослых

Клинические рекомендации Минздрава России. «Лимфома Ходжкина у взрослых», 2017

МКБ 10: С81

Год утверждения (частота пересмотра):2017 (пересмотр каждые 2 года)

Версия 1.2017 Источник:

<http://cr.rosminzdrav.ru>

5. Результаты инструментальных методов обследования

5.1. КТ органов грудной клетки



КТ органов грудной клетки

В заднем средостении определяется массивный опухолевый конгломерат поперечными размерами до 90х55 мм, нижняя граница которого определяется на уровне бифуркации трахеи. Конгломерат на уровне рукоятки грудины оттесняет трахею кпереди, просвет трахеи на этом уровне сужен до 8х17 мм. В передне-верхнем средостении определяется группа узловых образований размерами до 26 мм, часть из которых сливаются с вилочковой железой. Единичный субаортальный лимфатический узел размером 18 мм. Аксилярные лимфатические узлы не увеличены. Сердце в поперечнике не расширено. Жидкости в плевральных полостях и полости перикарда нет.

5.2. ПЭТ-КТ при наличии возможности. При отсутствии ПЭТ-КТ необходимо выполнить дополнительно КТ органов брюшной полости и малого таза



ПЭТ-КТ при наличии возможности. При отсутствии ПЭТ-КТ необходимо выполнить дополнительно КТ органов брюшной полости и малого таза

На уровне C5-T4 позвонков визуализируется объемное образование с неровными контурами, неоднородной структуры, прорастающее в нижние отделы гортаноглотки, пищевод, с параэзофагальным распространением на задние средостение, общими размерами до 70*50*101 мм, SUV 13.15.

Также отмечаются рядом расположенные отдельные, сливного характера лимфоузлы до 10-15 мм надключичной группы, подключичной, паратрахеальной групп с повышенной метаболической активностью SUV 12. В заднем средостении определяется вышеописанное образование до 19мм с повышенной метаболической активностью SUV 8.53, единичные паратрахеальные, парабронхиальные, лимфоузлы слева до 12мм, SUV 6. Отмечается единичный узел в сальниковой сумке до 10 мм, SUV 4.

2. Диагноз

3. Вопрос

На основании результатов клинико-лабораторных и инструментальных исследований больному можно поставить диагноз

1. Лимфома из клеток зоны мантии

2. Лимфома Ходжкина, вариант нодулярный склероз NSI типа

3. Диффузная В-крупноклеточная лимфома

4. Первичная медиастинальная лимфома

Правильный ответ: Лимфома Ходжкина, вариант нодулярный склероз NSI типа

Диагноз установлен на основании данных гистологического исследования биоптата лимфоузла.

Рекомендуется обязательное выполнение биопсии лимфоузла или очага поражения с морфологическим исследованием.

Клинические рекомендации Минздрава России.

Раздел: Злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
C81-C96

Лимфома Ходжкина у взрослых

Клинические рекомендации Минздрава России. «Лимфома Ходжкина у взрослых», 2017

МКБ 10: C81

Год утверждения (частота пересмотра):2017 (пересмотр каждые 2 года)

Версия 1.2017 Источник:

<http://cr.rosminzdrav.ru>

7. Диагноз

7.1. Лимфома Ходжкина, вариант нодулярный склероз NSI типа

4. Вопрос

У больного лимфома Ходжкина + _____ + стадии

1. I

2. IV

3. III

4. II

Правильный ответ: III

Поражение лимфоузлов по обе стороны от диафрагмы. Объемное образование, прорастающее в нижние отделы гортаноглотки, пищевод.

Клинические рекомендации Минздрава России.

Раздел: Злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
C81-C96

Лимфома Ходжкина у взрослых

Клинические рекомендации Минздрава России. «Лимфома Ходжкина у взрослых», 2017

МКБ 10: C81

Год утверждения (частота пересмотра):2017 (пересмотр каждые 2 года)

Версия 1.2017 Источник:

<http://cr.rosminzdrav.ru>

3. Лечение

5. Вопрос

Пациенту показано проведение

1. курсов лучевой терапии

2. химиотерапевтического лечения

3. иммунотерапии

4. хирургического лечения

Правильный ответ: химиотерапевтического лечения

Стандартом лечения распространенных стадий является химиотерапия в сочетании с лучевой терапией на зоны больших опухолевых масс, оставшихся после химиотерапевтического воздействия.

Клинические рекомендации Минздрава России.

Раздел: Злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей C81-C96

Лимфома Ходжкина у взрослых

Клинические рекомендации Минздрава России. «Лимфома Ходжкина у взрослых», 2017

МКБ 10: C81

Год утверждения (частота пересмотра):2017 (пересмотр каждые 2 года)

Версия 1.2017 Источник:

<http://cr.rosminzdrav.ru>

6. Вопрос

Для лечения больных лимфомой Ходжкина моложе 50 лет показана программа химиотерапии

1. R-CHOP
2. R-EPOCH-21

3. BEACOPP-14

4. m-NHL-BFM 90

Правильный ответ: BEACOPP-14

Для больных моложе 50 лет с наличием симптомов интоксикации, а также с МПИ 3-7, рекомендованы интенсифицированные программы лечения: 8 циклов BEACOPP-14.

Клинические рекомендации Минздрава России.

Раздел: Злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей C81-C96

Лимфома Ходжкина у взрослых

Клинические рекомендации Минздрава России. «Лимфома Ходжкина у взрослых», 2017

МКБ 10: C81

Год утверждения (частота пересмотра):2017 (пересмотр каждые 2 года)

Версия 1.2017 Источник:

<http://cr.rosminzdrav.ru>

7. Вопрос

В сопроводительную терапию при Лимфоме Ходжкина обязательно включают

1. противогрибковую терапию
2. антибактериальную терапию
3. противовирусную терапию

4. гранулоцитарные колониестимулирующие факторы

Правильный ответ: гранулоцитарные колониестимулирующие факторы

Схемы ВЕАСОРР-эскалированный, ВЕАСОРР-14 и ЕАСОРР-14 характеризуются высокой миелотоксичностью и требуют обязательного планового применения гранулоцитарных колониестимулирующих факторов (Г-КСФ).

Клинические рекомендации Минздрава России.

Раздел: Злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей С81-С96

Лимфома Ходжкина у взрослых

Клинические рекомендации Минздрава России. «Лимфома Ходжкина у взрослых», 2017

МКБ 10: С81

Год утверждения (частота пересмотра):2017 (пересмотр каждые 2 года)

Версия 1.2017 Источник:

<http://cr.rosminzdrav.ru>

8. Вопрос

Начало очередного курса химиотерапии возможно при количестве нейтрофилов +_____+ ммЗ и тромбоцитов +_____+ ммЗ, только в том случае, если пик падения уже пройден

1. >700; >100 000

2. >1000; >50 000

3. >1000; >100 000

4. >800; >70 000

Правильный ответ: >1000; >100 000

Лечение следует проводить в полных дозах в соответствии со схемой, если в день введения химиопрепаратов количество нейтрофилов >1 000/ммЗ и тромбоцитов >100 000/ммЗ, но только в том случае, если пик падения уже пройден.

Клинические рекомендации Минздрава России.

Раздел: Злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей С81-С96

Лимфома Ходжкина у взрослых

Клинические рекомендации Минздрава России. «Лимфома Ходжкина у взрослых», 2017

МКБ 10: С81

Год утверждения (частота пересмотра):2017 (пересмотр каждые 2 года)

Версия 1.2017. Источник:

<http://cr.rosminzdrav.ru>

9. Вопрос

Показания для снижения доз химиопрепаратов: в случае если

1. количество тромбоцитов менее 150 000/ммЗ к плановому дню введения химиопрепаратов (15 день от начала предыдущего цикла)

2. показатели крови не восстанавливаются дольше дополнительных 14 дней, а также в случае повторной отсрочки курса вследствие миелотоксичности более 10 дней

3. длительность МТА более 4 дней

4. показатели гемограммы не восстанавливаются к плановому дню введения химиопрепаратов (15 день от начала предыдущего цикла)

Правильный ответ: показатели крови не восстанавливаются дольше дополнительных 14 дней, а также в случае повторной отсрочки курса вследствие миелотоксичности более 10 дней

В случае если показатели крови не восстанавливаются дольше дополнительных 14 дней, а также в случае повторной отсрочки курса вследствие миелотоксичности более 10 дней, проводится снижение доз препаратов.

Клинические рекомендации Минздрава России.

Раздел: Злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей С81-С96

Лимфома Ходжкина у взрослых

Клинические рекомендации Минздрава России. «Лимфома Ходжкина у взрослых», 2017

МКБ 10: С81

Год утверждения (частота пересмотра):2017 (пересмотр каждые 2 года)

Версия 1.2017 Источник:

<http://cr.rosminzdrav.ru>

10. Вопрос

При наличии показаний дозы химиопрепаратов снижают на +_____+ % от исходной

1. 10

2. 35

3. 50

4. 25

Правильный ответ: 25

В случае если показатели крови не восстанавливаются дольше дополнительных 14 дней, а также в случае повторной отсрочки курса вследствие миелотоксичности более 10 дней, проводится снижение доз препаратов до 75% от исходной дозы (кроме винкристина**, блеомицина** и преднизолона**).

Клинические рекомендации Минздрава России.

Раздел: Злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей С81-С96

Лимфома Ходжкина у взрослых

Клинические рекомендации Минздрава России. «Лимфома Ходжкина у взрослых», 2017

МКБ 10: С81

Год утверждения (частота пересмотра):2017 (пересмотр каждые 2 года)

Версия 1.2017 Источник:

<http://cr.rosminzdrav.ru>

4. Вариатив

11. Вопрос

Поддерживающая терапия у пациентов, достигших ПЭТ-негативной ремиссии после 1 линии ХТ

1. проводится в течение 2 лет
2. проводится в течение 1 года

3. не проводится

4. проводится в течение 6 месяцев

Правильный ответ: не проводится

В настоящее время поддерживающая терапия после первой линии у больных лимфомой Ходжкина не применяется.

Клинические рекомендации Минздрава России.

Раздел: Злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей С81-С96

Лимфома Ходжкина у взрослых

Клинические рекомендации Минздрава России. «Лимфома Ходжкина у взрослых», 2017

МКБ 10: С81

Год утверждения (частота пересмотра):2017 (пересмотр каждые 2 года)

Версия 1.2017 Источник:

<http://cr.rosminzdrav.ru>

12. Вопрос

Контрольные обследования больных после достижения ремиссии заболевания проводятся в течение первого года

1. каждые 4 месяца
- 2. каждые 3 месяца**
3. 1 раз в месяц
4. каждые 6 месяцев

Правильный ответ: каждые 3 месяца

В случае достижения полной ремиссии регулярный осмотр и опрос пациента, исследование лабораторных данных, рентгенологический контроль органов грудной клетки, УЗИ брюшной полости и периферических лимфатических коллекторов должны проводиться в течение первого года каждые 3 месяца, 2- го года – каждые 6 месяцев, в дальнейшем – ежегодно.

Клинические рекомендации Минздрава России.

Раздел: Злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей С81-С96

Лимфома Ходжкина у взрослых

Клинические рекомендации Минздрава России. «Лимфома Ходжкина у взрослых», 2017

МКБ 10: С81

Год утверждения (частота пересмотра):2017 (пересмотр каждые 2 года)

Версия 1.2017 Источник:

<http://cr.rosminzdrav.ru>

