ПРИКАЗ МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

13 января 2012 г. N 38

ОБ УТВЕРЖДЕНИИ НЕКОТОРЫХ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОТОКОЛОВ И ПРИЗНАНИИ УТРАТИВШИМ СИЛУ ОТДЕЛЬНОГО СТРУКТУРНОГО ЭЛЕМЕНТА ПРИКАЗА МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ ОТ 27 СЕНТЯБРЯ 2005 Г. N 549

На основании [Положения](consultantplus://offline/ref=B7A2E09F0165FF463578E04701E3B04C83FB69CBCA4782B6CAD7E55F0BF437887CD007CC39C6B77B027E8C1A9A72a2L) о Министерстве здравоохранения Республики Беларусь, утвержденного постановлением Совета Министров Республики Беларусь от 28 октября 2011 года N 1446 "О некоторых вопросах Министерства здравоохранения и мерах по реализации Указа Президента Республики Беларусь от 11 августа 2011 г. N 360", и в целях совершенствования оказания медицинской помощи детям с онкологическими и гематологическими заболеваниями и первичными (врожденными) иммунодефицитами ПРИКАЗЫВАЮ:

1. Утвердить:

Клинические [протоколы](consultantplus://offline/ref=B7A2E09F0165FF463578E04701E3B04C83FB69CBCA4782BBCCD6E45F0BF437887CD007CC39C6B77B027E8C1A9372a4L) диагностики и лечения детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями и первичными (врожденными) иммунодефицитами при оказании медицинской помощи в амбулаторных и стационарных условиях районных, областных и республиканских организаций здравоохранения.

2. Начальникам управлений здравоохранения областных исполнительных комитетов, председателю комитета по здравоохранению Минского городского исполнительного комитета, руководителям государственных организаций, подчиненных Министерству здравоохранения Республики Беларусь, руководителям ведомственных организаций здравоохранения обеспечить оказание медицинской помощи детям с онкологическими и гематологическими заболеваниями и первичными (врожденными) иммунодефицитами в соответствии с настоящим приказом.

КонсультантПлюс: примечание.

В официальном тексте документа, видимо, допущена опечатка: в приказе Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 27.09.2005 N 549 подпункты 1.4 и 1.6 отсутствуют, имеются в виду абзацы пятый и седьмой пункта 1.

3. Признать утратившими силу [подпункты 1.4](consultantplus://offline/ref=B7A2E09F0165FF463578E04701E3B04C83FB69CBCA4E8BB7C4D2EA0201FC6E847ED708932EC1FE77037E8C1A79aAL) и [1.6 пункта 1](consultantplus://offline/ref=B7A2E09F0165FF463578E04701E3B04C83FB69CBCA4E8BB7C4D2EA0201FC6E847ED708932EC1FE77037E8C1B79a2L) приказа Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 27 сентября 2005 г. N 549 "Об утверждении клинических протоколов диагностики и лечения больных".

4. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на первого заместителя Министра Пиневича Д.Л.

Министр В.И.Жарко

УТВЕРЖДЕНО

Приказ Министерства

здравоохранения

Республики Беларусь

13.01.2012 N 38

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ

ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ОНКОЛОГИЧЕСКИМИ И ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ И ПЕРВИЧНЫМИ (ВРОЖДЕННЫМИ) ИММУНОДЕФИЦИТАМИ

ГЛАВА 1

ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

Настоящие клинические протоколы диагностики и лечения детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями и первичными (врожденными) иммунодефицитами предназначены для оказания медицинской помощи детям в амбулаторных и стационарных условиях районных, областных и республиканских организаций здравоохранения Республики Беларусь. Специализированное лечение, которое невозможно осуществить без адекватной сопроводительной терапии, проводится в стационарных условиях в республиканских организациях здравоохранения: ГУ "РНПЦ детской онкологии, гематологии и иммунологии", ГУ "РНПЦ радиационной медицины и экологии человека" и специализированном детском онкогематологическом отделении Могилевской детской областной больницы. Последующее диспансерное наблюдение проводится как на республиканском уровне, так и в медицинских организациях областного и районного уровней.

Диагностические мероприятия для своевременного выявления у детей онкологических и гематологических заболеваний и первичных (врожденных) иммунодефицитов проводятся в амбулаторных и стационарных условиях на районном, областном и республиканском уровнях.

В основу документа положены принципы доказательной медицины, которые являются определяющими при формировании стратегий ведения детей с онкологическими, гематологическими заболеваниями и первичными (врожденными) иммунодефицитами в странах мира с высокими стандартами оказания медицинской помощи. Клинические протоколы призваны обеспечить разумный баланс между клинической эффективностью, безопасностью и стоимостью лечебных и диагностических манипуляций. Они гарантируют рациональную диагностику (обязательные и дополнительные исследования) и терапию (препараты и манипуляции с доказанной эффективностью) для пациента, а также являются важным элементом юридической защиты врача.

Современный уровень развития специализированной помощи детям позволяет излечивать большое количество заболеваний, еще недавно считавшихся фатальными. Это достигается за счет ранней диагностики, внедрения в практику высокотехнологичных методов лечения, включая трансплантацию гемопоэтических клеток, а также адекватной сопроводительной терапии. В настоящее время вопросы сопроводительной терапии нередко выходят на первый план, так как именно сопроводительная терапия позволяет избежать (или уменьшить частоту и тяжесть) инфекционных осложнений и, следовательно, летальность.

Функционирование медицинских организаций республиканского уровня, куда направляются дети с подозрением на онкологические, гематологические заболевания и первичные (врожденные) иммунодефициты и где сконцентрированы все самые современные технологии, является требованием сегодняшнего дня. При этом необходимо учитывать эпидемиологические и возрастные особенности, такие как низкая частота встречаемости некоторых нозологических форм, быстрое прогрессирование, сложности в диагностике и лечении.

В настоящих клинических протоколах можно выделить два основных раздела: "Диагностика" и "Лечение". Раздел "Диагностика" является очень важным для оказания медицинской помощи населению: раннее выявление онкологического или гематологического заболевания или первичного иммунодефицита, быстрое выполнение необходимых диагностических процедур и, при необходимости, ранний перевод пациента в специализированное учреждение являются залогом успешного лечения.

Настоящие клинические протоколы были созданы при участии коллектива авторов (сотрудниками ГУ "Республиканский научно-практический центр детской онкологии, гематологии и иммунологии"), которые имеют большой опыт оказания помощи детям с онкологическими и гематологическими заболеваниями, а также с первичными (врожденными) иммунодефицитами.

СПИСОК УСЛОВНЫХ СОКРАЩЕНИЙ

|  |  |
| --- | --- |
| a/Hbcor tot | Антитела к внутреннему (капсидному) антигену вируса  гепатита B |
| a/HCV | Антитела к вирусу гепатита C |
| Ca | Кальций |
| Ca-cit | Кальция цитрат |
| Cl | Хлор |
| HBsAg | Поверхностный антиген вируса гепатита B |
| K | Калий |
| Mg | Магний |
| Na | Натрий |
| P | Фосфор |
| АККЛ | Анапластическая крупноклеточная лимфома |
| АлАТ | Аланинаминотрансфераза |
| АсАТ | Аспартатаминотрансфераза |
| АФП | Альфафетопротеин |
| АЧТВ | Активированное частичное тромбиновое время |
| ВИЧ | Вирус иммунодефицита человека |
| ГГТ | Гамма-глютаминтранспептидаза |
| Г-КСФ | Гранулоцитарный колониестимулирующий фактор |
| ДНК | Дезоксирибонуклеиновая кислота |
| КТ | Компьютерная томография |
| ЛГМ | Лимфогранулематоз |
| ЛДГ | Лактатдегидрогеназа |
| МНО | Международное нормализованное отношение |
| МРТ | Магнитно-резонансная томография |
| МТХ | Метотрексат |
| НСЭ | Нейронспецифическая энолаза |
| НХЛ | Неходжкинская лимфома |
| ОАМ | Общий анализ мочи |
| ОЛЛ | Острый лимфобластный лейкоз |
| ОМЛ | Острый миелобластный лейкоз |
| О.У. | Областной уровень |
| ПИД | Первичный (врожденный) иммунодефицит |
| ПКТ | Прокальцитонин |
| ПТВ | Протромбиновое время |
| ПТИ | Протромбиновый индекс |
| РМС | Рабдомиосаркома |
| РНК | Рибонуклеиновая кислота |
| РОД | Разовая облучающая доза |
| Респ.У. | Республиканский уровень |
| Р.У. | Районный уровень |
| СОД | Суммарная облучающая доза |
| СОЭ | Скорость оседания эритроцитов |
| ССВО | Синдром системного воспалительного ответа |
| ТГСК | Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток |
| УЗИ | Ультразвуковое исследование |
| ФГДС | Фиброгастродуаденоскопия |
| ХТ | Химиотерапия |
| ЩФ | Щелочная фосфотаза |
| ЭКГ | Электрокардиография |
| ЭЭГ | Электроэнцефалография |

ГЛАВА 2

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С ОНКОЛОГИЧЕСКИМИ И ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ И ПЕРВИЧНЫМИ (ВРОЖДЕННЫМИ) ИММУНОДЕФИЦИТАМИ ПРИ ОКАЗАНИИ

МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ В СТАЦИОНАРНЫХ УСЛОВИЯХ

┌─────────────────────┬───────────────┬─────────────────────────────────────────────────────────────────────────────────────────────────────────┬────────────────┐

│ Наименования │ Уровень │ Объемы оказания медицинской помощи │ Исход │

│ нозологических форм │ оказания ├────────────────────────────────────────────────────┬────────────────────────────────────────────────────┤ заболевания │

│ заболеваний │ медицинской │ Диагностика │ Лечение │ │

│ (шифр по МКБ-10) │ помощи ├────────────────────────┬───────────────────────────┼───────────────────────────────┬────────────────────┤ │

│ │ │ обязательная │ дополнительная │ необходимое │средняя длительность│ │

│ │ │(кратность обследования │по показаниям (определяется│ │ │ │

│ │ │определяется состоянием │ состоянием пациента и │ │ │ │

│ │ │ пациента и значимостью │ значимостью изменения │ │ │ │

│ │ │изменения показателя для│ показателя для коррекции │ │ │ │

│ │ │ коррекции лечения и │ лечения и дополнительного │ │ │ │

│ │ │ дополнительного │ обследования) │ │ │ │

│ │ │ обследования) │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ 1 │ 2 │ 3 │ 4 │ 5 │ 6 │ 7 │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Злокачественные │Республиканский│ │ │ │ │ │

│опухоли печени: │уровень │ │ │ │ │ │

│гепатобластома, │(далее - │ │ │ │ │ │

│гепатоцеллюлярный рак│Респ.У.) │ │ │ │ │ │

│(C22) │ │ │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Гепатобластома │Респ.У. │Общий анализ крови с │Клиренс по эндогенному │Протокол лечения первичных │12 недель │Ремиссия. │

│стандартной группы │ │подсчетом количества │креатинину. │злокачественных опухолей печени│ │Общая 5-летняя │

│риска (1, 2, 3-я │ │тромбоцитов, │Консультация врача- │SIOPEL-3 (модифицированный). │ │выживаемость │

│стадии) │ │лейкоцитарной формулы и │невролога. │Системная химиотерапия: │ │50 - 90% │

│ │ │скорости оседания │Вирусологические │6 блоков (PLADO): │ │ │

│ │ │эритроцитов (СОЭ). │исследования. │доксорубицин - 30 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Определение группы крови│Бактериологические │внутривенно, 1 - 2-й дни; │ │ │

│ │ │по системам АВО и резус.│исследования. │цисплатин - 80 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Биохимическое │УЗИ органов малого таза. │внутривенно, 1-й день. │ │ │

│ │ │исследование крови с │КТ органов малого таза. │Сопроводительная терапия. │ │ │

│ │ │определением │Консультация │Операция - резекция печени с │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │врача-оториноларинголога │опухолью │ │ │

│ │ │общего белка, │(осмотр Вальдейерова │ │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │кольца). │ │ │ │

│ │ │креатинина, калия (K), │Исследование кала на яйца │ │ │ │

│ │ │натрия (Na), хлора (Cl);│гельминтов. │ │ │ │

│ │ │определение активности: │Исследование кала на │ │ │ │

│ │ │лактатдегидрогеназы │энтеробиоз. │ │ │ │

│ │ │(ЛДГ), щелочной │Паразитологические │ │ │ │

│ │ │фосфатазы (ЩФ), │исследования │ │ │ │

│ │ │аспартатаминотрансферазы│ │ │ │ │

│ │ │(АсАТ), │ │ │ │ │

│ │ │аланинаминотрансферазы │ │ │ │ │

│ │ │(АлАТ). │ │ │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи. │ │ │ │ │

│ │ │Обнаружение антител к │ │ │ │ │

│ │ │вирусу иммунодефицита │ │ │ │ │

│ │ │человека (ВИЧ). │ │ │ │ │

│ │ │Комплекс серологических │ │ │ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │ │ │ │ │

│ │ │Вирусологическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование на маркеры │ │ │ │ │

│ │ │гепатитов B и C: HBsAg, │ │ │ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │ │ │ │ │

│ │ │Исследование показателей│ │ │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │ │ │ │ │

│ │ │активированного │ │ │ │ │

│ │ │частичного тромбинового │ │ │ │ │

│ │ │времени (АЧТВ), │ │ │ │ │

│ │ │протромбинового времени │ │ │ │ │

│ │ │(ПТВ) с расчетом │ │ │ │ │

│ │ │международного │ │ │ │ │

│ │ │нормализованного │ │ │ │ │

│ │ │отношения (МНО) │ │ │ │ │

│ │ │и протромбинового │ │ │ │ │

│ │ │индекса (ПТИ), │ │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │фибриногена, факторов │ │ │ │ │

│ │ │свертывания. │ │ │ │ │

│ │ │Исследование крови на │ │ │ │ │

│ │ │альфафетопротеин (АФП). │ │ │ │ │

│ │ │Ультразвуковое │ │ │ │ │

│ │ │исследование (УЗИ) │ │ │ │ │

│ │ │сердца, органов брюшной │ │ │ │ │

│ │ │полости. │ │ │ │ │

│ │ │Электрокардиограмма │ │ │ │ │

│ │ │(ЭКГ). │ │ │ │ │

│ │ │Рентгенография органов │ │ │ │ │

│ │ │грудной полости. │ │ │ │ │

│ │ │Компьютерная томография │ │ │ │ │

│ │ │(КТ) органов грудной │ │ │ │ │

│ │ │полости, брюшной │ │ │ │ │

│ │ │полости. │ │ │ │ │

│ │ │Пункционная биопсия │ │ │ │ │

│ │ │опухоли печени с │ │ │ │ │

│ │ │последующим │ │ │ │ │

│ │ │цитологическим и │ │ │ │ │

│ │ │гистологическим │ │ │ │ │

│ │ │исследованием │ │ │ │ │

│ │ │полученного материала │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Гепатобластома │Респ.У. │Обследование согласно │Обследование согласно │Системная химиотерапия: │17 недель │5-летняя │

│высокой группы риска │ │гепатобластоме │гепатобластоме стандартной │10 блоков химиотерапии (ХТ) │ │выживаемость │

│(4-я стадия). │ │стандартной группы риска│группы риска (1, 2, 3-я │в альтернирующем режиме: │ │без │

│Гепатоцеллюлярный │ │(1, 2, 3-я стадии) │стадии) │5 блоков (CDDP): │ │трансплантации │

│рак │ │ │ │цисплатин - 80 мг/кв.м, │ │печени - 0%, с │

│ │ │ │ │внутривенно, 1-й день; │ │трансплантацией │

│ │ │ │ │5 блоков (CARBO+DOXO): │ │- 40% │

│ │ │ │ │доксорубицин - 30 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 1 - 2-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │карбоплатин - 500 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 1-й день. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия. │ │ │

│ │ │ │ │Операция - резекция печени с │ │ │

│ │ │ │ │опухолью или трансплантация │ │ │

│ │ │ │ │печени при отсутствии │ │ │

│ │ │ │ │отдаленных метастазов │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Терапия 2-й линии │ │ │

│ │ │ │ │гепатоцеллюлярного рака: │ │ │

│ │ │ │ │сорафениб - доза в зависимости │ │ │

│ │ │ │ │от возраста; │ │ │

│ │ │ │ │400 - 800 мг в сутки в течение │ │ │

│ │ │ │ │1 года; │ │ │

│ │ │ │ │бевацизумаб - 200 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно; │ │ │

│ │ │ │ │пэгилированный интерферон │ │ │

│ │ │ │ │альфа-2а 180 мкг, подкожно, │ │ │

│ │ │ │ │1 раз в 3 недели - 15 раз │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Остеогенная саркома │Респ.У. │Общий анализ крови с │КТ головного мозга. │Протокол лечения остеосаркомы у│29 недель для │Ремиссия. │

│(C40 - 41) │ │подсчетом тромбоцитов, │Консультация врача- │детей и подростков EURAMOS1 │пациентов с высокой │Общая │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │офтальмолога. │(модифицированный) │степенью │5-летняя │

│Стадирование: │ │СОЭ. │Консультация психолога. │ │патоморфоза │выживаемость │

│Ia - G1,2T1N0M0; │ │Определение группы крови│Анализ мочи по Зимницкому. │Предоперационная химиотерапия │опухоли │70 - 80%. │

│Ib - G1,2T2N0M0; │ │по системам АВО и резус.│Анализ мочи по Нечипоренко.│(все пациенты) │ │Безрецидивная │

│IIa - G3,4T1N0M0; │ │Биохимическое │Рентгенография, КТ │1 - 10-я недели лечения. │40 недель (+ 74 │выживаемость │

│IIb - G3,4T2N0M0; │ │исследование крови с │областей, подозрительных на│Блок АР: │недели │пациентов с │

│III - не выделяется; │ │определением │наличие метастазов. │доксорубицин - 37,5 мг/кв.м, │интерферонотерапии) │локализованной │

│IVa - любое G любое T│ │концентрации: глюкозы, │Бактериологические │внутривенно за 24 часа, 1 и 2-й│- для пациентов с │формой - 63% │

│N1 M0; │ │общего белка, общего │исследования. │дни; │низкой степенью │ │

│IVb - любое G любое │ │билирубина, мочевины, │Вирусологические │цисплатин - 40 мг/кв.м, │патоморфоза опухоли │ │

│T N M1 │ │креатинина, K, Na, Cl, │исследования. │внутривенно за 24 часа, 1, 2, │ │ │

│ │ │фосфора (P), магния │Исследование кала на яйца │3-й дни. │ │ │

│ │ │(Mg), кальция (Ca); │гельминтов. │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │определение активности │Исследование кала на │ │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │энтеробиоз. │Блок ММАР: │ │ │

│ │ │Обнаружение антител к │Паразитологические │метотрексат - 12000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ВИЧ. │исследования │внутривенно, за 4 часа, 1-й │ │ │

│ │ │Комплекс серологических │ │день; │ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │ │кальция фолинат - 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Вирусологическое │ │внутривенно 4 раза в сутки, 2, │ │ │

│ │ │исследование на маркеры │ │3, 4-й дни; │ │ │

│ │ │гепатитов B и C: HBsAg, │ │метотрексат - 12000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │ │внутривенно, за 4 часа, 8-й │ │ │

│ │ │Исследование показателей│ │день; │ │ │

│ │ │гемостаза. │ │кальция фолинат - 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Клиренс по эндогенному │ │внутривенно 4 раза в сутки, 9, │ │ │

│ │ │креатинину. │ │10, 11-й дни; │ │ │

│ │ │ЭКГ и ЭХО-КГ. │ │адриамицин - 37,5 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │ │внутривенно за 24 часа, 15 и │ │ │

│ │ │полости и первичного │ │17-й дни; │ │ │

│ │ │очага для определения │ │цисплатин - 40 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │васкуляризации опухоли. │ │внутривенно за 24 часа, 15, 17 │ │ │

│ │ │ОАМ. │ │и 18-й дни. │ │ │

│ │ │Морфологическое │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │(гистологическое) │ │ │ │ │

│ │ │исследование опухоли с │ │Блок ММ: │ │ │

│ │ │определением степени │ │метотрексат - 12000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │злокачественности и │ │внутривенно, за 4 часа, 1-й │ │ │

│ │ │гистологического │ │день; │ │ │

│ │ │варианта опухоли. │ │кальция фолинат - 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Рентгенография опухоли │ │внутривенно 4 раза в сутки, 2, │ │ │

│ │ │(вся пораженная кость с │ │3, 4-й дни; │ │ │

│ │ │выше- и нижележащими │ │метотрексат - 12000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │суставами), │ │внутривенно, за 4 часа, 8-й │ │ │

│ │ │органов грудной полости │ │день; │ │ │

│ │ │(если не выполняется │ │кальция фолинат - 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │КТ). │ │внутривенно 4 раза в сутки, 9, │ │ │

│ │ │КТ первичного │ │10, 11-й дни. │ │ │

│ │ │опухолевого очага │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │(определение объема │ │ │ │ │

│ │ │опухолевых масс), │ │11-я неделя - операция │ │ │

│ │ │органов грудной полости.│ │ │ │ │

│ │ │МРТ всей анатомической │ │ │ │ │

│ │ │области локализации │ │ │ │ │

│ │ │патологического очага с │ │ │ │ │

│ │ │вовлечением выше- и │ │ │ │ │

│ │ │нижележащих │ │ │ │ │

│ │ │суставов. │ │ │ │ │

│ │ │Сцинтиграфия костей с │ │ │ │ │

│ │ │99Tc. │ │ │ │ │

│ │ │Миелограмма не менее чем│ │ │ │ │

│ │ │из 2 точек. │ │ │ │ │

│ │ │Трепанбиопсия костного │ │ │ │ │

│ │ │мозга не менее чем из │ │ │ │ │

│ │ │2 точек. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача- │ │ │ │ │

│ │ │невролога │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Остеогенная саркома. │Респ.У. │Общий анализ крови с │Бактериологические │Хирургическое лечение: │14 дней на каждое │ │

│Хирургический этап │ │подсчетом количества │исследования. │11-я неделя - удаление опухоли.│оперативное │ │

│лечения │ │тромбоцитов и │Вирусологические │94% органосохраняющая │вмешательство │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │исследования. │операция - сегментарная │ │ │

│ │ │определение СОЭ. │Рентгенография органов │резекция пораженного участка │ │ │

│ │ │Биохимическое │грудной клетки. │кости с замещением модульным │ │ │

│ │ │исследование крови с │Определение концентрации │(индивидуальным) эндопротезом. │ │ │

│ │ │определением │C-реактивного белка │В случае невозможности │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │ │органосохраняющей │ │ │

│ │ │общего белка, общего │ │операции - ампутация либо │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │ │ротационная пластика (нижняя │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│ │конечность) │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P; │ │ │ │ │

│ │ │определением активности │ │Хирургическое лечение │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │ │пациентов, имеющих │ │ │

│ │ │Определение показателей │ │метастатическое поражение (чаще│ │ │

│ │ │гемостаза │ │всего легких) на момент │ │ │

│ │ │ │ │постановки диагноза: │ │ │

│ │ │ │ │основная операция - 11-я │ │ │

│ │ │ │ │неделя, как и у остальных │ │ │

│ │ │ │ │пациентов. │ │ │

│ │ │ │ │Удаление метастазов (чаще всего│ │ │

│ │ │ │ │легких) между 11 и 20-й │ │ │

│ │ │ │ │неделями. │ │ │

│ │ │ │ │При одностороннем │ │ │

│ │ │ │ │поражении - торакотомия, │ │ │

│ │ │ │ │удаление всех метастазов │ │ │

│ │ │ │ │легкого (по 1-ой возможности). │ │ │

│ │ │ │ │При двустороннем поражении либо│ │ │

│ │ │ │ │подозрении на двустороннее │ │ │

│ │ │ │ │поражение - одномоментная │ │ │

│ │ │ │ │двусторонняя торакотомия, │ │ │

│ │ │ │ │удаление всех метастазов легких│ │ │

│ │ │ │ │(по возможности) │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Остеогенная саркома с│Респ.У. │Общий анализ крови с │Бактериологические │Послеоперационная химиотерапия │ │ │

│посттерапевтическим │ │подсчетом количества │исследования. │для пациентов с │ │ │

│патоморфозом опухоли │ │тромбоцитов и │Вирусологические │постхимиотерапевтическим │ │ │

│по HUVOS 3 - 4 │ │лейкоцитарной формулы, │исследования. │патоморфозом опухоли по HUVOS │ │ │

│ │ │определение СОЭ. │Рентгенография органов │3 - 4: │ │ │

│ │ │Биохимическое │грудной клетки │12 - 29-я недели: │ │ │

│ │ │исследование крови с │ │ │ │ │

│ │ │определением │ │1-й блок АР: │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │ │доксорубицин - 37,5 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │общего белка, общего │ │внутривенно, 1 - 2-й дни; │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │ │цисплатин - 40 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│ │внутривенно, 1, 2, 3-й дни. │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P; │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │опрелением активности │ │ │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │ │2-й блок ММАР: │ │ │

│ │ │Определение уровня │ │метотрексат - 12000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │метотрексата в сыворотке│ │внутривенно, за 4 часа, 1-й │ │ │

│ │ │крови (на блоках с │ │день; │ │ │

│ │ │метотрексатом). │ │кальция фолинат - 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Контроль pH мочи (на │ │внутривенно 4 раза в сутки, 2, │ │ │

│ │ │блоках с метотрексатом).│ │3, 4-й дни; │ │ │

│ │ │Клиренс по эндогенному │ │метотрексат - 12000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │креатинину │ │внутривенно, за 4 часа, 8-й │ │ │

│ │ │ │ │день; │ │ │

│ │ │ │ │кальция фолинат - 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно 4 раза в сутки, 9, │ │ │

│ │ │ │ │10, 11-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │адриамицин - 37,5 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно за 24 часа, 15 и │ │ │

│ │ │ │ │17-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │цисплатин - 40 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно за 24 часа, 15, 17 │ │ │

│ │ │ │ │и 18-й дни. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │3-й блок ММА: │ │ │

│ │ │ │ │метотрексат - 12000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, за 4 часа, 1-й │ │ │

│ │ │ │ │день; │ │ │

│ │ │ │ │кальция фолинат - 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно 4 раза в сутки, 2, │ │ │

│ │ │ │ │3, 4-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │метотрексат - 12000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, за 4 часа, 8-й │ │ │

│ │ │ │ │день; │ │ │

│ │ │ │ │кальция фолинат - 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно 4 раза в сутки, 9, │ │ │

│ │ │ │ │10, 11-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │адриамицин - 37,5 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно за 24 часа, 15 и │ │ │

│ │ │ │ │17-й дни. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │4-й блок ММА: │ │ │

│ │ │ │ │согласно 3-му блоку ММА │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │5-й блок ММ: │ │ │

│ │ │ │ │метотрексат - 12000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, за 4 часа, 1-й │ │ │

│ │ │ │ │день; │ │ │

│ │ │ │ │кальция фолинат - 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно 4 раза в сутки, 2, │ │ │

│ │ │ │ │3, 4-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │метотрексат - 12000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, за 4 часа, 8-й │ │ │

│ │ │ │ │день; │ │ │

│ │ │ │ │кальция фолинат - 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно 4 раза в сутки, 9, │ │ │

│ │ │ │ │10, 11-й дни. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Остеогенная саркома. │Респ.У. │Общий анализ крови с │Бактериологические │Послеоперационная терапия: │40 недель + 74 │ │

│Пациенты с │ │подсчетом количества │исследования. │1-й блок АР: │недели │ │

│патоморфозом по HUVOS│ │тромбоцитов и │Вирусологические │доксорубицин - 37,5 мг/кв.м, │пегилированного │ │

│1 - 2 │ │лейкоцитарной формулы, │исследования │внутривенно, 1 - 2-й дни; │интерферона │ │

│ │ │определение СОЭ. │ │цисплатин - 40 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Биохимическое │ │внутривенно, 1, 2, 3-й дни. │ │ │

│ │ │исследование крови с │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │определением │ │ │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │ │2-й блок MIE: │ │ │

│ │ │общего белка, общего │ │метотрексат - 12000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │ │внутривенно, за 4 часа, 1-й │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│ │день; │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P; │ │кальция фолинат - 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │определением активности │ │внутривенно 4 раза в сутки, 2, │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │ │3, 4-й дни; │ │ │

│ │ │Определение уровня │ │ифосфамид - 2800 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │метотрексата в сыворотке│ │внутривенно за 4 часа, 8, 9, │ │ │

│ │ │крови (на блоках с │ │10, 11, 12-й дни; │ │ │

│ │ │метотрексатом). │ │уромитексан - 1000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Контроль pH мочи (на │ │внутривенно, на 0, 4 и 8-й часы│ │ │

│ │ │блоках с метотрексатом).│ │от начала ифосфамида; │ │ │

│ │ │Клиренс по эндогенному │ │этопозид - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │креатинину │ │внутривенно, 8, 9, 10, 11, 12-й│ │ │

│ │ │ │ │дни. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │3-й блок Mai: │ │ │

│ │ │ │ │метотрексат - 12000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, за 4 часа, 1-й │ │ │

│ │ │ │ │день; │ │ │

│ │ │ │ │кальция фолинат - 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно 4 раза в сутки, 2, │ │ │

│ │ │ │ │3, 4-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │ифосфамид - 3000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно за 4 часа, 8, 9, │ │ │

│ │ │ │ │10-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │уромитексан - 1000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, на 0, 4 и 8-й часы│ │ │

│ │ │ │ │от начала ифосфамида; │ │ │

│ │ │ │ │этопозид - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 8, 9-й дни. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │4-й блок MIE: │ │ │

│ │ │ │ │Согласно 2-му блоку MIE │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │5-й блок MAP: │ │ │

│ │ │ │ │метотрексат - 12000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, за 4 часа, 1-й │ │ │

│ │ │ │ │день; │ │ │

│ │ │ │ │кальция фолинат - 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно 4 раза в сутки, 2, │ │ │

│ │ │ │ │3, 4-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │адриамицин - 37,5 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно за 24 часа, 8 и 9-й│ │ │

│ │ │ │ │дни; │ │ │

│ │ │ │ │цисплатин - 40 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно за 24 часа, 8, 9 и │ │ │

│ │ │ │ │10-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │метотрексат - 12 г/кв.м; │ │ │

│ │ │ │ │адриамицин - 75 мг/кв.м; │ │ │

│ │ │ │ │цисплатин - 120 мг/кв.м │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │6-й блок MIE: │ │ │

│ │ │ │ │Согласно 2-му блоку MIE │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │7-й блок Mai: │ │ │

│ │ │ │ │Согласно 3-му блоку Mai │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │MM: │ │ │

│ │ │ │ │метотрексат - 12000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, за 4 часа, 1-й │ │ │

│ │ │ │ │день; │ │ │

│ │ │ │ │кальция фолинат - │ │ │

│ │ │ │ │15 мг/кв.м, внутривенно 4 раза │ │ │

│ │ │ │ │в сутки, 2, 3, 4-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │метотрексат - 12000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, за 4 часа, 8-й │ │ │

│ │ │ │ │день; │ │ │

│ │ │ │ │кальция фолинат - 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно 4 раза в сутки, 9, │ │ │

│ │ │ │ │10, 11-й дни. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Пэгинтерферон альфа-2а - │ │ │

│ │ │ │ │1 мкг/кг 1 раз в неделю в │ │ │

│ │ │ │ │течение 74 недель │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Опухоли семейства │Респ.У. │Общий анализ крови с │КТ головного мозга. │Протокол лечения опухолей │47 недель │Ремиссия. │

│саркомы Юинга/ПНЭО │ │подсчетом количества │УЗИ первичного очага. │семейства саркомы Юинга/ПНЭО у │ │Общая 5-летняя │

│(C40 - 41) │ │тромбоцитов и │МРТ спинного мозга без или │детей "Минск - саркома Юинга - │ │выживаемость │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │с контрастированием. │2010". │ │60 - 65% │

│Стадирование: │ │определение СОЭ. │Консультация врача- │Дети в возрасте до 18 лет. │ │ │

│Ia - G1,2T1N0M0; │ │Определение группы крови│офтальмолога. Консультация │Системная химиотерапия │ │ │

│Ib - G1,2T2N0M0; │ │по системам АВО и резус.│психолога. │ │ │ │

│IIa - G3,4T1N0M0; │ │Биохимическое │Анализ мочи по Зимницкому. │Индукция - 6 блоков ХТ А. │ │ │

│IIb - G3,4T2N0M0; │ │исследование крови с │Анализ мочи по Нечипоренко.│Блок А: │ │ │

│III - не выделяется; │ │определением │Бактериологические │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│IVa - любое G любое T│ │концентрации глюкозы, │исследования. │2 мг), внутривенно, 1-Й день; │ │ │

│N1 M0; │ │общего белка, общего │Консультация врача- │ифосфамид - 3000 мг/кв.м, │ │ │

│IVb - любое G любое │ │билирубина, мочевины, │невролога. │внутривенно, 1 - 3-й дни; │ │ │

│T N M1 │ │креатинина, электролитов│Вирусологические │уромитексан - 1000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P; │исследования. │внутривенно, на 0, 4 и 8-й часы│ │ │

│Три группы риска. │ │определением активности │Исследование кала на яйца │от начала ифосфамида; │ │ │

│Группа стандартного │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │гельминтов. │доксорубицин - 20 мг/кв.м, │ │ │

│риска. Это пациенты │ │Обнаружение антител к │Исследование кала на │внутривенно, 1 - 3-й дни; │ │ │

│раннего возврата без │ │ВИЧ. │энтеробиоз. │этопозид - 150 мг/кв.м, 1 - 3-й│ │ │

│отдаленных │ │Комплекс серологических │Паразитологические │дни. │ │ │

│метастазов (любое T │ │реакций на сифилис. │исследования │Сопроводительная терапия │ │ │

│N0 M0). Это пациенты,│ │Вирусологическое │ │ │ │ │

│которым на этапе │ │исследование на маркеры │ │Хирургический этап лечения в │ │ │

│локального контроля │ │гепатитов B и C: HBsAg, │ │виде резекции опухолевого очага│ │ │

│выполнено радикальное│ │a/Hbcor tot, a/HCV. │ │(при возможности его │ │ │

│удаление (широкая │ │ОАМ. │ │выполнения) проводится после │ │ │

│резекция) опухоли │ │Исследование показателей│ │5-го блока ХТ А. │ │ │

│ │ │гемостаза. │ │При невозможности выполнения │ │ │

│ │ │Клиренс по эндогенному │ │резекции опухоли пациенты │ │ │

│ │ │креатинину. │ │получают дистанционную лучевую │ │ │

│ │ │ЭКГ и ЭХО-КГ. │ │терапию на область первичного │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │ │очага поражения в суммарной │ │ │

│ │ │полости. │ │облучающей дозе (СОД) │ │ │

│ │ │Рентгенография зоны │ │54 - 58 Гр, в разовой │ │ │

│ │ │опухолевого поражения, │ │облучающей дозе (РОД) 1,8 Грей.│ │ │

│ │ │органов грудной полости.│ │Пациенты получают лучевую │ │ │

│ │ │КТ первичного │ │терапию после хирургического │ │ │

│ │ │опухолевого очага │ │вмешательства при наличии │ │ │

│ │ │(определение объема │ │опухолевых клеток в краях │ │ │

│ │ │опухолевых масс), │ │отсечения и / или патоморфозе │ │ │

│ │ │органов грудной полости.│ │опухоли менее 3 по HUVOS │ │ │

│ │ │МРТ всей анатомической │ │ │ │ │

│ │ │области локализации │ │Консолидации - 8 блоков ХТ B. │ │ │

│ │ │патологического очага с │ │Блок B: │ │ │

│ │ │вовлечением выше- и │ │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │нижележащих суставов. │ │2 мг), внутривенно, 1-й день; │ │ │

│ │ │Сцинтиграфия костей с │ │актиномицин - 0,75 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │99Tc. │ │внутривенно, 1 - 2-й дни; │ │ │

│ │ │Рентгенография, КТ │ │ифосфамид - 3000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │областей, подозрительных│ │внутривенно, 1 - 2-й дни; │ │ │

│ │ │на наличие метастазов. │ │уромитексан - 1000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Морфологическое │ │внутривенно, на 0, 4 и 8-й часы│ │ │

│ │ │(гистологическое), │ │от начала ифосфамида. │ │ │

│ │ │иммуногистохимическое (с│ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │определением Vimentin, │ │ │ │ │

│ │ │MIC-2 (CD 99), NSE, │ │ │ │ │

│ │ │Chromogranin A, │ │ │ │ │

│ │ │Synaptophysin, KI-67 │ │ │ │ │

│ │ │(MIB-1)) и молекулярно- │ │ │ │ │

│ │ │биологическое (с │ │ │ │ │

│ │ │определением реанжировки│ │ │ │ │

│ │ │22-й хромосомы: │ │ │ │ │

│ │ │EWS/Fli1, EWS/Erg) │ │ │ │ │

│ │ │исследование первичной │ │ │ │ │

│ │ │опухоли. │ │ │ │ │

│ │ │Иммунограмма пунктата │ │ │ │ │

│ │ │костного мозга не менее │ │ │ │ │

│ │ │чем из 2 точек. │ │ │ │ │

│ │ │Трепанбиопсия костного │ │ │ │ │

│ │ │мозга не менее чем из │ │ │ │ │

│ │ │2 точек │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Опухоли семейства │Респ.У. │Общий анализ крови с │КТ головного мозга. │Индукция - 6 блоков ХТ А. │30 недель │Ремиссия. │

│саркомы Юинга/ │ │подсчетом количества │УЗИ первичного очага. │Химиотерапия усиливается │ │Общая 5-летняя │

│ПНЭО. │ │тромбоцитов и │МРТ спинного мозга без или │бевацизумабом в дозе │ │выживаемость │

│Группа промежуточного│ │лейкоцитарной формулы, │с контрастированием. │7,5 мг/кг в 1-й день каждого │ │60 - 65% │

│риска. │ │определение СОЭ. │Рентгенография, КТ │блока. │ │ │

│Это пациенты раннего │ │Определение группы крови│областей, подозрительных на│Сопроводительная терапия │ │ │

│возврата заболевания │ │по системам АВО и резус.│наличие метастазов. │ │ │ │

│без отдаленных │ │Биохимическое │Консультация врача- │Хирургический этап лечения │ │ │

│метастазов (любое T │ │исследование крови с │офтальмолога. Консультация │согласно группе пациентов │ │ │

│N0 M0), а также │ │определением │психолога. │стандартного риска │ │ │

│пациенты с четвертой │ │концентрации глюкозы, │Анализ мочи по Зимницкому. │ │ │ │

│стадией только с │ │общего белка, общего │Анализ мочи по Нечипоренко.│При проведении терапии для │ │ │

│изолированным │ │билирубина, мочевины, │Бактериологические │пациентов группы промежуточного│ │ │

│метастатическим │ │креатинина, электролитов│исследования. │риска на этапе консолидирующей │ │ │

│поражением легких │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P; │Вирусологические │терапии осуществляется │ │ │

│(любое T N0 M1). │ │определением активности │исследования. │рандомизированное исследование.│ │ │

│Также это пациенты │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │Исследование кала на яйца │Пациенты первой ветви │ │ │

│без отдаленных │ │Обнаружение антител к │гельминтов. │рандомизации получают │ │ │

│метастазов, которым │ │ВИЧ. │Исследование кала на │бевацизумаб согласно │ │ │

│на этапе локального │ │Комплекс серологических │энтеробиоз. │вышеуказанному в первый день │ │ │

│контроля не может │ │реакций на сифилис. │Паразитологические │каждого из 8 курсов │ │ │

│быть выполнено │ │Вирусологическое │исследования. │консолидации, пациентам второй │ │ │

│радикальное удаление │ │исследование на маркеры │Консультация врача- │ветви выполняется высокодозная │ │ │

│(широкая резекция) │ │гепатитов B и C: HBsAg, │невролога │терапия с поддержкой │ │ │

│опухоли, и в качестве│ │a/Hbcor tot, a/HCV. │ │периферической стволовой │ │ │

│локального контроля │ │ОАМ. │ │клеткой (далее - ПСК). │ │ │

│проводится лучевая │ │Исследование показателей│ │У пациентов с IV стадией │ │ │

│терапия на первичный │ │гемостаза. │ │заболевания и метастатическими │ │ │

│очаг по радикальной │ │Клиренс по эндогенному │ │очагами только в легких/плевре │ │ │

│программе, а также │ │креатинину. │ │(изолированное поражение │ │ │

│пациенты с │ │ЭКГ и ЭХО-КГ. │ │легких) к основному плану │ │ │

│метастатическим │ │УЗИ органов брюшной │ │лечения добавляется │ │ │

│поражением только │ │полости. │ │хирургическое удаление │ │ │

│легочной ткани │ │Рентгенография зоны │ │остаточных после химиотерапии │ │ │

│ │ │опухолевого поражения, │ │опухолевых очагов в обеих │ │ │

│ │ │органов грудной полости.│ │легких, и лучевая терапия │ │ │

│ │ │КТ первичного │ │(билатеральное тотальное │ │ │

│ │ │опухолевого очага │ │облучение легких, СОД = 12 - │ │ │

│ │ │(определение объема │ │18 Гр), которая проводится │ │ │

│ │ │опухолевых масс), │ │после окончания химиотерапии. │ │ │

│ │ │органов грудной полости.│ │Решение вопроса о лучевой │ │ │

│ │ │МРТ всей анатомической │ │терапии на легкие у пациентов │ │ │

│ │ │области локализации │ │второй ветви рандомизации │ │ │

│ │ │патологического очага с │ │(получивших высокодозную │ │ │

│ │ │вовлечением выше- и │ │терапию) принимается │ │ │

│ │ │нижележащих суставов. │ │индивидуально │ │ │

│ │ │Сцинтиграфия костей с │ │ │ │ │

│ │ │99Tc. │ │Блок высокодозной терапии: │ │ │

│ │ │Морфологическое │ │треосульфан - 12000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │(гистологическое), │ │внутривенно, в день минус 5, │ │ │

│ │ │иммуногистохимическое (с│ │минус 4, минус 3 (36 г/кв.м - │ │ │

│ │ │определением Vimentin, │ │курсовая доза); │ │ │

│ │ │MIC-2 (CD 99), NSE, │ │мелфолан - 140 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Chromogranin A, │ │внутривенно, в день минус 1. │ │ │

│ │ │Synaptophysin, KI-67 │ │Блок выполняется при поддержке │ │ │

│ │ │(MIB-1)) и молекулярно- │ │ранее собранной ПСК или │ │ │

│ │ │биологическое (с │ │костного мозга. │ │ │

│ │ │определением реанжировки│ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │22-й хромосомы: │ │ │ │ │

│ │ │EWS/Fli1, EWS/Erg) │ │ │ │ │

│ │ │исследование первичной │ │ │ │ │

│ │ │опухоли. │ │ │ │ │

│ │ │Иммунограмма пунктата │ │ │ │ │

│ │ │костного мозга не менее │ │ │ │ │

│ │ │чем из 2 точек. │ │ │ │ │

│ │ │Трепанбиопсия костного │ │ │ │ │

│ │ │мозга не менее чем из │ │ │ │ │

│ │ │2 точек │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Опухоли семейства │Респ.У. │Общий анализ крови с │КТ головного мозга. │Пациенты группы высокого риска │52 недели │Ремиссия. │

│саркомы Юинга/ПНЭО. │ │подсчетом количества │УЗИ первичного очага. │получают 6 курсов индукции │ │Общая 5-летняя │

│Группа высокого │ │тромбоцитов и │МРТ спинного мозга без или │блоками A. │ │выживаемость │

│риска. │ │лейкоцитарной формулы, │с контрастированием. │Хирургический этап лечения │ │60 - 65% │

│Это пациенты раннего │ │определение СОЭ. │Консультация врача- │(основной очаг) согласно │ │ │

│возврата заболевания:│ │Определение группы крови│офтальмолога. Консультация │лечению пациентов стандартной │ │ │

│пациенты с │ │по системам АВО и резус.│психолога. │группы риска. │ │ │

│отдаленными │ │Биохимическое │Анализ мочи по Зимницкому. │Затем 2 блока C. │ │ │

│метастазами, кроме │ │исследование крови с │Анализ мочи по Нечипоренко.│Блок C: │ │ │

│изолированного │ │определением │Бактериологические │топотекан - 0,75 мг/кв.м, │ │ │

│метастатического │ │концентрации глюкозы, │исследования. │внутривенно, 1 - 5-й дни; │ │ │

│поражения легких, │ │общего белка, общего │Вирусологические │циклофосфамид - 250 мг/кв.м, │ │ │

│т.е. IV стадия │ │билирубина, мочевины, │исследования. │внутривенно, 1 - 5-й дни; │ │ │

│(любое T N1 M0, любое│ │креатинина, электролитов│Исследование кала на яйца │уромитексан - 100 мг/кв.м, │ │ │

│T любое N M1) │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P; │гельминтов. │внутривенно, на 0, 4 и 8-й часы│ │ │

│ │ │определением активности │Исследование кала на │от начала циклофосфамида. │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │энтеробиоз. │Одновременно проводится лучевая│ │ │

│ │ │Обнаружение антител к │Паразитологические │терапия на первичный и │ │ │

│ │ │ВИЧ. │исследования. │метастатические очаги. │ │ │

│ │ │Комплекс серологических │Консультация врача- │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │невролога │ │ │ │

│ │ │Вирусологическое │ │После окончания этапа │ │ │

│ │ │исследование на маркеры │ │локального контроля (лучевой │ │ │

│ │ │гепатитов B и C: HBsAg, │ │терапии) пациенты данной группы│ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │ │получают консолидацию: 8 блоков│ │ │

│ │ │ОАМ. │ │ХТ B. │ │ │

│ │ │Исследование показателей│ │С целью усиления │ │ │

│ │ │гемостаза. │ │противоопухолевого эффекта │ │ │

│ │ │Клиренс по эндогенному │ │вводится золендроновая кислота │ │ │

│ │ │креатинину. │ │в дозе 4 мг внутривенно за 1 │ │ │

│ │ │ЭКГ и ЭХО-КГ. │ │час в первый день блока для │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │ │пациентов с весом более │ │ │

│ │ │полости. │ │40 кг (для пациентов, вес │ │ │

│ │ │Рентгенография зоны │ │которых менее 40 кг, доза │ │ │

│ │ │опухолевого поражения, │ │золендроновой кислоты │ │ │

│ │ │органов грудной полости.│ │составляет 2 мг). │ │ │

│ │ │КТ первичного │ │После окончания │ │ │

│ │ │опухолевого очага │ │химиотерапевтического лечения │ │ │

│ │ │(определение объема │ │для больных данной группы │ │ │

│ │ │опухолевых масс), │ │осуществляется введение │ │ │

│ │ │органов грудной полости.│ │аутологичной противоопухолевой │ │ │

│ │ │МРТ всей анатомической │ │вакцины, если удалось │ │ │

│ │ │области локализации │ │заготовить 4 и более дозы │ │ │

│ │ │патологического очага с │ │ │ │ │

│ │ │вовлечением выше- и │ │У пациентов с IV стадией │ │ │

│ │ │нижележащих суставов. │ │заболевания и метастатическими │ │ │

│ │ │Сцинтиграфия костей с │ │очагами только в легких/плевре │ │ │

│ │ │99Tc. │ │(изолированное поражение │ │ │

│ │ │Рентгенография, КТ │ │легких) к основному плану │ │ │

│ │ │областей, подозрительных│ │лечения добавляется │ │ │

│ │ │на наличие метастазов. │ │хирургическое удаление │ │ │

│ │ │Морфологическое │ │остаточных после химиотерапии │ │ │

│ │ │(гистологическое), │ │опухолевых очагов в обеих │ │ │

│ │ │иммуногистохимическое (с│ │легких и лучевая терапия │ │ │

│ │ │определением Vimentin, │ │(билатеральное тотальное │ │ │

│ │ │MIC-2 (CD 99), NSE, │ │облучение легких, СОД = 12 - 18│ │ │

│ │ │Chromogranin A, │ │Гр), которая проводится после │ │ │

│ │ │Synaptophysin, KI-67 │ │окончания химиотерапии. Решение│ │ │

│ │ │(MIB-1)) и молекулярно- │ │вопроса о лучевой терапии на │ │ │

│ │ │биологическое (с │ │легкие у пациентов второй ветви│ │ │

│ │ │определением реанжировки│ │рандомизации (получивших │ │ │

│ │ │22-й хромосомы: │ │высокодозную терапию) │ │ │

│ │ │EWS/Fli1, EWS/Erg) │ │принимается индивидуально │ │ │

│ │ │исследование первичной │ │ │ │ │

│ │ │опухоли. │ │У пациентов с IV стадией │ │ │

│ │ │Иммунограмма пунктата │ │(доказанные метастатические │ │ │

│ │ │костного мозга не менее │ │очаги в лимфатических узлах, │ │ │

│ │ │чем из 2 точек. │ │костях, костном мозге, головном│ │ │

│ │ │Трепанбиопсия костного │ │мозге и др.) необходимо │ │ │

│ │ │мозга не менее чем из │ │провести лучевую терапию на все│ │ │

│ │ │2 точек │ │известные опухолевые очаги при │ │ │

│ │ │ │ │отсутствии возможности их │ │ │

│ │ │ │ │хирургического удаления. │ │ │

│ │ │ │ │У больных неблагоприятной │ │ │

│ │ │ │ │прогностической группы (IV │ │ │

│ │ │ │ │стадия заболевания) с целью │ │ │

│ │ │ │ │усиления терапевтического │ │ │

│ │ │ │ │эффекта может быть использованы│ │ │

│ │ │ │ │целевая (таргетная) терапия и /│ │ │

│ │ │ │ │или применение индивидуальных │ │ │

│ │ │ │ │противоопухолевых вакцин. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Рабдомиосаркомы (РМС)│Респ.У. │Общий анализ крови с │КТ головного мозга. │Протокол лечения рабдомиосарком│9 - 15 месяцев │Достижение │

│(C45 - 49) │ │подсчетом количества │МРТ зоны поражения. │у детей Ep SSG-RMS 2005. │ │ремиссии в 90%. │

│ │ │тромбоцитов и │Сцинтиграфия костей с 99Tc.│Дети в возрасте до 18 лет, у │ │Общая 5-летняя │

│Группы риска: │ │лейкоцитарной формулы, │Позитронно-электронная │которых имеет место │ │выживаемость │

│группа низкого риска │ │СОЭ. │томография. Ангиография. │гистологически доказанная │ │54 - 56% │

│(субгруппа A); │ │Определение группы крови│Люмбальная пункция с │рабдомиосаркома │ │ │

│группа стандартного │ │по системам АВО и резус.│цитологическим │ │ │ │

│риска (субгруппа B); │ │Биохимическое │исследованием │После тотального удаления │ │ │

│группа стандартного │ │исследование крови с │спинномозговой жидкости. │локализованной неальвеолярной │ │ │

│риска (субгруппы C и │ │определением │Консультации врача- │РМС менее 5 см в диаметре и у │ │ │

│D) │ │концентрации глюкозы, │офтальмолога, врача- │детей до 10 лет системная │ │ │

│ │ │общего белка, общего │невролога. Консультация │химиотерапия включает 8 блоков │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │психолога. │VA: │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│Анализ мочи по Зимницкому. │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P; │Анализ мочи по Нечипоренко.│2 мг), внутривенно, 1-й день; │ │ │

│ │ │определение активности │Бактериологические │дактиномицин - 1,5 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │исследования. │внутривенно, 1-й день. │ │ │

│ │ │Обнаружение антител к │Вирусологические │Проводится с интервалом в 3 │ │ │

│ │ │ВИЧ. │исследования. │недели. Винкристин 1,5 мг/кв.м │ │ │

│ │ │Комплекс серологических │Исследование кала на яйца │(макс. 2 мг) вводится │ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │гельминтов. │еженедельно между блоками VA. │ │ │

│ │ │Вирусологическое │Исследование кала на │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │исследование на маркеры │энтеробиоз. │ │ │ │

│ │ │гепатитов B и C: HBsAg, │Паразитологические │После тотального удаления │ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │исследования │локализованной неальвеолярной │ │ │

│ │ │ОАМ. │ │РМС более 5 см в диаметре и у │ │ │

│ │ │Клиренс по эндогенному │ │детей старше 10 лет системная │ │ │

│ │ │креатинину. │ │химиотерапия включает 4 блока │ │ │

│ │ │Исследование показателей│ │IVA: │ │ │

│ │ │гемостаза. │ │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │ЭКГ и ЭХО-КГ. │ │2 мг), внутривенно, 1-й день; │ │ │

│ │ │УЗИ пораженной зоны для │ │дактиномицин - 1,5 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │определения объема и │ │внутривенно, 1-й день; │ │ │

│ │ │васкуляризации опухоли. │ │ифосфамид - 3000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │ │внутривенно, 1 и 2-й дни; │ │ │

│ │ │полости и малого таза. │ │уромитексан - 1200 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Рентгенография и КТ │ │внутривенно, на 0, 4 и 8-й часы│ │ │

│ │ │органов грудной полости.│ │от начала ифосфамида. │ │ │

│ │ │КТ первичного │ │Блоки проводятся с интервалом в│ │ │

│ │ │опухолевого очага │ │3 недели. │ │ │

│ │ │(определение объема │ │Затем 5 блоков VA. │ │ │

│ │ │опухолевых масс). │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │КТ областей, │ │ │ │ │

│ │ │подозрительных на │ │ │ │ │

│ │ │наличие метастазов. │ │ │ │ │

│ │ │Исследование пунктата │ │ │ │ │

│ │ │костного мозга не менее │ │ │ │ │

│ │ │чем из 2 точек на │ │ │ │ │

│ │ │наличие опухолевых │ │ │ │ │

│ │ │клеток. │ │ │ │ │

│ │ │Молекулярно- │ │ │ │ │

│ │ │биологическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование костного │ │ │ │ │

│ │ │мозга (с определением │ │ │ │ │

│ │ │реанжировки 13-й │ │ │ │ │

│ │ │хромосомы: PAX3 и PAX7 │ │ │ │ │

│ │ │FKHD), а также MyoD1 и │ │ │ │ │

│ │ │Myogenin. │ │ │ │ │

│ │ │Трепанбиопсия костного │ │ │ │ │

│ │ │мозга не менее чем из │ │ │ │ │

│ │ │2 точек. │ │ │ │ │

│ │ │Биопсия опухоли с │ │ │ │ │

│ │ │цитологическим, │ │ │ │ │

│ │ │морфологическим │ │ │ │ │

│ │ │исследованием, │ │ │ │ │

│ │ │иммуногистохимическим │ │ │ │ │

│ │ │исследованием │ │ │ │ │

│ │ │(определение мышечных │ │ │ │ │

│ │ │белков). │ │ │ │ │

│ │ │Молекулярно- │ │ │ │ │

│ │ │биологическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование опухоли │ │ │ │ │

│ │ │(с определением │ │ │ │ │

│ │ │реанжировки 13-й │ │ │ │ │

│ │ │хромосомы: PAX3 и PAX7 │ │ │ │ │

│ │ │FKHD), а также MyoD1 и │ │ │ │ │

│ │ │Myogenin │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│РМС │Респ.У. │Согласно обследованию │Согласно обследованию │После нерадикального удаления │32 недели │ │

│Группа высокого │ │пациентов с РМС группы │пациентов с РМС группы │локализованной неальвеолярной │ │ │

│риска: │ │низкого риска │низкого риска │РМС проводится 9 блоков │ │ │

│субгруппы E, F и G │ │ │ │системной химиотерапии по схеме│ │ │

│ │ │ │ │IVA. Локальное лечение: │ │ │

│ │ │ │ │повторное удаление и лучевая │ │ │

│ │ │ │ │терапия в СОД 36 - 50,4 Гр │ │ │

│ │ │ │ │проводится на 13-й неделе │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│РМС │Респ.У. │Общий анализ крови с │КТ головного мозга. │После нерадикального удаления │57 недель │ │

│Группа очень высокого│ │подсчетом количества │МРТ зоны поражения. │локализованной неальвеолярной │ │ │

│риска │ │тромбоцитов и │Сцинтиграфия костей с 99Tc.│РМС неблагоприятной локализации│ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Позитронно-электронная │более 5 см в диаметре и у детей│ │ │

│ │ │СОЭ. │томография (далее - ПЭТ). │старше 10 лет, или при │ │ │

│ │ │Определение группы крови│Ангиография. │сопутствующем поражении │ │ │

│ │ │по системам АВО и резус.│Люмбальная пункция с │регионарных лимфатических │ │ │

│ │ │Биохимическое │цитологическим │узлов, или при альвеолярной РМС│ │ │

│ │ │исследование крови с │исследованием │любых размеров независмимо от │ │ │

│ │ │определением │спинномозговой жидкости. │локализации и возраста │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │Консультации врача- │проводится 4 блока системной │ │ │

│ │ │общего белка, общего │офтальмолога, врача- │химиотерапии по схеме IVADo: │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │невролога. Консультация │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│психолога. │2 мг), внутривенно, 1-й день; │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P; │Анализ мочи по Зимницкому. │дактиномицин - 1,5 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │определение активности │Анализ мочи по Нечипоренко.│внутривенно, 1-й день; │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │Бактериологические │ифосфамид - 3000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Обнаружение антител к │исследования. │внутривенно, 1 и 2-й дни; │ │ │

│ │ │ВИЧ. │Вирусологические │уромитексан - 1200 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Комплекс серологических │исследования. │внутривенно, на 0, 4 и 8-й часы│ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │Исследование кала на яйца │от начала ифосфамида; │ │ │

│ │ │ОАМ. │гельминтов. │доксорубицин - 30 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Клиренс по эндогенному │Исследование кала на │внутривенно, 1 и 2-й дни. │ │ │

│ │ │креатинину. │энтеробиоз. │Блоки проводятся с интервалом в│ │ │

│ │ │Исследование показателей│Паразитологические │3 недели │ │ │

│ │ │гемостаза. │исследования │ │ │ │

│ │ │Бактериологические │ │Затем 5 блоков химиотерапии по │ │ │

│ │ │исследования. │ │схеме IVA. │ │ │

│ │ │Вирусологическое │ │Локальное лечение │ │ │

│ │ │исследование на маркеры │ │предусматривает повторное │ │ │

│ │ │гепатитов B и C: HBsAg, │ │удаление опухоли и лучевую │ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │ │терапию в СОД 36 - 50,4 Гр. │ │ │

│ │ │ЭКГ и ЭХО-КГ. │ │Проводится на 12 - 13-й неделе.│ │ │

│ │ │УЗИ пораженной зоны для │ │После последнего (9-го) блока │ │ │

│ │ │определения объема и │ │химиотерапии в индивидуальном │ │ │

│ │ │васкуляризации опухоли. │ │порядке решается вопрос о │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │ │проведении поддерживающей │ │ │

│ │ │полости и малого таза. │ │химиотерапии некоторым больным │ │ │

│ │ │Рентгенография и КТ │ │сроком на 24 недели с │ │ │

│ │ │органов грудной полости.│ │использованием винорельбина в │ │ │

│ │ │КТ первичного │ │дозе 25 мг/кв.м, еженедельно │ │ │

│ │ │опухолевого очага │ │внутривенно или внутрь, 3 раза │ │ │

│ │ │(определение объема │ │в месяц, всего 18 введений и │ │ │

│ │ │опухолевых масс), │ │циклофосфамид в дозе 25 мг/кв.м│ │ │

│ │ │КТ областей, │ │ежедневно внутрь │ │ │

│ │ │подозрительных на │ │ │ │ │

│ │ │наличие метастазов. │ │Детям с локорегионарными │ │ │

│ │ │Исследование пунктата │ │альвеолярными РМС (вовлечением │ │ │

│ │ │костного мозга не менее │ │регионарных лимфатических │ │ │

│ │ │чем из 2 точек на │ │узлов) любых размеров │ │ │

│ │ │наличие опухолевых │ │независимо от локализации и │ │ │

│ │ │клеток. │ │возраста проводится 4 курса │ │ │

│ │ │Молекулярно- │ │системной химиотерапии по схеме│ │ │

│ │ │биологическое │ │IVADo. │ │ │

│ │ │исследование костного │ │Затем 5 блоков химиотерапии по │ │ │

│ │ │мозга (с определением │ │схеме IVA. │ │ │

│ │ │реанжировки 13-й │ │Локальное лечение │ │ │

│ │ │хромосомы: PAX3 и PAX7 │ │предусматривает │ │ │

│ │ │FKHD), а также MyoD1 и │ │повторное удаление опухоли и │ │ │

│ │ │Myogenin. │ │лучевую терапию в СОД 36 - 50,4│ │ │

│ │ │Трепанбиопсия костного │ │Гр. Проводится на 12 - 13-й │ │ │

│ │ │мозга не менее чем из │ │неделе. │ │ │

│ │ │2 точек. │ │После последнего (9-го) блока │ │ │

│ │ │Биопсия опухоли с │ │химиотерапии необходимо │ │ │

│ │ │цитологическим, │ │проведение поддерживающей │ │ │

│ │ │морфологическим │ │химиотерапии всем больным │ │ │

│ │ │исследованием, │ │сроком на 24 недели с │ │ │

│ │ │иммуногистохимическим │ │использованием винорельбина в │ │ │

│ │ │исследованием │ │дозе 25 мг/кв.м еженедельно │ │ │

│ │ │(определение мышечных │ │внутривенно или внутрь, 3 раза │ │ │

│ │ │белков). │ │в месяц (всего 18 введений) и │ │ │

│ │ │Молекулярно- │ │циклофосфамида в дозе │ │ │

│ │ │биологическое │ │25 мг/кв.м ежедневно внутрь. │ │ │

│ │ │исследование опухоли │ │У этой неблагоприятной │ │ │

│ │ │(с определением │ │прогностической группы больных │ │ │

│ │ │реанжировки 13-й │ │с целью усиления │ │ │

│ │ │хромосомы: PAX3 и PAX7 │ │терапевтического эффекта может │ │ │

│ │ │FKHD), а также MyoD1 и │ │быть использована │ │ │

│ │ │Myogenin │ │(дополнительно) антиангиогенная│ │ │

│ │ │ │ │терапия: бевацизумаб в дозе │ │ │

│ │ │ │ │200 мг/кв.м каждые 3 недели при│ │ │

│ │ │ │ │проведении основного лечения и │ │ │

│ │ │ │ │2 раза в месяц - при │ │ │

│ │ │ │ │поддерживающей терапии (всего │ │ │

│ │ │ │ │55 введений), а также │ │ │

│ │ │ │ │иммунотерапия с использованием │ │ │

│ │ │ │ │дендритной вакцины │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│РМС. │Респ.У. │Согласно обследованию │Согласно обследованию │Крайне неблагоприятная │57 недель │ │

│Группа с IV │ │пациентов с РМС группы │пациентов с РМС группы │прогностическая группа. Больным│ │ │

│клинической стадией │ │очень высокого риска │очень высокого риска │вначале проводится базовое │ │ │

│заболевания │ │ │ │лечение - 4 блока системной │ │ │

│ │ │ │ │химиотерапии согласно схеме │ │ │

│ │ │ │ │IVADo. │ │ │

│ │ │ │ │Затем 5 блоков химиотерапии по │ │ │

│ │ │ │ │схеме IVA. │ │ │

│ │ │ │ │Локальное лечение: повторное │ │ │

│ │ │ │ │удаление опухоли и лучевая │ │ │

│ │ │ │ │терапия в СОД 36 - 50,4 Гр │ │ │

│ │ │ │ │проводятся на 7 - 9-й неделе. │ │ │

│ │ │ │ │После последнего (9-го) блока │ │ │

│ │ │ │ │химиотерапии необходимо │ │ │

│ │ │ │ │проведение поддерживающей │ │ │

│ │ │ │ │химиотерапии сроком на 1 год с │ │ │

│ │ │ │ │использованием винорельбина в │ │ │

│ │ │ │ │дозе 25 мг/кв.м еженедельно в/в│ │ │

│ │ │ │ │или внутрь, 3 раза в месяц │ │ │

│ │ │ │ │(всего 36 введений) и │ │ │

│ │ │ │ │циклофосфамид 25 мг/кв.м │ │ │

│ │ │ │ │ежедневно внутрь. │ │ │

│ │ │ │ │Дополнительно к химиотерапии │ │ │

│ │ │ │ │проводится антиангиогенная │ │ │

│ │ │ │ │терапия с бевацизумабом каждые │ │ │

│ │ │ │ │3 недели при проведении │ │ │

│ │ │ │ │основного лечения и 2 раза в │ │ │

│ │ │ │ │месяц - при поддерживающей │ │ │

│ │ │ │ │терапии (всего 33 введения │ │ │

│ │ │ │ │бевацизумаба в дозе │ │ │

│ │ │ │ │200 мг/кв.м). │ │ │

│ │ │ │ │У этой крайне неблагоприятной │ │ │

│ │ │ │ │прогностической группы больных,│ │ │

│ │ │ │ │с целью достижения │ │ │

│ │ │ │ │максимального терапевтического │ │ │

│ │ │ │ │эффекта, дополнительно может │ │ │

│ │ │ │ │быть использована высокодозная │ │ │

│ │ │ │ │химиотерапия с пересадкой │ │ │

│ │ │ │ │периферических стволовых │ │ │

│ │ │ │ │клеток, общая гипертермия, а │ │ │

│ │ │ │ │также иммунотерапия с │ │ │

│ │ │ │ │использованием дендритной │ │ │

│ │ │ │ │вакцины. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Нейробластома │Респ.У. │Общий анализ крови с │Клиренс по эндогенному │Протокол лечения нейробластомы │Блок 8 дней, перерыв│Ремиссия. │

│(C47). │ │подсчетом тромбоцитов и │креатинину. │и ганглионейробластомы │14 дней │Общая │

│Ганглионейробластома.│ │лейкоцитарной формулы, │Консультации врачей: │NB2004M (модифицированный) │ │5-летняя │

│Группа наблюдения │ │СОЭ. │оториноларинголога, │ │ │выживаемость │

│(низкий риск). │ │Биохимическое │офтальмолога, стоматолога, │Если нет жизнеугрожающих │ │75 - 85% │

│Стадия 1: возраст │ │исследование крови │невролога. │симптомов или прогрессии │ │ │

│0 - 21 год, нет │ │с определением │Исследование кариотипа - │опухоли, химиотерапия не │ │ │

│N-MYC-амплификации. │ │концентрации глюкозы, │если есть аномалии │проводится. │ │ │

│Стадия 2: возраст │ │общего белка, общего │развития. │При наличии жизнеугрожающих │ │ │

│0 - 21 год, нет │ │билирубина, мочевины, │При болях в костях │симптомов или прогрессии │ │ │

│N-MYC-амплификации. │ │креатинина, мочевой │выполняется рентгенография │опухоли начинается химиотерапия│ │ │

│Нет делеции или │ │кислоты, ферритина, │костей интересующей │блоками N 4. │ │ │

│аберрации 1р. │ │электролитов K, Na, Mg, │области. │Блок N 4: │ │ │

│Стадия 3: возраст │ │Ca, Cl, P, C-реактивного│Исследование мочи на │доксорубицин - 15 мг/кв.м, │ │ │

│0 - 2 года, нет │ │белка, определение │катехоламины. │внутривенно, 1, 3, 5-й дни; │ │ │

│N-MYC-амплификации │ │активности ЛДГ, ЩФ, │Бактериологические │винкристин - 0,75 мг/кв.м │ │ │

│и аберрации 1р. │ │АсАТ, АлАТ, ГГТ. │исследования. │(макс. 2 мг), внутривенно, 1, │ │ │

│Стадия 4s: возраст │ │Определение группы крови│Вирусологические │3, 5-й дни; │ │ │

│0 - 1 год, нет │ │по системам АВО и резус.│исследования. │циклофосфамид - 300 мг/кв.м, │ │ │

│N-MYC-амплификации │ │Обнаружение антител к │Исследование кала на яйца │внутривенно, 1 - 7-й дни; │ │ │

│ │ │ВИЧ. │гельминтов. │уромитексан - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Комплекс серологических │Исследование кала на │внутривенно, на 0, 4 и 8-й часы│ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │энтеробиоз. │от начала циклофосфамида. │ │ │

│ │ │Вирусологическое │Паразитологические │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │исследование на маркеры │исследования │ │ │ │

│ │ │гепатитов B и C: HBsAg, │ │Число таких блоков может быть │ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │ │до 4. После проведения блока │ │ │

│ │ │Исследование показателей│ │оценивается состояние ребенка. │ │ │

│ │ │гемостаза: АЧТВ, ПТВ, │ │При установлении контроля над │ │ │

│ │ │ТВ, определение │ │симптомами либо регрессии │ │ │

│ │ │концентрации │ │опухоли химиотерапия дальше не │ │ │

│ │ │фибриногена, │ │проводится - показано │ │ │

│ │ │антитромбина 3, │ │наблюдение. │ │ │

│ │ │Д-димеров. │ │При сохранении либо │ │ │

│ │ │Исследование крови на │ │возобновлении прогрессии после │ │ │

│ │ │нейронспецифическую │ │4 блоков пациент переходит в │ │ │

│ │ │энолазу (НСЕ). │ │группу среднего риска │ │ │

│ │ │УЗИ брюшной полости, │ │ │ │ │

│ │ │сердца, лимфатических │ │ │ │ │

│ │ │узлов, подкожных и │ │ │ │ │

│ │ │накожных образований │ │ │ │ │

│ │ │(если есть), головного │ │ │ │ │

│ │ │мозга при открытом │ │ │ │ │

│ │ │родничке. │ │ │ │ │

│ │ │КТ грудной и брюшной │ │ │ │ │

│ │ │полости, при наличии │ │ │ │ │

│ │ │повреждений на голове │ │ │ │ │

│ │ │(лицевой череп и │ │ │ │ │

│ │ │головной мозг). │ │ │ │ │

│ │ │При паравертебральной │ │ │ │ │

│ │ │локализации для лучшего │ │ │ │ │

│ │ │определения │ │ │ │ │

│ │ │распространения │ │ │ │ │

│ │ │интраспинальной и │ │ │ │ │

│ │ │интрафораминальной │ │ │ │ │

│ │ │ткани - МРТ. │ │ │ │ │

│ │ │Сцинциграфия костей с │ │ │ │ │

│ │ │99Тс. │ │ │ │ │

│ │ │Иммунограмма пунктата │ │ │ │ │

│ │ │костного мозга из │ │ │ │ │

│ │ │2 точек. │ │ │ │ │

│ │ │Трепанбиопсия костного │ │ │ │ │

│ │ │мозга из 2 точек (если │ │ │ │ │

│ │ │очень маленький ребенок │ │ │ │ │

│ │ │или тяжелое состояние - │ │ │ │ │

│ │ │пункция костного мозга │ │ │ │ │

│ │ │из 4 точек). │ │ │ │ │

│ │ │Цитогистологическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование опухоли. │ │ │ │ │

│ │ │Цитогенетическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование с │ │ │ │ │

│ │ │обязательным │ │ │ │ │

│ │ │определением │ │ │ │ │

│ │ │N-MYC-амплификации и │ │ │ │ │

│ │ │делеции 1р │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Нейробластома. Группа│Респ.У. │Первичное обследование │Первичное обследование │Лечебная программа. │Блоки по 5 и 7 дней,│Общая 5-летняя │

│среднего риска. │ │согласно группе низкого │согласно группе низкого │Первоначально выполняется │перерыв от 21 до 28 │выживаемость │

│Стадия 2/3: возраст │ │риска. │риска. │биопсия опухоли или резекция │дней │55 - 65% │

│0 - 21 год, │ │Во время химиотерапии │Сканирование с МИБГ, │опухоли (если это возможно без │ │ │

│аберрации 1р в │ │перед началом каждого │ 123 │риска калечащей хирургической │ │ │

│опухолевой ткани, │ │блока ХТ: │меченных I , после │операции для ребенка). Затем │ │ │

│нет │ │общий анализ крови, │окончания индукции, после │начинается химиотерапия: 6 │ │ │

│N-MYC-амплификации. │ │клиренс по эндогенному │поддерживающей терапии │блоков ХТ в альтернирующем │ │ │

│Стадия 3: возраст от │ │креатинину, ОАМ. │перед началом роаккутана. │режиме (N 5 и N 6). │ │ │

│2 лет до 21 года, │ │После каждых 2 блоков │Определение катехоламинов │Блок N 5: │ │ │

│нет │ │ХТ - УЗИ зон поражения │мочи. │цисплатин - 40 мг/кв.м, │ │ │

│N-MYC-амплификации. │ │либо КТ (МРТ). │Дополнительная КТ очагов │внутривенно, 1 - 4-й дни; │ │ │

│Стадия 4: возраст < 1│ │Перед блоком с │поражения. Консультация │этопозид - 100 мг/кв.м, │ │ │

│года, нет │ │доксорубицином │врача-радиолога │внутривенно, 1 - 4-й дни; │ │ │

│N-MYC-амплификации │ │обязательно УЗИ сердца. │ │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │После блока ХТ: общий │ │2 мг), внутривенно, 1-й день. │ │ │

│ │ │анализ крови (3 раза в │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │неделю); биохимическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование крови │ │Блок N 6: │ │ │

│ │ │(2 раза в неделю - до │ │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │восстановления │ │2 мг), внутривенно, 1 - 8-й │ │ │

│ │ │показателей). │ │дни; │ │ │

│ │ │При возникновении │ │дакарбазин - 200 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │фебрильной нейтропении │ │внутривенно, 1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │или септических │ │ифосфамид - 1500 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │осложнений - лечение и │ │внутривенно, 1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │обследование по │ │уромитексан - 500 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │клинической │ │внутривенно, на 0, 4 и 8-й часы│ │ │

│ │ │необходимости │ │от начала ифосфамида; │ │ │

│ │ │ │ │доксорубицин - 30 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 6 - 7-й дни. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Начало каждого блока на 21-й │ │ │

│ │ │ │ │день от предыдущего. Затем │ │ │

│ │ │ │ │после 4-го либо 6-го блока │ │ │

│ │ │ │ │химиотерапии выполняется КТ или│ │ │

│ │ │ │ │КТ-ангиографии или МРТ и │ │ │

│ │ │ │ │решается вопрос об объеме │ │ │

│ │ │ │ │повторной операции. Объем │ │ │

│ │ │ │ │операции (биопсия, резекция, │ │ │

│ │ │ │ │тотальная резекция) зависит от │ │ │

│ │ │ │ │степени хирургического риска │ │ │

│ │ │ │ │для ребенка. Цель операции - │ │ │

│ │ │ │ │удаление опухоли и оценка │ │ │

│ │ │ │ │посттерапевтического │ │ │

│ │ │ │ │патоморфоза в опухолевой ткани.│ │ │

│ │ │ │ │Затем при наличии активной │ │ │

│ │ │ │ │остаточной опухоли проводится │ │ │

│ │ │ │ │наружная лучевая терапия в дозе│ │ │

│ │ │ │ │в СОД 36 - 40 Гр на опухоль. │ │ │

│ │ │ │ │Степень активности │ │ │

│ │ │ │ │определяется: по данным │ │ │

│ │ │ │ │постоперационного патоморфоза, │ │ │

│ │ │ │ │наличии активной специфической │ │ │

│ │ │ │ │ткани, по данным │ │ │

│ │ │ │ │сканирования с МИБГ, меченных │ │ │

│ │ │ │ │ 123 │ │ │

│ │ │ │ │I , увеличение размеров │ │ │

│ │ │ │ │опухоли по КТ/МРТ. │ │ │

│ │ │ │ │Затем начинается поддерживающая│ │ │

│ │ │ │ │химиотерапия циклами (блок │ │ │

│ │ │ │ │N 7): │ │ │

│ │ │ │ │циклофосфамид - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 1 - 8-й дни. │ │ │

│ │ │ │ │Всего 4 блока. │ │ │

│ │ │ │ │Затем дифференцирующая терапия │ │ │

│ │ │ │ │ретиноивой кислотой (13 │ │ │

│ │ │ │ │цисретиноивой кислотой) на 12 │ │ │

│ │ │ │ │месяцев (6 месяцев, 3-месячный │ │ │

│ │ │ │ │перерыв и еще 3 месяца) │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Терапия второй линии (при │ │ │

│ │ │ │ │рецидиве или прогрессии). │ │ │

│ │ │ │ │Блок N 8: │ │ │

│ │ │ │ │топотекан - 1,0 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 1 - 7-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │циклофосфамид - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 1 - 7-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │изотретиноин - 160 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 10 - 23-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │этопозид - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 8 - 10-й дни. │ │ │

│ │ │ │ │Гранулоцитарный │ │ │

│ │ │ │ │колониестимулирующий фактор │ │ │

│ │ │ │ │(Г-КСФ) 5 мкг/кг - с 10-го дня │ │ │

│ │ │ │ │до восстановления лейкоцитов. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Группа высокого риска│Респ.У. │Первичное обследование │Первичное обследование │Первоначально выполняется │Блоки по 5 и 7 дней,│5-летняя │

│Стадия 4: возраст │ │согласно группе низкого │согласно группе низкого │биопсия либо резекция опухоли │перерыв от 21 до 28 │выживаемость │

│1 - 21 год, или с │ │риска. │риска. │(если это возможно без риска │дней │35 - 45% │

│N-MYC-амплификацией │ │Во время химиотерапии │Сканирование с МИБГ, │калечащей хирургической │ │ │

│независимо от стадии │ │перед началом блока: │ 123 │операции для ребенка). Затем │ │ │

│ │ │общий анализ крови, │меченных I , после │начинается химиотерапия: 6 │ │ │

│ │ │биохимическое │окончания индукции, через 3│циклов в альтернирующем режиме │ │ │

│ │ │исследование крови │месяца после ТКМ, перед │N 5 и N 6 (согласно группе │ │ │

│ │ │клиренс по эндогенному │началом 7-го курса │среднего риска). Начало каждого│ │ │

│ │ │креатинину, ОАМ. │дифференцирующая терапия │блока на 21-й день от │ │ │

│ │ │После каждых 2 блоков - │ретиноивой кислотой. │предыдущего. Затем после │ │ │

│ │ │миелограмма (при │Определение катехоламинов в│4-го либо 6-го блока │ │ │

│ │ │инициальном поражении │моче. │химиотерапии после проведения │ │ │

│ │ │костного мозга до │Дополнительная КТ │КТ/КТА/МРТ-обследования │ │ │

│ │ │очищения костного │исследования очагов │проводится повторная операция. │ │ │

│ │ │мозга). │поражения. Консультация │Объем операции (биопсия, │ │ │

│ │ │УЗИ зон поражения либо │врача-радиолога │субтотальная резекция, │ │ │

│ │ │КТ (МРТ). │ │тотальная резекция) зависит от │ │ │

│ │ │Перед блоком с │ │степени хирургического риска │ │ │

│ │ │доксорубицином │ │для ребенка. │ │ │

│ │ │обязательно УЗИ сердца. │ │Цель операции - удаление │ │ │

│ │ │После блока ХТ: общий │ │опухоли и оценка │ │ │

│ │ │анализ крови (3 раза в │ │посттерапевтического │ │ │

│ │ │неделю) и биохимическое │ │патоморфоза в опухолевой ткани,│ │ │

│ │ │исследование крови (2 │ │после чего выполняется │ │ │

│ │ │раза в неделю) - до │ │аутотрансплантация костного │ │ │

│ │ │восстановления │ │мозга с поддержкой ПСК. │ │ │

│ │ │показателей. │ │Затем при наличии активной │ │ │

│ │ │При возникновении │ │остаточной опухоли (активность │ │ │

│ │ │фебрильной нейтропении │ │определяется после 6 блоков │ │ │

│ │ │или септических │ │химиотерапии) проводится │ │ │

│ │ │осложнений - лечение и │ │наружная лучевая терапия в дозе│ │ │

│ │ │обследование по │ │в СОД 36 - 40 Гр на опухоль. │ │ │

│ │ │клинической │ │Степень активности │ │ │

│ │ │необходимости. │ │определяется: по данным │ │ │

│ │ │Перед трансплантацией │ │постоперативного патоморфоза, │ │ │

│ │ │костного мозга (далее - │ │наличии активной специфической │ │ │

│ │ │ТКМ) - полное │ │ткани, по данным сканирования с│ │ │

│ │ │рестадирование │ │ 123 │ │ │

│ │ │ │ │МИБГ, меченных I , увеличение│ │ │

│ │ │ │ │размеров опухоли по КТ/МРТ. │ │ │

│ │ │ │ │Лучевая терапия начинается │ │ │

│ │ │ │ │после стабилизации состояния │ │ │

│ │ │ │ │пациента, не ранее чем через │ │ │

│ │ │ │ │месяц после ауто-ТКМ. │ │ │

│ │ │ │ │Консолидирующая терапия │ │ │

│ │ │ │ │ретиноивой кислотой в дозе │ │ │

│ │ │ │ │160 мг/кв.м, энтерально после │ │ │

│ │ │ │ │+30 дня от начала ауто-ТКМ в │ │ │

│ │ │ │ │виде 2-недельных циклов с │ │ │

│ │ │ │ │2-недельными перерывами, затем │ │ │

│ │ │ │ │3-месячный перерыв и еще 3 │ │ │

│ │ │ │ │цикла (согласно терапии для │ │ │

│ │ │ │ │средней группы риска). Забор │ │ │

│ │ │ │ │ПСК при очистке костного │ │ │

│ │ │ │ │мозга - через 1 блок, не ранее │ │ │

│ │ │ │ │чем после 2 блоков │ │ │

│ │ │ │ │химиотерапии. │ │ │

│ │ │ │ │Режим кондиционирования СЕМ: │ │ │

│ │ │ │ │мелфолан - 45 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, дни с минус 8 по │ │ │

│ │ │ │ │минус 5; │ │ │

│ │ │ │ │этопозид - 40 мг/кг, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, день минус 4; │ │ │

│ │ │ │ │карбоплатин - 500 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, с дня минус 4 по │ │ │

│ │ │ │ │день минус 2. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия. │ │ │

│ │ │ │ │Трансфузия периферических │ │ │

│ │ │ │ │стволовых клеток (ПСК) в 0-й │ │ │

│ │ │ │ │день, Г-КСФ - со дня +2 до │ │ │

│ │ │ │ │восстановления лейкоцитов до │ │ │

│ │ │ │ │10 тыс./мкл. │ │ │

│ │ │ │ │При отсутствии ответа может │ │ │

│ │ │ │ │назначаться биотерапия (через 1│ │ │

│ │ │ │ │месяц после ауто-ТКМ, всего 5 │ │ │

│ │ │ │ │курсов). │ │ │

│ │ │ │ │Курсы 1, 3, 5: │ │ │

│ │ │ │ │гранулоцитарно-магрофагальный │ │ │

│ │ │ │ │фактор (ГМ-КСФ) - 250 мкг/кв.м,│ │ │

│ │ │ │ │подкожно, 1 - 13-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │анти Gd2-антитела - │ │ │

│ │ │ │ │25 мг/кв.м, внутривенно, │ │ │

│ │ │ │ │4 - 7-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │изотретиноин - 160 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 10 - 23-й дни. │ │ │

│ │ │ │ │Курсы 2, 4: │ │ │

│ │ │ │ │интерлейкин-2 - 3 МИЕ/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 1 - 4-й дни и │ │ │

│ │ │ │ │4,5 МИЕ/кв.м, внутривенно, 8 - │ │ │

│ │ │ │ │11-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │анти Gd2-антитела - 25 мг/кв.м,│ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 4 - 7-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │изотретиноин - 160 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 14 - 27-й дни. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Экстракраниальные │Респ.У. │Общий анализ крови с │Консультация врача- │Протокол лечения │3 месяца │Ремиссия. │

│герминогенные опухоли│ │подсчетом количества │эндокринолога. Определение │экстракраниальных герминогенных│ │Общая 5-летняя │

│(C62). │ │тромбоцитов, │концентрации гормонов в │опухолей МАКЕI-96 │ │выживаемость │

│Пациенты с первично │ │лейкоцитарной формулы, │сыворотке крови. │(модифицированный). │ │100% │

│резецированной │ │СОЭ. │Определение факторов │При локализации опухоли в │ │ │

│опухолью и без │ │Биохимическое │свертывания крови. │яичниках 1а, 1в стадиях и при │ │ │

│метастазов │ │исследование крови с │Консультация врача - │экстрагонадной локализации │ │ │

│ │ │определением │торакального хирурга. │Т1а-N0M0 + полная резекция │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │Иммуногистохимическое │выбирается стратегия наблюдения│ │ │

│ │ │общего белка, общего │исследование опухоли. │и ожидания │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│исследования. │При локализации опухоли в │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, с │Вирусологические │яичниках 1с - 2с стадиях и при │ │ │

│ │ │определением активности │исследования. │условии полной резекции │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │Исследование кала на яйца │назначается 2 курса ХТ РЕ │ │ │

│ │ │Определение группы крови│гельминтов. │(цисплатин - 29 мг/кв.м, 1 - │ │ │

│ │ │по системам АВО и резус.│Исследование кала на │5-й дни, внутривенно, │ │ │

│ │ │Обнаружение антител к │энтеробиоз. │этопозид - 100 мг/кв.м, 1 - │ │ │

│ │ │ВИЧ. │Паразитологические │3-й дни, внутривенно) │ │ │

│ │ │Комплекс серологических │исследования │ │ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │ │При локализации опухоли в │ │ │

│ │ │Вирусологическое │ │яичниках 1с - 2с стадиях и при │ │ │

│ │ │исследование на маркеры │ │неполной резекции назначается 2│ │ │

│ │ │гепатитов B и C: HBsAg, │ │блока ХТ РЕI: │ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │ │цисплатин - 20 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Клиренс по эндогенному │ │внутривенно 1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │креатинину. │ │этопозид - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ОАМ. │ │внутривенно 1 - 3-й дни, │ │ │

│ │ │Исследование показателей│ │ифосфамид - 1500 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │ │внутривенно 1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, ТВ, с │ │уромитексан - 500 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │расчетом МНО и ПТИ, │ │внутривенно на 0, 4 и 8-й часы │ │ │

│ │ │определение концентрации│ │от начала ифосфамида. │ │ │

│ │ │фибриногена. │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │Определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │опухолевых маркеров: │ │При экстрагонадной локализации │ │ │

│ │ │альфафетопротеина │ │Т1в-Т2вN0M0 и при условии │ │ │

│ │ │(АФП) и хорионического │ │полной резекции назначается 3 │ │ │

│ │ │гонадотропина (далее - │ │курса ХТ РЕ: │ │ │

│ │ │ХГТ). │ │цисплатин - 29 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │ │внутривенно, 1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │полости, органов малого │ │этопозид - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │таза, яичек. │ │внутривенно, 1 - 3-й дни │ │ │

│ │ │ЭКГ. │ │ │ │ │

│ │ │Рентгенография органов │ │При экстрагонадной локализации │ │ │

│ │ │грудной полости. │ │Т1в-Т2вN0M0 и при неполной │ │ │

│ │ │КТ органов грудной │ │резекции назначается 3 курса XT│ │ │

│ │ │полости, органов брюшной│ │PEI. │ │ │

│ │ │полости, органов малого │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │таза. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача- │ │ │ │ │

│ │ │акушера-гинеколога при │ │ │ │ │

│ │ │локализации опухоли в │ │ │ │ │

│ │ │женских половых органах.│ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача- │ │ │ │ │

│ │ │хирурга. │ │ │ │ │

│ │ │Гистологическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование опухоли │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Экстракраниальные │Респ.У. │Согласно обследованию │Согласно обследованию │При поражении яичников 3в, 3с, │5 месяцев │Ремиссия. │

│герминогенные │ │пациентов с первично │пациентов с первично │4 стадий и экстрагонадной │ │Общая │

│опухоли. │ │резецированной │резецированной │локализации T2NxM1 - курс XT │ │5-летняя │

│Пациенты с │ │экстракраниальной │экстракраниальной │PEI. │ │выживаемость │

│метастазами и / или │ │герминогенной опухолью и│герминогенной опухолью и │Если достигнута клинико- │ │92% │

│большой неудаленной │ │без метастазов │без метастазов │рентгенологическая ремиссия, │ │ │

│опухолью │ │ │ │проводится еще 2 курса XT PEI. │ │ │

│ │ │ │ │При отсутствии клинико- │ │ │

│ │ │ │ │рентгенологической ремиссии │ │ │

│ │ │ │ │проводится 2 курса XT PEI в │ │ │

│ │ │ │ │режиме общей управляемой │ │ │

│ │ │ │ │гипертермии. Затем операция, в │ │ │

│ │ │ │ │случае полного удаления │ │ │

│ │ │ │ │опухоли - дополнительно │ │ │

│ │ │ │ │проводится 1 курс РЕ. │ │ │

│ │ │ │ │В случае неполного удаления - │ │ │

│ │ │ │ │выход из протокола и │ │ │

│ │ │ │ │индивидуальная программа │ │ │

│ │ │ │ │лечения. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Экстракраниальные │Респ.У. │Согласно обследованию │Согласно обследованию │При поражении яичников 3а, 3в, │4 месяца │Ремиссия. │

│герминогенные │ │пациентов с первично │пациентов с первично │4 стадий и экстрагонадной │ │Общая 5-летняя │

│опухоли. │ │резецированной │резецированной │локализации T2Nx/1M0/1 - │ │выживаемость │

│Пациенты с большой │ │экстракраниальной │экстракраниальной │резекция. │ │92% │

│и / или │ │герминогенной опухолью и│герминогенной опухолью и │Затем 4 курса XT PEI. │ │ │

│метастатической │ │без метастазов │без метастазов │Сопроводительная терапия │ │ │

│болезнью после │ │ │ │ │ │ │

│неполного удаления │ │ │ │ │ │ │

│опухоли │ │ │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Интракраниальные │Областной │Согласно обследованию │Иммуногистохимическое │Протокол лечения SIOP CNS-96. │ │Ремиссия. │

│опухоли. │уровень (О.У.),│пациентов с первично │исследование опухоли. │Операция - удаление или биопсия│2 месяца │Общая 5-летняя │

│Герминома или │Респ.У. │резецированной │Консультация врача- │опухоли. │ │выживаемость │

│герминома и зрелая │ │экстракраниальной │нейрохирурга. │Путь А: краниоспинальное │ │80% │

│или незрелая тератома│ │герминогенной опухолью и│Бактериологические │облучение в СОД 24 Гр + │ │ │

│ │ │без метастазов. │исследования. │локальное в СОД 16 Гр. Лучевая │ │ │

│ │ │+ Люмбальная пункция с │Вирусологические │терапия проводится 5 дней в │ │ │

│ │ │исследованием ликвора на│исследования. Исследование │неделю; разовая облучающая доза│ │ │

│ │ │цитоспин, опухолевые │кала на яйца гельминтов. │(РОД) 1,8 Гр. │4 месяца │ │

│ │ │маркеры - АФП, ХГТ. │Исследование кала на │Путь В: 2 блока химиотерапии: │ │ │

│ │ │КТ/МРТ головного и │энтеробиоз. │карбоплатин - 600 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │спинного мозга до и │Паразитологические │внутривенно, 1-й день; │ │ │

│ │ │после операции с │исследования │этопозид - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │внутривенным │ │внутривенно, 1 - 3-й дни и 22 -│ │ │

│ │ │контрастированием. │ │24-й дни; │ │ │

│ │ │Консультации врача- │ │ифосфамид - 1800 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │невролога, врача- │ │внутривенно, 22 - 26-й дни от │ │ │

│ │ │офтальмолога, врача- │ │начала блока; │ │ │

│ │ │эндокринолога. │ │уромитексан - 600 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Гистологическое │ │внутривенно на 0, 4 и 8-й часы │ │ │

│ │ │исследование опухоли │ │от начала ифосфамида │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Облучение опухоли или ложа │ │ │

│ │ │ │ │опухоли в СОД 40 Гр. │ │ │

│ │ │ │ │Лучевая терапия проводится 5 │ │ │

│ │ │ │ │дней в неделю, РОД 1,8 Гр. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Интракраниальные │Респ.У. │Согласно обследованию │Иммуногистохимическое │Операция - удаление или биопсия│4 - 5 месяцев │Ремиссия. │

│опухоли. │ │пациентов с │исследование опухоли. │опухоли в зависимости от │ │Общая 5-летняя │

│Секретирующие опухоли│ │интракраниальной │Консультация врача- │локализации. │ │выживаемость │

│и эмбриональная │ │герминомой │нейрохирурга │4 блока химиотерапии: │ │70% │

│карцинома │ │ │ │цисплатин - 20 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │этопозид - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 1 - 3-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │ифосфамид - 1500 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 1 - 3-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │уромитексан - 500 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, на 0, 4 и 8-й │ │ │

│ │ │ │ │часы. │ │ │

│ │ │ │ │Лучевая терапия: │ │ │

│ │ │ │ │краниоспинальное облучение в │ │ │

│ │ │ │ │СОД 30 Гр, на ложе опухоли в │ │ │

│ │ │ │ │СОД 15 Гр. │ │ │

│ │ │ │ │Лучевая терапия проводится 5 │ │ │

│ │ │ │ │дней в неделю, РОД 1,8 Гр. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Злокачественные │Респ.У. │Общий анализ крови с │Бактериологические │Протокол лечения первичных │26 недель │Ремиссия. │

│опухоли почки: │ │подсчетом количества │исследования. │злокачественных опухолей почки │ │Общая 5-летняя │

│нефробластома (C64.9)│ │тромбоцитов, │Вирусологические │SIOPWT2002. │ │выживаемость │

│(эпителиальный, │ │лейкоцитарной формулы, │исследования. │Системная химиотерапия от 4 до │ │80 - 90% │

│стормальный, │ │СОЭ. │Исследование кала на яйца │12 блоков (программа │ │ │

│смешанный тип - │ │Биохимическое │гельминтов. │SIOPWT2002) в дозе: │ │ │

│промежуточная группа │ │исследование крови с │Исследование кала на │винкристин - 1,5 мг/кв.м, │ │ │

│риска) │ │определением │энтеробиоз. │внутривенно, 1-й день; │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │Паразитологические │дактиномицин - 45 мкг/кг, │ │ │

│ │ │общего белка, общего │исследования. │внутривенно, день 1; │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │По строгим показаниям │доксорубицин - 50 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│тонкоигольная пункционная │внутривенно, 1 день. │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, с │биопсия опухоли │Сопроводительная терапия. │ │ │

│ │ │определением активности │забрюшинного пространства │Операция - нефрэктомия или │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │для дифференциальной │резекция почки, парааортальная │ │ │

│ │ │Определение группы крови│диагностики нейробластомы. │лимфодиссекция после 5 недель │ │ │

│ │ │по системам АВО и резус.│Предоперационная │предоперационной ХТ │ │ │

│ │ │Обнаружение антител к │химиотерапия назначается по│ │ │ │

│ │ │ВИЧ. │результатам │ │ │ │

│ │ │Комплекс серологических │клинико-рентгенологического│ │ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │обследования (без │ │ │ │

│ │ │Вирусологическое │гистологической верификации│ │ │ │

│ │ │исследование на маркеры │диагноза). │ │ │ │

│ │ │гепатитов B и C: HBsAg, │Консультации врачей - узких│ │ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │специалистов - по │ │ │ │

│ │ │Клиренс по эндогенному │показаниям │ │ │ │

│ │ │креатинину. │ │ │ │ │

│ │ │ОАМ. │ │ │ │ │

│ │ │Исследование показателей│ │ │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │ │ │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, ТВ, с │ │ │ │ │

│ │ │расчетом МНО и ПТИ, │ │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │фибриногена. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ сердца и органов │ │ │ │ │

│ │ │брюшной полости. │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ. │ │ │ │ │

│ │ │Рентгенография органов │ │ │ │ │

│ │ │грудной полости. │ │ │ │ │

│ │ │КТ органов грудной │ │ │ │ │

│ │ │полости и брюшной │ │ │ │ │

│ │ │полости. │ │ │ │ │

│ │ │Гистологическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование удаленной │ │ │ │ │

│ │ │опухоли и (при наличии │ │ │ │ │

│ │ │показаний) лимфатических│ │ │ │ │

│ │ │узлов. Предоперационная │ │ │ │ │

│ │ │химиотерапия назначается│ │ │ │ │

│ │ │по результатам │ │ │ │ │

│ │ │клинико- │ │ │ │ │

│ │ │рентгенологического │ │ │ │ │

│ │ │обследования (без │ │ │ │ │

│ │ │гистологической │ │ │ │ │

│ │ │верификации диагноза) │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Нефробластома высокой│Респ.У. │Согласно обследованию │Согласно обследованию │Предоперационная ХТ: │27 недель │Общая 5-летняя │

│группы риска (4 и 5-я│ │пациентов с │пациентов с нефробластомой │винкристин - 1,5 мг/кв.м, │ │выживаемость до │

│стадии, │ │нефробластомой │промежуточной группы риска.│внутривенно, 1-й день; │ │60% │

│светлоклеточная │ │промежуточной группы │Дополнительно выполняется │дактиномицин - 45 мкг/кг, │ │ │

│саркома почки, │ │риска │КТ органов малого таза │внутривенно, день 1. │ │ │

│рабдоидная опухоль │ │ │ │Операция - нефрэктомия или │ │ │

│почки) │ │ │ │резекция почки, парааортальная │ │ │

│ │ │ │ │лимфодиссекция после 5 недель │ │ │

│ │ │ │ │предоперационной ХТ. │ │ │

│ │ │ │ │Послеоперационная химиотерапия │ │ │

│ │ │ │ │по протоколу SIOPWT2002; │ │ │

│ │ │ │ │проводится 12 блоков │ │ │

│ │ │ │ │химиотерапии в альтернирующем │ │ │

│ │ │ │ │режиме. │ │ │

│ │ │ │ │Первый блок: │ │ │

│ │ │ │ │доксорубицин - 50 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно за 6 часов, │ │ │

│ │ │ │ │1-й день; │ │ │

│ │ │ │ │циклофосфамид - 450 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 1 - 3-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │уромитексан - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, на 0, 4 и 8-й часы│ │ │

│ │ │ │ │от начала циклофосфамида. │ │ │

│ │ │ │ │Второй блок: │ │ │

│ │ │ │ │этопозид - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 1 - 3-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │карбоплатин - 200 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 1 - 3-й дни. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия. │ │ │

│ │ │ │ │Время удаления метастазов │ │ │

│ │ │ │ │определяется индивидуально. │ │ │

│ │ │ │ │Вопрос о лучевой терапии │ │ │

│ │ │ │ │решается индивидуально. │ │ │

│ │ │ │ │В качестве консолидирующей │ │ │

│ │ │ │ │терапии может быть использована│ │ │

│ │ │ │ │высокодозная ХТ с поддержкой │ │ │

│ │ │ │ │периферической стволовой │ │ │

│ │ │ │ │клеткой (ПСК) │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Низкозлокачественные │Респ.У. │Общий анализ крови с │МРТ спинного мозга без и с │Протокол лечения │79 недель │Общая 9-летняя │

│глиомы │ │подсчетом количества │контрастированием. │низкозлокачественных глиом у │ │выживаемость - │

│(C71) │ │тромбоцитов, │Консультация врача- │детей LGG-2003 (M). │ │80% │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │эндокринолога. │Детям в возрасте до 8 лет с │ │ │

│ │ │СОЭ. │Электроэнцефалография │неполным удалением глиомы │ │ │

│ │ │Биохимическое │(ЭЭГ). │проводится │ │ │

│ │ │исследование крови с │Бактериологические │системная химиотерапия. │ │ │

│ │ │определением │исследования. │Индукция: │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │Вирусологические │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │общего белка, общего │исследования. │2 мг), внутривенно, струйно, 1 │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │Исследование кала на яйца │раз в неделю с 1-й по 10-ю │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│гельминтов. │неделю и 13, 17, 21, 24-я │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, с │Исследование кала на │недели; │ │ │

│ │ │определением активности │энтеробиоз. │карбоплатин - 550 мг/кв.м │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │Паразитологические │(1-часовая внутривенная инфузия│ │ │

│ │ │Определение группы крови│исследования. │в 5% глюкозе) N 1 на 1, 4, 7, │ │ │

│ │ │по системам АВО и резус.│Консультация психолога │10, 13, 17, 21, 24-й неделе; │ │ │

│ │ │Обнаружение антител к │ │этопозид - 100 мг/кв.м │ │ │

│ │ │ВИЧ. │ │(1 - 4-часовая внутривенная │ │ │

│ │ │Комплекс серологических │ │инфузия в 0,9% растворе натрия │ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │ │хлорида в зависимости от объема│ │ │

│ │ │Вирусологическое │ │инфузии) N 3 на 1, 4, 7, 10-й │ │ │

│ │ │исследование на маркеры │ │неделе. │ │ │

│ │ │гепатитов B и C: HBsAg, │ │Консолидация: │ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │ │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │Клиренс по эндогенному │ │2 мг), внутривенно 1, 8, 15-й │ │ │

│ │ │креатинину. │ │дни каждого 6-недельного курса │ │ │

│ │ │ОАМ. │ │до 79-й недели; │ │ │

│ │ │Исследование показателей│ │карбоплатин - 550 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │ │внутривенно в 1-й день каждого │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, ТВ, с │ │6-недельного курса до 79-й │ │ │

│ │ │расчетом МНО и ПТИ, │ │недели. │ │ │

│ │ │определение концентрации│ │Детям в возрасте старше 8 лет │6 недель │ │

│ │ │КТ головного мозга без и│ │с неполным удалением глиомы │ │ │

│ │ │с контрастированием. │ │проводится лучевая терапия в │ │ │

│ │ │Цитологическое и │ │СОД 54 Гр, РОД 1,8 Грей при │ │ │

│ │ │морфологическое │ │локализации опухоли в головном │ │ │

│ │ │исследование опухоли. │ │мозге. │ │ │

│ │ │Консультации врачей: │ │Лучевая терапия в СОД 50,4 │ │ │

│ │ │невролога, │ │Грей, РОД 1,8 Грей при │ │ │

│ │ │офтальмолога │ │локализации опухоли в спинном │ │ │

│ │ │ │ │мозге. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия. │ │ │

│ │ │ │ │При радикальном удалении │ │ │

│ │ │ │ │глиомы - динамическое │ │ │

│ │ │ │ │наблюдение │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Высокозлокачественные│Респ.У. │Общий анализ крови с │Осмотр врача-эндокринолога,│Протокол лечения │6,5 - 7 недель │Общая 5-летняя │

│глиомы (АА и ГБ) │ │подсчетом количества │определение гормонов в │высокозлокачественных глиом у │ │выживаемость - │

│ │ │тромбоцитов, │сыворотке крови при │детей GMB-D. │ │30% │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │необходимости. │Лучевая терапия в СОД 54 - 59,4│ │ │

│ │ │СОЭ. │ЭЭГ. │Грей, РОД 1,8 Грей на ложе │ │ │

│ │ │Биохимическое │Цитологическое и │опухоли. │ │ │

│ │ │исследование крови с │клиническое исследование │Одновременно проводится 2 курса│ │ │

│ │ │определением │ликвора. │системной полихимиотерапии. │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │Бактериологические │1-й курс: │ │ │

│ │ │общего белка, общего │исследования. │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │Вирусологические │2 мг), внутривенно, в 1, 12, │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│исследования. │19, 26-й дни; │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, с │Исследование кала на яйца │этопозид - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │определением активности │гельминтов. │внутривенно, в 1, 2, 3-й дни; │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │Исследование кала на │цисплатин - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Определение группы крови│энтеробиоз. │внутривенно, в 1, 2, 3, 4, 5-й │ │ │

│ │ │по системам АВО и резус.│Паразитологические │дни │ │ │

│ │ │Обнаружение антител к │исследования. │ │ │ │

│ │ │ВИЧ. │Консультация психолога │2-й курс: │ │ │

│ │ │Комплекс серологических │ │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │ │2 мг), внутривенно, в 5-й день;│ │ │

│ │ │Вирусологическое │ │цисплатин - 20 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │исследование на маркеры │ │внутривенно, в 1, 2, 3, 4, 5-й │ │ │

│ │ │гепатитов B и C: HBsAg, │ │дни; │ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │ │этопозид - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Клиренс по эндогенному │ │внутривенно, в 1, 2, 3-й дни; │ │ │

│ │ │креатинину. │ │ифосфамид - 1500 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ОАМ. │ │внутривенно совместно с │ │ │

│ │ │Исследование показателей│ │уромитексаном, в 1, 2, 3, 4, │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │ │5-й дни │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, ТВ, с │ │ │ │ │

│ │ │расчетом МНО и ПТИ, │ │Консолидация: 8 блоков │48 недель │ │

│ │ │определение концентрации│ │поддерживающей химиотерапии: │ │ │

│ │ │фибриногена. │ │винкристин - 1,5 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Рентгенография органов │ │внутривенно, в 1, 8, 15-й дни; │ │ │

│ │ │грудной полости. │ │ломустин - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │ │энтерально, в 1-й день; │ │ │

│ │ │полости. │ │преднизолон - 40 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │МРТ головного мозга без │ │энтерально, с 1-го по 11-й │ │ │

│ │ │и с контрастированием. │ │день; 10 мг/кв.м, внутривенно, │ │ │

│ │ │Морфологическое │ │с 12-го по 14-й дни; │ │ │

│ │ │исследование опухоли. │ │5 мг/кв.м - с 15-го по 17-й │ │ │

│ │ │Консультация врача- │ │дни │ │ │

│ │ │невролога. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача- │ │ │ │ │

│ │ │офтальмолога с │ │ │ │ │

│ │ │исследованием глазного │ │ │ │ │

│ │ │дна и полей зрения. │ │ │ │ │

│ │ │Цитологическое и │ │ │ │ │

│ │ │морфологическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование опухоли │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Медуллобластома и │Респ.У. │Общий анализ крови с │Консультация врача- │Протокол лечения │12 недель │Общая 9-летняя │

│другие ПНЭО │ │подсчетом количества │эндокринолога. │медуллобластомы у детей - │ │выживаемость - │

│(C71.6) │ │тромбоцитов, │ЭЭГ. │Медуллобластома 2010. │ │61% │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Бактериологические │Дети в возрасте младше 5 лет │ │ │

│ │ │СОЭ. │исследования. │группы стандартного риска │ │ │

│ │ │Биохимическое │Вирусологические │получают 2 блока индукционной │ │ │

│ │ │исследование крови с │исследования. │полихимиотерапии. │ │ │

│ │ │определением │Исследование кала на яйца │1-й блок: │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │гельминтов. │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │общего белка, общего │Исследование кала на │2 мг), внутривенно, в 1-й день;│ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │энтеробиоз. │карбоплатин - 500 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│Паразитологические │внутривенно, в 1-й день; │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, с │исследования. │этопозид - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │определением активности │Консультация психолога │внутривенно, в 1, 2, 3-й дни; │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │ │циклофосфамид - 1000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Определение группы крови│ │внутривенно совместно с │ │ │

│ │ │по системам АВО и резус.│ │уромитексаном, во 2, 3-й дни. │ │ │

│ │ │Обнаружение антител к │ │2-й блок: │ │ │

│ │ │ВИЧ. │ │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │Комплекс серологических │ │2 мг), внутривенно, в 1-й день;│ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │ │цисплатин - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Вирусологическое │ │внутривенно, в 1-й день; │ │ │

│ │ │исследование на маркеры │ │этопозид - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │гепатитов B и C: HBsAg, │ │внутривенно, в 1, 2, 3-й дни; │ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │ │циклофосфамид - 1000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Клиренс по эндогенному │ │внутривенно совместно с │ │ │

│ │ │креатинину. │ │уромитексаном, во 2, 3-й дни │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи. │ │ │ │ │

│ │ │Исследование показателей│ │Консолидация. │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │ │Высокодозная химиотерапия │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, ТВ, с │ │(далее - ВДХТ) с │ │ │

│ │ │расчетом МНО и ПТИ, │ │аутотрансплантацией │ │ │

│ │ │определение концентрации│ │периферических стволовых клеток│ │ │

│ │ │фибриногена. │ │(далее - аутоТПСК). │ │ │

│ │ │Рентгенография органов │ │Схема кондиционирования: │ │ │

│ │ │грудной полости. │ │тиотепа - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │ │внутривенно за 1 час на минус │ │ │

│ │ │полости. │ │8, минус 7, минус 6, минус 5 │ │ │

│ │ │МРТ головного и спинного│ │дни; │ │ │

│ │ │мозга без и с │ │карбоплатин - 500 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │контрастированием. │ │внутривенно за 24 часа на минус│ │ │

│ │ │Морфологическое │ │8, минус 7, минус 6, минус 5 │ │ │

│ │ │исследование опухоли. │ │дни; │ │ │

│ │ │Цитологическое и │ │этопозид - 250 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │клиническое исследование│ │внутривенно за 24 часа на минус│ │ │

│ │ │ликвора. │ │8, минус 7, минус 6, минус 5 │ │ │

│ │ │Консультации врачей: │ │дни │ │ │

│ │ │невролога, офтальмолога │ │ │ │ │

│ │ │с исследованием глазного│ │Дети в возрасте старше 5 лет │ │ │

│ │ │дна и полей зрения │ │группы стандартного риска: │ │ │

│ │ │ │ │индукция и консолидация │ │ │

│ │ │ │ │согласно вышеописанным │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Дети в возрасте младше 5 лет │ │ │

│ │ │ │ │группы высокого риска: индукция│ │ │

│ │ │ │ │согласно вышеописанной. │ │ │

│ │ │ │ │Консолидация тандем ВДХТ с │ │ │

│ │ │ │ │ауто-ТПСК. │ │ │

│ │ │ │ │Дети в возрасте старше 5 лет │ │ │

│ │ │ │ │группы высокого риска: индукция│ │ │

│ │ │ │ │согласно вышеописанной. │ │ │

│ │ │ │ │Консолидация - проводится │ │ │

│ │ │ │ │рандомизация между тандем и │ │ │

│ │ │ │ │однократной ВДХТ с ауто-ТПСК. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Лучевая терапия (не проводится │4 недели │ │

│ │ │ │ │детям младше 5 лет, получившим │ │ │

│ │ │ │ │тандем ВДХТ с ауто-ТПСК) в СОД │ │ │

│ │ │ │ │35 Гр, РОД 1,8 Гр на весь череп│ │ │

│ │ │ │ │и спинномозговой канал, затем │ │ │

│ │ │ │ │облучается индивидуально │ │ │

│ │ │ │ │планируемая область опухоли до │ │ │

│ │ │ │ │СОД 55,4 Гр │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Болезнь Ходжкина │Респ.У. │Общий анализ крови с │Клиренс по эндогенному │Протокол лечения │14 недель │Ремиссия. │

│(лимфогранулематоз), │ │подсчетом количества │креатинину. │лимфогранулематоза (ЛГМ) │ │Общая 5-летняя │

│I стадия │ │тромбоцитов, │Консультация врача- │DAL-95 модифицированный. │ │выживаемость │

│(C81) │ │лейкоцитарной формулы, │невролога. │Системная химиотерапия. │ │90 - 100% │

│ │ │СОЭ. │Сканирование с галий- │2 блока химиотерапии (OPPA): │ │случаев │

│ │ │Биохимическое │цитратом (далее - Ga-Cit). │винкристин - 1,5 мг/кв.м │ │ │

│ │ │исследование крови с │Бактериологические │(макс. 2 мг), внутривенно, 1 и │ │ │

│ │ │определением │исследования. │8-й дни; │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │Вирусологические │доксорубицин - 45 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │общего белка, общего │исследования. │внутривенно, 1 и 8-й дни; │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │Исследование кала на яйца │прокарбазин - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│гельминтов. │энтерально, с 1 по 14-й дни; │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, с │Исследование кала на │преднизолон - 60 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │определением активности │энтеробиоз. │энтерально. │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │Паразитологические │Лучевая терапия на зоны │ │ │

│ │ │Определение группы крови│исследования. │поражения в СОД 20 - 30 Гр. │ │ │

│ │ │по системам АВО и резус.│Подросткам должна │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │Обнаружение антител к │предлагаться возможность │ │ │ │

│ │ │ВИЧ. │криопрезервации спермы │ │ │ │

│ │ │Комплекс серологических │ │ │ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │ │ │ │ │

│ │ │ОАМ. │ │ │ │ │

│ │ │Вирусологическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование на маркеры │ │ │ │ │

│ │ │гепатитов B и C: HBsAg, │ │ │ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │ │ │ │ │

│ │ │Исследование показателей│ │ │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │ │ │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, ТВ, с │ │ │ │ │

│ │ │расчетом МНО и ПТИ, │ │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │фибриногена. │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ. │ │ │ │ │

│ │ │Рентгенография органов │ │ │ │ │

│ │ │грудной полости. │ │ │ │ │

│ │ │КТ органов грудной │ │ │ │ │

│ │ │полости, органов брюшной│ │ │ │ │

│ │ │полости, органов малого │ │ │ │ │

│ │ │таза. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │ │ │ │ │

│ │ │полости, органов малого │ │ │ │ │

│ │ │таза, периферических │ │ │ │ │

│ │ │лимфатических узлов. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача- │ │ │ │ │

│ │ │оториноларинголога │ │ │ │ │

│ │ │(осмотр Вальдейерова │ │ │ │ │

│ │ │кольца). │ │ │ │ │

│ │ │Цитологическое и │ │ │ │ │

│ │ │гистологическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование ткани │ │ │ │ │

│ │ │пораженного │ │ │ │ │

│ │ │лимфатического узла. │ │ │ │ │

│ │ │Трепанбиопсия костного │ │ │ │ │

│ │ │мозга │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ЛГМ, │Респ.У. │Согласно обследованию │Согласно обследованию │Системная химиотерапия 4 блока.│20 недель │Ремиссия. │

│IIА стадия │ │пациентов с IА стадией │пациентов с IА стадией │2 блока химиотерапии OPPA │ │В 85 - 90% │

│ │ │ │ │согласно лечению пациентов с IА│ │случаев │

│ │ │ │ │стадией. │ │5-летняя │

│ │ │ │ │+ 2 блока COPP: │ │выживаемость │

│ │ │ │ │винкристин - 1,5 мг/кв.м │ │ │

│ │ │ │ │(макс. 2 мг), внутривенно, 1 и │ │ │

│ │ │ │ │8-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │циклофосфамид - 500 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно совместно с │ │ │

│ │ │ │ │уромитексаном, 1 и 8-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │прокарбазин - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │энтерально, 1 - 14-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │преднизолон - 40 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │энтерально, 1 - 14-й дни. │ │ │

│ │ │ │ │Лучевая терапия на зоны │2 - 4 недели │ │

│ │ │ │ │поражения в СОД от 20 до 30 Гр.│ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ЛГМ, │Респ.У. │Согласно обследованию │Согласно обследованию │Системная химиотерапия из 6 │26 недель │Ремиссия. │

│IБ, IIБ, III, IV │ │пациентов с IА стадией │пациентов с IА стадией │блоков: 2 блока OPPA + 4 блока │ │В 75 - 80% │

│стадии │ │ │ │COPP. │ │случаев │

│ │ │ │ │Лучевая терапия на зоны │2 - 4 недели │5-летняя │

│ │ │ │ │поражения в СОД от 20 до 30 Гр.│ │выживаемость │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Пре-В, │О.У., │Общий анализ крови с │КТ головного мозга. │Протокол лечения NHL-BFM-95, │24 месяца │5-летняя │

│Т-неходжкинская │Респ.У. │подсчетом количества │УЗИ яичек у мальчиков. │TG1 (Берлин-Франкфурт-Мюнстер).│ │выживаемость │

│лимфома (НХЛ), │ │тромбоцитов, │Фиброгастродуаденоскопия │Группа промежуточного риска. │ │70% │

│3 и 4-е стадии │ │лейкоцитарной формулы, │(ФГДС). │Протокол I - Протокол М - │35 дней │ │

│(C82) │ │СОЭ. │Колоноскопия. │Протокол II - облучение │ │ │

│ │ │Биохимическое │Клиренс по эндогенному │черепа - поддерживающая │ │ │

│ │ │исследование крови с │креатинину. │терапия. │ │ │

│ │ │определением │Консультации врача- │Протокол I. │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │отоларинголога (при шейной │Фаза I: │ │ │

│ │ │общего белка, общего │лимфоаденопатии, при │преднизолон - 60 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │поражении миндалин или │внутрь или внутривенно в 3 │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│структур лицевого черепа), │приема 1 - 28-й дни (при угрозе│ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, │врача-стоматолога (при │лизис-синдрома стартовая доза │ │ │

│ │ │C-реактивного белка с │поражении верхней или │10 - 20 мг/кв.м в сутки с │ │ │

│ │ │определением активности │нижней челюсти). │увеличением до 60 мг/кв.м в │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │Бактериологические │сутки к 5-му дню), с 29-го │ │ │

│ │ │Определение группы крови│исследования. │дня - снижение в 2 раза каждые │ │ │

│ │ │по системам АВО и резус.│Вирусологические │3 дня, полная отмена к 38-му │ │ │

│ │ │Обнаружение антител к │исследования. │дню; │ │ │

│ │ │ВИЧ. │Исследование кала на яйца │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │Комплекс серологических │гельминтов. │2 мг), внутривенно, 8, 15, 22, │ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │Исследование кала на │29-й дни; │ │ │

│ │ │ОАМ. │энтеробиоз. │даунорубицин - 30 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Вирусологическое │Паразитологические │внутривенно, 8, 15, 22, 29-й │ │ │

│ │ │исследование на маркеры │исследования. │дни; │ │ │

│ │ │гепатита: HBsAg, │Определение амилазы мочи. │L-аспарагиназа (Medac) - 5000 │ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │Молекулярно-биологическое │ЕД/кв.м, внутривенно, 12, 15, │ │ │

│ │ │Исследование показателей│исследование костного мозга│18, 21, 24, 27, 30, 33-й дни; │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │и крови │метотрексат (MTX) - │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, ТВ, с │ │эндолюмбально в зависимости от │ │ │

│ │ │расчетом МНО и ПТИ, │ │возраста ребенка, 1, 12, 33-й │ │ │

│ │ │определение концентрации│ │дни (до года 6 мг, 1 - 2 года -│ │ │

│ │ │фибриногена. │ │8 мг, 2 - 3 года - 10 мг, │ │ │

│ │ │ЭКГ. │ │старше 3 лет - 12 мг). При │ │ │

│ │ │Исследование пунктата │ │инициальном вовлечении ЦНС │ │ │

│ │ │костного мозга из трех │ │дополнительные люмбальные │ │ │

│ │ │точек. │ │пункции с введением MTX на 18, │ │ │

│ │ │Трепанбиопсия костного │ │27-й дни │ │ │

│ │ │мозга. │ │ │ │ │

│ │ │Люмбальная пункция. │ │Стартовая инфузионная терапия │ │ │

│ │ │Рентгенография органов │ │3 л/кв.м (декстрозо-солевые │ │ │

│ │ │грудной полости в прямой│ │растворы + 40 - 80 мл 4% │ │ │

│ │ │и боковой проекциях. │ │бикарбоната натрия на 1000 мл │ │ │

│ │ │КТ/МРТ областей │ │инфузионного раствора) │ │ │

│ │ │инициального поражения. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │ │Протокол I. │29 дней │ │

│ │ │полости, органов малого │ │Фаза II. │ │ │

│ │ │таза, сердца, лимфоузлов│ │Условия для начала: │ │ │

│ │ │(при лимфоаденопатии), │ │уменьшение опухолевых очагов не│ │ │

│ │ │яичек (при их │ │менее чем на 70%; │ │ │

│ │ │увеличении). │ │при инициальном поражении КМ │ │ │

│ │ │Консультации │ │количество бластов менее 5%; │ │ │

│ │ │врача-невролога, врача- │ │при инициальном поражении ЦНС │ │ │

│ │ │офтальмолога. │ │отсутствие бластов в ликворе на│ │ │

│ │ │Цитологическое и │ │33-й день. │ │ │

│ │ │гистологическое │ │При отсутствии этих условий │ │ │

│ │ │исследование опухоли. │ │пациент переходит в группу │ │ │

│ │ │Иммунофенотипирование │ │высокого риска (далее - HR). │ │ │

│ │ │лимфатического узла. │ │Критерии начала: │ │ │

│ │ │Цитогенетическое │ │- отсутствие тяжелой инфекции; │ │ │

│ │ │исследование опухоли. │ │- нормальный уровень креатинина│ │ │

│ │ │Контроль уровня │ │крови; │ │ │

│ │ │метотрексата в сыворотке│ │- лейкоциты не менее │ │ │

│ │ │крови (при проведении │ │2000 кл/мкл, гранулоциты не │ │ │

│ │ │МТХ). │ │менее 500/мкл, тромбоциты не │ │ │

│ │ │Контроль уровня рН мочи │ │менее 50000/мкл. │ │ │

│ │ │(при проведении │ │Препараты: │ │ │

│ │ │циторедукции и МТХ) │ │6-меркаптопурин - │ │ │

│ │ │ │ │60 мг/кв.м, внутрь, 36 - 63-й │ │ │

│ │ │ │ │дни; │ │ │

│ │ │ │ │циклофосфамид - 1000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно совместно с │ │ │

│ │ │ │ │уромитексаном по 300 мг/кв.м │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно на 0, 4, 8-й часы │ │ │

│ │ │ │ │от начала циклофосфамида, 36, │ │ │

│ │ │ │ │64-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │цитарабин - 75 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 38 - 41, 45 - 48, │ │ │

│ │ │ │ │52 - 55, 59 - 62-й дни (при │ │ │

│ │ │ │ │лейкоцитах не менее 500 кл/мкл │ │ │

│ │ │ │ │и тромбоцитах не менее │ │ │

│ │ │ │ │30000 кл/мкл); │ │ │

│ │ │ │ │MTX эндолюмбально в возрастной │ │ │

│ │ │ │ │дозировке на 45 и 59-й дни │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Протокол M начинается через 2 │8 недель │ │

│ │ │ │ │недели после окончания │ │ │

│ │ │ │ │протокола I. │ │ │

│ │ │ │ │Условия для начала: │ │ │

│ │ │ │ │- отсутствие тяжелой инфекции; │ │ │

│ │ │ │ │- нормальный клиренс по │ │ │

│ │ │ │ │эндогенному креатинину; │ │ │

│ │ │ │ │- АЛТ/АСТ не превышают 5 │ │ │

│ │ │ │ │нормальных значений, билирубин │ │ │

│ │ │ │ │не превышает 3 нормальных │ │ │

│ │ │ │ │значений; │ │ │

│ │ │ │ │- лейкоциты не менее │ │ │

│ │ │ │ │1500 кл/мкл, гранулоциты не │ │ │

│ │ │ │ │менее 500/мкл, тромбоциты не │ │ │

│ │ │ │ │менее 50000 /мкл. │ │ │

│ │ │ │ │За 4 дня до введения │ │ │

│ │ │ │ │высокодозного метотрексата │ │ │

│ │ │ │ │(далее - HD-MTX) отменяется │ │ │

│ │ │ │ │котримоксазол; повторное │ │ │

│ │ │ │ │назначение после выведения MTX.│ │ │

│ │ │ │ │Препараты: │ │ │

│ │ │ │ │6-меркаптопурин - 25 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутрь, 8 недель; │ │ │

│ │ │ │ │MTX - 5000 мг/кв.м, внутривенно│ │ │

│ │ │ │ │за 24 часа, 8, 22, 36, 50-й │ │ │

│ │ │ │ │дни. 1/10 дозы вводится за 30 │ │ │

│ │ │ │ │минут, 9/10 дозы - за 23,5 │ │ │

│ │ │ │ │часа; MTX эндолюмбально через │ │ │

│ │ │ │ │2 часа после начала введения │ │ │

│ │ │ │ │HD-MTX в возрастной дозировке, │ │ │

│ │ │ │ │на 8, 22, 36, 50-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │кальция фолинат - 30 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно на 42-й час от │ │ │

│ │ │ │ │начала введения МТХ и │ │ │

│ │ │ │ │15 мг/кв.м, на 48 и 54-й часы │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Протокол II начинается через 2 │50 дней │ │

│ │ │ │ │недели после окончания │ │ │

│ │ │ │ │протокола М. │ │ │

│ │ │ │ │Условия для начала: │ │ │

│ │ │ │ │- отсутствие тяжелой инфекции; │ │ │

│ │ │ │ │- лейкоциты не менее │ │ │

│ │ │ │ │2500 кл/мкл, гранулоциты не │ │ │

│ │ │ │ │менее 1000 кл/мкл, тромбоциты │ │ │

│ │ │ │ │не менее 100000 кл/мкл. │ │ │

│ │ │ │ │Фаза I: │28 дней │ │

│ │ │ │ │дексаметазон - 10 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутрь в 3 приема, до 22-го │ │ │

│ │ │ │ │дня, с 22-го дня - снижение │ │ │

│ │ │ │ │дозы в 2 раза каждые 3 дня, │ │ │

│ │ │ │ │полная отмена к 31-му дню; │ │ │

│ │ │ │ │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │ │ │2 мг), внутривенно, 8, 15, 22, │ │ │

│ │ │ │ │29-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │доксорубицин - 30 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 8, 15, 22, 29-й │ │ │

│ │ │ │ │дни; │ │ │

│ │ │ │ │L-аспарагиназа (Medac) - │ │ │

│ │ │ │ │10000 ЕД/кв.м, внутривенно, 8, │ │ │

│ │ │ │ │11, 15, 18-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │MTX эндолюмбально в возрастной │ │ │

│ │ │ │ │дозировке, 1 и 18-й дни. │ │ │

│ │ │ │ │Фаза II. │ │ │

│ │ │ │ │Условия для начала: │14 дней │ │

│ │ │ │ │- отсутствие тяжелой инфекции; │ │ │

│ │ │ │ │- нормальный уровень креатинина│ │ │

│ │ │ │ │крови: │ │ │

│ │ │ │ │лейкоциты не менее │ │ │

│ │ │ │ │2000 кл/мкл, гранулоциты не │ │ │

│ │ │ │ │менее 500 кл/мкл, тромбоциты не│ │ │

│ │ │ │ │менее 50000 кл/мкл. │ │ │

│ │ │ │ │Препараты: │ │ │

│ │ │ │ │циклофосфамид - 1000 мг/кв.м │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, на 36-й день │ │ │

│ │ │ │ │совместно с уромитексаном по │ │ │

│ │ │ │ │300 мг/кв.м внутривенно на 0, │ │ │

│ │ │ │ │4, 8-й часы от начала │ │ │

│ │ │ │ │циклофосфамида; │ │ │

│ │ │ │ │6-тиогуанин - 60 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутрь, 36 - 49-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │цитарабин - 75 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 38 - 41, 45 - 48-й│ │ │

│ │ │ │ │дни (при лейкоцитах не менее │ │ │

│ │ │ │ │500 кл/мкл и тромбоцитах не │ │ │

│ │ │ │ │менее 30000 кл/мкл); │ │ │

│ │ │ │ │MTX эндолюмбально в возрастной │ │ │

│ │ │ │ │дозировке, 38 и 49-й дни. │ │ │

│ │ │ │ │Облучение черепа │ │ │

│ │ │ │ │проводится только при │ │ │

│ │ │ │ │инициальном поражении ЦНС детям│ │ │

│ │ │ │ │старше 1 года: │ │ │

│ │ │ │ │от 1 года до 2 лет - СОД 12 Гр;│ │ │

│ │ │ │ │старше 2 лет - СОД 18 Гр │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Пре-В, │О.У., │Общий анализ крови с │Рентгенография органов │Поддерживающая терапия │24 месяца │ │

│Т-неходжкинская │Респ.У. │подсчетом количества │грудной полости. │начинается через 2 недели после│ │ │

│лимфома (НХЛ), │ │тромбоцитов, │Консультации врачей: │окончания протокола II, │ │ │

│3 и 4-я стадии. │ │лейкоцитарной формулы, │кардиолога, офтальмолога, │продолжительность до 24 месяцев│ │ │

│Поддерживающая │ │СОЭ (1 раз в неделю, по │инфекциониста, │от начала протокола I. │ │ │

│терапия │ │показаниям чаще). │оториноларинголога, │6-меркаптопурин (далее - │ │ │

│ │ │Биохимическое │нефролога, акушера- │6-MP) - 50 мг/кв.м в сутки │ │ │

│ │ │исследование крови с │гинеколога, эндокринолога и│внутрь за 1 прием вечером │ │ │

│ │ │определением │других специалистов по │ежедневно; │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │показаниям. │метотрексат - 20 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │общего белка, общего │Определение концентрации │внутрь 1 раз в неделю. │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │гормонов в сыворотке крови.│Доза препаратов зависит от │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│УЗИ щитовидной железы; │числа лейкоцитов крови: │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, │органов малого таза по │менее 1000 кл/мкл - 0% от │ │ │

│ │ │C-реактивного белка с │показаниям. │расчетной дозы; │ │ │

│ │ │определением активности │Клиренс по эндогенному │1000 - 2000 кл/мкл - 50% от │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ (1 │креатинину по назначению │расчетной дозы; │ │ │

│ │ │раз в месяц, по │врача-нефролога. │2000 - 3000 кл/мкл - 100% от │ │ │

│ │ │показаниям чаще). │Бактериологические │расчетной дозы; │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │исследования. │более 3000 кл/мкл - 150% от │ │ │

│ │ │полости (1 раз в 3 │Вирусологические │расчетной дозы │ │ │

│ │ │месяца, по показаниям │исследования. │ │ │ │

│ │ │чаще). │Исследование кала на яйца │ │ │ │

│ │ │Исследование пунктата │гельминтов. │ │ │ │

│ │ │костного мозга по │Исследование кала на │ │ │ │

│ │ │показаниям. │энтеробиоз. │ │ │ │

│ │ │УЗИ сердца (1 раз в год │Паразитологические │ │ │ │

│ │ │или по показаниям). │исследования. │ │ │ │

│ │ │ЭКГ (1 раз в 3 месяца │Исследование спинномозговой│ │ │ │

│ │ │или по показаниям). │жидкости по показаниям │ │ │ │

│ │ │ОАМ (1 раз в 3 месяца, │ │ │ │ │

│ │ │по показаниям чаще) │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Пре-В, Т- (НХЛ), │О.У., │Общий анализ крови с │КТ головного мозга. │I фаза протокола I согласно │24 месяца │5-летняя │

│группа высокого │Респ.У. │подсчетом количества │УЗИ яичек у мальчиков. │лечению пациентов стандартной и│ │выживаемость │

│риска (HR) │ │тромбоцитов, │Фиброгастродуаденоскопия │средней группы риска. │ │70% │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │(ФГДС). │Далее - 6 блоков высокого риска│ │ │

│ │ │СОЭ. │Колоноскопия. │(HR): HR1 - HR2 - HR3 - HR1 - │ │ │

│ │ │Биохимическое │Клиренс по эндогенному │HR2 - HR3 - Протокол II - │ │ │

│ │ │исследование крови с │креатинину. │облучение черепа при │ │ │

│ │ │определением │Консультации врача- │инициальном поражении ЦНС - │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │отоларинголога (при шейной │поддерживающая терапия. │ │ │

│ │ │общего белка, общего │лимфоаденопатии, при │Условия для начала любого │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │поражении миндалин или │HR-блока: │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│структур лицевого черепа), │отсутствие тяжелой инфекции; │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, │врача-стоматолога (при │нормальный уровень креатинина │ │ │

│ │ │C-реактивного белка с │поражении верхней или │крови; │ │ │

│ │ │определением активности │нижней челюсти). │АЛТ/АСТ не более нормальных │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │Бактериологические │значений, билирубин не более 3 │ │ │

│ │ │Определение группы крови│исследования. │нормальных значений; │ │ │

│ │ │по системам АВО и резус.│Вирусологические │гранулоциты не менее │ │ │

│ │ │Обнаружение антител к │исследования. │200 кл/мкл, тромбоциты не менее│ │ │

│ │ │ВИЧ. │Исследование кала на яйца │50000 кл/мкл. │ │ │

│ │ │Комплекс серологических │гельминтов. │Тайминг первых 3 HR-блоков │ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │Исследование кала на │должен быть настолько │ │ │

│ │ │Вирусологическое │энтеробиоз. │интенсивным, насколько это │ │ │

│ │ │исследование на маркеры │Паразитологические │возможно, интервал между │ │ │

│ │ │гепатитов B и C: HBsAg, │исследования. │блоками в среднем 14 дней от │ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │Определение концентрации │6-го дня предыдущего блока. │ │ │

│ │ │ОАМ. │метотрексата (МТХ) │Блок HR1: │ │ │

│ │ │Исследование показателей│в сыворотке крови. │дексаметазон - 20 мг/кв.м в │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │Определение амилазы мочи. │сутки, энтерально, 1 - 5-й дни;│ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, ТВ, с │Молекулярно-биологическое │винкристин - 1,5 мг/кв.м │ │ │

│ │ │расчетом МНО и ПТИ, │исследование костного мозга│(макс. 2 мг), внутривенно, 1 и │ │ │

│ │ │определение концентрации│и крови │6-й дни; │ │ │

│ │ │фибриногена. │ │метотрексат - 5000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ЭКГ. │ │внутривенно за 24 часа 1/10 │ │ │

│ │ │Исследование пунктата │ │дозы вводится за 30 мин., 9/10 │ │ │

│ │ │костного мозга из трех │ │дозы - за 23,5 часа; │ │ │

│ │ │точек. │ │кальция фолинат - 30 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Трепанбиопсия костного │ │внутривенно на 42-й час от │ │ │

│ │ │мозга. │ │начала МТХ и 15 мг/кв.м на 48 │ │ │

│ │ │Люмбальная пункция. │ │и 54-й часы; │ │ │

│ │ │Рентгенография органов │ │циклофосфамид - 200 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │грудной полости в прямой│ │каждые 12 часов, внутривенно, │ │ │

│ │ │и боковой проекциях. │ │2-й день блока - 1 введение, │ │ │

│ │ │КТ/МРТ областей │ │3 - 4-й дни блока - по 2 │ │ │

│ │ │инициального поражения. │ │введения; │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │ │уромитексан - 70 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │полости, органов малого │ │внутривенно струйно на 0, 4, │ │ │

│ │ │таза, сердца, лимфоузлов│ │8-й часы от начала │ │ │

│ │ │(при лимфоаденопатии), │ │циклофосфамида; │ │ │

│ │ │яичек (при их │ │цитарабин - 2000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │увеличении). │ │внутривенно каждые 12 часов, │ │ │

│ │ │Консультации │ │5-й день; │ │ │

│ │ │врача-невролога, врача- │ │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │офтальмолога. │ │внутривенно струйно за 30 мин. │ │ │

│ │ │Цитологическое и │ │до цитарабина; │ │ │

│ │ │гистологическое │ │L-аспарагиназа (Medac) - 25000 │ │ │

│ │ │исследование опухоли. │ │ЕД/кв.м, внутривенно, 6-й день.│ │ │

│ │ │Иммунофенотипирование │ │MTX/цитарабин/преднизолон │ │ │

│ │ │лимфатического узла. │ │эндолюмбально через 2 часа │ │ │

│ │ │Цитогенетическое │ │после начала введения MTX │ │ │

│ │ │исследование опухоли. │ │внутривенно в зависимости от │ │ │

│ │ │Контроль уровня │ │возраста: │ │ │

│ │ │метотрексата в сыворотке│ │MTX/цитарабин/преднизолон │ │ │

│ │ │крови (при проведении │ │До 1 года 6 мг 16 мг 4 мг │ │ │

│ │ │МТХ). │ │1 - 2 года 8 мг 20 мг 6 мг │ │ │

│ │ │Контроль уровня рН мочи │ │2 - 3 года 10 мг 26 мг 8 мг │ │ │

│ │ │(при проведении │ │старше 3 лет 12 мг 30 мг 10 мг │ │ │

│ │ │циторедукции и МТХ) │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Блок HR2: │ │ │

│ │ │ │ │дексаметазон - 20 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │энтерально, 1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │виндезин - 3 мг/кв.м (макс. │ │ │

│ │ │ │ │5 мг) (при отсутствии │ │ │

│ │ │ │ │виндезина - винкристин │ │ │

│ │ │ │ │1,5 мг/кв.м (макс. 2 мг/кв.м), │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 1 и 6-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │метотрексат - 5000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно за 24 часа 1/10 │ │ │

│ │ │ │ │дозы вводится за 30 мин., 9/10 │ │ │

│ │ │ │ │дозы - за 23,5 часа; │ │ │

│ │ │ │ │кальция фолинат - 30 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно на │ │ │

│ │ │ │ │42-й час от начала МТХ и │ │ │

│ │ │ │ │15 мг/кв.м на 48 и 54-й часы; │ │ │

│ │ │ │ │ифосфамид - 800 мг/кв.м, каждые│ │ │

│ │ │ │ │12 часов внутривенно, 2-й день │ │ │

│ │ │ │ │блока - 1 введение, 3 - 4-й дни│ │ │

│ │ │ │ │блока - по 2 введения; │ │ │

│ │ │ │ │уромитексан - 300 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно струйно на 0, 4, │ │ │

│ │ │ │ │8-й часы от начала ифосфамида; │ │ │

│ │ │ │ │даунорубицин - 30 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно 24 часа, 5-й день; │ │ │

│ │ │ │ │L-аспарагиназа (Medac) - 25000 │ │ │

│ │ │ │ │ЕД/кв.м, внутривенно, 6-й день;│ │ │

│ │ │ │ │MTX/цитарабин/преднизолон │ │ │

│ │ │ │ │эндолюмбально через 2 часа │ │ │

│ │ │ │ │после начала введения MTX │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно в возрастной │ │ │

│ │ │ │ │дозировке (согласно HR1). При │ │ │

│ │ │ │ │инициальном поражении │ │ │

│ │ │ │ │ЦНС - повторное введение │ │ │

│ │ │ │ │эндолюмбально на 5-й день │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Блок HR3: │ │ │

│ │ │ │ │дексаметазон - 20 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │энтерально, 1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │цитарабин - 2000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │каждые 12 часов внутривенно, 1,│ │ │

│ │ │ │ │2-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно струйно за 30 минут│ │ │

│ │ │ │ │до цитарабина; │ │ │

│ │ │ │ │этопозид - 100 мг/кв.м, каждые │ │ │

│ │ │ │ │12 часов внутривенно, 3-й │ │ │

│ │ │ │ │день - 1 введение, 4 и 5-й │ │ │

│ │ │ │ │дни - по 2 введения; │ │ │

│ │ │ │ │L-аспарагиназа (Medac) - 25000 │ │ │

│ │ │ │ │ЕД/кв.м, внутривенно, 6-й день;│ │ │

│ │ │ │ │MTX/цитарабин/преднизолон │ │ │

│ │ │ │ │эндолюмбально в возрастной │ │ │

│ │ │ │ │дозировке, 5-й день. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Неходжкинские лимфомы│Респ.У. │Согласно обследованию │Согласно обследованию │Стандартная группа риска │24 месяца │Ремиссия. │

│Пре-В, Т-НХЛ, 1 и 2-я│ │пациентов с 3 и 4-й │пациентов с 3 и 4-й │Протокол I - Протокол М - │ │В 85 - 90% │

│стадии │ │стадиями │стадиями │поддерживающая терапия │ │случаев │

│ │ │ │ │(согласно описанному выше) │ │5-летняя │

│ │ │ │ │ │ │выживаемость │

│ │ │ │ │ │ │80% │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│B-НХЛ, │Респ.У. │Общий анализ крови с │Скелетограмма. │Протокол лечения NHL-BFM-95, │25 - 30 дней │Ремиссия. │

│I и II резецированные│ │подсчетом количества │КТ головного мозга. │TGII (Берлин-Франкфурт- │ │В 100% случаев │

│(далее - R) стадии. │ │тромбоцитов, │УЗИ яичек. │Мюнстер). │ │5-летняя │

│Группа риска R1 │ │лейкоцитарной формулы, │ФГДС. │Группа риска R1. │ │выживаемость │

│ │ │СОЭ. │Колоноскопия. │2 курса ПХТ: А-В 1 раз в 14 │ │99% │

│ │ │Биохимическое │Экскреторная урограмма. │дней. │ │ │

│ │ │исследование крови с │Консультации врачей: │Инфузионная терапия 3 л/кв.м │ │ │

│ │ │определением │детского кардиолога, │(декстрозо-солевые растворы + │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │эндокринолога, │40 - 80 мл 4% бикарбоната │ │ │

│ │ │общего белка, общего │гастроэнтеролога. │натрия на 1 литр инфузионного │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │Бактериологические │раствора). │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│исследования. │Блок А: │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, │Вирусологические │дексаметазон - 10 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │C-реактивного белка с │исследования. │энтерально, 1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │определением активности │Исследование кала на яйца │ифосфамид - 800 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │гельминтов. │внутривенно, 1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │Определение группы крови│Исследование кала на │уромитексан - 300 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │по системам АВО и резус.│энтеробиоз. │внутривенно струйно, на 0, 4, │ │ │

│ │ │Обнаружение антител к │Паразитологические │8-й часы от начала ифосфамида; │ │ │

│ │ │ВИЧ. │исследования │МТХ - 1000 мг/кв.м, внутривенно│ │ │

│ │ │Комплекс серологических │ │24 часа, 1-й день (1/10 дозы │ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │ │вводится за 30 мин., 9/10 │ │ │

│ │ │Вирусологическое │ │дозы - за 23,5 часа); │ │ │

│ │ │исследование на маркеры │ │кальция фолинат - │ │ │

│ │ │гепатитов B и C: HBsAg, │ │15 мг/кв.м, внутривенно на 42, │ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │ │48 и 54-й часы от начала │ │ │

│ │ │ОАМ. │ │введения МТХ; │ │ │

│ │ │Исследование показателей│ │этопозид - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │ │внутривенно, 4 и 5-й дни; │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, ТВ, с │ │цитарабин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │расчетом МНО и ПТИ, │ │внутривенно каждые 12 часов, 4 │ │ │

│ │ │определение концентрации│ │и 5-й дни; │ │ │

│ │ │фибриногена. │ │MTX/цитарабин/преднизолон │ │ │

│ │ │ЭКГ. │ │эндолюмбально, 2 и 5-й дни │ │ │

│ │ │Исследование пунктата │ │(согласно вышеуказанным дозам) │ │ │

│ │ │костного мозга из трех │ │ │ │ │

│ │ │точек. │ │Блок В. │ │ │

│ │ │Трепанбиопсия костного │ │Условия для начала: │ │ │

│ │ │мозга. │ │отсутствие тяжелой инфекции; │ │ │

│ │ │Люмбальная пункция. │ │нормальный уровень креатинина │ │ │

│ │ │Рентгенография органов │ │крови; │ │ │

│ │ │грудной полости в прямой│ │АЛТ/АСТ до 5 нормальных │ │ │

│ │ │и боковой проекциях. │ │значений, билирубин до 3 │ │ │

│ │ │КТ/МРТ областей │ │нормальных значений; │ │ │

│ │ │инициального поражения. │ │гранулоциты более 500 кл/мкл, │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │ │тромбоциты более 50000 кл/мкл. │ │ │

│ │ │полости, органов малого │ │Дексаметазон - 10 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │таза, сердца, лимфоузлов│ │энтерально, 1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │(при лимфоаденопатии), │ │циклофосфамид - 200 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │яичек (при их │ │внутривенно, 1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │увеличении). │ │уромитексан - 70 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Цитологическое и │ │внутривенно струйно на 0, 4, │ │ │

│ │ │гистологическое │ │8-й часы от начала │ │ │

│ │ │исследование опухоли. │ │циклофосфамида; │ │ │

│ │ │Иммунофенотипирование │ │метотрексат - 1000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │опухоли. │ │внутривенно за 24 часа, 1-й │ │ │

│ │ │Иммуногистохимическое │ │день (1/10 дозы вводится за 30 │ │ │

│ │ │исследование опухоли. │ │мин., 9/10 дозы - за 23,5 │ │ │

│ │ │Цитогенетическое │ │часа); │ │ │

│ │ │исследование опухоли │ │кальция фолинат - 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │на 42, 48 и 54-й часы от начала│ │ │

│ │ │ │ │введения МТХ; │ │ │

│ │ │ │ │доксорубицин - 25 мг/кв.м │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 4 и 5-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │MTX/цитарабин/преднизолон │ │ │

│ │ │ │ │эндолюмбально, 2-й день │ │ │

│ │ │ │ │(согласно вышеуказанным дозам).│ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│B-НХЛ, II │Респ.У. │Согласно обследованию │Согласно обследованию │Группа риска R2. │60 - 70 дней │Ремиссия. │

│нерезецированная │ │пациентов с B-НХЛ, I и │пациентов с B-НХЛ, I и IIR │Профаза - А-В-А-В. Всего 4 │ │В 100% случаев │

│(далее - NR) стадия, │ │IIR стадии │стадии │блока полихимиотерапии 1 раз в │ │5-летняя │

│III стадия (с │ │ │ │14 дней. │ │выживаемость │

│нормальной │ │ │ │Профаза: │ │99% │

│активностью ЛДГ). │ │ │ │дексаметазон - 5 мг/кв.м, │ │ │

│Группа риска R2 │ │ │ │внутрь или внутривенно, 1 - 2-й│ │ │

│ │ │ │ │дни; │ │ │

│ │ │ │ │дексаметазон - 10 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутрь или внутривенно, 3 - 5-й│ │ │

│ │ │ │ │дни; │ │ │

│ │ │ │ │циклофосфамид - 200 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 1 - 2-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │уромитексан - 70 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно струйно, на 0, 4, │ │ │

│ │ │ │ │8-й часы от начала │ │ │

│ │ │ │ │циклофосфамида; │ │ │

│ │ │ │ │MTX/цитарабин/преднизолон │ │ │

│ │ │ │ │эндолюмбально на 2-й день │ │ │

│ │ │ │ │(согласно вышеуказанным дозам) │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Блок A: согласно лечению │ │ │

│ │ │ │ │пациентов с B-НХЛ, I и IIR │ │ │

│ │ │ │ │стадии + винкристин - │ │ │

│ │ │ │ │1,5 мг/кв.м (макс. 2 мг), │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 1-й день. │ │ │

│ │ │ │ │Блок B: согласно лечению │ │ │

│ │ │ │ │пациентов с B-НХЛ, I и IIR │ │ │

│ │ │ │ │стадии + винкристин - │ │ │

│ │ │ │ │1,5 мг/кв.м (макс. 2 мг), │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 1-й день. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│B-НХЛ, стадии III - │Респ.У. │Согласно обследованию │Согласно обследованию │Группа риска R3 │85 - 100 дней │Ремиссия. │

│IV, В-ОЛЛ (ЛДГ от 1 │ │пациентов с B-НХЛ, I и │пациентов с B-НХЛ, I и IIR │Профаза - АА-ВВ-СС-АА-ВВ с │ │В 90% случаев │

│до 2 нормальных │ │IIR стадии. │стадии. │перерывом 14 - 21 день. Всего 5│ │5-летняя │

│значений) │ │Дополнительное │Определение диастазы мочи │блоков полихимиотерапии. │ │выживаемость │

│ │ │обследование. │ │Условия для начала всех блоков │ │85% │

│ │ │Определение концентрации│ │кроме первого: │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов │ │отсутствие тяжелой инфекции; │ │ │

│ │ │классов A, M, G. │ │нормальный уровень креатинина │ │ │

│ │ │Определение количества │ │крови; │ │ │

│ │ │субпопуляций Т- и │ │АЛТ/АСТ не более 5 нормальных │ │ │

│ │ │В-лимфоцитов │ │значений, билирубин не более 3 │ │ │

│ │ │ │ │нормальных значений; │ │ │

│ │ │ │ │гранулоциты не менее 500 кл/мкл│ │ │

│ │ │ │ │(для второго - ВВ не менее │ │ │

│ │ │ │ │200 кл/мкл); │ │ │

│ │ │ │ │тромбоциты не менее │ │ │

│ │ │ │ │50000 кл/мкл. │ │ │

│ │ │ │ │Инфузионная терапия 3 л/кв.м │ │ │

│ │ │ │ │(декстрозо-солевые р-ры + 40 - │ │ │

│ │ │ │ │80 мл 4% бикарбоната натрия на │ │ │

│ │ │ │ │1 литр инфузионного раствора). │ │ │

│ │ │ │ │Блок AA: │ │ │

│ │ │ │ │дексаметазон - 10 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │энтерально, 1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │ │ │2 мг), внутривенно, 1-й день; │ │ │

│ │ │ │ │ифосфамид - 800 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │уромитексан - 300 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно струйно на 0, 4, │ │ │

│ │ │ │ │8-й часы от начала ифосфамида; │ │ │

│ │ │ │ │МТХ - 5000 мг/кв.м, внутривенно│ │ │

│ │ │ │ │за 24 часа, 1-й день (1/10 дозы│ │ │

│ │ │ │ │вводится за 30 мин., 9/10 │ │ │

│ │ │ │ │дозы - за 23,5 часа); │ │ │

│ │ │ │ │кальция фолинат - 30 мг/кв.м на│ │ │

│ │ │ │ │42-й час и 15 мг/кв.м на 48 и │ │ │

│ │ │ │ │54-й часы от начала введения │ │ │

│ │ │ │ │МТХ; │ │ │

│ │ │ │ │этопозид - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 4 и 5-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │цитарабин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно каждые 12 часов, 4 │ │ │

│ │ │ │ │и 5-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │MTX/цитарабин/преднизолон │ │ │

│ │ │ │ │(согласно вышеуказанным дозам) │ │ │

│ │ │ │ │эндолюмбально в половинной дозе│ │ │

│ │ │ │ │на 2 (через 24 часа от начала │ │ │

│ │ │ │ │MTX) и 5-й дни │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Блок BB: │ │ │

│ │ │ │ │дексаметазон - 10 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │энтерально, 1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │ │ │2 мг), внутривенно, 1-й день; │ │ │

│ │ │ │ │циклофосфамид - 200 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │уромитексан - 70 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно струйно, на 0, 4, │ │ │

│ │ │ │ │8-й часы от начала │ │ │

│ │ │ │ │циклофосфамида; │ │ │

│ │ │ │ │МТХ - 5000 мг/кв.м, внутривенно│ │ │

│ │ │ │ │за 24 часа, 1-й день (1/10 дозы│ │ │

│ │ │ │ │вводится за 30 минут, 9/10 │ │ │

│ │ │ │ │дозы - за 23,5 часа); │ │ │

│ │ │ │ │кальция фолинат - 30 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, на 42-й час и │ │ │

│ │ │ │ │15 мг/кв.м на 48 и 54-й часы от│ │ │

│ │ │ │ │начала введения МТХ; │ │ │

│ │ │ │ │доксорубицин - 25 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 4 и 5-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │MTX/цитарабин/преднизолон │ │ │

│ │ │ │ │(согласно вышеуказанным дозам) │ │ │

│ │ │ │ │эндолюмбально в половинной дозе│ │ │

│ │ │ │ │на 2 (через 24 часа от начала │ │ │

│ │ │ │ │MTX) и 5-й дни │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Блок CC: │ │ │

│ │ │ │ │дексаметазон - 20 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │энтерально, 1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │виндезин - 3 мг/кв.м (макс. │ │ │

│ │ │ │ │5 мг), внутривенно, 1-й день │ │ │

│ │ │ │ │(при отсутствии виндезина - │ │ │

│ │ │ │ │винкристин); │ │ │

│ │ │ │ │цитарабин - 3000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │каждые 12 часов внутривенно за │ │ │

│ │ │ │ │3 часа, 1 и 2-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно струйно за 30 минут│ │ │

│ │ │ │ │до цитарабина; │ │ │

│ │ │ │ │этопозид - 100 мг/кв.м, каждые │ │ │

│ │ │ │ │12 часов внутривенно за 2 часа,│ │ │

│ │ │ │ │3-й день - 1 введение, 4 и 5-й │ │ │

│ │ │ │ │дни - по 2 введения; │ │ │

│ │ │ │ │MTX/цитарабин/преднизолон │ │ │

│ │ │ │ │(согласно вышеуказанным дозам) │ │ │

│ │ │ │ │эндолюмбально, 5-й день. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│B-НХЛ, стадии III - │Респ.У. │Согласно обследованию │Согласно обследованию │Протокол лечения В-НХЛ- М2004m,│105 - 130 дней │Ремиссия. │

│IV, В-ОЛЛ (ЛДГ более │ │пациентов с B-НХЛ, I и │пациентов с B-НХЛ, I и IIR │группа риска R4 │ │В 80% случаев │

│2 нормальных │ │IIR стадии │стадии │Профаза - Ам-Вм-ССм-ААм-ВВ-СС │ │5-летняя │

│значений), первичная │ │ │ │(всего 6 блоков). │ │выживаемость │

│медиастинальная В- │ │ │ │Блоки Ам, Вм, ССм, ААм │ │70% │

│крупноклеточная │ │ │ │отличаются от блоков А, В, СС и│ │ │

│лимфома, поражение │ │ │ │АА введением ритуксимаба - │ │ │

│ЦНС │ │ │ │375 мг/кв.м. Препарат вводится │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно за 6 часов (всего 4│ │ │

│ │ │ │ │введения). │ │ │

│ │ │ │ │При инициальном поражении ЦНС: │ │ │

│ │ │ │ │Профаза - ААмz-ВВмz-ССмz-ААмz- │ │ │

│ │ │ │ │ВВz-ССz, │ │ │

│ │ │ │ │"z" означает постановку │ │ │

│ │ │ │ │резервуара Омайо и введение │ │ │

│ │ │ │ │цитостатиков │ │ │

│ │ │ │ │интравентрикулярно. │ │ │

│ │ │ │ │В блоке ААмz, ААz и ВВz - │ │ │

│ │ │ │ │введение цитостатиков │ │ │

│ │ │ │ │осуществляется │ │ │

│ │ │ │ │интравентрикулярно, во 2, 3, 4,│ │ │

│ │ │ │ │5-й дни в зависимости от │ │ │

│ │ │ │ │возраста: │ │ │

│ │ │ │ │MTX/преднизолон │ │ │

│ │ │ │ │до 1 года 1,5 мг / 2 мг, │ │ │

│ │ │ │ │1 - 2 года 2 мг / 3 мг, │ │ │

│ │ │ │ │2 - 3 года 2,5 мг / 4 мг, │ │ │

│ │ │ │ │старше 3 лет 3 мг / 5 мг; │ │ │

│ │ │ │ │цитарабин интравентрикулярно │ │ │

│ │ │ │ │вводится на 6 день в │ │ │

│ │ │ │ │зависимости от возраста (до │ │ │

│ │ │ │ │года - 16 мг, 1 - 2 года - │ │ │

│ │ │ │ │20 мг, 2 - 3 года - 26 мг, │ │ │

│ │ │ │ │старше 3 лет - 30 мг). │ │ │

│ │ │ │ │При отсутствии резервуара │ │ │

│ │ │ │ │Омайо - MTX/цитарабин/ │ │ │

│ │ │ │ │преднизолон вводятся │ │ │

│ │ │ │ │эндолюмбально на 2, 4, 6-й дни │ │ │

│ │ │ │ │по 1/3 стандартной возрастной │ │ │

│ │ │ │ │дозы │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │На блоке ССz введение MTX и │ │ │

│ │ │ │ │преднизолона интравентрикулярно│ │ │

│ │ │ │ │осуществляется на 3, 4, 5, 6-й │ │ │

│ │ │ │ │дни, цитарабина - на 7-й день │ │ │

│ │ │ │ │(аналогично как на блоках ААz и│ │ │

│ │ │ │ │ВВz). │ │ │

│ │ │ │ │При отсутствии резервуара │ │ │

│ │ │ │ │Омайо - MTX/цитарабин/ │ │ │

│ │ │ │ │преднизолон вводятся │ │ │

│ │ │ │ │эндолюмбально на 3, 5, 7-й дни │ │ │

│ │ │ │ │по 1/3 стандартной возрастной │ │ │

│ │ │ │ │дозы. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Анапластическая │Респ.У. │Согласно обследованию │Согласно обследованию │Протокол лечения ALCL 99. │2 месяца │Ремиссия. │

│крупноклеточная │ │пациентов с B-НХЛ, I и │пациентов с B-НХЛ, I и IIR │Группа низкого риска. │ │В 90% случаев │

│(Т/О-клеточная) │ │IIR стадии. │стадии. │Профаза - А-В-А с перерывом │ │5-летняя │

│лимфома (АККЛ), │ │Дополнительное │Дополнительное │14 - 21 день. │ │выживаемость │

│стадия I, полностью │ │обследование. │обследование. │Сопроводительная терапия │ │ │

│удалена │ │Определение концентрации│Исследование костного мозга│ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов │и крови на NPM/ALK-антиген │ │ │ │

│ │ │классов A, M, G. │ │ │ │ │

│ │ │Определение количества │ │ │ │ │

│ │ │субпопуляций Т- и │ │ │ │ │

│ │ │В-лимфоцитов │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│АККЛ, │Респ.У. │Согласно обследованию │Согласно обследованию │Профаза - А-В-А-В-А-В с │105 - 120 дней │Ремиссия │

│стадии II - III при │ │пациентов с B-НХЛ, I и │пациентов с B-НХЛ, I и IIR │перерывом 14 - 21 день. │ │в 90% случаев. │

│отсутствии поражения │ │IIR стадии. │стадии. │Сопроводительная терапия │ │5-летняя │

│кожи, органов │ │Дополнительное │Дополнительное │ │ │выживаемость │

│средостения, печени, │ │обследование. │обследование. │ │ │75% │

│селезенки, легких │ │Определение концентрации│Исследование костного мозга│ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов │и крови на NPM/ALK-антиген │ │ │ │

│ │ │классов A, M, G. │ │ │ │ │

│ │ │Определение количества │ │ │ │ │

│ │ │субпопуляций Т- и │ │ │ │ │

│ │ │В-лимфоцитов │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│АККЛ, │Респ.У. │Согласно обследованию │Согласно обследованию │Профаза - AV-BV-AV-BV-AV-BV - │12 месяцев │Ремиссия │

│стадии II - IV при │ │пациентов с B-НХЛ, I и │пациентов с B-НХЛ, I и IIR │поддерживающая химиотерапия │ │в 80% случаев. │

│поражении кожи, │ │IIR стадии. │стадии. │винбластином 6,0 мг/кв.м │ │5-летняя │

│органов средостения, │ │Дополнительное │Дополнительное │внутривенно струйно (максимум │ │выживаемость - │

│печени, селезенки, │ │обследование. │обследование. │10 мг) с 21 дня после │ │60% │

│легких, костного │ │Определение концентрации│Исследование костного мозга│последнего блока BV 1 раз в │ │ │

│мозга │ │иммуноглобулинов │и крови на NPM/ALK-антиген │неделю с общей │ │ │

│ │ │классов A, M, G. │ │продолжительностью лечения до 1│ │ │

│ │ │Определение количества │ │года. Условия для введения │ │ │

│ │ │субпопуляций Т- и │ │винбластина: нейтрофилы не │ │ │

│ │ │В-лимфоцитов │ │менее 500 кл/мкл, тромбоциты не│ │ │

│ │ │ │ │менее 50000 кл/мкл. Если │ │ │

│ │ │ │ │цитопения - введение │ │ │

│ │ │ │ │пропускается. Если из-за │ │ │

│ │ │ │ │длительной цитопении необходимо│ │ │

│ │ │ │ │пропустить более 2 инъекций, то│ │ │

│ │ │ │ │винбластин вводить после выхода│ │ │

│ │ │ │ │из цитопении в дозе 4 мг/кв.м. │ │ │

│ │ │ │ │Если 2 последующих введения │ │ │

│ │ │ │ │переносятся хорошо, дозу снова │ │ │

│ │ │ │ │увеличить до 6 мг/кв.м. При │ │ │

│ │ │ │ │появлении признаков │ │ │

│ │ │ │ │периферической нейропатии доза │ │ │

│ │ │ │ │винбластина редуцируется до │ │ │

│ │ │ │ │3 мг/кв.м, при сохранении или │ │ │

│ │ │ │ │нарастании симптомов - вплоть │ │ │

│ │ │ │ │до полной отмены. │ │ │

│ │ │ │ │Блок AV: согласно блоку A + │ │ │

│ │ │ │ │винбластин 6,0 мг/кв.м (макс. │ │ │

│ │ │ │ │10 мг) внутривенно струйно, 1-й│ │ │

│ │ │ │ │день. │ │ │

│ │ │ │ │Блок BV: согласно блоку B + │ │ │

│ │ │ │ │винбластин 6,0 мг/кв.м (макс. │ │ │

│ │ │ │ │10 мг) внутривенно струйно, 1-й│ │ │

│ │ │ │ │день. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│АККЛ с инициальным │Респ.У. │Согласно обследованию │Согласно обследованию │Профаза - ААVz-ВВVz-ССVz-ААVz- │12 месяцев │Ремиссия │

│поражением ЦНС │ │пациентов с B-НХЛ, I и │пациентов с B-НХЛ, I и IIR │ВВVz-ССVz │ │в 80% случаев. │

│ │ │IIR стадии │стадии. │Блок ААVz: согласно блоку ААz +│ │5-летняя │

│ │ │ │Дополнительно проводится │винбластин 6,0 мг/кв.м (макс. │ │выживаемость - │

│ │ │ │исследование костного │10 мг), внутривенно струйно, │ │60% │

│ │ │ │мозга, крови и ликвора на │1-й день вместо винкристина │ │ │

│ │ │ │NPM/ALK-антиген │ │ │ │

│ │ │ │ │Блок ВВVz: согласно блоку ВВz +│ │ │

│ │ │ │ │винбластин 6,0 мг/кв.м (макс. │ │ │

│ │ │ │ │10 мг), внутривенно струйно, │ │ │

│ │ │ │ │1-й день вместо винкристина │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Блок ССVz: согласно блоку ССz +│ │ │

│ │ │ │ │винбластин 6,0 мг/кв.м (макс. │ │ │

│ │ │ │ │10 мг), внутривенно струйно, │ │ │

│ │ │ │ │1-й день вместо виндезина. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Острый лимфобластный │О.У., │Общий анализ крови с │КТ или МРТ головного мозга │Протокол лечения MB 2008. │208 недель │Ремиссия. │

│лейкоз (группа │Респ.У. │подсчетом количества │без и с контрастированием. │Индукционная терапия для группы│ │В 81% случаев │

│стандартного риска) │ │тромбоцитов, │Определение концентрации │стандартного риска. │ │5-летняя │

│(C91.0) │ │лейкоцитарной формулы, │иммуноглобулинов классов A,│Перед началом индукции все │ │выживаемость │

│ │ │СОЭ. │M, G. │пациенты рандомизируются на 3 │ │ │

│ │ │Биохимическое │Определение количества │ветви: │ │ │

│ │ │исследование крови с │субпопуляций Т- и │1) индукция с введением │ │ │

│ │ │определением │В-лимфоцитов. │даунорубицина - 45 мг/кв.м на │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │МРТ скелета. │8-й день терапии (без │ │ │

│ │ │общего белка, общего │УЗИ яичек у мальчиков. │пегилированной аспарагиназы); │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │Консультации врачей: │2) индукция с введением │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│стоматолога, эндокринолога.│пегилированной аспарагиназы - │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, │Исследование показателей │1000 ЕД/кв.м на 3-й день │ │ │

│ │ │C-реактивного белка с │гемостаза: определение ПДФ,│терапии (без даунорубицина); │ │ │

│ │ │определением активности │РФК, Д-димеров, определение│3) индукция с введением │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │факторов свертывания. │пегилированной аспарагиназы - │ │ │

│ │ │Определение группы крови│Бактериологические │1000 ЕД/кв.м на 3-й день │ │ │

│ │ │по системам АВО и резус.│исследования. │терапии и даунорубицина - │ │ │

│ │ │Обнаружение антител к │Вирусологические │45 мг/кв.м на 8-й день терапии.│ │ │

│ │ │ВИЧ. │исследования. │Инфузионная терапия из расчета │ │ │

│ │ │Комплекс серологических │Исследование кала на яйца │3 л/кв.м кристаллоидных │ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │гельминтов. │растворов: на 1 л раствора │ │ │

│ │ │Вирусологическое │Исследование кала на │добавляется 80 мл 4% │ │ │

│ │ │исследование на маркеры │энтеробиоз. │бикарбоната натрия. │ │ │

│ │ │гепатитов B и C: HBsAg, │Паразитологические │Препараты: │ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │исследования. │дексаметазон - 6 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ОАМ. │Определение уровня │энтерально, 1 - 28-й дни; │ │ │

│ │ │Исследование показателей│ацелатстимулированного │3 мг/кв.м - 29 - 31-й дни; │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │белка (далее - ASP (coli)) │1,5 мг/кв.м - 32 - 34-й дни; │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, ТВ, с │перед каждым введением │0,75 мг/кв.м - 35 - 36-й дни; │ │ │

│ │ │расчетом МНО и ПТИ, │L-аспарагиназы и на 3-й │даунорубицин - 45 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │определение концентрации│день после введения. │внутривенно, на 22-й день, если│ │ │

│ │ │фибриногена. │Определение уровня │количество бластов в костном │ │ │

│ │ │Исследование пунктата │пегилированной аспарагиназы│мозге на 15-й день было более │ │ │

│ │ │костного мозга с │перед каждым введением, на │10%; │ │ │

│ │ │цитохимическим │7 и 14-й дни после ее │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │исследованием клеток │введения │2 мг) внутривенно, на 8, 15, │ │ │

│ │ │костного мозга. │ │22, 29, 36-й дни; │ │ │

│ │ │Иммунофенотипирование │ │МТХ/цитарабин/преднизолон в │ │ │

│ │ │клеток костного мозга. │ │возрастных дозировках │ │ │

│ │ │Цитогенетическое │ │эндолюмбально на 0 (1), 8, 15, │ │ │

│ │ │исследование клеток │ │22, 29, 36-й дни │ │ │

│ │ │костного мозга. │ │ │ │ │

│ │ │Молекулярно- │ │Консолидация для группы │ │ │

│ │ │биологическое │ │стандартного риска. Все │ │ │

│ │ │исследование клеток КМ. │ │пациенты рандомизируются на 2 │ │ │

│ │ │Люмбальная пункция. │ │группы: │ │ │

│ │ │Рентгенография органов │ │1) с пегилированной │ │ │

│ │ │грудной полости в 2 │ │аспарагиназой - 1000 Ед/кв.м, │ │ │

│ │ │проекциях. │ │внутривенно 1 раз в 2 недели; │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │ │2) с L-аспарагиназой - 5000 │ │ │

│ │ │полости. │ │Ед/кв.м, внутримышечно 1 раз в │ │ │

│ │ │ЭКГ. │ │неделю. │ │ │

│ │ │УЗИ сердца. │ │Каждая консолидация (всего 3) │ │ │

│ │ │Консультации врачей: │ │состоит из 2 фаз, каждая по 6 │ │ │

│ │ │оториноларинголога, │ │недель + 2 недели реиндукции. │ │ │

│ │ │офтальмолога, невролога.│ │Препараты: │ │ │

│ │ │Контроль pH мочи в │ │6-меркаптопурин - 50 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │каждой порции (первые 8 │ │энтерально (доза корректируется│ │ │

│ │ │дней индукционной │ │в зависимости от количества │ │ │

│ │ │терапии) │ │лейкоцитов в анализе крови), │ │ │

│ │ │ │ │43 - 84, 99 - 140, 155 - 196-й │ │ │

│ │ │ │ │дни; │ │ │

│ │ │ │ │метотрексат - 30 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутримышечно (доза │ │ │

│ │ │ │ │корректируется в зависимости от│ │ │

│ │ │ │ │количества лейкоцитов в анализе│ │ │

│ │ │ │ │крови) 1 раз в неделю, │ │ │

│ │ │ │ │43, 50, 57, 64, 71, 78, 99, │ │ │

│ │ │ │ │106, 113, 120, 127, 134, 155, │ │ │

│ │ │ │ │162, 169, 176, 183, 190-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │L-аспарагиназа - 5000 ЕД/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутримышечно 1 раз в неделю │ │ │

│ │ │ │ │(на день позже метотрексата), │ │ │

│ │ │ │ │на 44, 51, 58, 65, 72, 79, 100,│ │ │

│ │ │ │ │107, 114, 121, 128, 135, 156, │ │ │

│ │ │ │ │163, 170, 177, 184, 191-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │пегилированная аспарагиназа - │ │ │

│ │ │ │ │1000 ЕД/кв.м, внутривенно, │ │ │

│ │ │ │ │капельно за 1 час, на 44, 58, │ │ │

│ │ │ │ │72-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │дексаметазон - 6 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │энтерально на протяжении 10 │ │ │

│ │ │ │ │дней с последующей быстрой │ │ │

│ │ │ │ │отменой за 3 дня, 85 - 98, │ │ │

│ │ │ │ │141 - 154, 197 - 210-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │ │ │2 мг), внутривенно, 85, 92, │ │ │

│ │ │ │ │141, 148, 197, 204-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │МТХ/цитарабин/преднизолон в │ │ │

│ │ │ │ │возрастной дозировке (согласно │ │ │

│ │ │ │ │указанным выше), эндолюмбально,│ │ │

│ │ │ │ │на 43, 57, 71, 85, 141, 197-й │ │ │

│ │ │ │ │дни. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Острый лимфобластный │О.У., │Общий анализ крови с │КТ или МРТ головного мозга │Индукционная терапия для группы│36 дней │Ремиссия. │

│лейкоз, группа │Респ.У. │подсчетом количества │без и с контрастированием. │промежуточного риска. │ │В 76% случаев │

│промежуточного риска │ │тромбоцитов, │Определение концентрации │Перед началом индукции все │ │5-летняя │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │иммуноглобулинов классов A,│пациенты рандомизируются на 2 │ │выживаемость │

│ │ │СОЭ. │M, G. │ветви: │ │ │

│ │ │Биохимическое │Определение количества │1) индукция с введением │ │ │

│ │ │исследование крови с │субпопуляций T- и │пегилированной аспарагиназы - │ │ │

│ │ │определением │B-лимфоцитов. │1000 ЕД/кв.м внутривенно на 3-й│ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │МРТ скелета. │день терапии; │ │ │

│ │ │общего белка, общего │УЗИ яичек у мальчиков. │2) индукция без использования │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │Консультации врачей: │пегилированной аспарагиназы. │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│стоматолога, эндокринолога.│Инфузионная терапия из расчета │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, │Исследование показателей │3 л/кв.м кристаллоидных │ │ │

│ │ │C-реактивного белка с │гемостаза: определение ПДФ,│растворов: на 1 л раствора │ │ │

│ │ │определением активности │РФК, Д-димеров, определение│добавляется 80 мл 4% │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │факторов свертывания. │бикарбоната натрия. │ │ │

│ │ │Определение группы крови│Бактериологические │Препараты: │ │ │

│ │ │по системам АВО и резус.│исследования. │дексаметазон - 6 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Обнаружение антител к │Вирусологические │энтерально, 1 - 28-й дни; │ │ │

│ │ │ВИЧ. │исследования. │3 мг/кв.м - 29 - 31-й дни; │ │ │

│ │ │Комплекс серологических │Исследование кала на яйца │1,5 мг/кв.м - 32 - 34-й дни; │ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │гельминтов. │0,75 мг/кв.м - 35 - 36-й дни; │ │ │

│ │ │Вирусологическое │Исследование кала на │даунорубицин - 45 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │исследование на маркеры │энтеробиоз. │внутривенно, на 8 и 22-й дни; │ │ │

│ │ │гепатитов B и C: HBsAg, │Паразитологические │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │исследования. │2 мг), внутривенно, на 8, 15, │ │ │

│ │ │ОАМ. │Определение уровня МТХ (при│22, 29, 36-й дни; │ │ │

│ │ │Исследование показателей│рандомизации с HD МТХ). │МТХ/цитарабин/преднизолон в │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │Определение уровня │возрастной дозировке (согласно │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, ТВ, с │ацелатстимулированного │указанным выше дозам), │ │ │

│ │ │расчетом МНО и ПТИ, │белка (далее - ASP (coli)) │эндолюмбально, на 0 (1), 8, 15,│ │ │

│ │ │определение концентрации│перед каждым введением │22, 29, 36-й дни. │ │ │

│ │ │фибриногена. │L-аспарагиназы и на 3-й │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │Исследование пунктата │день после введения. │ │ │ │

│ │ │костного мозга с │Определение уровня │Консолидация для группы │ │ │

│ │ │цитохимическим │пегилированной аспарагиназы│промежуточного риска. Все │ │ │

│ │ │исследованием клеток │перед каждым введением, на │пациенты рандомизируются на 2 │ │ │

│ │ │костного мозга. │7 и 14-й дни после ее │группы: │ │ │

│ │ │Иммунофенотипирование │введения │1) с метотрексатом - │170 дней │ │

│ │ │клеток костного мозга. │ │30 мг/кв.м + L-аспарагиназа - │ │ │

│ │ │Цитогенетическое │ │10000 Ед/кв.м; │ │ │

│ │ │исследование клеток │ │2) с метотрексатом - 2 г/кв.м +│ │ │

│ │ │костного мозга. │ │L-аспарагиназа - 10000 Ед/кв.м │ │ │

│ │ │Молекулярно- │ │на 1-й консолидации и МТХ - │ │ │

│ │ │биологическое │ │30 мг/кв.м + L-аспарагиназа - │ │ │

│ │ │исследование клеток КМ. │ │10000 Ед/кв.м на 2 и 3-й │ │ │

│ │ │Люмбальная пункция. │ │консолидациях. │ │ │

│ │ │Рентгенография органов │ │Препараты: │ │ │

│ │ │грудной полости в 2 │ │6-меркаптопурин - │ │ │

│ │ │проекциях. │ │50 мг/кв.м (доза корректируется│ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │ │в зависимости от количества │ │ │

│ │ │полости. │ │лейкоцитов в анализе крови), │ │ │

│ │ │ЭКГ. │ │энтерально, на 43 - 84, 99 - │ │ │

│ │ │УЗИ сердца. │ │140, 155 - 196-й дни; │ │ │

│ │ │Консультации врачей: │ │метотрексат - 30 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │оториноларинголога, │ │внутримышечно 1 раз в неделю, │ │ │

│ │ │офтальмолога, невролога.│ │на 43, 50, 57, 64, 71, 78, 99, │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи. │ │106, 113, 120, 127, 134, 155, │ │ │

│ │ │Контроль pH мочи в │ │162, 169, 176, 183, 190-й дни; │ │ │

│ │ │каждой порции (первые 8 │ │или в зависимости от │ │ │

│ │ │дней индукционной │ │рандомизации метотрексат - │ │ │

│ │ │терапии) │ │2000 мг/кв.м, внутривенно за 24│ │ │

│ │ │ │ │часа, на 43, 57, 71-й дни, │ │ │

│ │ │ │ │затем с 99-го дня вводится │ │ │

│ │ │ │ │метотрексат - 30 мг/кв.м; │ │ │

│ │ │ │ │кальция фолинат - 30 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно на 42-й час от │ │ │

│ │ │ │ │начала введения метотрексата │ │ │

│ │ │ │ │(только для МТХ в дозе │ │ │

│ │ │ │ │2000 мг/кв.м) и 15 мг/кв.м - на│ │ │

│ │ │ │ │48 и 54-й часы; │ │ │

│ │ │ │ │L-аспарагиназа 10000 Ед/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутримышечно 1 раз в неделю, │ │ │

│ │ │ │ │на 44, 51, 58, 65, 72, 79, 100,│ │ │

│ │ │ │ │107, 114, 121, 128, 135, 156, │ │ │

│ │ │ │ │163, 170, 177, 184, 191-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │даунорубицин - 30 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно при рандомизации с │ │ │

│ │ │ │ │высокодозированным │ │ │

│ │ │ │ │метотрексатом (HD МТХ) вводится│ │ │

│ │ │ │ │на 52, 66, 85, 106, 127-й дни, │ │ │

│ │ │ │ │при рандомизации со стандартным│ │ │

│ │ │ │ │метотрексатом - на 43, 64, 85, │ │ │

│ │ │ │ │106 и 127-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │дексаметазон - 6 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │энтерально на протяжении 10 │ │ │

│ │ │ │ │дней с последующей быстрой │ │ │

│ │ │ │ │отменой за 3 дня, на 85 - 98, │ │ │

│ │ │ │ │141 - 154, 197 - 210-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │ │ │2 мг), внутривенно, на 85, 92, │ │ │

│ │ │ │ │141, 148, 197, 204-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │МТХ/цитарабин/преднизолон в │ │ │

│ │ │ │ │возрастной дозировке (согласно │ │ │

│ │ │ │ │указанным выше дозам), │ │ │

│ │ │ │ │эндолюмбально, на 43, 57, 71, │ │ │

│ │ │ │ │85, 141, 197-й дни. │ │ │

│ │ │ │ │После окончания 3-й │ │ │

│ │ │ │ │консолидации детям старше 3 │ │ │

│ │ │ │ │лет, рандомизированным на │ │ │

│ │ │ │ │лучевую терапию, проводится │ │ │

│ │ │ │ │лучевая терапия в дозе 12 Гр. │ │ │

│ │ │ │ │При инициальном поражении ЦНС │ │ │

│ │ │ │ │доза лучевой терапии: в │ │ │

│ │ │ │ │возрасте 2 - 3 лет составляет │ │ │

│ │ │ │ │12 Гр; старше 3 лет - 18 Гр. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Острый лимфобластный │О.У., │Общий анализ крови с │Рентгенография органов │Поддерживающая терапия состоит │До 2 лет от начала │ │

│лейкоз, группы │Респ.У. │подсчетом количества │грудной полости. │из чередующихся курсов │терапии │ │

│стандартного и │ │тромбоцитов, │КТ/МРТ головного/ │химиотерапии: 6-меркаптопурин +│ │ │

│промежуточного риска.│ │лейкоцитарной формулы, │спинного мозга при │метотрексат и дексаметазон + │ │ │

│Поддерживающая │ │СОЭ (1 раз в неделю, по │инициальном поражении │винкристин. │ │ │

│терапия │ │показаниям чаще). │нервной системы. │Препараты: │ │ │

│ │ │Биохимическое │Консультации врачей: │6-меркаптопурин - │ │ │

│ │ │исследование крови с │кардиолога, офтальмолога, │50 мг/кв.м, энтерально, │ │ │

│ │ │определением │инфекциониста, │ежедневно в течение 6 недель; │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │оториноларинголога, │метотрексат - 30 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │общего белка, общего │нефролога, акушера- │внутримышечно 1 раз в неделю в │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │гинеколога, эндокринолога и│течение 6 недель. │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│других специалистов по │Дозы 6-меркаптопурина и │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, │показаниям. │метотрексата корректируются в │ │ │

│ │ │C-реактивного белка с │Определение концентрации │зависимости от уровня │ │ │

│ │ │определением активности │гормонов в сыворотке крови.│лейкоцитов. │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ (1 │УЗИ щитовидной железы; │При уровне лейкоцитов более │ │ │

│ │ │раз в месяц, по │органов малого таза по │ 9 │ │ │

│ │ │показаниям чаще). │показаниям. │3 x 10 /л дозы 6-меркаптопурина│ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │Клиренс по эндогенному │и метотрексата увеличиваются в │ │ │

│ │ │полости (1 раз в 3 │креатинину по назначению │1,5 раза. При уровне лейкоцитов│ │ │

│ │ │месяца, по показаниям │врача-нефролога. │ 9 │ │ │

│ │ │чаще). │Бактериологические │менее 2 x 10 /л дозы этих │ │ │

│ │ │Исследование пунктата │исследования. │препаратов уменьшаются в 2 │ │ │

│ │ │костного мозга - при │Вирусологические │раза. При уровне лейкоцитов │ │ │

│ │ │завершении ПТ или по │исследования. │ 9 │ │ │

│ │ │показаниям. │Исследование кала на яйца │меньше 1,0 x 10 /л - │ │ │

│ │ │УЗИ сердца (1 раз в год │гельминтов. │химиотерапия отменяется. │ │ │

│ │ │или по показаниям). │Исследование кала на │Затем следует двухнедельная │ │ │

│ │ │ЭКГ (1 раз в 3 месяца │энтеробиоз. │реиндукция: │ │ │

│ │ │или по показаниям). │Паразитологические │винкристин - 1,5 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ОАМ (1 раз в 3 месяца, │исследования. │внутривенно 1 раз в неделю; │ │ │

│ │ │по показаниям чаще). │Другие лабораторные │дексаметазон - 6 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Исследование │обследования по назначению │энтерально в течение 10 дней с │ │ │

│ │ │спинномозговой жидкости │специалистов │последующей ступенчатой отменой│ │ │

│ │ │при инициальном │ │в течение 3 дней. │ │ │

│ │ │поражении ЦНС на 1-м │ │На 4 первых реиндукциях │ │ │

│ │ │году 1 раз в год, далее │ │проводят эндолюмбально введение│ │ │

│ │ │по показаниям │ │МТХ/цитарабина/преднизолона в │ │ │

│ │ │ │ │возрастной дозировке. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Острый лимфобластный │Респ.У. │Согласно обследованию │Согласно обследованию │Индукционная терапия согласно │36 дней │Ремиссия │

│лейкоз, группа │ │пациентов группы │пациентов группы │индукционной терапии группы │ │в 85% случаев. │

│высокого риска (HRG) │ │стандартного и │стандартного и │промежуточного риска без │ │5-летняя │

│ │ │промежуточного риска │промежуточного риска │пегилированной аспарагиназы │ │выживаемость │

│ │ │ │ │ │ │40% │

│ │ │ │ │Консолидация для группы │ │ │

│ │ │ │ │высокого риска (далее - HRG). │ │ │

│ │ │ │ │Критерии для перевода в HRG: │ │ │

│ │ │ │ │1) отсутствие ремиссии на 36-й │ │ │

│ │ │ │ │день терапии; │ │ │

│ │ │ │ │2) транслакация (9; 22) или │ │ │

│ │ │ │ │реаранжировка гена BCR/ABL, │ │ │

│ │ │ │ │t(4; 11) или реаранжировка │ │ │

│ │ │ │ │гена MLL/AF4, выявленные при │ │ │

│ │ │ │ │первичном диагностическом │ │ │

│ │ │ │ │комплексе; │ │ │

│ │ │ │ │3) пациенты с не-Т-клеточным │ │ │

│ │ │ │ │иммунофенотипом, инициальным │ │ │

│ │ │ │ │лейкоцитозом более │ │ │

│ │ │ │ │100000 кл/мкл и ремиссией │ │ │

│ │ │ │ │на 36-й день терапии │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Пациенты с наличием t(9;22) │ │ │

│ │ │ │ │получают терапию согласно │ │ │

│ │ │ │ │протоколу EsPhALL с добавлением│ │ │

│ │ │ │ │иматиниба. │ │ │

│ │ │ │ │Пациенты с наличием t(4;11) │ │ │

│ │ │ │ │получают терапию согласно │ │ │

│ │ │ │ │протоколу высокого риска │ │ │

│ │ │ │ │ALL-BFM2000, но с добавлением │ │ │

│ │ │ │ │трансретиноевой кислоты. │ │ │

│ │ │ │ │Пациенты с не-Т-клеточным │ │ │

│ │ │ │ │иммунофенотипом, инициальным │ │ │

│ │ │ │ │лейкоцитозом более 100000 │ │ │

│ │ │ │ │кл/мкл и ремиссией на 36-й день│ │ │

│ │ │ │ │терапии и пациенты, не │ │ │

│ │ │ │ │достигшие ремиссию на 36-й день│ │ │

│ │ │ │ │индукционной терапии, получают │ │ │

│ │ │ │ │лечение по протоколу ALL- │ │ │

│ │ │ │ │BFM2000. │ │ │

│ │ │ │ │Протокол лечения ALL-BFM 2000 │ │ │

│ │ │ │ │(6 блоков высокодозной терапии,│ │ │

│ │ │ │ │протокол II, лучевая терапия) │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Острый лимфобластный │Респ.У. │Перед каждым HR-блоком: │Биохимическое исследование │Блок HR I: │20 дней, включая │ │

│лейкоз. Группа │ │Общий анализ крови с │крови с определением │дексаметазон - 20 мг/кв.м, │восстановительный │ │

│высокого риска: │ │подсчетом количества │концентрации C-реактивного │внутрь с 1-го по 5-й день; │14-дневный период │ │

│пациенты с не-Т- │ │тромбоцитов, │белка. │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│клеточным │ │лейкоцитарной формулы, │Бактериологические │2 мг), внутривенно, в 1 и 6-й │ │ │

│иммунофенотипом, │ │СОЭ. │исследования. │дни; │ │ │

│инициальным │ │Биохимическое │Вирусологические │МТХ - 5000 мг/кв.м, внутривенно│ │ │

│лейкоцитозом │ │исследование крови с │исследования. │в виде 24-часовой инфузии в 1-й│ │ │

│100000 кл/мкл и │ │определением │Рентгенография органов │день (1/10 дозы вводится за 1/2│ │ │

│более, ремиссией на │ │концентрации глюкозы, │грудной полости. │часа, остальные 9/10 - за 23 │ │ │

│36-й день терапии и │ │общего белка, общего │УЗИ органов брюшной │1/2 часа); │ │ │

│пациенты, не │ │билирубина, мочевины, │полости, малого таза, │кальция фолинат - 15 мг/кв.м, │ │ │

│достигшие ремиссию на│ │креатинина, электролитов│сердца. │внутривенно, на 42, 48 и 54-й │ │ │

│36-й день. │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, с │Исследование показателей │часы от начала введения │ │ │

│Блок HR I │ │определением активности │кислотно-основного │метотрексата; │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │состояния крови │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Клиренс по эндогенному │ │внутривенно, болюсно перед │ │ │

│ │ │креатинину. │ │каждой инфузией цитарабина; │ │ │

│ │ │ОАМ. │ │цитарабин - 2000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Исследование показателей│ │внутривенно в виде 3-часовой │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │ │инфузии с интервалом 12 часов, │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, фибриногена, │ │на 5-й день (всего 2 введения);│ │ │

│ │ │ТВ. │ │циклофосфамид - 200 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Определение диастазы │ │внутривенно за 1 час с │ │ │

│ │ │мочи. │ │интервалом в 12 часов 2 раза в │ │ │

│ │ │Определение уровня │ │сутки, на 2, 3 и 4-й дни; │ │ │

│ │ │метотрексата в сыворотке│ │уромитексан - 70 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │крови. │ │внутривенно струйно на 0, 4 и │ │ │

│ │ │ЭКГ. │ │8-й часы от начала │ │ │

│ │ │УЗИ сердца. │ │циклофосфамида; │ │ │

│ │ │Контроль pH каждой │ │L-аспарагиназа (Medac) - │ │ │

│ │ │порции мочи │ │25000 ЕД/кв.м, внутривенно за 2│ │ │

│ │ │ │ │часа на 6 и 11-й день; │ │ │

│ │ │ │ │МТХ/цитарабин/преднизолон в │ │ │

│ │ │ │ │возрастной дозировке (согласно │ │ │

│ │ │ │ │указанному выше), эндолюмбально│ │ │

│ │ │ │ │на 1-й день, а при инициальном │ │ │

│ │ │ │ │поражении ЦНС - на 5-й день. │ │ │

│ │ │ │ │Колониестимулирующий фактор │ │ │

│ │ │ │ │(КСФ) - 5 мкг/кг подкожно, с │ │ │

│ │ │ │ │11-го дня от начала блока. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Острый лимфобластный │Респ.У. │Согласно обследованию │Согласно обследованию │Блок HR II: │20 дней, включая │ │

│лейкоз. Группа │ │пациентов перед блоком │пациентов перед блоком HR I│дексаметазон - 20 мг/кв.м, │восстановительный │ │

│высокого риска. │ │HR I │ │внутрь с 1-го по 5-й день; │14-дневный период │ │

│Блок HR II │ │ │ │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │ │ │2 мг), внутривенно болюсно, в │ │ │

│ │ │ │ │1 и 6-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │МТХ - 5000 мг/кв.м, внутривенно│ │ │

│ │ │ │ │в виде 24-часовой инфузии в 1-й│ │ │

│ │ │ │ │день (1/10 дозы вводится за 1/2│ │ │

│ │ │ │ │часа, остальные 9/10 - за 23 │ │ │

│ │ │ │ │1/2 часа); │ │ │

│ │ │ │ │кальция фолинат - 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, на 42, 48 и 54-й │ │ │

│ │ │ │ │часы от начала введения │ │ │

│ │ │ │ │метотрексата; │ │ │

│ │ │ │ │ифосфамид - 800 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, на 2, 3, 4-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │уромитексан - 300 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, на 0, 4 и 8-й часы│ │ │

│ │ │ │ │от начала ифосфамида; │ │ │

│ │ │ │ │рубомицин - 30 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 24-часовая │ │ │

│ │ │ │ │инфузия, на 5-й день; │ │ │

│ │ │ │ │L-аспарагиназа (Medac) - │ │ │

│ │ │ │ │25000 ЕД/кв.м, внутривенно за 2│ │ │

│ │ │ │ │часа на 6 и 11-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │МТХ/цитарабин/преднизолон в │ │ │

│ │ │ │ │возрастной дозировке (согласно │ │ │

│ │ │ │ │указанному выше), эндолюмбально│ │ │

│ │ │ │ │на 1-й день, а при инициальном │ │ │

│ │ │ │ │поражении ЦНС - на 5-й день; │ │ │

│ │ │ │ │КСФ - 5 мкг/кг подкожно, с │ │ │

│ │ │ │ │11-го дня от начала блока. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Острый лимфобластный │Респ.У. │Согласно обследованию │Согласно обследованию │Блок HR III: │20 дней, включая │ │

│лейкоз. Группа │ │пациентов перед блоком │пациентов перед блоком HR I│дексаметазон - 20 мг/кв.м, │восстановительный │ │

│высокого риска. │ │HR I │ │внутрь с 1-го по 5-й день; │14-дневный период │ │

│Блок HR III │ │ │ │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, болюсно перед │ │ │

│ │ │ │ │каждой инфузией цитарабина; │ │ │

│ │ │ │ │цитарабин - 2000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно 3-часовая инфузия │ │ │

│ │ │ │ │с интервалом 12 часов, 1 и 2-й │ │ │

│ │ │ │ │дни (всего 4 введения); │ │ │

│ │ │ │ │L-аспарагиназа - 25000 ЕД/кв.м,│ │ │

│ │ │ │ │внутривенно за 2 часа, на 6 и │ │ │

│ │ │ │ │11-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │этопозид - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, на 3, 4 и 5-й дни;│ │ │

│ │ │ │ │МТХ/цитарабин/преднизолон в │ │ │

│ │ │ │ │возрастной дозировке (согласно │ │ │

│ │ │ │ │указанному выше), эндолюмбально│ │ │

│ │ │ │ │на 1-й день, а при инициальном │ │ │

│ │ │ │ │поражении ЦНС - на 5-й день; │ │ │

│ │ │ │ │КСФ - 5 мкг/кг подкожно, с │ │ │

│ │ │ │ │11-го дня от начала блока. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Острый лимфобластный │Респ.У. │Согласно блоку HR I │Согласно │Согласно блоку HR I │20 дней, включая │ │

│лейкоз. Группа │ │ │блоку HR I │ │восстановительный │ │

│высокого риска. │ │ │ │ │14-дневный период │ │

│Блок HR IV │ │ │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Острый лимфобластный │Респ.У. │Согласно блоку HR I │Согласно │Согласно блоку HR II │20 дней, включая │ │

│лейкоз. Группа │ │ │блоку HR I │ │восстановительный │ │

│высокого риска. │ │ │ │ │14-дневный период │ │

│Блок HR V │ │ │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Острый лимфобластный │Респ.У. │Согласно блоку HR I │Согласно │Согласно блоку HR III │20 дней, включая │ │

│лейкоз. Группа │ │ │блоку HR I │ │восстановительный │ │

│высокого риска. │ │ │ │ │14-дневный период │ │

│Острый лимфобластный │ │ │ │ │ │ │

│лейкоз. Группа │ │ │ │ │ │ │

│высокого риска. │ │ │ │ │ │ │

│Блок HR VI │ │ │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Острый лимфобластный │Респ.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │1-я фаза: │1 - 29 дней │ │

│лейкоз. Группа │ │подсчетом количества │крови с определением │дексаметазон - 10 мг/кв.м, │ │ │

│высокого риска. │ │тромбоцитов, │концентрации C-реактивного │внутрь с 1-го по 29-й день, с │ │ │

│Протокол II │ │лейкоцитарной формулы, │белка. │последующим быстрым снижением; │ │ │

│ │ │СОЭ. │Бактериологические │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │Биохимическое │исследования. │2 мг), внутривенно, на 8, 15, │ │ │

│ │ │исследование крови с │Вирусологические │22, 29-й дни; │ │ │

│ │ │определением │исследования. │доксорубицин - 25 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │Рентгенография органов │внутривенно, на 8, 15, 22, 29-й│ │ │

│ │ │общего белка, общего │грудной полости. │дни; │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │УЗИ органов брюшной │L-аспарагиназа (Medac) - 10000 │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│полости, малого таза, │ЕД/кв.м, внутривенно за 1 час, │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, с │сердца. │на 8, 12, 15 и 18-й дни; │ │ │

│ │ │определением активности │Исследование параметров │метотрексат в возрастной │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │кислотно-основного │дозировке (согласно указанному │ │ │

│ │ │Клиренс по эндогенному │состояния крови │выше), эндолюмбально │ │ │

│ │ │креатинину. │ │ │ │ │

│ │ │ОАМ. │ │2-я фаза: │36 - 49 дней │ │

│ │ │Исследование показателей│ │6-тиогуанин - 60 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │ │внутрь, с 36-го по 49-й день; │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, фибриногена, │ │циклофосфамид - 1000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ТВ. │ │внутривенно, на 36-й день; │ │ │

│ │ │Определение диастазы │ │уромитексан - 400 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │мочи. │ │внутривенно, струйно на 0, 4 и │ │ │

│ │ │ЭКГ. │ │8-й часы от начала │ │ │

│ │ │УЗИ сердца │ │циклофосфамида; │ │ │

│ │ │ │ │цитарабин - 75 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, струйно, на │ │ │

│ │ │ │ │38 - 41 и 45 - 48-й дни. │ │ │

│ │ │ │ │Метотрексат в возрастной │ │ │

│ │ │ │ │дозировке (согласно указанному │ │ │

│ │ │ │ │выше), эндолюмбально на 38 и │ │ │

│ │ │ │ │45-й дни │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Поддерживающая │О.У., │Согласно обследованию │Согласно обследованию │Согласно поддерживающей терапии│До 2 лет от начала │ │

│терапия у детей с ОЛЛ│Респ.У. │пациентов стандартной и │пациентов стандартной и │для пациентов с ОЛЛ стандартной│терапии │ │

│группы высокого │ │промежуточной группы │промежуточной группы риска │и промежуточной групп риска. │ │ │

│риска: пациенты с │ │риска при проведении │при проведении │Сопроводительная терапия │ │ │

│не-Т-клеточным │ │поддерживающей терапии. │поддерживающей терапии │ │ │ │

│иммунофенотипом, │ │Дополнительно │ │ │ │ │

│инициальным │ │выполняется миелограмма │ │ │ │ │

│лейкоцитозом │ │через 6, 12 и 24 месяца │ │ │ │ │

│100000 кл/мкл и │ │от начала поддерживающей│ │ │ │ │

│более, ремиссией на │ │терапии (далее - по │ │ │ │ │

│36-й день терапии и │ │показаниям) │ │ │ │ │

│пациенты, не │ │ │ │ │ │ │

│достигшие ремиссию на│ │ │ │ │ │ │

│36-й день │ │ │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ОЛЛ, высокая группа │Респ.У. │Согласно первичному │Согласно первичному │Протокол лечения ALL-BFM 2000 +│8 - 9 месяцев │ │

│риска с t(4;11) │ │обследованию пациентов с│обследованию пациентов с │трансретиноевая кислота: │ │ │

│ │ │ОЛЛ │ОЛЛ │индукционная терапия, 6 │ │ │

│ │ │ │ │HR-блоков, протокол II, лучевая│ │ │

│ │ │ │ │терапия, поддерживающая │ │ │

│ │ │ │ │терапия, с добавлением │ │ │

│ │ │ │ │трансретиноевой кислоты │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Индукционная терапия │Респ.У. │Согласно первичному │Согласно первичному │Согласно индукционной терапии │36 дней │ │

│ │ │обследованию пациентов с│обследованию пациентов с │группы стандартного риска │ │ │

│ │ │ОЛЛ │ОЛЛ │ОЛЛ-МБ-2008 │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Блок HR I протокола │Респ.У. │Перед каждым HR-блоком │Биохимическое исследование │Блок HR I ALL-BFM 2000: │20 дней, включая │ │

│ALL-BFM 2000 │ │протокола ALL-BFM 2000: │крови с определением │дексаметазон - 20 мг/кв.м, │восстановительный │ │

│ │ │Общий анализ крови с │концентрации C-реактивного │внутрь с 1-го по 5-й день; │14-дневный период │ │

│ │ │подсчетом количества │белка. │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │тромбоцитов, │Бактериологические │2 мг), внутривенно, в 1 и 6-й │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │исследования. │дни; │ │ │

│ │ │СОЭ. │Вирусологические │МТХ - 5000 мг/кв.м, внутривенно│ │ │

│ │ │Биохимическое │исследования. │в виде 24-часовой инфузии в 1-й│ │ │

│ │ │исследование крови с │Рентгенография органов │день (1/10 дозы вводится за 1/2│ │ │

│ │ │определением │грудной полости. │часа, остальные 9/10 - за 23 │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │УЗИ органов брюшной │1/2 часа); │ │ │

│ │ │общего белка, общего │полости, малого таза, │кальция фолинат - 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │сердца. │внутривенно, на 42, 48 и 54-й │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│Исследование показателей │часы от начала введения │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, с │кислотно-основного │метотрексата; │ │ │

│ │ │определением активности │состояния крови │циклофосфамид - 200 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │ │внутривенно за 1 час, 5 │ │ │

│ │ │Клиренс по эндогенному │ │введений с интервалом в 12 │ │ │

│ │ │креатинину. │ │часов, на 2, 3 и 4-й дни; │ │ │

│ │ │ОАМ. │ │уромитексан - 70 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Исследование показателей│ │внутривенно струйно на 0, 4 и │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │ │8-й часы от начала │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, фибриногена, │ │циклофосфамида; │ │ │

│ │ │ТВ. │ │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Определение диастазы │ │внутривенно, болюсно перед │ │ │

│ │ │мочи. │ │каждой инфузией цитарабина; │ │ │

│ │ │Определение уровня │ │цитарабин - 2000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │метотрексата в сыворотке│ │внутривенно в виде 3-часовой │ │ │

│ │ │крови. │ │инфузии с интервалом 12 часов, │ │ │

│ │ │ЭКГ. │ │на 5-й день (всего 2 введения);│ │ │

│ │ │УЗИ сердца. │ │L-аспарагиназа (Medac) - 25000 │ │ │

│ │ │Контроль pH каждой │ │ЕД/кв.м, внутривенно за 2 часа │ │ │

│ │ │порции мочи │ │на 6-й день; │ │ │

│ │ │ │ │МТХ/цитарабин/преднизолон в │ │ │

│ │ │ │ │возрастной дозировке (согласно │ │ │

│ │ │ │ │указанному выше), эндолюмбально│ │ │

│ │ │ │ │на 1-й день, а при инициальном │ │ │

│ │ │ │ │поражении ЦНС - на 5-й день. │ │ │

│ │ │ │ │Добавляется трансретиноевая │ │ │

│ │ │ │ │кислота - 25 мг/кв.м, внутрь, с│ │ │

│ │ │ │ │7-го по 20-й день. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Блок HR II протокола │Респ.У. │Согласно блоку HR I │Согласно блоку │Блок HR II ALL-BFM 2000: │20 дней, включая │ │

│ALL-BFM 2000 │ │ALL-BFM 2000 │HR I ALL-BFM 2000 │дексаметазон - 20 мг/кв.м, │восстановительный │ │

│ │ │ │ │внутрь или внутривенно, с 1-го │14-дневный период │ │

│ │ │ │ │по 5-й день; │ │ │

│ │ │ │ │виндезин - 3 мг/кв.м (макс. │ │ │

│ │ │ │ │5 мг), внутривенно болюсно, в │ │ │

│ │ │ │ │1 и 6-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │МТХ - 5000 мг/кв.м, внутривенно│ │ │

│ │ │ │ │в виде 24-часовой инфузии в 1-й│ │ │

│ │ │ │ │день (1/10 дозы вводится за 1/2│ │ │

│ │ │ │ │часа, остальные 9/10 - за 23 │ │ │

│ │ │ │ │1/2 часа); │ │ │

│ │ │ │ │кальция фолинат - 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, на 42, 48 и 54-й │ │ │

│ │ │ │ │часы от начала введения │ │ │

│ │ │ │ │метотрексата; │ │ │

│ │ │ │ │ифосфамид - 800 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, на 2, 3, 4-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │уромитексан - 300 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, на 0, 4 и 8-й │ │ │

│ │ │ │ │часы от начала ифосфамида; │ │ │

│ │ │ │ │даунорубицин - 30 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 24-часовая │ │ │

│ │ │ │ │инфузия, на 5-й день; │ │ │

│ │ │ │ │L-аспарагиназа (Medac) - │ │ │

│ │ │ │ │25000 ЕД/кв.м, внутривенно за 2│ │ │

│ │ │ │ │часа на 6-й день; │ │ │

│ │ │ │ │МТХ/цитарабин/преднизолон в │ │ │

│ │ │ │ │возрастной дозировке (согласно │ │ │

│ │ │ │ │указанному выше), эндолюмбально│ │ │

│ │ │ │ │на 1-й день, а при инициальном │ │ │

│ │ │ │ │поражении ЦНС - на 5-й день. │ │ │

│ │ │ │ │Добавляется трансретиноевая │ │ │

│ │ │ │ │кислота - 25 мг/кв.м, внутрь, с│ │ │

│ │ │ │ │7-го по 20-й день. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Блок HR III протокола│Респ.У. │Согласно блоку HR I │Согласно блоку │Блок HR III ALL-BFM 2000: │20 дней, включая │ │

│ALL-BFM 2000 │ │ALL-BFM 2000 │HR I ALL-BFM 2000 │дексаметазон - 20 мг/кв.м, │восстановительный │ │

│ │ │ │ │внутрь или внутривенно, с 1-го │14-дневный период │ │

│ │ │ │ │по 5-й день; │ │ │

│ │ │ │ │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, болюсно перед │ │ │

│ │ │ │ │каждой инфузией цитарабина; │ │ │

│ │ │ │ │цитарабин - 2000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно 3-часовая инфузия │ │ │

│ │ │ │ │с интервалом 12 часов, 1 и 2-й │ │ │

│ │ │ │ │дни (всего 4 введения); │ │ │

│ │ │ │ │этопозид - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, всего 5 введений с│ │ │

│ │ │ │ │интервалом 12 часов, начало с │ │ │

│ │ │ │ │3-го дня; │ │ │

│ │ │ │ │L-аспарагиназа - 25000 ЕД/кв.м,│ │ │

│ │ │ │ │внутривенно за 2 часа, на 6-й │ │ │

│ │ │ │ │день; │ │ │

│ │ │ │ │МТХ/цитарабин/преднизолон в │ │ │

│ │ │ │ │возрастной дозировке (согласно │ │ │

│ │ │ │ │указанному выше), эндолюмбально│ │ │

│ │ │ │ │на 1-й день, а при инициальном │ │ │

│ │ │ │ │поражении ЦНС на 5-й день. │ │ │

│ │ │ │ │Добавляется трансретиноевая │ │ │

│ │ │ │ │кислота 25 мг/кв.м, внутрь, с │ │ │

│ │ │ │ │7-го по 20-й день. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Блок HR IV протокола │Респ.У. │Согласно блоку HR I │Согласно блоку │Согласно блоку HR I ALL-BFM │20 дней, включая │ │

│ALL-BFM 2000 │ │протокола ALL-BFM 2000 │HR I ALL-BFM 2000 │2000: исключаются │восстановительный │ │

│ │ │ │ │L-аспарагиназа на 11-й день и │14-дневный период │ │

│ │ │ │ │КСФ. │ │ │

│ │ │ │ │Добавляется трансретиноевая │ │ │

│ │ │ │ │кислота 25 мг/кв.м, внутрь, с │ │ │

│ │ │ │ │7-го по 20-й день │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Блок HR V протокола │Респ.У. │Согласно блоку HR I │Согласно блоку │Согласно блоку HR II ALL-BFM │20 дней, включая │ │

│ALL-BFM 2000 │ │ALL-BFM 2000 │HR I ALL-BFM 2000 │2000: исключаются │восстановительный │ │

│ │ │ │ │L-аспарагиназана 11-й день и │14-дневный период │ │

│ │ │ │ │КСФ. │ │ │

│ │ │ │ │Добавляется трансретиноевая │ │ │

│ │ │ │ │кислота 25 мг/кв.м, внутрь, с │ │ │

│ │ │ │ │7-го по 20-й день │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Блок HR VI протокола │Респ.У. │Согласно блоку HR I │Согласно блоку │Согласно блоку HR III ALL-BFM │20 дней, включая │ │

│ALL-BFM 2000 │ │ALL-BFM 2000 │HR I ALL-BFM 2000 │2000: исключаются │восстановительный │ │

│ │ │ │ │L-аспарагиназа на 11-й день и │14-дневный период │ │

│ │ │ │ │КСФ. │ │ │

│ │ │ │ │Добавляется трансретиноевая │ │ │

│ │ │ │ │кислота 25 мг/кв.м, внутрь, с │ │ │

│ │ │ │ │7-го по 20-й день │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Протокол II │Респ.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │1-я фаза протокола │1 - 33 дня │ │

│ │ │подсчетом количества │крови с определением │ALL-BFM 2000: │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │концентрации С-реактивного │дексаметазон - 10 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │белка. │внутрь с 1-го по 29-й день, с │ │ │

│ │ │СОЭ. │Бактериологические │последующим быстрым снижением к│ │ │

│ │ │Биохимическое │исследования. │32-му дню; │ │ │

│ │ │исследование крови с │Вирусологические │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │определением │исследования. │2 мг), внутривенно, на 8, 15, │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │Рентгенография органов │22, 29-й дни; │ │ │

│ │ │общего белка, общего │грудной полости. │доксорубицин - 30 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │УЗИ органов брюшной │внутривенно, на 8, 15, 22, 29-й│ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│полости, малого таза, │дни; │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, с │сердца. │L-аспарагиназа (Medac) - │ │ │

│ │ │определением активности │Исследование параметров │10000 ЕД/кв.м, внутривенно за 1│ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │кислотно-основного │час, на 8, 11, 15 и 18-й дни; │ │ │

│ │ │Клиренс по эндогенному │состояния крови │метотрексат в возрастной │ │ │

│ │ │креатинину. │ │дозировке (согласно указанному │ │ │

│ │ │ОАМ. │ │выше), если было инициальное │ │ │

│ │ │Исследование показателей│ │поражение ЦНС, эндолюмбально, 1│ │ │

│ │ │гемостаза: определение │ │и 18 дни. │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, фибриногена, │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │ТВ. │ │ │ │ │

│ │ │Определение диастазы │ │2-я фаза протокола │36 - 49 дней │ │

│ │ │мочи. │ │ALL-BFM 2000: │ │ │

│ │ │ЭКГ. │ │6-тиогуанин - 60 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │УЗИ сердца │ │внутрь, с 36-го по 49-й день; │ │ │

│ │ │ │ │циклофосфамид - 1000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, на 36-й день; │ │ │

│ │ │ │ │уромитексан - 400 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, струйно на 0, 4 и │ │ │

│ │ │ │ │8-й часы от начала │ │ │

│ │ │ │ │циклофосфамида; │ │ │

│ │ │ │ │цитарабин - 75 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, струйно, на 38 - │ │ │

│ │ │ │ │41 и 45 - 48-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │метотрексат в возрастной │ │ │

│ │ │ │ │дозировке (согласно указанному │ │ │

│ │ │ │ │выше), эндолюмбально на 38 и │ │ │

│ │ │ │ │45-й дни. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Поддерживающая │О.У., │Согласно поддерживающей │Согласно поддерживающей │Согласно поддерживающей терапии│До 2 лет от начала │ │

│терапия │Респ.У. │терапии ОЛЛ-МБ-2008. │терапии ОЛЛ-МБ-2008 │ОЛЛ-МБ-2008, но на блоках │терапии │ │

│ │ │Цитогенетический │ │реиндукции добавлена │ │ │

│ │ │контроль ремиссии │ │трансретиноевая кислота │ │ │

│ │ │ │ │25 мг/кв.м в течение 14 дней, │ │ │

│ │ │ │ │внутрь │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Группа высокого риска│Респ.У. │Согласно первичному │Согласно первичному │Протокол лечения EsPhALL: │8 - 9 месяцев │ │

│t(9;22) │ │обследованию пациентов с│обследованию пациентов с │индукционная терапия, протокол │ │ │

│ │ │ОЛЛ │ОЛЛ │I2, 3 блока высокодозной │ │ │

│ │ │ │ │терапии, затем или │ │ │

│ │ │ │ │трансплантация костного мозга │ │ │

│ │ │ │ │(лечение завершено) или │ │ │

│ │ │ │ │протокол II, лучевая терапия, │ │ │

│ │ │ │ │протокол II, поддерживающая │ │ │

│ │ │ │ │терапия с добавлением иматиниба│ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Индукционная терапия │О.У., │Согласно первичному │Согласно первичному │Согласно индукционной терапии │36 дней │ │

│для пациентов с │Респ.У. │обследованию пациентов с│обследованию пациентов с │ОЛЛ-МБ-2008 │ │ │

│t(9;22) │ │ОЛЛ │ОЛЛ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Протокол I2 для │Респ.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │Протокол I2: │29 дней │ │

│пациентов с t(9;22) │ │подсчетом количества │крови с определением │6-меркаптопурин - 60 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │концентрации C-реактивного │внутрь, с 36-го по 64-й день; │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │белка. │иматиниб - 300 мг/кв.м, внутрь,│ │ │

│ │ │СОЭ. │Бактериологические │с 36-го по 64-й день; │ │ │

│ │ │Биохимическое │исследования. │циклофосфамид - 1000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │исследование крови с │Вирусологические │внутривенно, на 36 и 64-й дни; │ │ │

│ │ │определением │исследования. │уромитексан - 400 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │Рентгенография органов │внутривенно, на 0, 4 и 8-й часы│ │ │

│ │ │общего белка, общего │грудной полости. │от начала циклофосфамида; │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │УЗИ органов брюшной │цитарабин - 75 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│полости, малого таза, │внутривенно, струйно на 38 - │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, с │сердца. │41, 45 - 48, 52 - 55, 59 - 62-й│ │ │

│ │ │определением активности │Исследование параметров │дни; │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │кислотно-основного │метотрексат в возрастной │ │ │

│ │ │Клиренс по эндогенному │состояния крови │дозировке (согласно указанному │ │ │

│ │ │креатинину. │ │выше), эндолюмбально на 38 и │ │ │

│ │ │ОАМ. │ │45-й дни. │ │ │

│ │ │Исследование показателей│ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │ │ │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, фибриногена, │ │ │ │ │

│ │ │ТВ. │ │ │ │ │

│ │ │Определение диастазы │ │ │ │ │

│ │ │мочи. │ │ │ │ │

│ │ │Определение уровня │ │ │ │ │

│ │ │метотрексата в сыворотке│ │ │ │ │

│ │ │крови. │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ сердца │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Блок HR I для │Респ.У. │Согласно блоку HR I │Согласно блоку HR I │Согласно блоку HR I протокола │20 дней, включая │ │

│пациентов с t(9;22) │ │протокола ALL-BFM 2000 │протокола ALL-BFM 2000 │ALL-BFM 2000: исключается │восстановительный │ │

│ │ │ │ │L-аспарагиназа на 11-й день. │14-дневный период │ │

│ │ │ │ │Добавляется иматиниб │ │ │

│ │ │ │ │300 мг/кв.м с 7-го по 20-й │ │ │

│ │ │ │ │день, внутрь │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Блок HR II для │Респ.У. │Согласно блоку I │Согласно блоку II протокола│Согласно блоку HR II протокола │20 дней, включая │ │

│пациентов с t(9;22) │ │протокола ALL-BFM 2000 │ALL-BFM 2000 │ALL-BFM 2000: исключается │восстановительный │ │

│ │ │ │ │L-аспарагиназа на 11-й день. │14-дневный период │ │

│ │ │ │ │Добавляется иматиниб │ │ │

│ │ │ │ │300 мг/кв.м с 7-го по 20-й │ │ │

│ │ │ │ │день, внутрь │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Блок HR III для │Респ.У. │Согласно блоку I │Согласно блоку I протокола │Согласно блоку HR III протокола│20 дней, включая │ │

│пациентов с t(9;22) │ │протокола ALL-BFM 2000 │ALL-BFM 2000 │ALL-BFM 2000: исключается │восстановительный │ │

│ │ │ │ │L-аспарагиназа на 11-й день. │14-дневный период │ │

│ │ │ │ │Добавляется иматиниб │ │ │

│ │ │ │ │300 мг/кв.м с 7-го по 20-й │ │ │

│ │ │ │ │день, внутрь │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Оптимальное время для │ │ │

│ │ │ │ │проведения аллогенной │ │ │

│ │ │ │ │трансплантации костного мозга │ │ │

│ │ │ │ │(далее - ТКМ). │ │ │

│ │ │ │ │Лечение основного заболевания │ │ │

│ │ │ │ │завершено. │ │ │

│ │ │ │ │Пациенты, которым по какой-либо│ │ │

│ │ │ │ │причине не может быть выполнена│ │ │

│ │ │ │ │ТКМ, продолжают ХТ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Протокол II (протокол│Респ.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │1-я фаза: │1 - 29 дней │ │

│II повторяется после │ │подсчетом количества │крови с определением │дексаметазон - 10 мг/кв.м, │ │ │

│лучевой терапии) для │ │тромбоцитов, │концентрации C-реактивного │внутрь с 1-го по 29-й день │ │ │

│пациентов с t(9;22) │ │лейкоцитарной формулы, │белка. │(девочки от 1 года до 10 лет и │ │ │

│ │ │СОЭ. │Бактериологические │мальчики старше 1 года); │ │ │

│ │ │Биохимическое │исследования. │1-я фаза: │ │ │

│ │ │исследование крови с │Вирусологические │дексаметазон - 10 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │определением │исследования. │внутрь с 1-го по 8-й день, │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │Рентгенография органов │с 15-го по 22-й день (девочки │ │ │

│ │ │общего белка, общего │грудной полости. │старше 10 лет); │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │УЗИ органов брюшной │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│полости, малого таза, │2 мг), внутривенно, на 8, 15, │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, с │сердца. │22, 29-й дни; │ │ │

│ │ │определением активности │Исследование параметров │доксорубицин - 25 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │кислотно-основного │внутривенно, на 8, 15, 22, 29-й│ │ │

│ │ │Клиренс по эндогенному │состояния крови │дни; │ │ │

│ │ │креатинину. │ │L-аспарагиназа - 10000 ЕД/кв.м,│ │ │

│ │ │ОАМ. │ │внутривенно за 1 час, на 8, 12,│ │ │

│ │ │Исследование показателей│ │15 и 18-й дни; │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │ │метотрексат в возрастной │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, фибриногена, │ │дозировке (согласно указанному │ │ │

│ │ │ТВ. │ │выше), эндолюмбально на 38 и │ │ │

│ │ │Определение диастазы │ │45-й дни. │ │ │

│ │ │мочи. │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │Определение уровня │ │ │ │ │

│ │ │метотрексата в сыворотке│ │2-я фаза: согласно 2-й фазе │36 - 63 дней │ │

│ │ │крови. │ │протокола II ALL-BFM 2000. │ │ │

│ │ │ЭКГ. │ │Добавляется иматиниб │ │ │

│ │ │УЗИ сердца │ │300 мг/кв.м, энтерально, с │ │ │

│ │ │ │ │36-го по 63-й дни │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Промежуточная │Респ.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │6-меркаптопурин - │1 - 29 дней │ │

│поддерживающая │ │подсчетом количества │крови с определением │50 мг/кв.м, внутрь, с 1-го по │ │ │

│терапия для пациентов│ │тромбоцитов, │концентрации C-реактивного │29-й день; │ │ │

│с t(9;22) │ │лейкоцитарной формулы, │белка. │метотрексат - 20 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │СОЭ. │Бактериологические │внутрь, 8, 15, 22, 29-й дни. │ │ │

│ │ │Биохимическое │исследования. │метотрексат в возрастной │ │ │

│ │ │исследование крови с │Вирусологические │дозировке (согласно указанному │ │ │

│ │ │определением │исследования. │выше), эндолюмбально на 15, │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │Рентгенография органов │22-й дни │ │ │

│ │ │общего белка, общего │грудной полости. │ │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │УЗИ органов брюшной │ │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│полости, малого таза, │ │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, с │сердца. │ │ │ │

│ │ │определением активности │Исследование параметров │ │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │кислотно-основного │ │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи │состояния крови │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Лучевая терапия для │Респ.У. │Общий анализ крови с │Консультация врача- │Пациенты, не достигшие 2 лет, │10 - 14 дней │ │

│пациентов с t(9;22) │ │подсчетом количества │невролога │получают лучевую терапию в СОД │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │ │12 Гр; старше 2 лет - в СОД │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │ │18 Гр. │ │ │

│ │ │СОЭ. │ │С инициальным поражением ЦНС - │ │ │

│ │ │Биохимическое │ │24 Гр │ │ │

│ │ │исследование крови с │ │ │ │ │

│ │ │определением │ │ │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │ │ │ │ │

│ │ │общего белка, общего │ │ │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │ │ │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│ │ │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, с │ │ │ │ │

│ │ │определением активности │ │ │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │ │ │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Протокол II │Респ.У. │Согласно ранее │Согласно ранее проведенному│Согласно ранее проведенному │63 дня │ │

│(повторный) для │ │проведенному протоколу │протоколу II │протоколу II │ │ │

│пациентов с t(9;22) │ │II │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Поддерживающая │О.У., │Согласно поддерживающей │Согласно поддерживающей │Поддерживающая терапия: │До 2 лет от начала │ │

│терапия для пациентов│Респ.У. │терапии протокола │терапии протокола │6-меркаптопурин - 50 мг/кв.м, │лечения │ │

│с t(9;22) │ │ОЛЛ-МБ-2008. │ОЛЛ-МБ-2008 │энтерально, ежедневно в │ │ │

│ │ │Цитогенетический и │ │течение; │ │ │

│ │ │молекулярно- │ │метотрексат - 30 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │биологический контроль │ │внутримышечно 1 раз в неделю. │ │ │

│ │ │ремиссии │ │Дозы 6-меркаптопурина и │ │ │

│ │ │ │ │метотрексата корректируются в │ │ │

│ │ │ │ │зависимости от уровня │ │ │

│ │ │ │ │лейкоцитов. │ │ │

│ │ │ │ │При уровне лейкоцитов более │ │ │

│ │ │ │ │ 9 │ │ │

│ │ │ │ │3 x 10 /л дозы 6-меркаптопурина│ │ │

│ │ │ │ │и метотрексата увеличиваются в │ │ │

│ │ │ │ │1,5 раза. При уровне лейкоцитов│ │ │

│ │ │ │ │ 9 │ │ │

│ │ │ │ │менее 2 x 10 /л дозы этих │ │ │

│ │ │ │ │препаратов уменьшаются в 2 │ │ │

│ │ │ │ │раза. При уровне лейкоцитов │ │ │

│ │ │ │ │ 9 │ │ │

│ │ │ │ │меньше 1,0 x 10 /л - │ │ │

│ │ │ │ │химиотерапия отменяется │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Острый лимфобластный │Респ.У. │Согласно первичному │Согласно первичному │Протокол лечения MLL-Baby 2006.│До 2 лет от момента │Общая 5-летняя │

│лейкоз у детей до 1 │ │обследованию пациентов с│обследованию пациентов с │Алгоритм расчета доз: │постановки диагноза │выживаемость │

│года, промежуточная │ │ОЛЛ │ОЛЛ │1) за основу берется │ │59% │

│группа риска │ │ │ │терапевтическая доза 1 кв.м │ │ │

│(стандартной группы │ │ │ │поверхности тела; │ │ │

│риска в этой │ │ │ │2) в зависимости от возраста │ │ │

│возрастной группе │ │ │ │пациента доза рассчитывается по│ │ │

│нет) │ │ │ │схеме: │ │ │

│ │ │ │ │ дети младше 6 месяцев - 2/3 │ │ │

│ │ │ │ │ от расчетной дозы; │ │ │

│ │ │ │ │ дети в возрасте 6 и более │ │ │

│ │ │ │ │ месяцев, но менее 12 │ │ │

│ │ │ │ │ месяцев - 3/4 от расчетной │ │ │

│ │ │ │ │ дозы; │ │ │

│ │ │ │ │ дети в возрасте 12 месяцев и│ │ │

│ │ │ │ │ старше - полная │ │ │

│ │ │ │ │ терапевтическая доза │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Индукционная терапия │Респ.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │Индукционная терапия для группы│36 дней │ │

│ │ │подсчетом количества │крови с определением │промежуточного риска. │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │концентрации C-реактивного │Инфузионная терапия из расчета │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │белка. │3 л/кв.м кристаллоидных │ │ │

│ │ │СОЭ. │Бактериологические │растворов: на 1 л раствора │ │ │

│ │ │Биохимическое │исследования. │добавляется 80 мл 4% │ │ │

│ │ │исследование крови с │Вирусологические │бикарбоната натрия. │ │ │

│ │ │определением │исследования. │Препараты: │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │Рентгенография органов │дексаметазон - 6 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │общего белка, общего │грудной полости. │внутрь, 1 - 29-й дни, с │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │УЗИ органов брюшной │последующим снижением к 38-му │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│полости, малого таза, │дню; │ │ │

│ │ │k, Na, Mg, Ca, Cl, P, с │сердца. │трансретиноевая кислота - │ │ │

│ │ │определением активности │Исследование параметров │25 мг/кв.м, внутрь 36 - 43-й │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │кислотно-основного │дни; │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи. │состояния крови │даунорубицин - 45 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │+ │ │внутривенно, 8 и 22-й дни; │ │ │

│ │ │Контроль pH мочи в │ │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │каждой порции │ │2 мг), внутривенно, струйно на │ │ │

│ │ │ │ │8, 15, 22, 29, 36-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │МТХ/цитарабин/преднизолон │ │ │

│ │ │ │ │согласно возрастным дозировкам,│ │ │

│ │ │ │ │эндолюмбально, 0 (1), 8, 15, │ │ │

│ │ │ │ │22, 29, 36-й дни. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Консолидирующая │Респ.У. │Общий анализ крови с │Согласно обследованию │Консолидирующая терапия: │170 дней │ │

│терапия (дети до 1 │ │подсчетом количества │пациентов с ОЛЛ до 1 года │6-меркаптопурин - 50 мг/кв.м │ │ │

│года) │ │тромбоцитов, │при проведении индукционной│(доза корректируется в │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │терапии │зависимости от количества │ │ │

│ │ │СОЭ. │ │лейкоцитов в анализе крови), │ │ │

│ │ │Биохимическое │ │внутрь, 43 - 84, 99 - 140, │ │ │

│ │ │исследование крови с │ │155 - 196-й дни; │ │ │

│ │ │определением │ │метотрексат - 30 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │ │внутримышечно 1 раз в неделю, │ │ │

│ │ │общего белка, общего │ │43, 50, 57, 64, 71, 78, 99, │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │ │106, 113, 120, 127, 134, 155, │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│ │162, 169, 176, 183, 190-й дни; │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, с │ │L-аспарагиназа - 10000 Ед/кв.м,│ │ │

│ │ │определением активности │ │внутримышечно 1 раз в неделю, │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │ │44, 51, 58, 65, 72, 79, 100, │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи. │ │107, 114, 121, 128, 135, 156, │ │ │

│ │ │Определение диастазы │ │163, 170, 177, 184, 191-й дни; │ │ │

│ │ │мочи. │ │даунорубицин - 30 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Исследование показателей│ │внутривенно капельно в течение │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │ │6 часов, на 43, 64, 85, 106 и │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, фибриногена, │ │127-й дни; │ │ │

│ │ │ТВ. │ │дексаметазон - 6 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │УЗИ сердца. │ │внутрь на протяжении 10 дней с │ │ │

│ │ │ЭКГ. │ │последующей быстрой отменой за │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │ │3 дня, 85 - 98, 141 - 154, │ │ │

│ │ │полости │ │197 - 210-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │трансретиноевая кислота - │ │ │

│ │ │ │ │25 мг/кв.м, внутрь, 85 - 98, │ │ │

│ │ │ │ │141 - 154, 197 - 210-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │ │ │2 мг), внутривенно струйно, 85,│ │ │

│ │ │ │ │92, 141, 148, 197, 204-й дни. │ │ │

│ │ │ │ │МТХ/цитарабин/преднизолон в │ │ │

│ │ │ │ │возрастной дозировке (указаны │ │ │

│ │ │ │ │выше), эндолюмбально, 43, 57, │ │ │

│ │ │ │ │71, 85, 141, 197-й дни. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ОЛЛ, дети до 1 года, │Респ.У. │Согласно протоколу │Согласно протоколу лечения │Протокол лечения MLL-Baby 2006 │ │ │

│группа высокого риска│ │лечения MLL-Baby 2006 │MLL-Baby 2006 │ │ │ │

│(t(4;11) и невыход в │ │ │ │ │ │ │

│ремиссию на 36-й │ │ │ │ │ │ │

│день) │ │ │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Блок HR I протокола │Респ.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │Блок HR I: │20 дней, включая │ │

│MLL-Baby 2006 │ │подсчетом количества │крови с определением │дексаметазон - 20 мг/кв.м, │восстановительный │ │

│ │ │тромбоцитов, │концентрации C-реактивного │внутрь, с 1-го по 5-й день; │14-дневный период │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │белка. │6-меркаптопурин - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │СОЭ. │Бактериологические │внутрь, с 1-го по 5-й день; │ │ │

│ │ │Биохимическое │исследования. │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │исследование крови с │Вирусологические │2 мг), внутривенно, 1 и 6-й │ │ │

│ │ │определением │исследования. │дни; │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │Рентгенография органов │метотрексат - 2000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │общего белка, общего │грудной полости. │внутривенно в виде 24-часовой │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │УЗИ органов брюшной │инфузии (1/10 дозы вводится за │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│полости, малого таза, │1/2 часа, 9/10 дозы - за 23 и │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, с │сердца. │1/2 часа), 1-й день; │ │ │

│ │ │определением активности │Исследование параметров │кальция фолинат - 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │кислотно-основного │внутривенно, болюсно, на 42, │ │ │

│ │ │Клиренс по эндогенному │состояния крови │48 и 54-й часы от начала │ │ │

│ │ │креатинину. │ │введения метотрексата; │ │ │

│ │ │ОАМ. │ │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Исследование показателей│ │внутривенно, болюсно перед │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │ │каждой инфузией цитарабина; │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, фибриногена, │ │цитарабин - 2000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ТВ. │ │внутривенно 3-часовая инфузия │ │ │

│ │ │Определение диастазы │ │с интервалом 12 часов, 5-й день│ │ │

│ │ │мочи. │ │(всего 2 введения); │ │ │

│ │ │Определение уровня │ │L-аспарагиназа (Medac) - │ │ │

│ │ │метатрексата в сыворотке│ │10000 ЕД/кв.м, внутримышечно на│ │ │

│ │ │крови. │ │6-й день; │ │ │

│ │ │ЭКГ. │ │трансретиноевая кислота - │ │ │

│ │ │УЗИ сердца. │ │25 мг/кв.м, внутрь, с 7-го по │ │ │

│ │ │Контроль pH каждой │ │20-й день; │ │ │

│ │ │порции мочи │ │МТХ/цитарабин/преднизолон в │ │ │

│ │ │ │ │возрастной дозировке (согласно │ │ │

│ │ │ │ │указанному выше), │ │ │

│ │ │ │ │эндолюмбально, 1-й день. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Блок HR II протокола │Респ.У. │Согласно блоку HR I │Согласно блоку HR I │Блок HR II: │20 дней, включая │ │

│MLL-Baby 2006 │ │ │ │дексаметазон - 20 мг/кв.м, │восстановительный │ │

│ │ │ │ │внутрь, с 1-го по 5-й день; │14-дневный период │ │

│ │ │ │ │6-меркаптопурин - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутрь, с 1-го по 5-й день; │ │ │

│ │ │ │ │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │ │ │2 мг), внутривенно болюсно, │ │ │

│ │ │ │ │1-й день; │ │ │

│ │ │ │ │метотрексат - 2000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно в виде 24-часовой │ │ │

│ │ │ │ │инфузии (1/10 дозы вводится за │ │ │

│ │ │ │ │1/2 часа, 9/10 дозы - за 23 и │ │ │

│ │ │ │ │1/2 часа), 1-й день; │ │ │

│ │ │ │ │кальция фолинат - 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, болюсно, на 42, │ │ │

│ │ │ │ │48 и 54-й часы от начала │ │ │

│ │ │ │ │введения метотрексата; │ │ │

│ │ │ │ │ифосфамид - 400 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, на 2, 3, 4-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │уромитексана - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, на 0, 4 и 8-й часы│ │ │

│ │ │ │ │от начала инфузии ифосфамида; │ │ │

│ │ │ │ │L-аспарагиназа (Medac) - │ │ │

│ │ │ │ │10000 ЕД/кв.м, внутримышечно на│ │ │

│ │ │ │ │6-й день; │ │ │

│ │ │ │ │МТХ/цитарабин/преднизолон в │ │ │

│ │ │ │ │возрастной дозировке (согласно │ │ │

│ │ │ │ │указанному выше), │ │ │

│ │ │ │ │эндолюмбально, 1-й день; │ │ │

│ │ │ │ │трансретиноевая кислота - │ │ │

│ │ │ │ │25 мг/кв.м, внутрь, с 7-го по │ │ │

│ │ │ │ │20-й день. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Блок HR III протокола│Респ.У. │Согласно блоку HR I, │Согласно блоку HR I │Блок HR III: │20 дней, включая │ │

│MLL-Baby 2006 │ │исключая определение │ │дексаметазон - 20 мг/кв.м, │восстановительный │ │

│ │ │уровня метотрексата и pH│ │внутрь с 1-го по 5-й день; │14-дневный период │ │

│ │ │мочи │ │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, болюсно перед │ │ │

│ │ │ │ │каждой инфузией цитарабина; │ │ │

│ │ │ │ │цитарабин - 2000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно 3-часовая инфузия │ │ │

│ │ │ │ │с интервалом 12 часов, 1 и │ │ │

│ │ │ │ │2-й дни (всего 4 введения); │ │ │

│ │ │ │ │этопозид - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 3, 4 и 5-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │L-аспарагиназа (Medac) - │ │ │

│ │ │ │ │10000 ЕД/кв.м, внутримышечно на│ │ │

│ │ │ │ │6-й день; │ │ │

│ │ │ │ │МТХ/цитарабин/преднизолон в │ │ │

│ │ │ │ │возрастной дозировке (согласно │ │ │

│ │ │ │ │указанному выше), │ │ │

│ │ │ │ │эндолюмбально, 1-й день; │ │ │

│ │ │ │ │трансретиноевая кислота - │ │ │

│ │ │ │ │25 мг/кв.м, внутрь, с 7-го по │ │ │

│ │ │ │ │20-й день. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Блок HR IV протокола │Респ.У. │Согласно блоку HR I │Согласно блоку HR I │Согласно блоку HR I │20 дней, включая │ │

│MLL-Baby 2006 │ │ │ │ │восстановительный │ │

│ │ │ │ │ │14-дневный период │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Блок HR V протокола │Респ.У. │Согласно блоку HR I │Согласно блоку HR I │Согласно блоку HR II │20 дней, включая │ │

│MLL-Baby 2006 │ │ │ │ │восстановительный │ │

│ │ │ │ │ │14-дневный период │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Блок HR VI протокола │Респ.У. │Согласно блоку HR I │Согласно блоку HR I │Согласно блоку HR III │20 дней, включая │ │

│MLL-Baby 2006 │ │ │ │ │восстановительный │ │

│ │ │ │ │ │14-дневный период │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Протокол II протокола│Респ.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │1-я фаза: │1 - 29 дней │ │

│MLL-Baby 2006 │ │подсчетом количества │крови с определением │дексаметазон - 10 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │концентрации C-реактивного │внутрь, с 1-го по 29-й день с │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │белка. │последующим быстрым снижением; │ │ │

│ │ │СОЭ. │Бактериологические │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │Биохимическое │исследования. │2 мг) внутривенно, струйно на │ │ │

│ │ │исследование крови с │Вирусологические │8, 15, 22, 29-й дни; │ │ │

│ │ │определением │исследования. │идарубицин - 8 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │Рентгенография органов │внутривенно, на 8 и 22-й дни; │ │ │

│ │ │общего белка, общего │грудной полости. │пегилированная аспарагиназа - │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │УЗИ органов брюшной │1000 ЕД/кв.м, внутривенно за 1 │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│полости, малого таза, │час, 8, 12, 15 и 18-й дни │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, с │сердца. │ │ │ │

│ │ │определением активности │Исследование параметров │2-я фаза: │36 - 49 дней │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │кислотно-основного │6-тиогуанин - 60 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Клиренс по эндогенному │состояния крови │внутрь, с 36-го по 49-й день; │ │ │

│ │ │креатинину. │ │циклофосфамид - 1000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ОАМ. │ │внутривенно, на 36-й день; │ │ │

│ │ │Исследование показателей│ │уромитексан - 400 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │ │внутривенно струйно, на 0, 4 и │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, фибриногена, │ │8-й часы от начала инфузии │ │ │

│ │ │ТВ. │ │циклофосфамида; │ │ │

│ │ │Определение диастазы │ │цитарабин - 75 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │мочи. │ │внутривенно, 38 - 41 и 45 - │ │ │

│ │ │Определение уровня │ │48-й дни; │ │ │

│ │ │метотрексата в сыворотке│ │МТХ/цитарабин/преднизолон в │ │ │

│ │ │крови. │ │возрастной дозировке (согласно │ │ │

│ │ │ЭКГ. │ │указанному выше), │ │ │

│ │ │УЗИ сердца │ │эндолюмбально, 1-й день; │ │ │

│ │ │ │ │трансретиноевая кислота - │ │ │

│ │ │ │ │25 мг/кв.м, внутрь, с 36-го по │ │ │

│ │ │ │ │48-й дни. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Лучевая терапия │Респ.У. │Общий анализ крови с │Консультация врача- │Лучевая терапия в СОД 12 Грей │ │ │

│протокола MLL-Baby │ │подсчетом количества │невролога │проводится с 38-го дня │ │ │

│2006 │ │тромбоцитов, │ │протокола II только у пациентов│ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │ │с инициальным нейролейкозом из │ │ │

│ │ │СОЭ. │ │высокой группы риска, достигших│ │ │

│ │ │Биохимическое │ │возраста 12 месяцев к моменту │ │ │

│ │ │исследование крови с │ │проведения II фазы протокола II│ │ │

│ │ │определением │ │ │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │ │ │ │ │

│ │ │общего белка, общего │ │ │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │ │ │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│ │ │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, с │ │ │ │ │

│ │ │определением активности │ │ │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ. │ │ │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Поддерживающая │Респ.У. │Согласно поддерживающей │Согласно поддерживающей │Согласно поддерживающей терапии│До 2 лет от начала │ │

│терапия протокола │ │терапии ALL-MB 2008 │терапии ALL-MB 2008 │ALL-MB 2008, но на блоках │терапии │ │

│MLL-Baby 2006 │ │ │ │реиндукции добавлена │ │ │

│ │ │ │ │трансретиноевая кислота - │ │ │

│ │ │ │ │25 мг/кв.м, внутрь в течение 14│ │ │

│ │ │ │ │дней │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Рецидив острого │Респ.У. │Общий анализ крови с │Консультации врачей: │Протокол лечения рецидива │S1 группа - │Ремиссия │

│лимфобластного │ │подсчетом количества │офтальмолога, │острого лимфобластного лейкоза │72 недели, │S1 группа │

│лейкоза │ │тромбоцитов, │оториноларинголога, │ALL-REZ BFM 2002. │S2 группа - │бессобытийная │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │невролога. │Все пациенты независимо от │129 недель, │выживаемость │

│S1, S2, S3/S4 │ │СОЭ. │Бактериологические │терапевтической группы получают│S3/S4 группа - │(далее - БСВ) - │

│терапевтические │ │Биохимическое │исследования. │циторедуктивную профазу и 2 │14 недель │75%, │

│группы │ │исследование крови с │Вирусологические │индукционных блока ХТ (F1 и │ │S2 группа - БСВ │

│ │ │определением │исследования. │F2). Затем рандомизая: ветвь А │ │45%, S3 группа -│

│ │ │концентрации глюкозы, │Исследование кала на яйца │(протокол II-Ida) или по ветви │ │БСВ 25%, S4 │

│ │ │общего белка, общего │гельминтов. │В (блоки R) │ │группа - │

│ │ │билирубина, мочевины, │Исследование кала на │ │ │ремиссия │

│ │ │креатинина, мочевой │энтеробиоз. │Циторедуктивная профаза: │ │достигается в │

│ │ │кислоты, электролитов K,│Паразитологические │дексаметазон - 6 мг/кв.м, │ │50 - 60% и │

│ │ │Na, Mg, Ca, Cl, P, │исследования. │внутрь, 1 - 5-й дни. │ │длится 3 месяца │

│ │ │C-реактивного белка, с │КТ головного мозга, органов│Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │определением активности │грудной полости, │ │ │ │

│ │ │ЛДГ, ГГТП, ЩФ, АсАТ, │придаточных пазух носа. │Блок F1: │ │ │

│ │ │АлАТ. │HLA-типирование │дексаметазон - 20 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Исследование показателей│родственного пациента и │внутрь, 1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │родственников │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, фибриногена, │ │2 мг), внутривенно струйно, 1 и│ │ │

│ │ │ТВ. │ │6-й дни за 1 час до начала │ │ │

│ │ │Обнаружение антител к │ │метотрексата; │ │ │

│ │ │ВИЧ. │ │метотрексат 1000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Комплекс серологических │ │внутривенно за 36 часов (1/10 │ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │ │дозы вводится за 1/2 часа, 9/10│ │ │

│ │ │Определение группы крови│ │дозы - за 35 и 1/2 часа), 1 │ │ │

│ │ │по системам АВО и резус.│ │день; │ │ │

│ │ │Вирусологическое │ │кальция фолинат - 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │исследование на маркеры │ │внутривенно, на 42, 48 и 54-й │ │ │

│ │ │гепатитов B и C: HBsAg, │ │часы от начала введения │ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │ │метотрексата; │ │ │

│ │ │ОАМ. │ │L-аспарагиназа (Medac) - 10000 │ │ │

│ │ │Пункция костного мозга с│ │ЕД/кв.м, внутривенно капельно │ │ │

│ │ │цитохимическим │ │за 6 часов, 4-й день (в случае │ │ │

│ │ │исследованием клеток │ │аллергической реакции на │ │ │

│ │ │костного мозга. │ │L-аспарагиназу (Medac) в │ │ │

│ │ │Иммунофенотипирование │ │анамнезе - вводится │ │ │

│ │ │клеток костного мозга. │ │пегелированная аспарагиназа в │ │ │

│ │ │Цитогенетическое │ │дозе 1000 ЕД/кв.м, внутривенно │ │ │

│ │ │исследование клеток │ │капельно за 2 часа); │ │ │

│ │ │костного мозга. │ │МТХ/цитарабин/преднизолон в │ │ │

│ │ │Молекулярно- │ │возрастной дозировке (согласно │ │ │

│ │ │биологическое │ │указанному выше), │ │ │

│ │ │исследование клеток │ │эндолюмбально, 1-й день через │ │ │

│ │ │костного мозга. │ │1 час от начала введения │ │ │

│ │ │МТТ-тест. │ │метотрексата. │ │ │

│ │ │Люмбальная пункция. │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │Рентгенография органов │ │ │ │ │

│ │ │грудной полости в 2 │ │Блок F2: │ │ │

│ │ │проекциях. │ │дексаметазон - 20 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │ │внутрь, 1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │полости, органов мошонки│ │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │(мальчики), органов │ │2 мг), внутривенно струйно, 1-й│ │ │

│ │ │малого таза (девочки). │ │день; │ │ │

│ │ │ЭКГ. │ │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │УЗИ сердца. │ │внутривенно, за 30 мин до │ │ │

│ │ │Консультация врача- │ │цитарабина; │ │ │

│ │ │невролога. │ │цитарабин - 3000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Клиренс по эндогенному │ │внутривенно за 3 часа каждые 12│ │ │

│ │ │креатинину. │ │часов (всего 4 введения), 1 и │ │ │

│ │ │Определение уровня │ │2-й дни; │ │ │

│ │ │метотрексата в сыворотке│ │L-аспарагиназа (Medac) 10000 │ │ │

│ │ │крови (при проведении │ │ЕД/кв.м, внутривенно капельно │ │ │

│ │ │блоков ХТ с │ │за 6 часов, 4-й день (в случае │ │ │

│ │ │метотрексатом). │ │аллергической реакции на │ │ │

│ │ │Контроль рН мочи (при │ │L-аспарагиназу (Medac) в │ │ │

│ │ │проведении блоков ХТ с │ │анамнезе - вводится │ │ │

│ │ │метотрексатом) │ │пегелированная аспарагиназа в │ │ │

│ │ │ │ │дозе 1000 ЕД/кв.м, внутривенно │ │ │

│ │ │ │ │капельно за 2 часа); │ │ │

│ │ │ │ │МТХ/цитарабин/преднизолон в │ │ │

│ │ │ │ │возрастной дозировке (согласно │ │ │

│ │ │ │ │указанному выше), │ │ │

│ │ │ │ │эндолюмбально, 1-й день через 1│ │ │

│ │ │ │ │час от начала введения │ │ │

│ │ │ │ │метотрексата. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Консолидирующая терапия. │ │ │

│ │ │ │ │Блок R2: │ │ │

│ │ │ │ │дексаметазон - 20 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутрь, 1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │дексаметазон - 10 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутрь, 6-й день; │ │ │

│ │ │ │ │6-тиогуанин - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутрь, в 18.00, 1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │виндезин - 3 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно струйно, 1-й день │ │ │

│ │ │ │ │за 1 час до начала │ │ │

│ │ │ │ │метотрексата; │ │ │

│ │ │ │ │метотрексат - 1000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно за 36 часов (1/10 │ │ │

│ │ │ │ │дозы вводится за 1/2 часа, 9/10│ │ │

│ │ │ │ │дозы - за 35 и 1/2 часа), 1-й │ │ │

│ │ │ │ │день; │ │ │

│ │ │ │ │кальция фолинат 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно на 42, 48 и 54-й │ │ │

│ │ │ │ │часы от начала введения │ │ │

│ │ │ │ │метотрексата; │ │ │

│ │ │ │ │МТХ/цитарабин/преднизолон в │ │ │

│ │ │ │ │возрастной дозировке (согласно │ │ │

│ │ │ │ │указанному выше), │ │ │

│ │ │ │ │эндолюмбально, 1-й день через 1│ │ │

│ │ │ │ │час от начала введения │ │ │

│ │ │ │ │метотрексата; │ │ │

│ │ │ │ │ифосфамид - 400 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно за 1 час, 1 - 5-й │ │ │

│ │ │ │ │дни (в 1-й день - перед началом│ │ │

│ │ │ │ │инфузии метотрексата; 2-й │ │ │

│ │ │ │ │день - после окончания инфузии │ │ │

│ │ │ │ │метотрексата; 5-й день - перед │ │ │

│ │ │ │ │даунорубицином); │ │ │

│ │ │ │ │даунорубицин - 35 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно за 24 часа, 5-й │ │ │

│ │ │ │ │день; │ │ │

│ │ │ │ │L-аспарагиназа (Medac) - │ │ │

│ │ │ │ │10000 ЕД/кв.м, внутривенно за 6│ │ │

│ │ │ │ │часов, 6-й день (в случае │ │ │

│ │ │ │ │аллергической реакции на │ │ │

│ │ │ │ │L-аспарагиназу (Medac) в │ │ │

│ │ │ │ │анамнезе вводится │ │ │

│ │ │ │ │пегелированная аспарагиназа в │ │ │

│ │ │ │ │дозе 1000 ЕД/кв.м внутривенно │ │ │

│ │ │ │ │за 2 часа). │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Блок R1: │ │ │

│ │ │ │ │дексаметазон - 20 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутрь, 1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │дексаметазон - 10 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутрь, 6-й день; │ │ │

│ │ │ │ │6-меркаптопурин - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутрь, 1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │ │ │2 мг), внутривенно струйно, 1-й│ │ │

│ │ │ │ │(за 1 час до начала │ │ │

│ │ │ │ │метотрексата) и 6-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │метотрексат - 1000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно за 36 часов (1/10 │ │ │

│ │ │ │ │дозы вводится за 1/2 часа, 9/10│ │ │

│ │ │ │ │дозы - за 35 и 1/2 часа), 1-й │ │ │

│ │ │ │ │день; │ │ │

│ │ │ │ │кальция фолинат - 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно на 42, 48 и 54-й │ │ │

│ │ │ │ │часы от начала введения │ │ │

│ │ │ │ │метотрексата; │ │ │

│ │ │ │ │МТХ/цитарабин/преднизолон в │ │ │

│ │ │ │ │возрастной дозировке (согласно │ │ │

│ │ │ │ │указанному выше), │ │ │

│ │ │ │ │эндолюмбально, 1-й день через 1│ │ │

│ │ │ │ │час от начала введения │ │ │

│ │ │ │ │метотрексата; │ │ │

│ │ │ │ │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно струйно, за 30 мин │ │ │

│ │ │ │ │до цитарабина; │ │ │

│ │ │ │ │цитарабин - 2000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно капельно за 3 часа │ │ │

│ │ │ │ │каждые 12 часов (всего 2 │ │ │

│ │ │ │ │введения), 5-й день; │ │ │

│ │ │ │ │L-аспарагиназа (Medac) - │ │ │

│ │ │ │ │10000 ЕД/кв.м, внутривенно │ │ │

│ │ │ │ │капельно за 6 часов, 6-й день │ │ │

│ │ │ │ │(в случае аллергической реакции│ │ │

│ │ │ │ │на L-аспарагиназу (Medac) в │ │ │

│ │ │ │ │анамнезе - вводится │ │ │

│ │ │ │ │пегелированная аспарагиназа в │ │ │

│ │ │ │ │дозе 1000 ЕД/кв.м, внутривенно │ │ │

│ │ │ │ │капельно за 2 часа). │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Протокол II-Ida │ │ │

│ │ │ │ │1 фаза: │ │ │

│ │ │ │ │дексаметазон - 6 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутрь, с 1-го по 14-й день, с │ │ │

│ │ │ │ │последующим ступенчатым │ │ │

│ │ │ │ │снижением дозы с 15-го по 23-й │ │ │

│ │ │ │ │день; │ │ │

│ │ │ │ │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │ │ │2 мг), внутривенно, на 1, 8, │ │ │

│ │ │ │ │15, 22-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │идарубицин - 6 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно за 6 часов, 1, 8, │ │ │

│ │ │ │ │15, 22-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │L-аспарагиназа (Medac) - │ │ │

│ │ │ │ │10000 ЕД/кв.м, внутривенно за 6│ │ │

│ │ │ │ │часов, 1, 6, 11, 16-й дни (в │ │ │

│ │ │ │ │случае аллергической реакции на│ │ │

│ │ │ │ │L-аспарагиназу (Medac) в │ │ │

│ │ │ │ │анамнезе - вводится │ │ │

│ │ │ │ │пегелированная аспарагиназа в │ │ │

│ │ │ │ │дозе 1000 ЕД/кв.м, внутривенно │ │ │

│ │ │ │ │за 2 часа, в 1, 11-й дни). │ │ │

│ │ │ │ │МТХ/цитарабин/преднизолон в │ │ │

│ │ │ │ │возрастной дозировке (согласно │ │ │

│ │ │ │ │указанному выше), │ │ │

│ │ │ │ │эндолюмбально, 1 и 15-й дни │ │ │

│ │ │ │ │(при ЦНС рецидиве + 8-й день). │ │ │

│ │ │ │ │2 фаза: │ │ │

│ │ │ │ │6-тиогуанин - 60 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутрь, с 29 по 43-й день; │ │ │

│ │ │ │ │циклофосфамид - 1000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 29-й день; │ │ │

│ │ │ │ │цитарабин - 75 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, струйно, │ │ │

│ │ │ │ │31 - 34 и 38 - 41-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │МТХ/цитарабин/преднизолон в │ │ │

│ │ │ │ │возрастной дозировке (согласно │ │ │

│ │ │ │ │указанному выше), │ │ │

│ │ │ │ │эндолюмбально, 31 и 38-й дни. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│S1 терапевтическая │Респ.У. │Согласно первичному │Согласно первичному │Циторедуктивная профаза, блоки │72 недели │ │

│группа │ │обследованию пациентов с│обследованию пациентов с │F1, F2. │ │ │

│ │ │рецидивом острого │рецидивом острого │Дальнейшая терапия зависит от │ │ │

│ │ │лимфобластного лейкоза │лимфобластного лейкоза │ветви, по которой проводится │ │ │

│ │ │ │ │лечение. │ │ │

│ │ │ │ │Ветвь A - назначается протокол │ │ │

│ │ │ │ │II-Ida, затем 3 блока R (R1, │ │ │

│ │ │ │ │R2, R1). Ветвь B - назначается │ │ │

│ │ │ │ │6 блоков R (R2, R1, R2, R1, R2,│ │ │

│ │ │ │ │R1). │ │ │

│ │ │ │ │Локальная терапия: при │ │ │

│ │ │ │ │поражении яичек - выполняется │ │ │

│ │ │ │ │орхэктомия в начале лечения или│ │ │

│ │ │ │ │в течение лечения. Если │ │ │

│ │ │ │ │клинически пораженное яичко не │ │ │

│ │ │ │ │удалено, должно выполняться его│ │ │

│ │ │ │ │облучение в СОД 24 Гр. В случае│ │ │

│ │ │ │ │одностороннего поражения │ │ │

│ │ │ │ │яичка - выполняется биопсия │ │ │

│ │ │ │ │контралатерального яичка. В │ │ │

│ │ │ │ │случае отрицательного │ │ │

│ │ │ │ │результата биопсии непораженное│ │ │

│ │ │ │ │яичко должно быть │ │ │

│ │ │ │ │профилактически облучено в СОД │ │ │

│ │ │ │ │15 Гр. Если биопсия не │ │ │

│ │ │ │ │выполнена или она │ │ │

│ │ │ │ │положительная, клинически │ │ │

│ │ │ │ │не пораженное яичко облучается │ │ │

│ │ │ │ │в СОД 18 Гр. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│S1 терапевтическая │О.У., │Общий анализ крови с │Рентгенография органов │Поддерживающая терапия: │12 месяцев │ │

│группа. │Респ.У. │подсчетом количества │грудной полости. │6-меркаптопурин - │ │ │

│Поддерживающая │ │тромбоцитов, │КТ/МРТ головного/ │50 мг/кв.м, внутрь, ежедневно; │ │ │

│терапия │ │лейкоцитарной формулы, │спинного мозга при │метотрексат - 20 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │СОЭ (1 раз в неделю, по │инициальном поражении │внутрь, 1 раз в неделю. │ │ │

│ │ │показаниям чаще). │нервной системы. │Дозы 6-меркаптопурина и │ │ │

│ │ │Биохимическое │Консультации врачей: │метотрексата корректируются в │ │ │

│ │ │исследование крови с │кардиолога, офтальмолога, │зависимости от уровня │ │ │

│ │ │определением │инфекциониста, │лейкоцитов. │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │оториноларинголога, │При уровне лейкоцитов более │ │ │

│ │ │общего белка, общего │нефролога, акушера- │ 9 │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │гинеколога, эндокринолога и│3 x 10 /л дозы 6-меркаптопурина│ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│других специалистов по │и метотрексата увеличиваются в │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, │показаниям. │1,5 раза. При уровне лейкоцитов│ │ │

│ │ │C-реактивного белка с │Определение концентрации │ 9 │ │ │

│ │ │определением активности │гормонов в сыворотке крови.│менее 2 x 10 /л дозы этих │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ (1 │УЗИ щитовидной железы; │препаратов уменьшаются в 2 │ │ │

│ │ │раз в месяц, по │органов малого таза по │раза. При уровне лейкоцитов │ │ │

│ │ │показаниям чаще). │показаниям. │ 9 │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │Клиренс по эндогенному │меньше 1,0 x 10 /л - │ │ │

│ │ │полости (1 раз в 3 │креатинину. │химиотерапия отменяется │ │ │

│ │ │месяца, по показаниям │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │чаще). │исследования. │ │ │ │

│ │ │Исследование пунктата │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │костного мозга - при │исследования. │ │ │ │

│ │ │завершении ПТ или по │Другие лабораторные │ │ │ │

│ │ │показаниям. │обследования по назначению │ │ │ │

│ │ │УЗИ сердца (1 раз в год │специалистов │ │ │ │

│ │ │или по показаниям). │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ (1 раз в 3 месяца │ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям). │ │ │ │ │

│ │ │ОАМ (1 раз в 3 месяца, │ │ │ │ │

│ │ │по показаниям чаще). │ │ │ │ │

│ │ │Исследование │ │ │ │ │

│ │ │спинномозговой жидкости │ │ │ │ │

│ │ │при инициальном │ │ │ │ │

│ │ │поражении ЦНС на 1-м │ │ │ │ │

│ │ │году 1 раз в год, далее │ │ │ │ │

│ │ │по показаниям │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│S2 терапевтическая │Респ.У. │Согласно первичному │Согласно первичному │Циторедуктивная профаза, блоки │129 недель │ │

│группа │ │обследованию пациентов с│обследованию пациентов с │F1, F2. │ │ │

│ │ │рецидивом острого │рецидивом острого │После блока F2 определяется │ │ │

│ │ │лимфобластного лейкоза │лимфобластного лейкоза │уровень минимальной │ │ │

│ │ │ │ │резидуальной болезни в костном │ │ │

│ │ │ │ │мозге (далее - │ │ │

│ │ │ │ │МРБ). При уровне МРБ менее │ │ │

│ │ │ │ │ -3 │ │ │

│ │ │ │ │10 дальнейшая терапия │ │ │

│ │ │ │ │продолжается в зависимости от │ │ │

│ │ │ │ │рандомизации. Ветвь А - │ │ │

│ │ │ │ │назначается протокол II-Ida, │ │ │

│ │ │ │ │затем 5 блоков R (R1, R2, R1, │ │ │

│ │ │ │ │R2, R1). │ │ │

│ │ │ │ │Ветвь В - 8 блоков R (R2, R1, │ │ │

│ │ │ │ │R2, R1, R2, R1, R2, R1). │ │ │

│ │ │ │ │Затем при внекостномозговых │ │ │

│ │ │ │ │очагах (яички и / или ЦНС) - │ │ │

│ │ │ │ │локальная терапия. │ │ │

│ │ │ │ │ЦНС облучается независимо от │ │ │

│ │ │ │ │того, было или нет поражение. │ │ │

│ │ │ │ │Профилактическое облучение ЦНС │ │ │

│ │ │ │ │в СОД 12 Гр, терапевтическое │ │ │

│ │ │ │ │краниоспинальное облучение - в │ │ │

│ │ │ │ │СОД 24 Гр. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│S2 терапевтическая │О.У., │Согласно обследованию │Согласно обследованию │Поддерживающая терапия: │24 месяца │ │

│группа. │Респ.У. │пациентов с рецидивом │пациентов с рецидивом │6-меркаптопурин - 50 мг/кв.м, │ │ │

│Поддерживающая │ │острого лимфобластного │острого лимфобластного │внутрь, ежедневно; │ │ │

│терапия │ │лейкоза S1 │лейкоза S1 терапевтической │метотрексат - 20 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │терапевтической группы │группы при проведении │внутрь, 1 раз в неделю. │ │ │

│ │ │при проведении │поддерживающей терапии │Дозы 6-меркаптопурина и │ │ │

│ │ │поддерживающей терапии │ │метотрексата корректируются в │ │ │

│ │ │ │ │зависимости от уровня │ │ │

│ │ │ │ │лейкоцитов (согласно S1 │ │ │

│ │ │ │ │терапевтической группы). │ │ │

│ │ │ │ │Дополнительно проводятся 4 │ │ │

│ │ │ │ │курса реиндукции с этопозидом в│ │ │

│ │ │ │ │дозе 50 мг/кв.м/день, внутрь, │ │ │

│ │ │ │ │10 дней. │ │ │

│ │ │ │ │Первый курс реиндукции │ │ │

│ │ │ │ │начинается через 6 недель │ │ │

│ │ │ │ │поддерживающей терапии. │ │ │

│ │ │ │ │Интервалы между началом одного │ │ │

│ │ │ │ │курса и началом следующего - 8 │ │ │

│ │ │ │ │недель. Прием меркаптопурина и │ │ │

│ │ │ │ │метотрексата при этом не │ │ │

│ │ │ │ │прерывается │ │ │

│ │ │ │ │ -3 │ │ │

│ │ │ │ │При уровне МРБ более 10 │ │ │

│ │ │ │ │показана трансплантация от │ │ │

│ │ │ │ │HLA-идентичного родственного │ │ │

│ │ │ │ │или неродственного донора │ │ │

│ │ │ │ │(выполняется после 5 блоков R │ │ │

│ │ │ │ │или после протокола II-Ida и 2 │ │ │

│ │ │ │ │блоков) │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│S2d - high risk │Респ.У. │Согласно первичному │Согласно первичному │Выполняются еженедельные │134 недели │ │

│терапевтическая │ │обследованию пациентов с│обследованию пациентов с │эндолюмбальные введения │ │ │

│группа (очень ранний │ │рецидивом острого │рецидивом острого │цитостатиков │ │ │

│и ранний ЦНС │ │лимфобластного лейкоза │лимфобластного лейкоза │метотрексат/цитарабин/ │ │ │

│рецидив) │ │ │ │преднизолон в возрастных │ │ │

│ │ │ │ │дозировках (согласно указанным │ │ │

│ │ │ │ │выше дозам) до санации ликвора.│ │ │

│ │ │ │ │Затем проводятся блоки ХТ F1, │ │ │

│ │ │ │ │F2, R2, R1, R2, R1, R2 и │ │ │

│ │ │ │ │аутологичная трансплантация │ │ │

│ │ │ │ │периферической стволовой клетки│ │ │

│ │ │ │ │(далее - ауто-ТПСК). Забор │ │ │

│ │ │ │ │периферической стволовой клетки│ │ │

│ │ │ │ │(далее - ПСК) производится │ │ │

│ │ │ │ │после второго R2 или R1 блока. │ │ │

│ │ │ │ │Забор ПСК проводится только в │ │ │

│ │ │ │ │случае, если уровень МРБ в │ │ │

│ │ │ │ │ -4 │ │ │

│ │ │ │ │костном мозге <10 . │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│S2d - high risk │О.У., │Согласно обследованию │Согласно обследованию │Через 10 недель после ауто-ТПСК│До 2 лет от начала │ │

│терапевтическая │Респ.У. │пациентов с рецидивом │пациентов с рецидивом │начинается поддерживающая │терапии │ │

│группа (очень ранний │ │острого лимфобластного │острого лимфобластного │терапия. │ │ │

│и ранний ЦНС │ │лейкоза S1 │лейкоза S1 терапевтической │Препараты: │ │ │

│рецидив). │ │терапевтической группы │группы при проведении │6-меркаптопурин - 50 мг/кв.м, │ │ │

│Поддерживающая │ │при проведении │поддерживающей терапии │внутрь, ежедневно; │ │ │

│терапия │ │поддерживающей терапии │ │метотрексат - 20 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутрь, 1 раз в неделю. │ │ │

│ │ │ │ │Дозы 6-меркаптопурина и │ │ │

│ │ │ │ │метотрексата корректируются в │ │ │

│ │ │ │ │зависимости от уровня │ │ │

│ │ │ │ │лейкоцитов (согласно S1 │ │ │

│ │ │ │ │терапевтической группы) │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Курсы реиндукции: │ │ │

│ │ │ │ │дексаметазон - 6 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутрь, 1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │винкристин - 1,5 мг/кв.м (макс.│ │ │

│ │ │ │ │2 мг), внутривенно струйно, 1-й│ │ │

│ │ │ │ │день; │ │ │

│ │ │ │ │метотрексат/цитарабин/ │ │ │

│ │ │ │ │преднизолон в возрастных │ │ │

│ │ │ │ │дозировках (согласно указанным │ │ │

│ │ │ │ │выше дозам) │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Курсы реиндукции проводятся │ │ │

│ │ │ │ │каждые 8 недель на первом году │ │ │

│ │ │ │ │и каждые 12 недель на 2-м году │ │ │

│ │ │ │ │поддерживающей терапии. Первая │ │ │

│ │ │ │ │реиндукция начинается через 14 │ │ │

│ │ │ │ │дней от начала поддерживающей │ │ │

│ │ │ │ │терапии. Метотрексат в первые 6│ │ │

│ │ │ │ │месяцев после облучения ЦНС │ │ │

│ │ │ │ │эндолюмбально не вводится. │ │ │

│ │ │ │ │Если уровень МРБ в костном │ │ │

│ │ │ │ │мозге положительный, следует │ │ │

│ │ │ │ │проводить аллогенную │ │ │

│ │ │ │ │трансплантацию костного мозга │ │ │

│ │ │ │ │либо стандартную химиолучевую │ │ │

│ │ │ │ │терапию │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│S3/S4 терапевтические│Респ.У. │Согласно первичному │Согласно первичному │Циторедуктивная профаза, блоки │14 недель │ │

│группы │ │обследованию пациентов с│обследованию пациентов с │F1, F2. │ │ │

│ │ │рецидивом острого │рецидивом острого │Дальнейшая терапия зависит от │ │ │

│ │ │лимфобластного лейкоза │лимфобластного лейкоза │рандомизации: ветвь А - │ │ │

│ │ │ │ │назначается протокол II-Ida, │ │ │

│ │ │ │ │ветвь В - 3 блока R (R2/R1/R2).│ │ │

│ │ │ │ │Трансплантация от HLA- │ │ │

│ │ │ │ │идентичного родственного или │ │ │

│ │ │ │ │неродственного донора │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Пациенты с рецидивом │Респ.У. │Согласно первичному │Согласно первичному │При Т-ОЛЛ в случае отсутствия │ │ │

│T-ОЛЛ │ │обследованию пациентов с│обследованию пациентов с │ответа на индукционную терапию │ │ │

│ │ │рецидивом острого │рецидивом острого │предусмотрена терапия блоками с│ │ │

│ │ │лимфобластного лейкоза │лимфобластного лейкоза │включением неларабина │ │ │

│ │ │ │ │(блок HR5, блок HR6) │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Блок HR5: │6 дней │ │

│ │ │ │ │дексаметазон - 20 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно или внутрь, 1 - 5-й│ │ │

│ │ │ │ │дни; │ │ │

│ │ │ │ │неларабин - 650 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно за 1 час, 1 - 5-й │ │ │

│ │ │ │ │дни; │ │ │

│ │ │ │ │циклофосфамид - 200 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно за 1 час, с │ │ │

│ │ │ │ │интервалом в 12 часов, всего 6 │ │ │

│ │ │ │ │введений, 3 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │уромитексан - 75 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, на 0, 4 и 8-й часы│ │ │

│ │ │ │ │от начала циклофосфамида; │ │ │

│ │ │ │ │пегелированная аспарагиназа - │ │ │

│ │ │ │ │1000 Ед/кв.м, внутривенно за 1 │ │ │

│ │ │ │ │час, 6-й день; │ │ │

│ │ │ │ │МТХ/цитарабин/преднизолон в │ │ │

│ │ │ │ │возрастной дозировке (согласно │ │ │

│ │ │ │ │указанному выше), │ │ │

│ │ │ │ │эндолюмбально, 6-й день. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Блок HR6: │6 дней │ │

│ │ │ │ │дексаметазон - 20 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно или внутрь, 1 - 5-й│ │ │

│ │ │ │ │дни; │ │ │

│ │ │ │ │неларабин - 650 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно за 1 час, 1 - 5-й │ │ │

│ │ │ │ │дни; │ │ │

│ │ │ │ │цитарабин 300 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно за 3 часа, каждые │ │ │

│ │ │ │ │12 часов, всего 6 введений, 4 -│ │ │

│ │ │ │ │6-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │этопозид - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно за 1 час, 4 - 6-й │ │ │

│ │ │ │ │дни; │ │ │

│ │ │ │ │пегелированная аспарагиназа │ │ │

│ │ │ │ │1000 Ед/кв.м, внутривенно за 1 │ │ │

│ │ │ │ │час, 6-й день; │ │ │

│ │ │ │ │МТХ/цитарабин/преднизолон в │ │ │

│ │ │ │ │возрастной дозировке (согласно │ │ │

│ │ │ │ │указанному выше), │ │ │

│ │ │ │ │эндолюмбально, 6-й день. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Острый миелобластный │Респ.У. │Общий анализ крови с │КТ головного мозга, органов│Протокол лечения острого │5 - 6 месяцев │Выход в │

│лейкоз (ОМЛ) │ │подсчетом количества │грудной полости. │миелобластного лейкоза │ │ремиссию - 89%. │

│(C92.0) │ │тромбоцитов, │Консультации врачей: │ОМЛ-ММ-2006. Стратификация по │ │5-летняя │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │стоматолога, эндокринолога,│группам риска. │ │бессобытийная │

│ │ │СОЭ. │оториноларинголога, │Сопроводительная терапия │ │выживаемость - │

│ │ │Биохимическое │офтальмолога. │ │ │37%, общая - │

│ │ │исследование крови с │Бактериологические │ │ │45%, │

│ │ │определением │исследования. │ │ │безрецидивная - │

│ │ │концентрации глюкозы, │Вирусологические │ │ │49% │

│ │ │общего белка, общего │исследования. │ │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │Исследование кала на яйца │ │ │ │

│ │ │креатинина, мочевой │гельминтов. │ │ │ │

│ │ │кислоты, электролитов K,│Исследование кала на │ │ │ │

│ │ │Na, Mg, Ca, Cl, P, │энтеробиоз. │ │ │ │

│ │ │C-реактивного белка, с │Паразитологические │ │ │ │

│ │ │определением активности │исследования │ │ │ │

│ │ │ЛДГ, ГГТП, ЩФ, АсАТ, │ │ │ │ │

│ │ │АлАТ. │ │ │ │ │

│ │ │Исследование показателей│ │ │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │ │ │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, фибриногена, │ │ │ │ │

│ │ │ТВ, ПДФ, РФК, Д-димеров,│ │ │ │ │

│ │ │факторов свертывания. │ │ │ │ │

│ │ │Обнаружение антител к │ │ │ │ │

│ │ │ВИЧ. │ │ │ │ │

│ │ │Комплекс серологических │ │ │ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │ │ │ │ │

│ │ │Вирусологическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование на маркеры │ │ │ │ │

│ │ │гепатитов B и C: HBsAg, │ │ │ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │ │ │ │ │

│ │ │Определение группы крови│ │ │ │ │

│ │ │по системам АВО и резус.│ │ │ │ │

│ │ │ОАМ. │ │ │ │ │

│ │ │Пункция костного мозга с│ │ │ │ │

│ │ │цитохимическим │ │ │ │ │

│ │ │исследованием клеток │ │ │ │ │

│ │ │костного мозга. │ │ │ │ │

│ │ │Иммунофенотипирование │ │ │ │ │

│ │ │клеток костного мозга. │ │ │ │ │

│ │ │Цитогенетическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование клеток │ │ │ │ │

│ │ │костного мозга методом │ │ │ │ │

│ │ │G-окрашивания и FISH. │ │ │ │ │

│ │ │Молекулярно- │ │ │ │ │

│ │ │биологическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование клеток │ │ │ │ │

│ │ │костного мозга методом │ │ │ │ │

│ │ │ПЦР. │ │ │ │ │

│ │ │Люмбальная пункция. │ │ │ │ │

│ │ │Рентгенография органов │ │ │ │ │

│ │ │грудной полости. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │ │ │ │ │

│ │ │полости. │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ сердца. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача- │ │ │ │ │

│ │ │невролога. │ │ │ │ │

│ │ │HLA-типирование семьи │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ОМЛ. Группа │Респ.У. │Согласно первичному │Согласно первичному │Индукционная терапия для │ │5-летняя │

│стандартного риска: │ │обследованию пациентов с│обследованию пациентов с │пациентов с inv(16). │ │бессобытийная │

│пациенты с inv(16) │ │ОМЛ │ОМЛ │Инфузионная терапия из расчета │ │выживаемость - │

│ │ │ │ │3 л/кв.м кристаллоидных │ │55%, общая - │

│ │ │ │ │растворов (на 1 л раствора │ │76%, │

│ │ │ │ │добавляется 80 мл 4% │ │безрецидивная - │

│ │ │ │ │бикарбоната натрия). │7 дней │63% │

│ │ │ │ │Фаза 1: │ │ │

│ │ │ │ │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, перед цитарабином;│ │ │

│ │ │ │ │цитарабин - 1000 мг/кв.м, 2 │ │ │

│ │ │ │ │раза в день с интервалом 12 │ │ │

│ │ │ │ │часов, 1 - 7-й дни (всего 14 │ │ │

│ │ │ │ │доз); │ │ │

│ │ │ │ │этопозид - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 1 - 3-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │даунорубицин - 45 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 4 - 6-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │цитарабин в зависимости от │ │ │

│ │ │ │ │возраста (до 1 года - 26 мг, │ │ │

│ │ │ │ │1 - 2 года - 30 мг, 2 - 3 │ │ │

│ │ │ │ │года - 36 мг, старше 3 лет - │ │ │

│ │ │ │ │40 мг), эндолюмбально, на 0 (1)│ │ │

│ │ │ │ │день. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │При восстановлении гемопоэза - │3 дня │ │

│ │ │ │ │фаза 2 (блок цитарабина): │ │ │

│ │ │ │ │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, перед цитарабином;│ │ │

│ │ │ │ │цитарабин - 3000 мг/кв.м, 2 │ │ │

│ │ │ │ │раза в день, внутривенно, с │ │ │

│ │ │ │ │интервалом 12 часов, дни │ │ │

│ │ │ │ │1 - 3-й (всего 6 доз). │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ОМЛ. Консолидация │Респ.У. │Пункция костного мозга с│Согласно индукционной │Консолидация ремиссии I для │4 дня │ │

│ремиссии I для │ │молекулярно- │терапии пациентов с ОМЛ │пациентов с inv(16): │ │ │

│пациентов с inv(16) │ │биологическим │ │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │исследованием. │ │внутривенно, перед цитарабином;│ │ │

│ │ │Общий анализ крови с │ │цитарабин - 1000 мг/кв.м, 2 │ │ │

│ │ │подсчетом количества │ │раза в день, внутривенно, с │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │ │интервалом 12 часов, 1 - 4-й │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │ │дни (всего 8 доз); │ │ │

│ │ │СОЭ. │ │этопозид - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Биохимическое │ │внутривенно, 1 - 4-й дни; │ │ │

│ │ │исследование крови с │ │цитарабин в зависимости от │ │ │

│ │ │определением │ │возраста (согласно индукционной│ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │ │терапии), эндолюмбально, на │ │ │

│ │ │общего белка, общего │ │0 (1) день. │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │креатинина, мочевой │ │ │ │ │

│ │ │кислоты, электролитов K,│ │ │ │ │

│ │ │Na, Mg, Ca, Cl, P, │ │ │ │ │

│ │ │C-реактивного белка, с │ │ │ │ │

│ │ │определением активности │ │ │ │ │

│ │ │ЛДГ, ГГТП, ЩФ, АсАТ, │ │ │ │ │

│ │ │АлАТ. │ │ │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ОМЛ. Консолидация │Респ.У. │Согласно консолидации │Согласно консолидации │Консолидация ремиссии II для │10 дней │ │

│ремиссии II для │ │ремиссии I │ремиссии I │пациентов с inv(16): │ │ │

│пациентов с inv(16) │ │ │ │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, перед цитарабином;│ │ │

│ │ │ │ │цитарабин - 1000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно 2 раза в день с │ │ │

│ │ │ │ │интервалом 12 часов, 1 - 2 и │ │ │

│ │ │ │ │8 - 9-й дни (всего 8 доз); │ │ │

│ │ │ │ │L-аспарагиназа - 6000 МЕ/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 3 и 10-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │цитарабин в зависимости от │ │ │

│ │ │ │ │возраста (согласно индукционной│ │ │

│ │ │ │ │терапии), эндолюмбально, на │ │ │

│ │ │ │ │0 (1) день. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Консолидация ремиссии│Респ.У. │Согласно консолидации │Согласно консолидации │Консолидация ремиссии III для │4 дня │ │

│III для пациентов с │ │ремиссии I │ремиссии I │пациентов с inv(16): │ │ │

│inv(16) │ │ │ │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, перед цитарабином;│ │ │

│ │ │ │ │цитарабин - 2000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно 2 раза в день с │ │ │

│ │ │ │ │интервалом 12 часов, 1 - 4-й │ │ │

│ │ │ │ │дни (всего 8 доз); │ │ │

│ │ │ │ │этопозид - 500 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 1-й день; │ │ │

│ │ │ │ │митоксантрон - 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 3 - 4-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │цитарабин в зависимости от │ │ │

│ │ │ │ │возраста (согласно индукционной│ │ │

│ │ │ │ │терапии), эндолюмбально, на │ │ │

│ │ │ │ │0 (1) день. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │После окончания консолидации │8 дней │ │

│ │ │ │ │III проводится лучевая терапия │ │ │

│ │ │ │ │на весь головной мозг в СОД 12 │ │ │

│ │ │ │ │Гр. │ │ │

│ │ │ │ │Во время лучевой терапии │ │ │

│ │ │ │ │вводится эндолюмбально │ │ │

│ │ │ │ │цитарабин в возрастной дозе │ │ │

│ │ │ │ │(согласно индукционной │ │ │

│ │ │ │ │терапии), эндолюмбально, на │ │ │

│ │ │ │ │0 (1) день. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ОМЛ. Группа │Респ.У. │Согласно обследованию │Согласно обследованию │Индукционная терапия для │15 дней │ │

│стандартного риска: │ │пациентов с inv(16). │пациентов с inv(16) │пациентов с t(8;21). │ │ │

│пациенты с t(8;21). │ │Пункция костного мозга │ │Инфузионная терапия из расчета │ │ │

│Индукция ремиссии │ │на 14-й день от начала │ │3 л/кв.м кристаллоидных │ │ │

│ │ │индукционной терапии с │ │растворов: на 1 л раствора │ │ │

│ │ │молекулярно- │ │добавляется 80 мл 4% │ │ │

│ │ │биологическим │ │бикарбоната натрия. │ │ │

│ │ │исследованием │ │Фаза 1: │ │ │

│ │ │ │ │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, перед цитарабином;│ │ │

│ │ │ │ │цитарабин - 1000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно 2 раза в день с │ │ │

│ │ │ │ │интервалом 12 часов, 1 - 7-й │ │ │

│ │ │ │ │дни (всего 14 доз); │ │ │

│ │ │ │ │этопозид - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 1 - 3-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │даунорубицин - 45 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 4 - 6-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │цитарабин в зависимости от │ │ │

│ │ │ │ │возраста, эндолюмбально, на │ │ │

│ │ │ │ │0 (1) день. │ │ │

│ │ │ │ │Фаза 2: │2 дня │ │

│ │ │ │ │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, перед цитарабином;│ │ │

│ │ │ │ │цитарабин - 1000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно 2 раза в день с │ │ │

│ │ │ │ │интервалом 12 часов, 14 - 15-й │ │ │

│ │ │ │ │дни (всего 4 дозы); │ │ │

│ │ │ │ │митоксантрон - 10 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 14 - 15-й дни. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ОМЛ. Консолидация │Респ.У. │Согласно консолидации │Согласно консолидации │Консолидация ремиссии I для │4 дня │ │

│ремиссии I для │ │ремиссии I для пациентов│ремиссии I для пациентов с │пациентов с t(8;21): │ │ │

│пациентов с t(8;21) │ │с inv(16) │inv(16) │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, перед цитарабином;│ │ │

│ │ │ │ │цитарабин - 3000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно 2 раза в день с │ │ │

│ │ │ │ │интервалом 12 часов, 1 - 4-й │ │ │

│ │ │ │ │дни (всего 8 доз); │ │ │

│ │ │ │ │идарубицин - 10 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 2 - 4-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │цитарабин в зависимости от │ │ │

│ │ │ │ │возраста, эндолюмбально, на │ │ │

│ │ │ │ │0 (1) день. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ОМЛ. Консолидация │Респ.У. │Согласно консолидации │Согласно консолидации │Консолидация ремиссии II для │10 дней │ │

│ремиссии II для │ │ремиссии I для пациентов│ремиссии I для пациентов с │пациентов с t(8;21): │ │ │

│пациентов с t(8;21) │ │с inv(16) │inv(16) │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, перед цитарабином;│ │ │

│ │ │ │ │цитарабин - 1000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно 2 раза в день с │ │ │

│ │ │ │ │интервалом 12 часов, 1 - 2 и │ │ │

│ │ │ │ │8 - 9-й дни (всего 8 доз); │ │ │

│ │ │ │ │L-аспарагиназа - 6000 МЕ/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 3 и 10-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │цитарабин в зависимости от │ │ │

│ │ │ │ │возраста, эндолюмбально, на │ │ │

│ │ │ │ │0 (1) день. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ОМЛ. Консолидация │Респ.У. │Согласно консолидации │Согласно консолидации │Консолидация ремиссии III для │4 дня │ │

│ремиссии III для │ │ремиссии I для пациентов│ремиссии I для пациентов с │пациентов с t(8;21): │ │ │

│пациентов с t(8;21) │ │с inv(16) │inv(16) │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, перед цитарабином;│ │ │

│ │ │ │ │цитарабин - 2000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно 2 раза в день с │ │ │

│ │ │ │ │интервалом 12 часов, 1 - 4-й │ │ │

│ │ │ │ │дни (всего 8 доз); │ │ │

│ │ │ │ │этопозид - 500 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 1-й день; │ │ │

│ │ │ │ │митоксантрон - 15 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 3 - 4-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │цитарабин в зависимости от │ │ │

│ │ │ │ │возраста, эндолюмбально, на │ │ │

│ │ │ │ │0 (1) день. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ОМЛ, группа │Респ.У. │Согласно первичному │Согласно первичному │Группа промежуточного риска │ │ │

│промежуточного риска │ │обследованию пациентов с│обследованию пациентов с │включает пациентов: │ │ │

│ │ │ОМЛ │ОМЛ │с t(8;21) без активирующей │ │ │

│ │ │ │ │мутации c-kit с бластозом <15% │ │ │

│ │ │ │ │на 15-й день; │ │ │

│ │ │ │ │с t(9;11); │ │ │

│ │ │ │ │с нормальным кариотипом без │ │ │

│ │ │ │ │FLT3/ITD; │ │ │

│ │ │ │ │при отсутствии кариотипических │ │ │

│ │ │ │ │и молекулярно-биологических │ │ │

│ │ │ │ │критериев высокого риска. │ │ │

│ │ │ │ │Этим больным показана │ │ │

│ │ │ │ │аллогенная трансплантация │ │ │

│ │ │ │ │костного мозга от идентичного │ │ │

│ │ │ │ │сиблинга. Выполняется после 1-й│ │ │

│ │ │ │ │или 2-й консолидации │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ОМЛ, группа │Респ.У. │Согласно │Согласно │Индукция. │15 дней │ │

│промежуточного риска.│ │индукции ремиссии для │индукции ремиссии для │Согласно индукционной терапии │ │ │

│Индукция ремиссии │ │пациентов с t(8;21) │пациентов с t(8;21) │для пациентов с t(8;21) │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ОМЛ, группа │Респ.У. │Согласно консолидации │Согласно консолидации │Консолидация I. │4 дня │ │

│промежуточного риска.│ │ремиссии I для пациентов│ремиссии I для пациентов с │Согласно консолидации ремиссии │ │ │

│Консолидация I │ │с t(8;21) │t(8;21) │I для пациентов с t(8;21) │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ОМЛ, группа │Респ.У. │Согласно консолидации │Согласно консолидации │Консолидация II. │10 дней │ │

│промежуточного риска.│ │ремиссии I для пациентов│ремиссии I для пациентов с │Согласно консолидации ремиссии │ │ │

│Консолидация II │ │с t(8;21) │t(8;21) │II для пациентов с t(8;21) │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ОМЛ, группа │Респ.У. │Согласно консолидации │Согласно консолидации │При отсутствии идентичного │4 дня │ │

│промежуточного риска.│ │ремиссии I для пациентов│ремиссии I для пациентов с │родственного донора проводится │ │ │

│Консолидация III │ │с t(8;21) │t(8;21) │консолидация ремиссии III. │ │ │

│ │ │ │ │Согласно консолидации ремиссии │ │ │

│ │ │ │ │III для пациентов с t(8;21) │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ОМЛ, группа │Респ.У. │Согласно индукционной │Согласно индукционной │Индукционная терапия для │15 дней │ │

│промежуточного риска:│ │терапии для пациентов с │терапии для пациентов с │пациентов с t(9;11). │ │ │

│пациенты с t(9;11). │ │t(8;21) │t(8;21) │Согласно индукционной терапии │ │ │

│Индукция │ │ │ │для пациентов с t(8;21) │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ОМЛ, группа │Респ.У. │Пункция костного мозга с│Согласно консолидации │Консолидация ремиссии I для │5 дней │ │

│промежуточного риска:│ │молекулярно- │ремиссии I для пациентов с │пациентов с t(9;11): │ │ │

│пациенты с t(9;11). │ │биологическим │t(8;21) │кладрибин - 9 мг/кв.м, │ │ │

│Консолидация ремиссии│ │исследованием. │ │внутривенно, 1 - 5-й дни; │ │ │

│I │ │Общий анализ крови с │ │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │подсчетом количества │ │внутривенно, перед цитарабином;│ │ │

│ │ │тромбоцитов, │ │цитарабин - 2000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │ │внутривенно 1 раз в день, │ │ │

│ │ │СОЭ. │ │1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │Биохимическое │ │идарубицин - 10 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │исследование крови с │ │внутривенно, дни 3 - 5-й; │ │ │

│ │ │определением │ │цитарабин в возрастной │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │ │дозировке, эндолюмбально, на │ │ │

│ │ │общего белка, общего │ │0 (1) день. │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │креатинина, мочевой │ │ │ │ │

│ │ │кислоты, электролитов K,│ │ │ │ │

│ │ │Na, Mg, Ca, Cl, P, │ │ │ │ │

│ │ │C-реактивного белка, с │ │ │ │ │

│ │ │определением активности │ │ │ │ │

│ │ │ЛДГ, ГГТП, ЩФ, АсАТ, │ │ │ │ │

│ │ │АлАТ. │ │ │ │ │

│ │ │Бактериологические │ │ │ │ │

│ │ │исследования. │ │ │ │ │

│ │ │Вирусологические │ │ │ │ │

│ │ │исследования. │ │ │ │ │

│ │ │ОАМ. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ сердца │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ОМЛ, группа │Респ.У. │Согласно консолидации │Согласно консолидации │Консолидация ремиссии II для │5 дней │ │

│промежуточного риска:│ │ремиссии I для пациентов│ремиссии I для пациентов с │пациентов с t(9;11): │ │ │

│пациенты с t(9;11). │ │с t(9;11) │t(9;11) │кладрибин - 9 мг/кв.м, │ │ │

│Консолидация ремиссии│ │ │ │внутривенно, 1 - 5-й дни; │ │ │

│II │ │ │ │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, перед цитарабином;│ │ │

│ │ │ │ │цитарабин - 2000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно 1 раз в день, │ │ │

│ │ │ │ │1 - 5-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │этопозид - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 1 - 3-й дни; │ │ │

│ │ │ │ │цитарабин в возрастной │ │ │

│ │ │ │ │дозировке, эндолюмбально, на │ │ │

│ │ │ │ │0 (1) день. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ОМЛ, группа │Респ.У. │Согласно консолидации │Согласно консолидации │Консолидация ремиссии III для │4 дня │ │

│промежуточного риска:│ │ремиссии I для пациентов│ремиссии I для пациентов с │пациентов с t(9;11). │ │ │

│пациенты с t(9;11). │ │с t(8;21) │t(8;21) │Согласно консолидации ремиссии │ │ │

│Консолидация ремиссии│ │ │ │III для пациентов с t(8;21) │ │ │

│III │ │ │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Рецидив острого │О.У., │Общий анализ крови с │КТ (МРТ) головного мозга. │Протокол лечения │3 - 4 месяца │Выход в │

│миелобластного │Респ.У. │подсчетом количества │КТ органов грудной полости.│Relapsed AML 2001/01. │ │ремиссию - 76% │

│лейкоза. │ │тромбоцитов, │Консультации врачей: │Проводится 2 блока ХТ FLAG. │ │в случае │

│Индукция ремиссии │ │лейкоцитарной формулы, │стоматолога, эндокринолога,│Инфузионная терапия из расчета │ │позднего │

│ │ │СОЭ. │оториноларинголога, │3 л/кв.м кристаллоидных │ │рецидива и 51% │

│ │ │Биохимическое │офтальмолога. │растворов: на 1 л раствора │ │при раннем │

│ │ │исследование крови с │Бактериологические │добавляется 80 мл 4% │ │рецидиве. │

│ │ │определением │исследования. │бикарбоната натрия. │ │3-летняя │

│ │ │концентрации глюкозы, │Вирусологические │FLAG: │ │выживаемость - │

│ │ │общего белка, общего │исследования. │флюдарабин - 30 мг/кв.м, │ │42% (поздний │

│ │ │билирубина, мочевины, │Исследование кала на яйца │внутривенно за 30 минут, │ │рецидив) и 23% │

│ │ │креатинина, мочевой │гельминтов. │1 - 5-й дни; │ │(ранний │

│ │ │кислоты, электролитов K,│Исследование кала на │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │рецидив) │

│ │ │Na, Mg, Ca, Cl, P, │энтеробиоз. │внутривенно, перед цитарабином;│ │ │

│ │ │C-реактивного белка, с │Паразитологические │цитарабин - 2000 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │определением активности │исследования. │внутривенно за 3 часа, через 4 │ │ │

│ │ │ЛДГ, ГГТП, ЩФ, АсАТ, │Исследование функции │часа от начала флюдарабина, 1 -│ │ │

│ │ │АлАТ. │внешнего дыхания │5-й дни; │ │ │

│ │ │Исследование показателей│ │Г-КСФ - 200 мкг/кв.м, подкожно │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │ │или внутривенно перед │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, фибриногена, │ │флюдарабином, 0 - 5-й дни │ │ │

│ │ │ТВ ПДФ, РФК, Д-димеров, │ │(всего 6 доз); │ │ │

│ │ │определение факторов │ │цитарабин в возрастной │ │ │

│ │ │свертывания. │ │дозировке, эндолюмбально, на │ │ │

│ │ │Обнаружение антител к │ │0 (1) день. │ │ │

│ │ │ВИЧ. │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │Комплекс серологических │ │ │ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │ │Г-КСФ 200 мкг/кв.м подкожно или│ │ │

│ │ │Вирусологическое │ │внутривенно с 15-го дня от │ │ │

│ │ │исследование на маркеры │ │начала химиотерапии до │ │ │

│ │ │гепатитов B и C: HBsAg, │ │восстановления нейтрофилов. │ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │Определение группы крови│ │ │ │ │

│ │ │по системам АВО и резус.│ │Всем пациентам после двух │ │ │

│ │ │ОАМ. │ │индукционных курсов показано │ │ │

│ │ │Клиренс по эндогенному │ │выполнение аллогенной │ │ │

│ │ │креатинину. │ │трансплантации гемопоэтических │ │ │

│ │ │Исследование пунктата │ │стволовых клеток (ТГСК) от │ │ │

│ │ │костного мозга. │ │идентичного донора │ │ │

│ │ │Цитохимическое │ │(родственного или │ │ │

│ │ │исследование клеток │ │неродственного). При отсутствии│ │ │

│ │ │костного мозга. │ │возможности проведения │ │ │

│ │ │Иммунофенотипирование │ │аллогенной ТГСК на данном этапе│ │ │

│ │ │клеток костного мозга. │ │показано проведение дальнейшей │ │ │

│ │ │Цитогенетическое │ │химиотерапии - консолидация │ │ │

│ │ │исследование клеток │ │высокой или низкой │ │ │

│ │ │костного мозга методом │ │интенсивности (в зависимости от│ │ │

│ │ │G-окрашивания и FISH. │ │состояния пациента). При │ │ │

│ │ │Молекулярно- │ │наличии идентичного донора и │ │ │

│ │ │биологическое │ │технической возможности │ │ │

│ │ │исследование клеток │ │проведения аллогенной │ │ │

│ │ │костного мозга методом │ │ТГСК - немедленное проведение │ │ │

│ │ │ПЦР. │ │трансплантации │ │ │

│ │ │Люмбальная пункция. │ │ │ │ │

│ │ │Рентгенография органов │ │ │ │ │

│ │ │грудной полости. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │ │ │ │ │

│ │ │полости. │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ сердца. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача- │ │ │ │ │

│ │ │невролога. │ │ │ │ │

│ │ │HLA-типирование семьи. │ │ │ │ │

│ │ │Определение индекса │ │ │ │ │

│ │ │Карновского-Ланского │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ОМЛ, рецидив. │Респ.У. │Исследование пунктата │КТ (МРТ) головного мозга. │Консолидация высокой │4 дня │ │

│Консолидация высокой │ │костного мозга. │КТ органов грудной полости.│интенсивности: │ │ │

│интенсивности │ │Молекулярно- │Консультации врачей: │цитарабин - 500 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │биологическое │стоматолога, эндокринолога,│внутривенно, длительная │ │ │

│ │ │исследование костного │оториноларинголога, │инфузия, 1 - 4-й дни; │ │ │

│ │ │мозга. │офтальмолога. │этопозид - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Общий анализ крови с │Бактериологические │внутривенно за 1 час, каждые 12│ │ │

│ │ │подсчетом количества │исследования. │часов, 1 - 4-й дни (всего 8 │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │Вирусологические │доз); │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │исследования. │цитарабин в возрастной │ │ │

│ │ │СОЭ. │Исследование функции │дозировке, эндолюмбально, на │ │ │

│ │ │Биохимическое │внешнего дыхания │0 (1) день. │ │ │

│ │ │исследование крови с │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │определением │ │ │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │ │ │ │ │

│ │ │общего белка, общего │ │ │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │ │ │ │ │

│ │ │креатинина, мочевой │ │ │ │ │

│ │ │кислоты, электролитов K,│ │ │ │ │

│ │ │Na, Mg, Ca, Cl, P, │ │ │ │ │

│ │ │C-реактивного белка, с │ │ │ │ │

│ │ │определением активности │ │ │ │ │

│ │ │ЛДГ, ГГТП, ЩФ, АсАТ, │ │ │ │ │

│ │ │АлАТ. │ │ │ │ │

│ │ │Бактериологические │ │ │ │ │

│ │ │исследования. │ │ │ │ │

│ │ │Вирусологические │ │ │ │ │

│ │ │исследования. │ │ │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ сердца │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ОМЛ, рецидив. │Респ.У. │Исследование пунктата │КТ (МРТ) головного мозга. │Консолидация низкой │28 дней │ │

│Консолидация низкой │ │костного мозга. │КТ органов грудной полости.│интенсивности: │ │ │

│интенсивности │ │Молекулярно- │Консультации врачей: │тиогуанин - 100 мг/кв.м, внутрь│ │ │

│ │ │биологическое │стоматолога, эндокринолога,│1 раз в день, 1 - 28-й дни │ │ │

│ │ │исследование костного │оториноларинголога, │(коррекция дозы тиогуанина в │ │ │

│ │ │мозга. │офтальмолога. │зависимости от уровня │ │ │

│ │ │Общий анализ крови с │Бактериологические │лейкоцитов); │ │ │

│ │ │подсчетом количества │исследования. │цитарабин - 75 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │Вирусологические │подкожно, 1 - 4 и 15 - 18-й дни│ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │исследования. │(всего 8 доз); │ │ │

│ │ │СОЭ. │Исследование функции │цитарабин в возрастной │ │ │

│ │ │Биохимическое │внешнего дыхания │дозировке, эндолюмбально, на │ │ │

│ │ │исследование крови с │ │0 (1) день. │ │ │

│ │ │определением │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │ │ │ │ │

│ │ │общего белка, общего │ │ │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │ │ │ │ │

│ │ │креатинина, мочевой │ │ │ │ │

│ │ │кислоты, электролитов K,│ │ │ │ │

│ │ │Na, Mg, Ca, Cl, P, │ │ │ │ │

│ │ │C-реактивного белка, с │ │ │ │ │

│ │ │определением активности │ │ │ │ │

│ │ │ЛДГ, ГГТП, ЩФ, АсАТ, │ │ │ │ │

│ │ │АлАТ. │ │ │ │ │

│ │ │Бактериологические │ │ │ │ │

│ │ │исследования. │ │ │ │ │

│ │ │Вирусологические │ │ │ │ │

│ │ │исследования. │ │ │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи. │ │ │ │ │

│ │ │Исследование показателей│ │ │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │ │ │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, фибриногена, │ │ │ │ │

│ │ │ТВ. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ сердца │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Хронический │Респ.У. │Общий анализ крови с │КТ или МРТ головного мозга │Патогенетическая терапия: │2 года и более │Клинико- │

│миелоидный лейкоз │ │подсчетом количества │без и с контрастированием. │иматиниб - 300 мг/кв.м, внутрь,│ │гематологическая│

│(далее - ХМЛ) │ │тромбоцитов, │При уровне лейкоцитов более│ежедневно в один прием (утром, │ │и │

│хроническая фаза │ │лейкоцитарной формулы, │100000 кл/мкл - │после еды с большим количеством│ │цитогенетическая│

│(C92.1) │ │СОЭ. │обследование на наличие │воды или яблочного сока). │ │ремиссия в │

│ │ │Биохимическое │реологических проблем │Сопроводительная терапия: │ │100%, │

│ │ │исследование крови с │(аудиометрия, │оральная гидратация и │ │молекулярная │

│ │ │определением │ретиноскопия). │аллопуринол. │ │ремиссия более │

│ │ │концентрации глюкозы, │Консультация врача- │Если уменьшение количества │ │чем в 50% │

│ │ │общего белка, общего │невролога. │лейкоцитов на 50% не достигнуто│ │случаев. │

│ │ │билирубина, мочевины, │Консультации врачей: │ко дню 28 от начала лечения │ │После │

│ │ │креатинина, мочевой │стоматолога, эндокринолога.│иматинибом, доза увеличивается │ │аллогенной │

│ │ │кислоты, электролитов K,│Бактериологические │до 400 мг/кв.м. │ │трансплантации │

│ │ │Na, Mg, Ca, Cl, P, │исследования. │Если полная гематологическая │ │костного мозга │

│ │ │C-реактивного белка, с │Вирусологические │ремиссия не достигнута к двум │ │молекулярная │

│ │ │определением активности │исследования. │месяцам лечения иматинибом, │ │ремиссия в 53 - │

│ │ │ЛДГ, ГГТП, ЩФ, АсАТ, │Исследование кала на яйца │доза увеличивается максимум до │ │60% случаев │

│ │ │АлАТ. │гельминтов. │500 мг/кв.м (при невозможности │ │ │

│ │ │Миелограмма. │Исследование кала на │увеличения дозы пациент │ │ │

│ │ │Цитогенетическое │энтеробиоз. │переводится на гидроксимочевину│ │ │

│ │ │исследование клеток │Паразитологические │с/без альфа-интерфероном и │ │ │

│ │ │костного мозга двумя │исследования. │направляется на ТГСК). │ │ │

│ │ │методами: стандартным │УЗИ сердца. │Если после 6 месяцев лечения │ │ │

│ │ │G-бэндинг и FISH │Клиренс по эндогенному │иматинибом минимальный │ │ │

│ │ │(FISH-техника не может │креатинину. │цитогенетический ответ не │ │ │

│ │ │заменить обычный │ЭКГ. │получен, пациенты со │ │ │

│ │ │G-бэндинг). │При развитии резистентности│стандартной дозой должны │ │ │

│ │ │Трепанбиопсия костного │к иматинибу - скрининг на │получать более высокую дозу и │ │ │

│ │ │мозга. │наличие BCR/ABL - мутаций │при рефрактерности к │ │ │

│ │ │Молекулярно- │ │максимальной направляться на │ │ │

│ │ │биологическое │ │ТГСК. │ │ │

│ │ │исследование костного │ │Если после 9 месяцев лечения │ │ │

│ │ │мозга и периферической │ │иматинибом количество Ph+ │ │ │

│ │ │крови методом ПЦР для │ │метафаз больше 35%, назначаются│ │ │

│ │ │определения перестройки │ │высокие дозы иматиниба или, в │ │ │

│ │ │BCR/ABL. │ │случае рефрактерности, ТГСК. │ │ │

│ │ │HLA-типирование │ │Если после 12 месяцев лечения │ │ │

│ │ │сиблингов и родителей. │ │иматинибом полная │ │ │

│ │ │Обнаружение антител к │ │цитогенетическая ремиссия не │ │ │

│ │ │ВИЧ. │ │достигнута, пациенты с HLA- │ │ │

│ │ │Комплекс серологических │ │идентичным сиблингом должны │ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │ │быть направлены на ТГСК, у │ │ │

│ │ │Вирусологическое │ │остальных должна быть увеличена│ │ │

│ │ │исследование на маркеры │ │доза и при рефрактерности - │ │ │

│ │ │гепатитов B и C: HBsAg, │ │ТГСК от полностью HLA- │ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │ │совместимого неродственного │ │ │

│ │ │Определение группы крови│ │донора. │ │ │

│ │ │по системам АВО и резус.│ │Если после 15 месяцев лечения │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи │ │иматинибом не достигнут большой│ │ │

│ │ │ │ │молекулярный ответ, пациенты с │ │ │

│ │ │ │ │HLA-идентичным сиблингом и │ │ │

│ │ │ │ │пациенты с HLA полностью │ │ │

│ │ │ │ │совпадающим неродственным │ │ │

│ │ │ │ │донором должны направляться на │ │ │

│ │ │ │ │ТГСК. │ │ │

│ │ │ │ │При развитии рефрактерности к │ │ │

│ │ │ │ │иматинибу - альтернативные │ │ │

│ │ │ │ │ингибиторы тирозинкиназ в │ │ │

│ │ │ │ │зависимости от вида мутаций │ │ │

│ │ │ │ │BCR/ABL │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ХМЛ, фаза │Респ.У. │Согласно ХМЛ │Согласно ХМЛ хроническая │Иматиниб - 400 мг/кв.м, │До 2 лет │Развитие │

│акселерации │ │хроническая фаза. │фаза │ежедневно в один прием (утром).│ │бластного криза │

│ │ │Дополнительно: │ │Сопроводительная терапия: │ │у части │

│ │ │Цитохимическое │ │гидратация и аллопуринол. │ │пациентов │

│ │ │исследование бластов. │ │Если 25% снижение количества │ │ │

│ │ │Иммунофенотипирование │ │лейкоцитов не будет достигнуто │ │ │

│ │ │бластов. │ │на день 15 лечения, повысить │ │ │

│ │ │Исследование пунктата │ │дозу до 500 мг/кв.м. │ │ │

│ │ │костного мозга. │ │Если частичная гематологическая│ │ │

│ │ │Рентгенография органов │ │ремиссия не достигнута к 28-му │ │ │

│ │ │грудной полости в 2 │ │дню от начала лечения, иматиниб│ │ │

│ │ │проекциях. │ │должен быть остановлен и начата│ │ │

│ │ │Скрининг на наличие │ │терапия гидроксимочевиной │ │ │

│ │ │BCR/ABL-мутаций │ │(40 мг/кг внутрь один раз в │ │ │

│ │ │ │ │день) плюс два цикла низкими │ │ │

│ │ │ │ │дозами цитарабина в месяц │ │ │

│ │ │ │ │(10 мг/кв.м, подкожно дни 1 - │ │ │

│ │ │ │ │5; повторить курс на 15-й │ │ │

│ │ │ │ │день). │ │ │

│ │ │ │ │К терапии может быть добавлен │ │ │

│ │ │ │ │альфа-интерферон. Одновременно │ │ │

│ │ │ │ │пациент должен быть направлен │ │ │

│ │ │ │ │на ТГСК от любого донора. │ │ │

│ │ │ │ │Если есть ответ на │ │ │

│ │ │ │ │иматиниб - пациенты │ │ │

│ │ │ │ │направляются на ТГСК от │ │ │

│ │ │ │ │полностью HLA-совместимого или │ │ │

│ │ │ │ │частично HLA-совместимого │ │ │

│ │ │ │ │донора (родственного или нет) в│ │ │

│ │ │ │ │течение 6 месяцев от диагноза. │ │ │

│ │ │ │ │При развитии рефрактерности к │ │ │

│ │ │ │ │иматинибу - альтернативные │ │ │

│ │ │ │ │ингибиторы тирозинкиназ в │ │ │

│ │ │ │ │зависимости от вида мутаций │ │ │

│ │ │ │ │BCR/ABL │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Хронический │Респ.У. │Согласно ХМЛ, фаза │Согласно ХМЛ, фаза │Иматиниб - 500 мг/кв.м, внутрь │До 2 лет │Выживаемость │

│миелоидный лейкоз, │ │акселерации │акселерации │ежедневно утром. │ │10 - 20% │

│бластный криз │ │ │ │Сопроводительная терапия. │ │ │

│ │ │ │ │Если через 14 дней лечения │ │ │

│ │ │ │ │иматинибом не достигнуто │ │ │

│ │ │ │ │снижение количества лейкоцитов │ │ │

│ │ │ │ │на 25%, начинается индукционная│ │ │

│ │ │ │ │терапия по протоколу острого │ │ │

│ │ │ │ │лейкоза с последующей ТГСК. │ │ │

│ │ │ │ │При наличии ответа на │ │ │

│ │ │ │ │иматиниб - безотлагательно │ │ │

│ │ │ │ │ТГСК. │ │ │

│ │ │ │ │При развитии рефрактерности к │ │ │

│ │ │ │ │иматинибу - альтернативные │ │ │

│ │ │ │ │ингибиторы тирозинкиназ в │ │ │

│ │ │ │ │зависимости от вида мутаций │ │ │

│ │ │ │ │BCR/ABL │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Острый │О.У., │Общий анализ крови с │КТ или МРТ головного мозга │Протокол лечения ОПЛ 2008 │24 месяца │Ремиссия │

│промиелоцитарный │Респ.У. │подсчетом количества │без и с контрастированием. │ │ │Общая 5-летняя │

│лейкоз (C92.4) │ │тромбоцитов, │Определение концентрации │Индукционная терапия: │45 дней │выживаемость │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │иммуноглобулинов классов │трансретиноевая кислота - │ │90% │

│ │ │СОЭ. │A, M, G. Определение │25 мг/кв.м, сутки в 2 приема │ │ │

│ │ │Биохимическое │количества субпопуляций T- │(доза округляется в большую │ │ │

│ │ │исследование крови с │и B-лимфоцитов. │сторону) до достижения │ │ │

│ │ │определением │МРТ скелета. │ремиссии, но не более 45 дней; │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │УЗИ яичек у мальчиков. │цитарабин - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │общего белка, общего │Консультации врачей: │внутривенно часовая инфузия с │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │стоматолога, эндокринолога.│интервалом 12 часов, 4 - 10-й │ │ │

│ │ │креатинина, мочевой │Исследование показателей │дни (всего 14 введений); │ │ │

│ │ │кислоты, электролитов K,│гемостаза: определение ПДФ,│даунорубицин - 60 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Na, Mg, Ca, Cl, P, │РФК, Д-димеров, определение│внутривенно, 4 - 6 дни. │ │ │

│ │ │C-реактивного белка, с │факторов свертывания. │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │определением активности │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │ЛДГ, ГГТП, ЩФ, АсАТ, │исследования. │Консолидация ремиссии (начало │7 дней │ │

│ │ │АлАТ. │Вирусологические │при восстановлении гемограммы │ │ │

│ │ │Исследование показателей│исследования. │после индукции): │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │Исследование кала на яйца │цитарабин - 100 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, фибриногена, │гльминтов. │внутривенно часовая инфузия с │ │ │

│ │ │ТВ. │Исследование кала на │интервалом 12 часов, 1 - 7-й │ │ │

│ │ │Обнаружение антител к │энтеробиоз. │дни (всего 14 введений); │ │ │

│ │ │ВИЧ. │Паразитологические │даунорубицин - 45 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Комплекс серологических │исследования. │внутривенно, 1 - 3-й дни. │ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │Иммунофенотипирование │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │Вирусологическое │клеток костного мозга │ │ │ │

│ │ │исследование на маркеры │ │Интенсификация ремиссии: │15 дней │ │

│ │ │гепатитов B и C: HBsAg, │ │трансретиноевая кислота - │ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │ │25 мг/кв.м, внутрь в 2 приема, │ │ │

│ │ │Определение группы крови│ │1 - 14-й дни; │ │ │

│ │ │по системам АВО и резус.│ │пиридоксин - 150 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи. │ │внутривенно, перед цитарабином;│ │ │

│ │ │Исследование пунктата │ │цитарабин - 1000 мг/кв.м (при │ │ │

│ │ │костного мозга с │ │нейролейкозе - 3000 мг/кв.м) │ │ │

│ │ │цитохимическим │ │внутривенно 2-часовая инфузия │ │ │

│ │ │исследованием клеток │ │с интервалом 12 часов, 1 - │ │ │

│ │ │костного мозга. │ │4-й дни (всего 8 введений); │ │ │

│ │ │Цитогенетическое │ │даунорубицин - 30 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │исследование клеток │ │внутривенно, 4 - 6-й дни. │ │ │

│ │ │костного мозга. │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │Молекулярно- │ │ │ │ │

│ │ │биологическое │ │ЦНС терапия: │ │ │

│ │ │исследование. │ │1) пациенты без поражения ЦНС │ │ │

│ │ │Исследование клеток │ │получают 3 эндолюмбальных │ │ │

│ │ │костного мозга методом │ │введения цитарабина (перед │ │ │

│ │ │ПЦР. │ │курсами терапии 1 и 2, 2 и 3 │ │ │

│ │ │Люмбальная пункция. │ │после выхода из аплазии после │ │ │

│ │ │Рентгенография органов │ │интенсификации) в возрастных │ │ │

│ │ │грудной полости в 2 │ │дозах (до 1 года - 20 мг, 1 - 2│ │ │

│ │ │проекциях. │ │года - 26 мг, 2 - 3 года - 34 │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │ │мг, старше 3 лет - 40 мг); │ │ │

│ │ │полости. │ │2) пациенты с нейролейкозом │ │ │

│ │ │ЭКГ. │ │получают эндолюмбальные │ │ │

│ │ │УЗИ сердца. │ │введения 2 цитостатических │ │ │

│ │ │Консультации врачей: │ │препарата (цитарабин и │ │ │

│ │ │оториноларинголога, │ │метотрексат) в возрастных дозах│ │ │

│ │ │офтальмолога, невролога.│ │1 раз в неделю до санации │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи │ │ликвора (не менее 3 введений) и│ │ │

│ │ │ │ │далее перед каждым курсом │ │ │

│ │ │ │ │химиотерапии. │ │ │

│ │ │ │ │Возрастные дозы эндолюмбальных │ │ │

│ │ │ │ │цитостатиков: │ │ │

│ │ │ │ │цитарабин у детей до 1 года - │ │ │

│ │ │ │ │20 мг, 1 - 2 года - 26 мг, 2 - │ │ │

│ │ │ │ │3 года - 34 мг, старше 3 лет - │ │ │

│ │ │ │ │40 мг; │ │ │

│ │ │ │ │метотрексат у детей до 1 года -│ │ │

│ │ │ │ │6 мг, 1 - 2 года - 8 мг, 2 - │ │ │

│ │ │ │ │3 года - 10 мг, старше 3 лет - │ │ │

│ │ │ │ │12 мг. │ │ │

│ │ │ │ │Поддерживающая терапия: │ │ │

│ │ │ │ │трансретиноевая кислота - │ │ │

│ │ │ │ │25 мг/кв.м/сутки в 2 приема по │ │ │

│ │ │ │ │15 дней каждые 3 месяца в │ │ │

│ │ │ │ │течение 1 года терапии (всего 3│ │ │

│ │ │ │ │курса); │ │ │

│ │ │ │ │6-меркаптопурин - 50 мг/кв.м │ │ │

│ │ │ │ │ежедневно внутрь натощак в одно│ │ │

│ │ │ │ │и то же время; │ │ │

│ │ │ │ │Метотрексат - 20 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │внутрь 1 раз в неделю. Доза │ │ │

│ │ │ │ │6-меркаптопурина и метотрексата│ │ │

│ │ │ │ │модифицируется на 25 - 50% в │ │ │

│ │ │ │ │зависимости от количества │ │ │

│ │ │ │ │лейкоцитов. │ │ │

│ │ │ │ │При отсутствии ответа триоксид │ │ │

│ │ │ │ │мышьяка 0,15 мг/кг внутривенно │ │ │

│ │ │ │ │капельно за 2 - 4 часа 1 раз в │ │ │

│ │ │ │ │день 14 дней 2 курса с │ │ │

│ │ │ │ │интервалом в 14 дней. │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Острый │Респ.У. │Общий анализ крови с │Рентгенография органов │Поддерживающая терапия: │До 24 месяцев от │Общая 5-летняя │

│промиелоцитарный │ │подсчетом количества │грудной полости. │трансретиноевая кислота - │начала лечения │выживаемость │

│лейкоз. │ │тромбоцитов, │КТ/МРТ головного/ │25 мг/кв.м, внутрь ежедневно в │ │100% │

│Поддерживающая │ │лейкоцитарной формулы, │спинного мозга при │2 приема по 15 дней каждые 3 │ │ │

│терапия │ │СОЭ (1 раз в неделю, по │инициальном поражении │месяца в течение 1 года терапии│ │ │

│ │ │показаниям чаще). │нервной системы. │(всего 3 курса); │ │ │

│ │ │Биохимическое │Консультации врачей: │6-меркаптопурин - │ │ │

│ │ │исследование крови с │кардиолога, офтальмолога, │50 мг/кв.м, внутрь ежедневно │ │ │

│ │ │определением │инфекциониста, │натощак в одно и то же время; │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │оториноларинголога, │метотрексат - 20 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │общего белка, общего │нефролога, акушера- │внутрь 1 раз в неделю. │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │гинеколога, эндокринолога и│Доза 6-меркаптопурина и │ │ │

│ │ │креатинина, электролитов│других специалистов по │метотрексата модифицируется на │ │ │

│ │ │K, Na, Mg, Ca, Cl, P, │показаниям. │25 - 50% в зависимости от │ │ │

│ │ │C-реактивного белка с │Определение концентрации │количества лейкоцитов. │ │ │

│ │ │определением активности │гормонов в сыворотке крови.│Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ (1 │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │раз в месяц, по │исследования. │ │ │ │

│ │ │показаниям чаще). │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │исследования. │ │ │ │

│ │ │полости (1 раз в 3 │УЗИ щитовидной железы, │ │ │ │

│ │ │месяца, по показаниям │органов малого таза по │ │ │ │

│ │ │чаще). │показаниям. │ │ │ │

│ │ │Исследование пунктата │Клиренс по эндогенному │ │ │ │

│ │ │костного мозга - при │креатинину. │ │ │ │

│ │ │завершении ПТ или по │Другие лабораторные │ │ │ │

│ │ │показаниям. │обследования по назначению │ │ │ │

│ │ │Контроль │специалистов │ │ │ │

│ │ │цитогенетической и │ │ │ │ │

│ │ │молекулярно- │ │ │ │ │

│ │ │биологической ремиссии. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ сердца (1 раз в год │ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям). │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ (1 раз в 3 месяца │ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям). │ │ │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи │ │ │ │ │

│ │ │(1 раз в 3 месяца, по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям чаще). │ │ │ │ │

│ │ │Исследование │ │ │ │ │

│ │ │спинномозговой жидкости │ │ │ │ │

│ │ │при инициальном │ │ │ │ │

│ │ │поражении ЦНС на 1-м │ │ │ │ │

│ │ │году 1 раз в год, │ │ │ │ │

│ │ │далее - по показаниям │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Миелодиспластические │О.У., │Общий анализ крови с │КТ- или МРТ-исследование │РА: │12 - 24 мес │Ремиссия. │

│синдромы (далее - │Респ.У. │подсчетом количества │пораженных зон, скелета. │1. Аллогенная трансплантация │ │Общая 5-летняя │

│МДС) (D46) │ │тромбоцитов, │Определение концентрации │гемопоэтических стволовых │ │выживаемость │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │иммуноглобулинов классов A,│клеток. При отсутствии донора и│ │70% │

│Рефрактерная анемия │ │ретикулоцитов, СОЭ. │M, G. │невозможности проведения │ │ │

│(далее - РА) без │ │Биохимическое │Определение количества │трансплантации назначается │ │ │

│сидеробластов, так │ │исследование крови с │субпопуляций T- и │цитокинмодулирующая терапия. │ │ │

│обозначенная (D46.0) │ │определением │B-лимфоцитов. │2. Цитокинмодулирующая терапия:│ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │Прямая и непрямая проба │ципрофлоксацин - 20 мг/кг, │ │ │

│Рефрактерная анемия с│ │общего белка, общего │Кумбса. │внутрь; │ │ │

│сидеробластами │ │билирубина, мочевины, │Уровень фетального │пентоксифиллин - 20 мг/кг, │ │ │

│(далее - РАКС) │ │креатинина, мочевой │гемоглобина. │внутрь; │ │ │

│(D46.1) │ │кислоты, электролитов K,│Консультации врачей: │дексаметазон - 1,3 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Na, Mg, Ca, Cl, P, │стоматолога, эндокринолога,│внутрь. │ │ │

│Рефрактерная анемия с│ │C-реактивного белка, с │гинеколога, генетика. │3. Отмытые эритроциты по │ │ │

│избытком бластов │ │определением активности │Исследование показателей │индивидуальному подбору. │ │ │

│(далее - РАИБ) │ │ЛДГ, ГГТП, ЩФ, АсАТ, │гемостаза: определение ПДФ,│4. Колониестимулирующие │ │ │

│(D46.2) │ │АлАТ. │РФК, Д-димеров, определение│факторы 5 мкг/кг в сутки до │ │ │

│ │ │Исследование показателей│факторов свертывания. │востановления нейтрофилов более│ │ │

│Рефрактерная анемия с│ │гемостаза: определение │Бактериологические │1000 кл/мкл. │ │ │

│избытком бластов с │ │АЧТВ, ПТВ, фибриногена, │исследования. │5. Индуктор дифференцировки │ │ │

│трансформацией │ │ТВ. │Вирусологические │пиридоксин внутрь (6 мес - 1 │ │ │

│(далее - РАИБТ) │ │Обнаружение антител к │исследования. │год - 0,5 мг, до 1,5 лет - │ │ │

│ │ │ВИЧ. │Исследование кала на яйца │0,9 мг, до 2 лет - 1 мг, до 6 │ │ │

│ │ │Комплекс серологических │гельминтов. │лет - 1,4 мг, до 10 лет - │ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │Исследование кала на │1,7 мг, до 13 лет - 2 мг, │ │ │

│ │ │Вирусологическое │энтеробиоз. │старше 13 лет - 2,2 мг); │ │ │

│ │ │исследование на маркеры │Паразитологические │длительность 3 - 6 недель │ │ │

│ │ │гепатитов B и C: HBsAg, │исследования │ │ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │ │РАИБТ: │ │ │

│ │ │Определение группы крови│ │Аллогенная трансплантация │ │ │

│ │ │по системам АВО и резус.│ │гемопоэтических стволовых │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи. │ │клеток. │ │ │

│ │ │Исследование пунктата │ │Лечение по протоколу острого │ │ │

│ │ │костного мозга из 3 │ │миелобластного лейкоза. │ │ │

│ │ │точек. │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │Окраска на кольцевые │ │ │ │ │

│ │ │сидеробласты и │ │ │ │ │

│ │ │сидероциты. │ │ │ │ │

│ │ │Иммунофенотипирование │ │ │ │ │

│ │ │клеток костного мозга. │ │ │ │ │

│ │ │Цитогенетическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование клеток │ │ │ │ │

│ │ │костного мозга. │ │ │ │ │

│ │ │Молекулярно- │ │ │ │ │

│ │ │биологическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование на химерные│ │ │ │ │

│ │ │гены ОМЛ. │ │ │ │ │

│ │ │Трепанобиопсия костного │ │ │ │ │

│ │ │мозга из 2 точек. │ │ │ │ │

│ │ │Рентгенография органов │ │ │ │ │

│ │ │грудной полости в 2 │ │ │ │ │

│ │ │проекциях. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │ │ │ │ │

│ │ │полости. │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ сердца. │ │ │ │ │

│ │ │Консультации врачей: │ │ │ │ │

│ │ │оториноларинголога, │ │ │ │ │

│ │ │офтальмолога, невролога.│ │ │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи. │ │ │ │ │

│ │ │HLA-типирование │ │ │ │ │

│ │ │сиблингов и родителей │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Приобретенная чистая │Респ.У. │Общий анализ крови с │Определение количества │Нетяжелая АА. │6 - 12 месяцев │Ремиссия │

│красноклеточная │ │подсчетом количества │субпопуляций T- и │Лечение интеркурентных и │ │ │

│аплазия │ │тромбоцитов, │B-лимфоцитов. │вирусных инфекций, санация │ │ │

│(эритробластопения) │ │лейкоцитарной формулы, │Прямая и непрямая пробы │полости рта. │ │ │

│(D60) │ │ретикулоцитов, СОЭ. │Кумбса. │Монотерапия циклоспорином │ │ │

│ │ │Биохимическое │Уровень фетального │A - 5 мг/кг, внутрь, 6 месяцев │ │ │

│Другие апластические │ │исследование крови с │гемоглобина. │с последующей оценкой ремиссии.│ │ │

│анемии (D61) │ │определением │Консультации врачей: │Заместительная терапия │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │стоматолога, эндокринолога,│препаратами крови по строгим │ │ │

│ │ │общего белка, общего │гинеколога, генетика. │показаниям. Обязательно │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │Исследование показателей │предварительное облучение в │ │ │

│ │ │креатинина, мочевой │гемостаза: определение ПДФ,│дозе 30 Гр. Рекомендуется │ │ │

│ │ │кислоты, электролитов K,│РФК, Д-димеров, определение│использовать лейкоцитарные │ │ │

│ │ │Na, Mg, Ca, Cl, P, │факторов свертывания. │фильтры │ │ │

│ │ │сывороточного железа, │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │ферритина, трансферрина,│исследования. │Тяжелая и сверхтяжелая AA. │180 - 360 дней │ │

│ │ │% насыщения трансферрина│Вирусологические │При наличии HLA полностью │ │ │

│ │ │железом, C-реактивного │исследования. │совместимого родственного │ │ │

│ │ │белка, с определением │Исследование кала на яйца │донора - аллогенная родственная│ │ │

│ │ │активности ЛДГ, ГГТП, │гельминтов. │трансплантация гемопоэтических │ │ │

│ │ │ЩФ, АсАТ, АлАТ. │Исследование кала на │стволовых клеток. │ │ │

│ │ │Вирусологическое │энтеробиоз. │При отсутствии совместимого │ │ │

│ │ │исследование на маркеры │Паразитологические │донора - иммуносупрессивная │ │ │

│ │ │гепатитов B и C: HBsAg, │исследования. │терапия (далее - ИСТ): │ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │Консультации врачей: │антитимоцитарный (далее - АТГ) │ │ │

│ │ │Исследование показателей│оториноларинголога, │или антилимфоцитарный (далее - │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │офтальмолога, невролога, │АЛГ) глобулина - 0,75 мл/кг в │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, фибриногена, │генетика │сутки в течение 8 дней, │ │ │

│ │ │ТВ. │ │длительность инфузии - 8 - 12 │ │ │

│ │ │Обнаружение антител к │ │часов; │ │ │

│ │ │ВИЧ. │ │циклоспорин - 5 мг/кг, внутрь в│ │ │

│ │ │Комплекс серологических │ │2 приема под контролем уровня │ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │ │циклоспорина (далее - CSA) в │ │ │

│ │ │Определение группы крови│ │сыворотке крови; │ │ │

│ │ │по системам АВО и резус.│ │метилпреднизолон - 1 мг/кг в │ │ │

│ │ │Прямая и непрямая проба │ │сутки с 1-го по 14-й день ИСТ, │ │ │

│ │ │Кумбса. │ │далее - отмена дозы к 28-му │ │ │

│ │ │Определение уровня │ │дню; │ │ │

│ │ │фетального гемоглобина. │ │Г-КСФ - 5 мкг/кг, подкожно, с │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи. │ │1-го по 28-й день. │ │ │

│ │ │Исследование пунктата │ │ 9 │ │ │

│ │ │костного мозга из 3 │ │При лейкоцитах 0,5 x 10 /л │ │ │

│ │ │точек. │ │прерывистый курс с последующей │ │ │

│ │ │Иммунофенотипирование │ │отменой. │ │ │

│ │ │клеток костного мозга с │ │При неэффективности может быть │ │ │

│ │ │определением уровня │ │проведено 2 или 3 курса ИСТ с │ │ │

│ │ │CD34+ при поступлении и │ │разными видами глобулинов. │ │ │

│ │ │через 6 месяцев, далее -│ │При отсутствии эффекта от ИСТ -│ │ │

│ │ │по показаниям. │ │неродственная совместимая │ │ │

│ │ │Цитогенетическое │ │трансплантация костного мозга. │ │ │

│ │ │исследование клеток │ │Дефероксамин - 40 мг/кг, │ │ │

│ │ │костного мозга. │ │подкожно, 2 - 4 недели, при │ │ │

│ │ │Молекулярно- │ │развитии гемосидероза. │ │ │

│ │ │биологическое │ │Сопроводительная терапия │ │ │

│ │ │исследование клеток │ │ │ │ │

│ │ │костного мозга. │ │ │ │ │

│ │ │Трепанобиопсия костного │ │ │ │ │

│ │ │мозга из 2 точек. │ │ │ │ │

│ │ │Тест на ломкость │ │ │ │ │

│ │ │хромосом, нестабильность│ │ │ │ │

│ │ │хромосом с │ │ │ │ │

│ │ │диэтоксибутаном. │ │ │ │ │

│ │ │Иммунологическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование │ │ │ │ │

│ │ │периферической крови 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в 3 месяца или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Рентгенография органов │ │ │ │ │

│ │ │грудной полости в 2 │ │ │ │ │

│ │ │проекциях. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │ │ │ │ │

│ │ │полости. │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ сердца. │ │ │ │ │

│ │ │Вирусологические │ │ │ │ │

│ │ │исследования. │ │ │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи. │ │ │ │ │

│ │ │HLA-типирование по I и │ │ │ │ │

│ │ │II классу сиблингов и │ │ │ │ │

│ │ │родителей. │ │ │ │ │

│ │ │Анализ крови на уровень │ │ │ │ │

│ │ │циклоспорина на 0-й и │ │ │ │ │

│ │ │4-й час 2 раза в неделю │ │ │ │ │

│ │ │(при проведении │ │ │ │ │

│ │ │иммуносупрессивной │ │ │ │ │

│ │ │терапии). │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Анемия вследствии │Р.У., │Общий анализ крови с │Определение группы крови по│Лечение состояния, вызвавшего │14 - 21 день │Нормализация │

│острой кровопотери │О.У., │подсчетом количества │системам АВО и резус. │кровотечение │ │или │

│(острая │Респ.У. │тромбоцитов, │Копрологическое │ │ │значительная │

│постгеморрагическая │ │лейкоцитарной формулы, │исследование. │Лечение анемического синдрома │2 - 3 недели │положительная │

│анемия) (D62) │ │ретикулоцитов, СОЭ. │Общий анализ мочи. │проводится параллельно или │ │динамика │

│ │ │Биохимическое │Исследование показателей │после остановки кровотечения │ │показателей │

│ │ │исследование крови с │гемостаза: определение │Гемотрансфузии совместимой по │ │гемоглобина, │

│ │ │определением │факторов свертывания, │группе и резус-фактору │ │эритроцитов │

│ │ │концентрации глюкозы, │адгезии и агрегации │эритроцитарной массы проводятся│ │ │

│ │ │общего белка, общего │тромбоцитов. ФГДС. │только по жизненным показаниям │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │УЗИ органов брюшной │(анемическая прекома и кома, │ │ │

│ │ │креатинина, мочевой │полости. │выраженные нарушения │ │ │

│ │ │кислоты, электролитов K,│Исследование кала на │гемодинамики, продолжающееся │4 недели │ │

│ │ │Na, Mg, Ca, Cl, P, │скрытую кровь. │кровотечение). │ │ │

│ │ │сывороточного железа, │Консультации специалистов в│Противошоковая терапия: │ │ │

│ │ │ферритина, трансферрина,│зависимости от источника │восстановление объема │ │ │

│ │ │% насыщения трансферрина│кровотечения (врачей: │циркулирующей крови │ │ │

│ │ │железом, C-реактивного │оториноларинголога, │(далее - ОЦК) путем капельного │ │ │

│ │ │белка, с определением │акушера-гинеколога, │введения солевых растворов, при│ │ │

│ │ │активности ЛДГ, ГГТП, │хирурга, стоматолога, │уменьшении ОЦК на 30% и более к│ │ │

│ │ │ЩФ, АсАТ, АлАТ. │гастроэнтеролога) │инфузии добавляют коллоидные │ │ │

│ │ │Коагулограмма или │ │растворы │ │ │

│ │ │определение времени │ │ │ │ │

│ │ │свертываемости крови. │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Железодефицитная │Р.У., │Общий анализ крови с │Копрологическое │Лечение в стационаре получают │1 - 3 недели │Нормализация │

│анемия (ЖДА) │О.У., │подсчетом количества │исследование │только пациенты с ЖДА, которым │ │или │

│(D50) │Респ.У. │тромбоцитов, │кала. │требуется назначение │ │значительная │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │УЗИ сердца, органов брюшной│парентерального введения │ │положительная │

│ │ │ретикулоцитов, СОЭ. │полости. │препаратов железа. │ │динамика │

│ │ │Биохимическое │Исследование показателей │Устранение (коррекция) причины │4 недели │показателей │

│ │ │исследование крови с │гемостаза: определение │ЖДА. │ │гемоглобина, │

│ │ │определением │факторов свертывания или │Расчет курсовой дозы. │ │эритроцитов │

│ │ │концентрации глюкозы, │определение времени │Максимальная разовая (суточная)│ │ │

│ │ │общего белка, общего │свертывания капиллярной │доза при парентеральном │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │крови по Сухареву, │введении препаратов железа у │ │ │

│ │ │креатинина, мочевой │определение длительности │детей до года - 3 - 5 мг/кг, │ │ │

│ │ │кислоты, электролитов K,│кровотечения по Дюке. │после года - не более 100 мг, │ │ │

│ │ │Na, Mg, Ca, Cl, P, │Консультация врача- │взрослым - до 200 мг │ │ │

│ │ │сывороточного железа, │эндокринолога. │ │ │ │

│ │ │ферритина, трансферрина,│Определение уровня дельта- │ │ │ │

│ │ │% насыщения трансферрина│аминолевуленовой кислоты. │ │ │ │

│ │ │железом, C-реактивного │Выявления избытка железа в │ │ │ │

│ │ │белка, гаптоглобина, │организме - │ │ │ │

│ │ │ЛДГ, ГГТП, ЩФ, АсАТ, │дефероксаминовый тест. │ │ │ │

│ │ │АлАТ. │Исследование кала на яйца │ │ │ │

│ │ │Исследование кала на │гельминтов. │ │ │ │

│ │ │скрытую кровь. │Исследование кала на │ │ │ │

│ │ │Миелограмма (при тяжелой│энтеробиоз. │ │ │ │

│ │ │анемии, с определением │Паразитологические │ │ │ │

│ │ │сидеробластов и │исследования │ │ │ │

│ │ │сидероцитов). │ │ │ │ │

│ │ │ФГДС │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Анемии при │Р.У., │Общий анализ крови с │Прямая и непрямая пробы │Лечение основного заболевания. │3 недели │Нормализация │

│хронических болезнях │О.У., │подсчетом количества │Кумбса. │Эритропоэтин - 150 - 300 МЕ/кг,│ │или │

│(АХБ) (D63.8) │Респ.У. │тромбоцитов, │Определение осмотической │подкожно, 2 - 3 раза в неделю в│ │значительная │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │резистентности эритроцитов │сочетании с препаратами железа │ │положительная │

│ │ │ретикулоцитов, СОЭ. │по Dacie. │(в зависимости от уровня │ │динамика │

│ │ │Морфологическое │УЗИ сердца, органов брюшной│ферритина в сыворотке крови). │ │показателей │

│ │ │исследование │полости. │Гемотрансфузии совместимой по │ │гемоглобина, │

│ │ │эритроцитов. │ФГДС. │группе и резус-фактору │ │эритроцитов │

│ │ │Биохимическое │Рентгенографическое │эритроцитарной массы проводятся│ │ │

│ │ │исследование крови с │исследование в зависимости │только по жизненным показаниям │ │ │

│ │ │определением │от основного заболевания. │(анемическая прекома и кома, │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │Определение уровня │выраженные нарушения │ │ │

│ │ │общего белка, общего │эритропоэтина в сыворотке │гемодинамики, при отсутствии │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │крови. │эффекта от терапии │ │ │

│ │ │креатинина, мочевой │Консультация специалиста по│эритропоэтином) │ │ │

│ │ │кислоты, электролитов K,│профилю заболевания │ │ │ │

│ │ │Na, Mg, Ca, Cl, P, меди,│(врачей: нефролога, │ │ │ │

│ │ │сывороточного железа, │пульмонолога, ревматолога) │ │ │ │

│ │ │ферритина, трансферрина,│ │ │ │ │

│ │ │% насыщения трансферрина│ │ │ │ │

│ │ │железом. │ │ │ │ │

│ │ │Копрологическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование кала. │ │ │ │ │

│ │ │Исследование кала на │ │ │ │ │

│ │ │скрытую кровь. │ │ │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи. │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Анемии при │Р.У., │Общий анализ крови с │Определение уровня │Эритропоэтин по 25 - 40 МЕ/кг │3 недели │Нормализация │

│хронической почечной │О.У., │подсчетом количества │цианокобаламина в плазме, │(по 2000 МЕ) 2 - 3 раза в │ │или │

│недостаточности в │Респ.У. │тромбоцитов, │содержания фолатов в │неделю в сочетании с │ │значительная │

│процессе диализного │ │лейкоцитарной формулы, │эритроцитах. │парентеральным введением │ │положительная │

│лечения (D63) │ │ретикулоцитов, СОЭ. │Прямая и непрямая пробы │препаратов железа 200 мг в │ │динамика │

│ │ │Морфологическое │Кумбса. │неделю в первый месяц лечения │ │показателей │

│ │ │исследование │УЗИ сердца │или 200 мг в сутки в │ │гемоглобина, │

│ │ │эритроцитов. │ │зависимости от уровня │ │эритроцитов │

│ │ │Биохимическое │ │ферритина, затем 100 мг в │ │ │

│ │ │исследование крови с │ │неделю │ │ │

│ │ │определением │ │ │ │ │

│ │ │концентрации глюкозы, │ │По показаниям - фолиевая │ │ │

│ │ │общего белка, общего │ │кислота 2 мг в сутки, витамин │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │ │B12 - 500 мкг в сутки │ │ │

│ │ │креатинина, мочевой │ │ │ │ │

│ │ │кислоты, C-реактивного │ │ │ │ │

│ │ │белка, определение │ │ │ │ │

│ │ │концентрации │ │ │ │ │

│ │ │сывороточного железа, │ │ │ │ │

│ │ │трансферрина, % │ │ │ │ │

│ │ │насыщения трансферрина │ │ │ │ │

│ │ │железом, ферритина, │ │ │ │ │

│ │ │электролитов K, Na, Mg, │ │ │ │ │

│ │ │Ca, Cl, P, меди, │ │ │ │ │

│ │ │гаптоглобина, активности│ │ │ │ │

│ │ │ЛДГ. │ │ │ │ │

│ │ │Определение │ │ │ │ │

│ │ │эритропоэтина в │ │ │ │ │

│ │ │сыворотке крови. │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ. │ │ │ │ │

│ │ │Копрологическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование кала. │ │ │ │ │

│ │ │Исследование кала на │ │ │ │ │

│ │ │скрытую кровь. │ │ │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача- │ │ │ │ │

│ │ │нефролога │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Анемии недоношенных │Р.У., │Общий анализ крови с │Вирусологические │Вес при рождении менее 1500, │3 - 5 недель │Нормализация │

│детей (P61.2) │О.У., │подсчетом количества │исследования. │гестационный возраст менее 30 │ │показателей │

│ │Респ.У. │тромбоцитов, │Бактериологические │недель: │ │гемоглобина, │

│Ранняя анемия │ │лейкоцитарной формулы, │исследования. │эритропоэтин - 200 МЕ/кг, │ │эритроцитов │

│недоношенных │ │ретикулоцитов. │Общий анализ мочи. │подкожно через день; │ │ │

│ │ │Морфологическое │Биохимическое исследование │препараты железа - 5 мг/кг в │ │ │

│ │ │исследование │крови: определение │сутки, фолиевая кислота - 2 мг │ │ │

│ │ │эритроцитов. │концентрации сывороточного │в сутки. │ │ │

│ │ │Определение группы крови│железа, C-реактивный белок,│Трансфузии отмытых совместимых │ │ │

│ │ │по системам АВО и резус.│ЛДГ. │по группе и резус-фактору │ │ │

│ │ │Биохимическое │Прямая и непрямая пробы │эритроцитов проводятся только │ │ │

│ │ │исследование крови: │Кумбса. │по жизненным показаниям │ │ │

│ │ │определение концентрации│Копрологическое │(анемическая прекома и кома, │ │ │

│ │ │общего белка, общего │исследование. │отечная форма) │ │ │

│ │ │билирубина и фракций, │Исследование кала на │ │ │ │

│ │ │сывороточного железа, │скрытую кровь. │ │ │ │

│ │ │ферритина, гаптоглобина │Консультации врачей: │ │ │ │

│ │ │ │невролога, гематолога. │ │ │ │

│ │ │ │Миелограмма (при тяжелой │ │ │ │

│ │ │ │анемии). Определение │ │ │ │

│ │ │ │осмотической резистентности│ │ │ │

│ │ │ │эритроцитов по Dacie. │ │ │ │

│ │ │ │Определение уровня │ │ │ │

│ │ │ │эритропоэтина │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Анемии недоношенных │Р.У., │Согласно обследованию │Согласно обследованию │Согласно лечению пациентов с │Лечение и │Нормализация │

│детей (P61.2) │О.У., │пациентов с │пациентов с │железодефицитной анемией │профилактика до 2 │показателей │

│ │Респ.У. │железодефицитной │железодефицитной анемией │ │лет │гемоглобина, │

│Поздняя анемия │ │анемией │ │ │ │эритроцитов │

│недоношенных │ │ │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Мегалобластные анемии│Р.У., │Общий анализ крови с │Общий анализ мочи. │Устранение причины заболевания,│2 - 4 недели │Нормализация │

│(D51 - 52) │О.У., │подсчетом количества │Вирусологические │лечение сопутствующей патологии│ │или │

│ │Респ.У. │тромбоцитов, │исследования. │(рациональное питание, │ │значительная │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Определение уровня │дегельминтизация, лечение │ │положительная │

│ │ │ретикулоцитов, СОЭ. │цианокобаламина и фолатов в│заболеваний желудочно-кишечного│ │динамика │

│ │ │Морфологическое │плазме. │тракта). │ │показателей │

│ │ │исследование │Бактериологические │Лечение начинается в стационаре│ │гемоглобина, │

│ │ │эритроцитов. │исследования. │и продолжается на амбулаторно- │ │эритроцитов, │

│ │ │Биохимическое │Выявление нарушений │поликлиническом этапе: │ │тромбоцитов, │

│ │ │исследование крови: │всасывания │цианокобаламин - 5 мкг/кг, │ │лейкоцитов │

│ │ │определение концентрации│цианокобаламина - тест │внутримышечно у детей до года и│ │ │

│ │ │общего белка, │Шиллинга. │100 - 200 мкг в сутки после │ │ │

│ │ │билирубина, определение │УЗИ сердца, органов брюшной│года, 200 - 400 мкг в │ │ │

│ │ │концентрации │полости. │подростковом возрасте 5 - 10 │ │ │

│ │ │сывороточного железа, │Консультация врача- │дней ежедневно (до │ │ │

│ │ │ферритина, C-реактивного│гастроэнтеролога. │ретикулярного криза), затем - │ │ │

│ │ │белка. │ЭКГ. │через день │ │ │

│ │ │Определение осмотической│Исследование кала на яйца │ │ │ │

│ │ │резистентности │гельминтов. │Трансфузии совместимой по │ │ │

│ │ │эритроцитов. │Исследование кала на │группе и резус-фактору │ │ │

│ │ │Копрологическое │энтеробиоз. │эритроцитарной массы проводятся│ │ │

│ │ │исследование кала. │Паразитологические │только по жизненным показаниям │ │ │

│ │ │Исследование кала на │исследования │(анемическая прекома и кома) │ │ │

│ │ │скрытую кровь. │ │ │ │ │

│ │ │Миелограмма (при │ │ │ │ │

│ │ │необходимости проведения│ │ │ │ │

│ │ │дифференциального │ │ │ │ │

│ │ │диагноза) │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Гемолитические │Р.У., │Общий анализ крови с │Прямая и непрямая пробы │При кризе - отменить │2 - 4 недели │Купирование │

│анемии, обусловленные│ │подсчетом количества │Кумбса. │провоцирующее средство, │ │криза, │

│дефицитом │ │тромбоцитов, │УЗИ органов брюшной │обильное питье. │ │стабилизация │

│эритроцитарных │ │лейкоцитарной формулы, │полости │При среднетяжелых и тяжелых │ │биохимических │

│энзимов │ │ретикулоцитов, СОЭ. │ │кризах - инфузионная терапия. │ │показателей и │

│(D55) │ │Морфологическое │ │При арегенераторном кризе │ │гемограммы │

│ │ │исследование │ │глюкокортикоиды парентерально: │ │ │

│ │ │эритроцитов. │ │преднизолон в суточной дозе 3 -│ │ │

│ │ │Биохимическое │ │6 мг/кг, дексаметазон 0,5 - │ │ │

│ │ │исследование крови: │ │1 мг/кг в сутки. │ │ │

│ │ │определение концентрации│ │При повышении уровня непрямого │ │ │

│ │ │билирубина, │ │билирубина выше 40 мкмоль/л - │ │ │

│ │ │гаптоглобина, │ │фенобарбитал по 2 мг/кг в │ │ │

│ │ │определение концентрации│ │сутки. │ │ │

│ │ │сывороточного железа, │ │Гемотрансфузии проводятся │ │ │

│ │ │активности ЛДГ, ГГТ, ЩФ,│ │только по жизненным показаниям │ │ │

│ │ │АсАт, АлАТ. │ │отмытыми эритроцитами. │ │ │

│ │ │Определение осмотической│ │Спленэктомия проводится по │ │ │

│ │ │резистентности │ │решению консилиума │ │ │

│ │ │эритроцитов │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У., │Согласно Р.У. и │Согласно Р.У. и │Согласно Р.У. │Согласно Р.У. │Согласно Р.У. │

│ │Респ.У. │дополнительное │дополнительное │ │ │ │

│ │ │обследование. │обследование. Определение │ │ │ │

│ │ │Определение осмотической│активности глюкозо-6- │ │ │ │

│ │ │стойкости эритроцитов по│фосфатдегидрогеназы, │ │ │ │

│ │ │Dacie. │пируваткиназы, │ │ │ │

│ │ │Тест на аутогемолиз │глюкозофосфат-изомеразы. │ │ │ │

│ │ │ │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │ │исследования. │ │ │ │

│ │ │ │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │ │исследования. │ │ │ │

│ │ │ │Исследование кала на яйца │ │ │ │

│ │ │ │гельминтов. │ │ │ │

│ │ │ │Исследование кала на │ │ │ │

│ │ │ │энтеробиоз. │ │ │ │

│ │ │ │Паразитологические │ │ │ │

│ │ │ │исследования │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Талассемия (D56) │Р.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │Гемотрансфузии совместимых │Постоянно │Стабилизация │

│ │ │подсчетом количества │крови: определение │отмытых эритроцитов из расчета │ │биохимических │

│ │ │тромбоцитов, │концентрации общего белка, │10 - 15 мл/кг. │ │показателей и │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │K, Na, Ca, активности ЩФ, │Желчегонные средства. │ │гемограммы │

│ │ │ретикулоцитов, СОЭ. │АсАТ, АлАТ. │Фолиевая кислота - 1 - 2 мг в │ │ │

│ │ │Морфологическое │Общий анализ мочи. │сутки 3 недели каждого месяца │ │ │

│ │ │исследование │Проба Кумбса │При перегрузке железом - │ │ │

│ │ │эритроцитов. │УЗИ органов брюшной │хелаторная терапия │ │ │

│ │ │Биохимическое │полости. │дефероксамином │ │ │

│ │ │исследование крови: │Консультация врача- │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│генетика │ │ │ │

│ │ │билирубина, │ │ │ │ │

│ │ │гаптоглобина, │ │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │сывороточного железа, │ │ │ │ │

│ │ │ОЖСС, ферритина, │ │ │ │ │

│ │ │активности ЛДГ, ГГТ. │ │ │ │ │

│ │ │Определение осмотической│ │ │ │ │

│ │ │резистентности │ │ │ │ │

│ │ │эритроцитов │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У., │Согласно Р.У. и │Согласно Р.У. и │Согласно Р.У. │Постоянно │Согласно Р.У. │

│ │Респ.У. │дополнительное │дополнительное │Дополнительная терапия по │ │ │

│ │ │обследование: │обследование. │показаниям. │ │ │

│ │ │Электрофорез │Обследование на антигены │При перегрузке железом - │ │ │

│ │ │гемоглобинов. │гистосовместимости тканей │хелаторная терапия │ │ │

│ │ │Консультация врача- │(HLA) больного и членов его│дефероксамином (показанием │ │ │

│ │ │генетика │семьи │является уровень сывороточного │ │ │

│ │ │ │ │ферритина выше 1000 нг/мл). │ │ │

│ │ │ │ │При развитии симптомов │ │ │

│ │ │ │ │гиперспленизма - спленэктомия, │ │ │

│ │ │ │ │при ЖКБ - холецистэктомия. │ │ │

│ │ │ │ │Аллогенная трансплантация от │ │ │

│ │ │ │ │родственного донора проводится │ │ │

│ │ │ │ │на Респ.У. и является │ │ │

│ │ │ │ │радикальным методом лечения. │ │ │

│ │ │ │ │При отсутствии HLA идентичного │ │ │

│ │ │ │ │донора и потребности в │ │ │

│ │ │ │ │регулярных гемотрансфузиях - │ │ │

│ │ │ │ │гидроксимочевина │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Серповидноклеточная │Р.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │Симптоматическое лечение в │2 - 4 недели │Стабилизация │

│анемия │ │подсчетом количества │крови: определение │зависимости от типа криза │ │биохимических │

│(D57) │ │тромбоцитов, │концентрации общего белка, │(вазоокклюзивный, селезеночная │ │показателей и │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │K, Na, Ca, определение │секвестрация, апластический, │ │гемограммы │

│ │ │ретикулоцитов, СОЭ. │концентрации сывороточного │гипергемолитический). │ │ │

│ │ │Морфологическое │железа, ОЖСС, активности │Лечение среднетяжелых и тяжелых│ │ │

│ │ │исследование │ЩФ, АсАТ, АлАТ. │кризов: инфузионная терапия │ │ │

│ │ │эритроцитов. │Прямая и непрямая проба │2250 мл/кв.м в сутки. │ │ │

│ │ │Определение индекса │Кумбса. │Трансфузии эритроцитарной массы│ │ │

│ │ │ретикулоцитов. │Определение осмотической │до достижения уровня Hb 90 - │ │ │

│ │ │Биохимическое │резистентности эритроцитов.│100 г/л. │ │ │

│ │ │исследование крови: │Общий анализ мочи. │Плановое профилактическое │ │ │

│ │ │определение концентрации│УЗИ органов брюшной │обменное переливание у детей до│ │ │

│ │ │билирубина, ЛДГ, ГГТ, │полости │2-летнего возраста для │ │ │

│ │ │гаптоглобина, свободного│ │поддержания уровня HbS менее │ │ │

│ │ │гемоглобина, ферритина │ │30%. │ │ │

│ │ │ │ │При повышении уровня непрямого │ │ │

│ │ │ │ │билирубина выше 60 мкмоль/л - │ │ │

│ │ │ │ │фенобарбитал по 1 мг/кг в │ │ │

│ │ │ │ │сутки. │ │ │

│ │ │ │ │При ЖКБ и повышенном ГГТ - │ │ │

│ │ │ │ │урсодеоксихолевая кислота 10 - │ │ │

│ │ │ │ │15 мг/кг в сутки в течение 3 - │ │ │

│ │ │ │ │6 месяцев или до нормализации │ │ │

│ │ │ │ │показателей холестаза │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У., │Согласно Р.У. и │Обследование на антигены │Согласно Р.У. │ │Согласно Р.У. │

│ │Респ.У. │дополнительное │гистосовместимости тканей │Дополнительная терапия по │ │ │

│ │ │обследование. │(HLA) больного и членов его│показаниям. │ │ │

│ │ │Проба на серповидность. │семьи │Хелаторная терапия при │ │ │

│ │ │Проба на растворимость. │ │перегрузке железом │ │ │

│ │ │Электрофорез │ │дефероксамином. │ │ │

│ │ │гемоглобинов. │ │При ЖКБ проводится │ │ │

│ │ │Определение уровня │ │холецистэктомия. │ │ │

│ │ │эритропоэтина (далее - │ │Аллогенная трансплантация от │ │ │

│ │ │ЭПО). │ │родственного донора проводится │ │ │

│ │ │Вирусологические │ │на Респ.У. и является │ │ │

│ │ │исследования │ │радикальным методом лечения. │ │ │

│ │ │ │ │Гидроксимочевина │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Гемолитические │Р.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │Симптоматическое лечение. │Пожизненно │Стабилизация │

│анемии, обусловленные│ │подсчетом количества │крови: определение │Фолиевая кислота - 1 - 3 мг в │ │биохимических │

│нарушением структуры │ │тромбоцитов, │концентрации K, Na, Cl, │сутки на 3 недели. │ │показателей и │

│и функции белков │ │лейкоцитарной формулы, │сывороточного железа, │При среднетяжелых и тяжелых │ │гемограммы │

│мембраны эритроцитов │ │ретикулоцитов, СОЭ. │активности ОЖСС, АсАТ, │кризах - инфузионная терапия: │ │ │

│(D58) │ │Морфологическое │АлАТ. │капельно 5% р-р декстрозы, 0,9%│ │ │

│ │ │исследование │Электрофорез белков │раствор хлорида натрия, │ │ │

│ │ │эритроцитов. │мембраны эритроцитов. │рибофлавин (1% раствор 1 - │ │ │

│ │ │Определение индекса │Десфераловый тест. │2 мл), пиридоксин (1%, 5% │ │ │

│ │ │ретикулоцитов. │Прямая и непрямая пробы │растворы 1 - 2 мл). │ │ │

│ │ │Биохимическое │Кумбса. │При гипербилирубинемии - │ │ │

│ │ │исследование крови: │Определение осмотической │фенобарбитал по 1 мг/кг в │ │ │

│ │ │определение концентрации│резистентности эритроцитов.│сутки. │ │ │

│ │ │билирубина, ферритина, │Общий анализ мочи │Гемотрансфузии только по │ │ │

│ │ │гаптоглобина, │ │жизненным показаниям. │ │ │

│ │ │гемоглобина плазмы, │ │Желчегонные средства постоянно │ │ │

│ │ │активности ЩФ, ГГТ, ЛДГ.│ │ │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │ │ │ │ │

│ │ │полости │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У., │Согласно Р.У. и │Согласно Р.У. │Согласно Р.У. и дополнительная │2 - 4 недели │Согласно Р.У. │

│ │Респ.У. │дополнительное │Определение уровня │терапия по показаниям. │ │ │

│ │ │обследование. │метгемоглобина │При перегрузке железом (СФ │ │ │

│ │ │Электрофорез │ │более 1500 нг/мл) проводится │ │ │

│ │ │гемоглобинов и белков │ │десфералотерапия - дефероксамин│ │ │

│ │ │мембраны эритроцитов. │ │25 - 50 мг/кг в сутки │ │ │

│ │ │Тесты на нестабильность │ │непрерывной 6 - 8-часовой │ │ │

│ │ │гемоглобинов │ │подкожной инфузией ежедневно 3 │ │ │

│ │ │(изопропаноловый, │ │недели с последующим введением │ │ │

│ │ │н-бутаноловый, проба с │ │2 раза в неделю в течение 3 - 6│ │ │

│ │ │тепловой денатурацией). │ │месяцев под контролем уровня │ │ │

│ │ │Вирусологические │ │сывороточного железа и │ │ │

│ │ │исследования │ │выведения железа с мочой. │ │ │

│ │ │ │ │При тяжелой форме течения │ │ │

│ │ │ │ │заболевания в возрасте старше 5│ │ │

│ │ │ │ │лет показана спленэктомия, до 5│ │ │

│ │ │ │ │лет может проводиться │ │ │

│ │ │ │ │рентгеноэндоваскулярная │ │ │

│ │ │ │ │окклюзия сосудов селезенки. │ │ │

│ │ │ │ │После спленэктомии │ │ │

│ │ │ │ │рекомендуется вакцинация │ │ │

│ │ │ │ │пневмококковой, менингококковой│ │ │

│ │ │ │ │и антигемофильной вакцинами 1 │ │ │

│ │ │ │ │раз в 5 лет. │ │ │

│ │ │ │ │При невозможности вакцинации │ │ │

│ │ │ │ │после операции всем больным │ │ │

│ │ │ │ │назначают амоксициллин - │ │ │

│ │ │ │ │20 мг/кг в сутки в 3 приема и │ │ │

│ │ │ │ │ко-тримоксазол 8 мг/кг 3 раза в│ │ │

│ │ │ │ │неделю на 1 месяц, далее │ │ │

│ │ │ │ │назначают │ │ │

│ │ │ │ │бензатинбензилпенициллин по │ │ │

│ │ │ │ │схеме в течение 5 лет, а │ │ │

│ │ │ │ │дальше - по показаниям. При ЖКБ│ │ │

│ │ │ │ │проводится холецистэктомия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Приобретенные │Р.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │Симптоматическое лечение. │2 - 4 недели │Стабилизация │

│аутоиммунные │ │подсчетом количества │крови: определение │При среднетяжелых и тяжелых │ │биохимических │

│гемолитические анемии│ │тромбоцитов, │концентрации общего белка, │кризах - инфузионная терапия: │ │показателей и │

│(АИГА) (D59) │ │лейкоцитарной формулы, │K, Na, Cl ферритина, │капельно 5% раствор декстрозы, │ │гемограммы │

│ │ │ретикулоцитов, СОЭ. │активности, определение │0,9% раствор хлорида натрия из │ │ │

│ │ │Морфологическое │концентрации сывороточного │расчета 10 - 15 мл/кг с │ │ │

│ │ │исследование │железа, ОЖСС, ЩФ, АсАТ, │витаминным комплексом для │ │ │

│ │ │эритроцитов. │АлАТ. │внутривенного введения. │ │ │

│ │ │Определение индекса │Определение осмотической │Иммуноглобулин - 2 - 5 г/кг на │ │ │

│ │ │ретикулоцитов. │резистентности эритроцитов.│курс, внутривенно. │ │ │

│ │ │Прямая и непрямая пробы │Иммунологическое │При тяжелом кризе │ │ │

│ │ │Кумбса. │исследование: определение │глюкокортикоиды парентерально: │ │ │

│ │ │Определение │концентрации │преднизолон из расчета 2 - │ │ │

│ │ │антиэритроцитарных │иммуноглобулинов классов A,│10 мг/кг 2 - 4 недели с │ │ │

│ │ │антител (холодовые, │M, G. │постепенной медленной отменой │ │ │

│ │ │тепловые). │Определение │препарата; │ │ │

│ │ │Определение свободного │субпопуляционного состава │или метилпреднизолон из расчета│ │ │

│ │ │гемоглобина мочи. │T- и │3 - 6 мг/кг; │ │ │

│ │ │Биохимическое │B-лимфоцитов. │или дексаметазон 1 - 4 мг/кг в │ │ │

│ │ │исследование крови: │УЗИ органов брюшной │сутки. │ │ │

│ │ │определение концентрации│полости │При хроническом течении │ │ │

│ │ │билирубина, │ │гемолиза назначается │ │ │

│ │ │гаптоглобина, │ │иммуносупрессивная терапия: │ │ │

│ │ │гемоглобина плазмы, │ │преднизолон 2 - 3 мг/кг в сутки│ │ │

│ │ │активности ЛДГ. │ │2 - 3 недели и циклоспорин А │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи. │ │100 - 250 мг/кв.м поверхности │ │ │

│ │ │Определение уробилина и │ │тела не менее чем на 6 месяцев │ │ │

│ │ │желчных пигментов мочи │ │(согласно рекомендации О.У., │ │ │

│ │ │ │ │Респ.У.). │ │ │

│ │ │ │ │При гипербилирубинемии │ │ │

│ │ │ │ │назначается фенобарбитал по │ │ │

│ │ │ │ │1 мг/кг в сутки. │ │ │

│ │ │ │ │Гемотрансфузии (по жизненным │ │ │

│ │ │ │ │показаниям при развитии │ │ │

│ │ │ │ │анемической прекомы и комы): │ │ │

│ │ │ │ │отмытые эритроциты по │ │ │

│ │ │ │ │индивидуальному подбору │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У., │Согласно Р.У. и │Согласно Р.У. и │Согласно Р.У. и дополнительная │Согласно Р.У. │Согласно Р.У. │

│ │Респ.У. │дополнительное │дополнительное │терапия по показаниям. │ │ │

│ │ │обследование. │обследование. │Ритуксимаб - 345 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Определение │Проба Хема. │внутривенно, 4 - 6 дней. │ │ │

│ │ │антиэритроцитарных │Вирусологические │Плазмоферез. │ │ │

│ │ │антител (холодовые, │исследования. │Цитостатическая терапия │ │ │

│ │ │тепловые, полные, │Иммунологическое │(циклофосфан, винкристин, │ │ │

│ │ │неполные). │исследование: определение │азатиоприн). │ │ │

│ │ │Миелограмма при │концентрации │Даназол 10 мг/кг в сутки. │ │ │

│ │ │необходимости проведения│иммуноглобулинов классов A,│Спленэктомия проводится в │ │ │

│ │ │дифференциального │M, G. │тяжелых случаях, при │ │ │

│ │ │диагноза │Определение количества │неэффективности консервативной │ │ │

│ │ │ │субпопуляций T- и │терапии. После спленэктомии 1 │ │ │

│ │ │ │B-лимфоцитов, │раз в 5 лет рекомендуется │ │ │

│ │ │ │при необходимости │вакцинация пневмококковой, │ │ │

│ │ │ │определение цитокинов, │менингококковой и │ │ │

│ │ │ │показателей фагоцитоза, │антигемофильной вакцинами. │ │ │

│ │ │ │системы комплемента, │При невозможности вакцинации │ │ │

│ │ │ │субфракций │после операции всем больным │ │ │

│ │ │ │иммуноглобулинов │назначают амоксициллин 20 мг/кг│ │ │

│ │ │ │ │в сутки в 3 приема и ко- │ │ │

│ │ │ │ │тримоксазол 8 мг/кг 3 раза в │ │ │

│ │ │ │ │неделю на 1 месяц, далее │ │ │

│ │ │ │ │назначают │ │ │

│ │ │ │ │бензатинбензилпенициллин по │ │ │

│ │ │ │ │схеме в течение 5 лет, а дальше│ │ │

│ │ │ │ │по показаниям │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Анемии вследствие │Р.У., │Общий анализ крови с │Определение групп крови по │Лечение сопутствующих │2 - 4 недели │Стабилизация │

│недостаточности │О.У., │подсчетом количества │системам АВО и резус. │состояний, коррекция питания. │ │биохимических │

│белков (D53.0) │Респ.У. │тромбоцитов, │УЗИ сердца. │При среднетяжелом течении: │ │показателей и │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │ФГДС. │белковые смеси и смеси │ │гемограммы │

│ │ │ретикулоцитов, СОЭ. │Биохимическое исследование │аминокислот для энтерального │ │ │

│ │ │Морфологическое │крови: определение │питания, │ │ │

│ │ │исследование │концентрации билирубина, K,│ферментные препараты по 1 драже│ │ │

│ │ │эритроцитов. │Na, Cl, Ca, Mg, меди, │3 раза в сутки. │ │ │

│ │ │Определение индекса │ферритина, │При тяжелом течении и нарушении│ │ │

│ │ │ретикулоцитов. │определение активности │энтерального всасывания - │ │ │

│ │ │Биохимическое │концентрации сывороточного │частичное или полное │ │ │

│ │ │исследование крови: │железа, ОЖСС, ЩФ, АсАТ, │парентеральное питание (набор │ │ │

│ │ │определение концентрации│АлАТ. │аминокислот для внутривенного │ │ │

│ │ │общего белка, активности│Исследование кала на │введения из расчета по азоту │ │ │

│ │ │ЛДГ. │скрытую кровь. │0,12 г/кг в сутки) в сочетании │ │ │

│ │ │Копрологическое │Исследование кала на яйца │с витаминным и минеральным │ │ │

│ │ │исследование. │гельминтов. │комплексами для внутривенного │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи. │Исследование кала на │введения (на Респ.У.) │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │энтеробиоз. │ │ │ │

│ │ │полости. │Паразитологические │ │ │ │

│ │ │ЭКГ. │исследования. │ │ │ │

│ │ │Консультации врачей: │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │диетолога, │исследования. │ │ │ │

│ │ │гастроэнтеролога │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │ │исследования │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Идиопатическая │Р.У. │Общий анализ крови с │Исследование показателей │При сухой форме и уровне │4 недели │Клинико- │

│тромбоцитопеническая │ │подсчетом количества │гемостаза: │ 9 │ │гематологическая│

│пурпура (D69.3) │ │тромбоцитов, │определение АЧТВ, ПТВ, МНО,│тромбоцитов менее 50 x 10 /л. │ │ремиссия │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │ПТИ. Определение │Охранительный режим. │ │ │

│ │ │ретикулоцитов, СОЭ. │концентрации фибриногена. │Санация очагов инфекции. │ │ │

│ │ │Морфологическое │Определение времени │Этамзилат 10 - 15 мг/кг в │ │ │

│ │ │исследование │свертывания цельной крови │сутки │ │ │

│ │ │эритроцитов. │по Ли-Уайту. │ │ │ │

│ │ │Определение индекса │Миелограмма (при │При влажной форме или сухой │ │ │

│ │ │ретикулоцитов. │поступлении). │форме заболевания и уровне │ │ │

│ │ │Биохимическое │УЗИ органов брюшной полости│ 9 │ │ │

│ │ │исследование крови: │и малого таза. │тромбоцитов менее 30 x 10 /л: │ │ │

│ │ │определение концентрации│Вирусологические │терапия 1-й линии: │ │ │

│ │ │билирубина, │исследования. │иммуноглобулин внутривенно 2 - │ │ │

│ │ │гаптоглобина, │Биохимическое исследование │5 дней (курсовая доза 2 г/кг), │ │ │

│ │ │антистрептолизина-О, │крови: определение │или глюкокортикоиды 2 мг/кг в │ │ │

│ │ │ревматоидного фактора, │концентрации гаптоглобина, │сутки по преднизолону, или │ │ │

│ │ │активности АлАТ, АсАТ, │антистрептолизина-О. │пульс-терапия │ │ │

│ │ │ЛДГ. │Консультация врача- │метилпреднизолоном │ │ │

│ │ │Определение │эндокринолога. │ │ │ │

│ │ │антинуклеарного фактора.│Исследование кала на яйца │ │ │ │

│ │ │Обнаружение содержания │гельминтов. │ │ │ │

│ │ │LE-клеток │Исследование кала на │ │ │ │

│ │ │ │энтеробиоз. │ │ │ │

│ │ │ │Паразитологические │ │ │ │

│ │ │ │исследования │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У., │Согласно Р.У. и │Определение концентрации │Терапия 1-й линии. │Согласно Р.У. │Согласно Р.У. │

│ │Респ.У. │дополнительное │гормонов в сыворотке крови:│Иммуноглобулин 2 г/кг курсовая │ │ │

│ │ │обследование. │ТТГ, Т3, Т4, │доза. │ │ │

│ │ │Иммунологическое │фолликулостимулирующего │Моноклональный анти-Rh0(D)- │ │ │

│ │ │исследование: │гормона, лютеинизирующего │иммуноглобулина G для │ │ │

│ │ │определение концентрации│гормона, тестостерона, │внутривенного введения. │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│кортизола. │Глюкокортикоиды (преднизолон, │ │ │

│ │ │A, M, G. │Вирусологические │метилпреднизолон, дексаметазон)│ │ │

│ │ │Определение количества │исследования. │внутрь или внутривенно 2 мг/кг │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │Бактериологические │в сутки (по преднизолону) 21 │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов, │исследования. │день с последующей постепенной │ │ │

│ │ │при необходимости │Определение │отменой. │ │ │

│ │ │определение цитокинов, │антитромбоцитарных антител │Пульс-терапия │ │ │

│ │ │показателей фагоцитоза, │ │метилпреднизолоном 30 мг/кг в │ │ │

│ │ │системы комплемента, │ │сутки - 3 дня. │ │ │

│ │ │субфракций │ │Пантотенат кальция - 0,4 г в │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов │ │сутки │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │При хроническом течении │ │ │

│ │ │ │ │заболевания терапия 2-й линии. │ │ │

│ │ │ │ │Пульс-терапия дексаметазоном. │ │ │

│ │ │ │ │Интерферрон альфа-2b - 3 млн. │ │ │

│ │ │ │ │ЕД в сутки 3 раза в неделю с │ │ │

│ │ │ │ │последующим продолжением в │ │ │

│ │ │ │ │амбулаторных условиях. │ │ │

│ │ │ │ │Также могут применяться: │ │ │

│ │ │ │ │даназол - 10 мг/кг, внутрь; │ │ │

│ │ │ │ │ритуксимаб - 345 мг/кг, │ │ │

│ │ │ │ │внутривенно, 4 дня; │ │ │

│ │ │ │ │агонист рецепторов │ │ │

│ │ │ │ │тромбопоэтина (ромиплостим, │ │ │

│ │ │ │ │эльтромбопаг); │ │ │

│ │ │ │ │микофенолат мофетил │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │Спленэктомия (строгие │ │ │

│ │ │ │ │показания) или эндоваскулярная │ │ │

│ │ │ │ │окклюзия вен селезенки │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Гистиоцитоз из клеток│Респ.У. │Общий анализ крови с │Лапароскопия. │Протокол лечения │12 месяцев от │Общая 5-летняя │

│Лангерганса, не │ │подсчетом количества │Диагностическая │Лангергансоклеточный │момента постановки │выживаемость │

│классифицированный в │ │тромбоцитов, │лапаротомия. │гистиоцитоз: │диагноза │95% │

│других рубриках │ │лейкоцитарной формулы, │Вирусологические │Биопсия опухоли (если │ │ │

│(D76.0) │ │СОЭ. │исследования. │необходимо - биопсия легких, │ │ │

│ │ │Биохимическое │Бактериологические │печени, эндоскопическая │ │ │

│ │ │исследование крови: │исследования. │биопсия). │ │ │

│ │ │определение концентрации│Исследование кала на яйца │Локализованные формы │ │ │

│ │ │общего белка, альбумина,│гельминтов. │(унифокальное поражение │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │Исследование кала на │кости) - наблюдение. │ │ │

│ │ │креатинина, глюкозы, │энтеробиоз. │Пациенты с поражением │ │ │

│ │ │ферритина, трансферрина,│Паразитологические │нескольких систем с │ │ │

│ │ │K, Na, Cl, активности │исследования. │множественными очагами, но без │ │ │

│ │ │ЛДГ, АсАТ, АлАТ, │УЗИ периферических │вовлечения органов риска - │ │ │

│ │ │ЩФ,определение │лимфоузлов, органов брюшной│проведение системного лечения │ │ │

│ │ │концентрации │полости, малого таза, │по группе низкого риска: │ │ │

│ │ │сывороточного железа. │сердца. │винбластин - 6 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ОАМ. │КТ головного мозга и │внутривенно струйно, в 1-й день│ │ │

│ │ │Исследование показателей│лицевого черепа, органов │1, 2, 3, 4, 5, 6-й недели, │ │ │

│ │ │гемостаза: определение │брюшной полости, грудной │затем в 1-й день каждой 3-й │ │ │

│ │ │АЧТВ, ПТВ, фибриногена, │полости, малого таза. │недели, начиная с 1-го дня 7-й │ │ │

│ │ │ТВ. │Исследование функции │недели до 12 месяцев с момента │ │ │

│ │ │Определение группы крови│легких. │начала лечения; │ │ │

│ │ │по системам АВО и резус.│Кровь на гормоны. │преднизолон - 40 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Обнаружение антител к │Клиренс по эндогенному │внутрь ежедневно 4 недели с │ │ │

│ │ │ВИЧ. │креатинину. │постепенной отменой в течение 2│ │ │

│ │ │Комплекс серологических │Консультации врачей: │недель, затем в виде 5-дневных │ │ │

│ │ │реакций на сифилис. │стоматолога, челюстно- │пульсов каждые 3 недели с 1-го │ │ │

│ │ │Вирусологическое │лицевого хирурга, │дня 7-й недели до 12 месяцев с │ │ │

│ │ │исследование на маркеры │офтальмолога, │начала лечения │ │ │

│ │ │гепатитов B и C: HBsAg, │оториноларинголога, │ │ │ │

│ │ │a/Hbcor tot, a/HCV. │эндокринолога, │Пациенты с поражением │ │ │

│ │ │Биопсия опухоли с │невролога. │нескольких систем с вовлечением│ │ │

│ │ │морфологическим и │Консультация психолога. │одного или более органов риска │ │ │

│ │ │цитологическим │Аудиограмма │(гематопоэтическая система, │ │ │

│ │ │исследованием. │ │печень, селезенка) получают │ │ │

│ │ │Иммуногистохимическое │ │системное лечение по группе │ │ │

│ │ │исследование опухолевого│ │высокого риска: │ │ │

│ │ │материала. │ │винбластин - 6 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │Рентгенограмма органов │ │внутривенно струйно в 1-й день │ │ │

│ │ │грудной полости, в том │ │1, 2, 3, 4, 5, 6-й недели, │ │ │

│ │ │числе боковая. │ │затем в 1-й день каждой 3-й │ │ │

│ │ │Скелетограмма. │ │недели, начиная с 1-го дня 7-й │ │ │

│ │ │Анализ мочи по │ │недели до 12 месяцев с момента │ │ │

│ │ │Зимницкому. │ │начала лечения; │ │ │

│ │ │Исследование пунктата │ │преднизолон - 40 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │костного мозга. │ │внутрь ежедневно 4 недели с │ │ │

│ │ │Трепанбиопсия костного │ │постепенной отменой в течение │ │ │

│ │ │мозга у пациентов с │ │двух недель, затем в виде │ │ │

│ │ │мультисистемным │ │5-дневных пульсов каждые 3 │ │ │

│ │ │поражением │ │недели с 1-го дня 7-й недели до│ │ │

│ │ │ │ │12 месяцев с начала лечения; │ │ │

│ │ │ │ │6-меркаптопурин - 50 мг/кв.м, │ │ │

│ │ │ │ │ежедневно длительно до │ │ │

│ │ │ │ │окончания 12 месяцев после │ │ │

│ │ │ │ │начала лечения │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │ │ │При химиорефрактерности - │ │ │

│ │ │ │ │высокодозные режимы терапии с │ │ │

│ │ │ │ │ауто-(алло-)трансплантацией │ │ │

│ │ │ │ │(LCH-S). │ │ │

│ │ │ │ │Сопроводительная терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Иммунодефицитные │Р.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │Препараты иммуноглобулина для │Пожизненно │Уровень IgG в │

│состояния │ │подсчетом количества │крови. │внутривенного или подкожного │ │сыворотке крови │

│D80 - 89.9. │ │тромбоцитов, │Копрологическое │введения (доза определяется в │ │не менее │

│Дефекты │ │лейкоцитарной формулы, │исследование кала. │зависимости от инициального │ │4 г/л - 6 г/л │

│гуморального звена: │ │СОЭ. │Определение суточной потери│уровня IgG в сыворотке крови и │ │ │

│агаммагло-булинемия с│ │Биохимическое │белка с мочой │сопутствующей патологии) │ │ │

│дефицитом В-клеток │ │исследование крови: │ │ │ │ │

│(сцепленная с │ │определение концентрации│ │ │ │ │

│X-хромосомой или │ │общего белка. │ │ │ │ │

│болезнь Брутона, │ │Определение концентрации│ │ │ │ │

│аутосомно-рецессивная│ │иммуноглобулинов классов│ │ │ │ │

│форма) │ │A, M, G │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У. │Общий анализ крови с │Согласно Р.У. и │Согласно лечению на Р.У. │Согласно Р.У. │Согласно Р.У. │

│ │ │подсчетом количества │дополнительное │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследование. │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │исследования. │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │исследование крови: │исследования. │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │общего белка. │крови: определение │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│концентрации билирубина, │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│активности, АсАТ, АлАТ, ЛДГ│ │ │ │

│ │ │A, M, G. │ │ │ │ │

│ │ │Определение количества │ │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │ │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│С целью коррекции │Респ.У. │Общий анализ крови с │Согласно Р.У. и │ │ │ │

│терапии │ │подсчетом количества │дополнительное │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследование. │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Миелограмма. │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │Иммунологическое │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │исследование: типирование │ │ │ │

│ │ │исследование крови: │лимфоцитов костного мозга │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│для определения стадии │ │ │ │

│ │ │общего белка, │дифференцировки B- │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│лимфоцитов, определение │ │ │ │

│ │ │сывороточного железа, │экспрессии │ │ │ │

│ │ │ферритина, трансферрина,│брутонтирозинкиназы │ │ │ │

│ │ │% насыщения трансферрина│(далее - БТК) в моноцитах. │ │ │ │

│ │ │железом, C-реактивного │Молекулярно-генетическое │ │ │ │

│ │ │белка. │исследование ДНК - ген Btk │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│ │ │ │ │

│ │ │A, M, G. │ │ │ │ │

│ │ │Определение количества │ │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │ │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов (с │ │ │ │ │

│ │ │обязательным определение│ │ │ │ │

│ │ │CD19+ клеток) │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Дефекты │Р.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │Препараты иммуноглобулина для │Пожизненно │Уровень IgG в │

│гуморального звена: │ │подсчетом количества │крови. │внутривенного или подкожного │ │сыворотке крови │

│гипогамма- │ │тромбоцитов, │Копрологическое │введения (доза определяется в │ │не менее │

│глобулинемия (IgG, │ │лейкоцитарной формулы, │исследование кала. │зависимости от инициального │ │4 г/л - 6 г/л │

│IgA) с нормальным или│ │СОЭ. │Определение суточной потери│уровня IgG в сыворотке крови и │ │ │

│сниженным количеством│ │Биохимическое │белка с мочой. │сопутствующей патологии) │ │ │

│B-клеток │ │исследование крови: │Бактериологические │ │ │ │

│(общая вариабельная │ │определение концентрации│исследования. │ │ │ │

│иммунная │ │общего белка. │Вирусологические │ │ │ │

│недостаточность - │ │Определение концентрации│исследования │ │ │ │

│ОВИН) │ │иммуноглобулинов классов│ │ │ │ │

│ │ │A, M, G │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У. │Общий анализ крови с │Согласно Р.У. и │Согласно лечению на Р.У. │Согласно Р.У. │Согласно Р.У. │

│ │ │подсчетом количества │дополнительное │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследование: │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │исследования. │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │исследование крови: │исследования. │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │общего белка. │крови: определение │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│концентрации билирубина, │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│активности АсАТ, АлАТ, ЛДГ.│ │ │ │

│ │ │A, M, G. │ЭКГ. │ │ │ │

│ │ │Определение количества │УЗИ органов брюшной │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │полости, │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов │рентгенографическое и │ │ │ │

│ │ │ │КТ-исследование. │ │ │ │

│ │ │ │Консультация врача- │ │ │ │

│ │ │ │оториноларинголога, │ │ │ │

│ │ │ │пульмонолога │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│С целью коррекции │Респ.У. │Общий анализ крови с │Согласно О.У. и │Согласно Р.У. │Согласно Р.У. │Согласно Р.У. │

│терапии │ │подсчетом количества │дополнительное │Симптоматическая терапия │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследование. │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Миелограмма. │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │Исследование содержания │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │переключенных В-клеток │ │ │ │

│ │ │исследование крови: │памяти, определение титра │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│антител к групповым │ │ │ │

│ │ │общего белка. │антигенам крови. │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│Молекулярно-генетическое │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│исследование мутации в │ │ │ │

│ │ │A, M, G. │генах TACI, ICOS. │ │ │ │

│ │ │Определение количества │Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │крови: определение │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов │концентрации сывороточного │ │ │ │

│ │ │ │железа, ферритина, │ │ │ │

│ │ │ │C-реактивного белка, │ │ │ │

│ │ │ │глюкозы │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Дефекты │Р.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │Препараты иммуноглобулина для │По показаниям │Снижение │

│гуморального звена: │ │подсчетом количества │крови: определение │внутривенного введения. │ │частоты │

│гипер - IgM синдромы │ │тромбоцитов, │концентрации сывороточного │Ко-тримоксазол - 5 мг/кг по │ │осложнений │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │железа, ферритина, │триметоприму. │ │ │

│ │ │СОЭ. │C-реактивного белка, │Лечение осложнений │ │ │

│ │ │Биохимическое │глюкозы. │ │ │ │

│ │ │исследование крови: │УЗИ органов брюшной │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│полости. │ │ │ │

│ │ │общего белка │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │ │исследования. │ │ │ │

│ │ │ │Бактериологическое │ │ │ │

│ │ │ │исследование кала. │ │ │ │

│ │ │ │Копрологическое │ │ │ │

│ │ │ │исследование кала. │ │ │ │

│ │ │ │Определение концентрации │ │ │ │

│ │ │ │белка и белковых фракций. │ │ │ │

│ │ │ │ЭКГ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У. │Общий анализ крови с │Согласно Р.У. │Согласно Р.У. │Согласно Р.У. │ │

│ │ │подсчетом количества │дополнительно: │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │исследования. │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │исследования. │ │ │ │

│ │ │исследование крови: │Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│крови: определение │ │ │ │

│ │ │общего белка и белковых │концентрации билирубина, │ │ │ │

│ │ │фракций. │активности АсАТ, АлАТ, ЛДГ.│ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│Рентгенографическое и │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│КТ-исследование. │ │ │ │

│ │ │A, M, G. │Консультации врачей: │ │ │ │

│ │ │Определение количества │оториноларинголога, │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │пульмонолога │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│С целью коррекции │Респ.У. │Общий анализ крови. │Согласно О.У. и │Согласно Р.У. │Согласно Р.У. │Согласно Р.У. │

│терапии │ │Подсчет количества │дополнительное │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследование. │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы и │Молекулярно-генетическое │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │исследование мутации гена │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │CD40L. │ │ │ │

│ │ │исследование крови: │Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│крови: определение │ │ │ │

│ │ │общего белка. │концентрации, C-реактивного│ │ │ │

│ │ │Миелограмма. │белка. │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│Исследование экспрессии │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│CD40L на T-лимфоцитах после│ │ │ │

│ │ │A, M, G. │активации in vitro. │ │ │ │

│ │ │Определение количества │Исследование экспрессии │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │CD40 на B-лимфоцитах │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Дефекты │Р.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │Препараты иммуноглобулина для │По показаниям │Снижение │

│гуморального звена: │ │подсчетом количества │крови. │внутривенного введения по │ │частоты │

│дефицит субклассов │ │тромбоцитов, │Копрологическое │показаниям. │ │инфекционных │

│IgG при нормальном │ │лейкоцитарной формулы, │исследование кала │Симптоматическая терапия │ │осложнений │

│уровне B-лимфоцитов │ │СОЭ. │ │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование крови: │ │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │общего белка │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У. │Общий анализ крови с │Согласно Р.У. и │Согласно лечению Р.У. │Согласно Р.У. │Согласно Р. У. │

│ │ │подсчетом количества │дополнительное │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследование. │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │крови: определение │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │концентрации билирубина, │ │ │ │

│ │ │исследование крови: │активности АсАТ, АлАТ, ЛДГ.│ │ │ │

│ │ │определение концентрации│Копрологическое │ │ │ │

│ │ │общего белка. │исследование кала. │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│УЗИ органов брюшной │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│полости │ │ │ │

│ │ │A, M, G. │ │ │ │ │

│ │ │Определение количества │ │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │ │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│С целью коррекции │Респ.У. │Общий анализ крови с │Согласно О.У. │Согласно лечению Р.У. │Согласно Р.У. │Согласно Р.У. │

│терапии │ │подсчетом количества │дополнительно: │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │крови: определение │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │концентрации │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │C-реактивного белка │ │ │ │

│ │ │исследование крови: │ │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │общего белка. │ │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│ │ │ │ │

│ │ │A, M, G. │ │ │ │ │

│ │ │Определение количества │ │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │ │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов │ │ │ │ │

│ │ │(определение CD19+ │ │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов). │ │ │ │ │

│ │ │Исследование субклассов │ │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулина G │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Дефекты │Р.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │Специфической заместительной │Пожизненно │Снижение │

│гуморального звена: │ │подсчетом количества │крови. │терапии не требуется. │ │частоты │

│селективный дефицит │ │тромбоцитов, │Копрологическое │Лечение сопутствующей │ │инфекционных │

│IgA │ │лейкоцитарной формулы, │исследование. │патологии │ │осложнений │

│ │ │СОЭ. │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │исследования. │ │ │ │

│ │ │исследование крови: │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│исследования │ │ │ │

│ │ │общего белка │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У. │Общий анализ крови с │Согласно Р.У. и │Согласно Р.У. │Согласно Р.У. │Согласно Р.У. │

│ │ │подсчетом количества │дополнительное │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследование. │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │крови: определение │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │концентрации билирубина, │ │ │ │

│ │ │исследование крови: │АсАТ, АлАТ, ЛДГ │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │общего белка. │ │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│ │ │ │ │

│ │ │A, M, G. │ │ │ │ │

│ │ │Определение количества │ │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │ │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│С целью коррекции │Респ.У. │Общий анализ крови с │Согласно О.У. и │Согласно лечению Р.У. │Согласно Р.У. │Согласно Р.У. │

│терапии │ │подсчетом количества │дополнительное │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследование. │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │крови: определение │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │концентрации │ │ │ │

│ │ │исследование крови: │C-реактивного белка │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │общего белка. │ │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│ │ │ │ │

│ │ │A, M, G. │ │ │ │ │

│ │ │Определение количества │ │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │ │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Комбинированные │Р.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │Лечение сопутствующей │Пожизненно │Снижение │

│T- и B-клеточные │ │подсчетом количества │крови. │патологии │ │частоты │

│иммунодефициты, │ │тромбоцитов, │Вирусологические │ │ │инфекционных │

│ТКИН │ │лейкоцитарной формулы, │исследования. │ │ │осложнений │

│X-сцепленный Т-В+ТКИН│ │СОЭ. │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │Подсчет абсолютного │исследования. │ │ │ │

│ │ │числа нейтрофилов │Копрологическое │ │ │ │

│ │ │ │исследование кала. │ │ │ │

│ │ │ │Исследование на синдром │ │ │ │

│ │ │ │мальабсорбции. │ │ │ │

│ │ │ │Консультация врача- │ │ │ │

│ │ │ │фтизиатра │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У. │Общий анализ крови с │Согласно РУ и │Лечение сопутствующей │Согласно Р.У. │Согласно Р.У. │

│ │ │подсчетом количества │дополнительное │патологии │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследование. │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │исследования │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │исследование крови: │исследования. │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │общего белка. │крови: определение │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│концентрации билирубина, │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│активности АсАТ, АлАТ, ЛДГ.│ │ │ │

│ │ │A, M, G. │Обнаружение антител к ВИЧ. │ │ │ │

│ │ │Определение количества │Комплекс серологических │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │реакций на сифилис. │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │ │исследования. │ │ │ │

│ │ │ │Рентгенография органов │ │ │ │

│ │ │ │грудной полости. │ │ │ │

│ │ │ │УЗИ тимуса │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│С целью коррекции │Респ.У. │Общий анализ крови с │Согласно О.У. │Лечение сопутствующей │Согласно Р.У. │Согласно Р.У. │

│терапии │ │подсчетом количества │Иммунологическое │патологии │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │исследование: определение │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │экспрессии рецептора общей │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │гамма-цепи для ИЛ-2, ИЛ-4, │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│ИЛ-7, ИЛ-9, ИЛ-15 и ИЛ-21 │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│(CD132). │ │ │ │

│ │ │A, M, G. │Мутационный анализ генов │ │ │ │

│ │ │Определение количества │рецептора общей гамма-цепи │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │для ИЛ-2, ИЛ-4, ИЛ-7, ИЛ-9,│ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов │ИЛ-15 и ИЛ-21. │ │ │ │

│ │ │ │Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │ │крови: определение │ │ │ │

│ │ │ │концентрации общего белка, │ │ │ │

│ │ │ │C-реактивного белка, │ │ │ │

│ │ │ │активности ГГТ. │ │ │ │

│ │ │ │Определение белковых │ │ │ │

│ │ │ │фракций │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Комбинированные T- и │Р.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │Лечение сопутствующей │Пожизненно │Снижение │

│B-клеточные │ │подсчетом количества │крови. │патологии │ │частоты │

│иммунодефициты, │ │тромбоцитов, │Исследование на │ │ │инфекционных │

│ТКИН, │ │лейкоцитарной формулы, │перинатальные инфекции. │ │ │осложнений │

│Т-В+ТКИН │ │СОЭ │Определение общего белка и │ │ │ │

│(Jak3, IL7Ra, CD45, │ │ │белковых фракций │ │ │ │

│ZAP70) │ │ │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У. │Общий анализ крови с │Согласно Р.У. и │Лечение сопутствующей │Согласно Р.У. │Согласно Р.У. │

│ │ │подсчетом количества │дополнительное │патологии │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследование. │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Обнаружение антител к ВИЧ. │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │Комплекс серологических │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │реакций на сифилис. │ │ │ │

│ │ │исследование крови: │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│исследования. │ │ │ │

│ │ │общего белка. │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│исследования. │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │A, M, G. │крови: определение │ │ │ │

│ │ │Определение количества │концентрации билирубина, │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │активности АсАТ, АлАТ, ЛДГ.│ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов │Рентгенография органов │ │ │ │

│ │ │ │грудной полости. │ │ │ │

│ │ │ │УЗИ тимуса │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│С целью коррекции │Респ.У. │Общий анализ крови с │Согласно О.У. и │Решение вопроса о ТГСК │ │ │

│терапии │ │подсчетом количества │дополнительное │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследование. │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │крови: определение │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│концентрации общего белка, │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│C-реактивного белка. │ │ │ │

│ │ │A, M, G. │Иммунологическое │ │ │ │

│ │ │Определение количества │исследование: определение │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │экспрессии альфа-цепи │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов │рецептора ИЛ-7(СD127), │ │ │ │

│ │ │ │молекулы сигналинга ZAP-70,│ │ │ │

│ │ │ │CD45, │ │ │ │

│ │ │ │мутационный анализ генов │ │ │ │

│ │ │ │рецептора альфа-цепи │ │ │ │

│ │ │ │ИЛ-7(СD127), Jak3, ZAP-70, │ │ │ │

│ │ │ │CD45 │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Комбинированные T- и │Р.У., │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │Лечение сопутствующей │Пожизненно │Снижение │

│B-клеточные │О.У. │подсчетом количества │крови: определение │патологии │ │частоты │

│иммунодефициты │ │тромбоцитов, │концентрации общего белка, │ │ │инфекционных │

│ТКИН, │ │лейкоцитарной формулы, │C-реактивного белка, │ │ │заболеваний │

│Т-В-ТКИН, │ │СОЭ. │билирубина, активности │ │ │ │

│ADA-недостаточность, │ │Определение общего белка│АлАТ, АсАТ ЛДГ. │ │ │ │

│ретикулярный дисгенез│ │и белковых фракций │Исследование показателей │ │ │ │

│ │ │ │гемостаза: определение ПДФ,│ │ │ │

│ │ │ │РФК, Д-димеров, определение│ │ │ │

│ │ │ │факторов свертывания при │ │ │ │

│ │ │ │септических осложнениях. │ │ │ │

│ │ │ │Обнаружение антител к ВИЧ. │ │ │ │

│ │ │ │Комплекс серологических │ │ │ │

│ │ │ │реакций на сифилис. │ │ │ │

│ │ │ │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │ │исследования. │ │ │ │

│ │ │ │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │ │исследования. │ │ │ │

│ │ │ │Паразитологические │ │ │ │

│ │ │ │исследования. │ │ │ │

│ │ │ │УЗИ органов брюшной │ │ │ │

│ │ │ │полости. │ │ │ │

│ │ │ │Консультация врача- │ │ │ │

│ │ │ │фтизиатра │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│С целью коррекции │Респ.У. │Общий анализ крови с │Согласно Р.У., О.У. и │Решение вопроса о ТГСК │ │ │

│терапии │ │подсчетом количества │дополнительное │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследование. │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Цитохимическое исследование│ │ │ │

│ │ │СОЭ. │на активность │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│аденозиндезаминазы (ADA). │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│Мутационный анализ генов │ │ │ │

│ │ │A, M, G. │фермента ADA. │ │ │ │

│ │ │Определение количества │Определение белка и │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и B- │белковых фракций │ │ │ │

│ │ │лимфоцитов │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Комбинированные │Р.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │Лечение сопутствующей │ │ │

│T- и B-клеточные │ │подсчетом количества │крови. │патологии │ │ │

│иммунодефициты, │ │тромбоцитов, │Исследование показателей │ │ │ │

│ТКИН, │ │лейкоцитарной формулы, │гемостаза: определение ПДФ,│ │ │ │

│Т-В-ТКИН, │ │СОЭ │РФК, Д-димеров, определение│ │ │ │

│Синдром Омена │ │ │факторов свертывания крови │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У. │Общий анализ крови с │Согласно Р.У. Обнаружение │Лечение сопутствующей │ │ │

│ │ │подсчетом количества │антител к ВИЧ. │патологии │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │Комплекс серологических │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │реакций на сифилис. │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │исследования. │ │ │ │

│ │ │исследование крови: │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│исследования. │ │ │ │

│ │ │общего белка. │Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│крови: определение │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│концентрации билирубина, │ │ │ │

│ │ │A, M, G. │активности АсАТ, АлАТ, ЛДГ.│ │ │ │

│ │ │Определение количества │Рентгенография органов │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │грудной полости. │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов │УЗИ тимуса │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│С целью коррекции │Респ.У. │Общий анализ крови с │Согласно О.У. и │Решение вопроса о ТГСК │ │ │

│терапии │ │подсчетом количества │дополнительное │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │исследование. │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Морфологическое │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │исследование лимфоидных │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│органов и их герминальных │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│центров. │ │ │ │

│ │ │A, M, G. │Мутационный анализ генов │ │ │ │

│ │ │Определение количества │RAG1, RAG2. │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов │крови: определение │ │ │ │

│ │ │ │концентрации общего белка, │ │ │ │

│ │ │ │определение концентрации │ │ │ │

│ │ │ │сывороточного железа, │ │ │ │

│ │ │ │ферритина, трансферрина, % │ │ │ │

│ │ │ │насыщения трансферрина │ │ │ │

│ │ │ │железом, │ │ │ │

│ │ │ │C-реактивного белка │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Синдром Вискотта- │Р.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │Лечение сопутствующей │ │ │

│Олдрича │ │подсчетом количества │крови. │патологии │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │Консультации врачей: │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │аллерголога, гематолога │ │ │ │

│ │ │СОЭ, определение размера│ │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов. │ │ │ │ │

│ │ │Анализ на индуцированную│ │ │ │ │

│ │ │агрегацию тромбоцитов │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У. │Общий анализ крови с │Согласно Р.У. │Лечение сопутствующей │ │ │

│ │ │подсчетом количества │Дополнительное │патологии. │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследование. │Заместительная терапия │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Биохимическое исследование │препаратами иммуноглобулина для│ │ │

│ │ │СОЭ, определение размера│крови: определение │внутривенного введения │ │ │

│ │ │тромбоцитов. │концентрации общего белка. │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│Вирусологические │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│исследования. │ │ │ │

│ │ │A, M, G. │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │Определение количества │исследования. │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │Обнаружение антител к ВИЧ. │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов. │Рентгенографическое │ │ │ │

│ │ │Анализ на индуцированную│исследование органов │ │ │ │

│ │ │агрегацию тромбоцитов │грудной полости. │ │ │ │

│ │ │ │УЗИ тимуса │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│С целью коррекции │Респ.У. │Общий анализ крови с │Согласно О.У. │ТГСК. │ │ │

│терапии │ │подсчетом количества │Иммунологическое │Заместительная терапия │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │исследование экспрессии │препаратами иммуноглобулина для│ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │белка WAS. │внутривенного введения. │ │ │

│ │ │СОЭ, определение размера│Мутационный анализ генов │Лечение сопутствующей │ │ │

│ │ │тромбоцитов. │WAS белка. │патологии │ │ │

│ │ │Определение концентрации│Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│крови: определение │ │ │ │

│ │ │A, M, G, E. │концентрации общего белка, │ │ │ │

│ │ │Определение количества │определение концентрации │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │сывороточного железа, │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов │ферритина, │ │ │ │

│ │ │ │C-реактивного белка │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Атаксия- │Р.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │Паллиативная терапия │ │ │

│телангиоэктазия │ │подсчетом количества │крови. │неврологических расстройств. │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │Исследование показателей │Симптоматическая терапия, в │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │гемостаза: определение ПДФ,│т.ч. антибактериальная. │ │ │

│ │ │СОЭ. │РФК, Д-димеров, определение│Заместительная терапия │ │ │

│ │ │Биохимическое │факторов свертывания │препаратами иммуноглобулина для│ │ │

│ │ │исследование крови: │при септических │внутривенного введения │ │ │

│ │ │определение концентрации│осложнениях. │ │ │ │

│ │ │общего белка │Консультация врача- │ │ │ │

│ │ │ │невролога │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У. │Общий анализ крови с │Согласно Р.У. и │Согласно Р.У. │ │ │

│ │ │подсчетом количества │дополнительное │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследование. │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │исследования. │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │исследование крови: │исследования. │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │общего белка. │крови: определение │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│концентрации билирубина, │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│активности АсАТ, АлАТ, ЛДГ.│ │ │ │

│ │ │A, M, G. │Рентгенография органов │ │ │ │

│ │ │Определение количества │грудной полости. │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │Консультация врача- │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов │невролога. │ │ │ │

│ │ │ │КТ головного мозга │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│С целью коррекции │Респ.У. │Общий анализ крови с │Согласно О.У. и │Согласно Р.У. │ │ │

│терапии │ │подсчетом количества │дополнительное │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследование. │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Мутационный анализ генов │ │ │ │

│ │ │СОЭ, определение размера│АТМ. │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов. │Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│крови: определение │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│концентрации общего белка, │ │ │ │

│ │ │A, M, G, E. │определение концентрации │ │ │ │

│ │ │Определение количества │сывороточного железа, │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │ферритина, C-реактивного │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов. │белка │ │ │ │

│ │ │Определение альфа- │ │ │ │ │

│ │ │фетопротеина. │ │ │ │ │

│ │ │Цитогенетическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование: выявление │ │ │ │ │

│ │ │хромосомной │ │ │ │ │

│ │ │нестабильности │ │ │ │ │

│ │ │(дифференциальное │ │ │ │ │

│ │ │окрашивание хромосом │ │ │ │ │

│ │ │методом G-бэндинга) │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Синдром Ниджмеген │Р.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │Лечение сопутствующей │ │ │

│ │ │подсчетом количества │крови │патологии │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │ │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │ │ │ │ │

│ │ │СОЭ │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У. │Общий анализ крови с │Согласно Р.У. и │Согласно Р.У. │ │ │

│ │ │подсчетом количества │дополнительные │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследования. │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │исследования. │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│Бактериологические │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│исследования. │ │ │ │

│ │ │A, M, G, E. │Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │Определение количества │крови: определение │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │концентрации общего белка. │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов │Обнаружение антител к ВИЧ. │ │ │ │

│ │ │ │Рентгенография органов │ │ │ │

│ │ │ │грудной полости. │ │ │ │

│ │ │ │Консультация врача- │ │ │ │

│ │ │ │невролога. │ │ │ │

│ │ │ │При необходимости КТ │ │ │ │

│ │ │ │головного мозга │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│С целью коррекции │Респ.У. │Общий анализ крови с │Согласно О.У. и │Согласно Р.У. │ │ │

│терапии │ │подсчетом количества │дополнительные │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследования. │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Мутационный анализ генов │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │NBS 1. │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│крови: определение │ │ │ │

│ │ │A, M, G, E. │концентрации сывороточного │ │ │ │

│ │ │Определение количества │железа, ферритина, │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и B- │C-реактивного белка │ │ │ │

│ │ │лимфоцитов. │ │ │ │ │

│ │ │Цитогенетическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование: выявление │ │ │ │ │

│ │ │хромосомной │ │ │ │ │

│ │ │нестабильности │ │ │ │ │

│ │ │(дифференциальное │ │ │ │ │

│ │ │окрашивание хромосом │ │ │ │ │

│ │ │методом G-бэндинга) │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Синдром Ди-Джорджи │Р.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │Лечение сопутствующей │ │ │

│ │ │подсчетом количества │крови. │патологии │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │УЗИ органов брюшной │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │полости, сердца │ │ │ │

│ │ │СОЭ │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У. │Общий анализ крови с │Согласно Р.У. и │Лечение сопутствующей │ │ │

│ │ │подсчетом количества │дополнительные │патологии │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследования. │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │крови: определение │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│концентрации кальция, │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│общего белка, билирубина, │ │ │ │

│ │ │A, M, G, E. │активности АлАТ, АсАТ. │ │ │ │

│ │ │Определение количества │Определение концентрации │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │паратгормона в сыворотке │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов │крови. │ │ │ │

│ │ │ │УЗИ органов брюшной │ │ │ │

│ │ │ │полости, сердца и тимуса. │ │ │ │

│ │ │ │Обнаружение антител к ВИЧ. │ │ │ │

│ │ │ │Комплекс серологических │ │ │ │

│ │ │ │реакций на сифилис. │ │ │ │

│ │ │ │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │ │исследования. │ │ │ │

│ │ │ │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │ │исследования. │ │ │ │

│ │ │ │Рентгенорафия органов │ │ │ │

│ │ │ │грудной полости │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│С целью коррекции │Респ.У. │Общий анализ крови с │Согласно О.У. и │Оперативное вмешательство │ │ │

│терапии │ │подсчетом количества │дополнительное │кардиохирургов при │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследование. │необходимости (лечение │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Иммунологическое │врожденного порока сердца), │ │ │

│ │ │СОЭ. │исследование Т-клеток │наблюдение кардиолога, │ │ │

│ │ │Определение концентрации│памяти и эммигрантов из │купирование инфекционного │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│тимуса │процесса (антибактериальная, │ │ │

│ │ │A, M, G, E. │ │противовирусная, │ │ │

│ │ │Определение количества │ │противогрибковая терапия по │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │ │чувствительности), │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов. │ │лечение осложнений, │ │ │

│ │ │Цитогенетическое │ │трансплантация культуры │ │ │

│ │ │исследование: выявление │ │тимоцитов, при полном │ │ │

│ │ │делеции 22q11.2 │ │отсутствии тимуса │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Гипериммуноглобулин │Р.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │1. Блокаторы H2-гистаминовых │ │ │

│Е синдром │ │подсчетом количества │крови. │рецепторов (по показаниям). │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │Исследование кала на яйца │2. Глюкокортикоиды (по │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │гельминтов. │показаниям). │ │ │

│ │ │СОЭ │Исследование кала на │3. Ко-тримоксазол 2,5 мг/кг по │ │ │

│ │ │ │энтеробиоз. │триметоприму постоянно. │ │ │

│ │ │ │Паразитологические │4. Лечение сопутствующей │ │ │

│ │ │ │исследования. │патологии │ │ │

│ │ │ │Консультация врача- │ │ │ │

│ │ │ │аллерголога │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У. │Общий анализ крови с │Согласно Р.У. │Согласно Р.У. │ │ │

│ │ │подсчетом количества │Дополнительное │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследование. │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │крови: определение │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│концентрации общего белка. │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│Вирусологические │ │ │ │

│ │ │A, M, G, E. │исследования. │ │ │ │

│ │ │Определение количества │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │исследования. │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов │УЗИ органов брюшной │ │ │ │

│ │ │ │полости. │ │ │ │

│ │ │ │Рентгенография органов │ │ │ │

│ │ │ │грудной полости. │ │ │ │

│ │ │ │УЗИ сердца │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│С целью коррекции │Респ.У. │Общий анализ крови с │Согласно О.У. и │Согласно Р.У. │ │ │

│терапии │ │подсчетом количества │дополнительное │Дополнительно: │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследование. │Циклоспорин. │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Иммунологическое │Заместительная терапия │ │ │

│ │ │СОЭ. │исследование: определение │препаратами иммуноглобулина для│ │ │

│ │ │Определение морфологии │субпопуляций Т-хелперов 17.│внутривенного введения. │ │ │

│ │ │эритроцитов. │Исследование показателей │Моноклональные анти IgE │ │ │

│ │ │Определение концентрации│гемостаза. Биохимическое │антитела (омализимаб). │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│исследование крови: │ТГСК │ │ │

│ │ │A, M, G, E. │определение концентрации │ │ │ │

│ │ │Определение количества │общего белка, определение │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │концентрации сывороточного │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов │железа, ферритина, C- │ │ │ │

│ │ │ │реактивного белка │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│X-сцепленный синдром │Р.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │Лечение сопутствующей │ │ │

│иммунодисрегуляции, │ │подсчетом количества │крови. │патологии │ │ │

│полиэндокринопатии и │ │тромбоцитов, │Исследование показателей │ │ │ │

│энтеропатии (IPEX- │ │лейкоцитарной формулы, │гемостаза: определение ПДФ,│ │ │ │

│синдром) │ │СОЭ. │РФК, Д-димеров, определение│ │ │ │

│ │ │Биохимическое │факторов свертывания │ │ │ │

│ │ │исследование крови: │при септических │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│осложнениях. │ │ │ │

│ │ │общего белка, │Копрологическое │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│исследование кала. │ │ │ │

│ │ │сывороточного железа, │Консультации врачей: │ │ │ │

│ │ │ферритина, C-реактивного│эндокринолога, │ │ │ │

│ │ │белка │гастроэнтеролога │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У. │Общий анализ крови с │Согласно Р.У. │Глюкокортикоиды. │ │ │

│ │ │подсчетом количества │Биохимическое исследование │Лечение сопутствующей │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │крови: определение │патологии │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │концентрации кальция, │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │билирубина, общего белка, │ │ │ │

│ │ │Определение диаметра │гаптоглобина, глюкозы, │ │ │ │

│ │ │(размера) тромбоцитов. │активности АлАТ, АсАТ, ЛДГ.│ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│Вирусологические │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│исследования. │ │ │ │

│ │ │A, M, G, E. │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │Определение количества │исследования. │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │Выявление антиглиадиновых │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов │антител. │ │ │ │

│ │ │ │УЗИ органов брюшной │ │ │ │

│ │ │ │полости. │ │ │ │

│ │ │ │Рентгенография органов │ │ │ │

│ │ │ │грудной полости. │ │ │ │

│ │ │ │УЗИ сердца, УЗИ тимуса. │ │ │ │

│ │ │ │ФГДС. │ │ │ │

│ │ │ │Копрологическое │ │ │ │

│ │ │ │исследование кала. │ │ │ │

│ │ │ │Консультация врача- │ │ │ │

│ │ │ │эндокринолога, врача- │ │ │ │

│ │ │ │гастроэнтеролога. │ │ │ │

│ │ │ │Серологические скрининговые│ │ │ │

│ │ │ │тесты на целиакию │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│С целью коррекции │Респ.У. │Общий анализ крови с │Согласно О.У. │1. Иммуносупрессивная терапия: │ │ │

│терапии │ │подсчетом количества │Молекулярно-генетическое │циклоспорин A; │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │исследование мутации гена │глюкокортикоиды; │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │FoxP3 │инфликсимаб; │ │ │

│ │ │СОЭ. │ │ритуксимаб. │ │ │

│ │ │Биохимическое │ │2. Лечение сопутствующей │ │ │

│ │ │исследование крови: │ │терапии. │ │ │

│ │ │определение концентрации│ │3. ТГСК │ │ │

│ │ │общего белка, глюкозы, │ │ │ │ │

│ │ │K, Na, Ca, Cl, │ │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │сывороточного железа, │ │ │ │ │

│ │ │ферритина, C-реактивного│ │ │ │ │

│ │ │белка. │ │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов │ │ │ │ │

│ │ │классов A, M, G, E. │ │ │ │ │

│ │ │Определение количества │ │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │ │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов, │ │ │ │ │

│ │ │определение уровня │ │ │ │ │

│ │ │регуляторных │ │ │ │ │

│ │ │T-лимфоцитов с фенотипом│ │ │ │ │

│ │ │CD4+, CD25 + FoxP3 │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Хроническая │Р.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │1. Интроканазол 200 мг/кг в │ │ │

│гранулематозная │ │подсчетом количества │крови. │сутки. │ │ │

│болезнь │ │тромбоцитов, │Исследование показателей │2. Ко-тримоксазол 5 мг/кг в │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │гемостаза: определение ПДФ,│сутки по триметоприму. │ │ │

│ │ │СОЭ. │РФК, Д-димеров, определение│3. Лечение сопутствующей │ │ │

│ │ │Биохимическое │факторов свертывания │патологии │ │ │

│ │ │исследование крови: │при септических │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│осложнениях │ │ │ │

│ │ │C-реактивного белка │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У. │Общий анализ крови. │Согласно Р.У. и │Согласно Р.У. │ │ │

│ │ │Подсчет количества │дополнительные │Дополнительно: глюкокортикоиды │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследования. │(по показаниям) │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы и │Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │крови: определение │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│концентрации кальция, │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов │билирубина, общего белка, │ │ │ │

│ │ │классов A, M, G, E. │активности АлАТ, АсАТ, ЛДГ.│ │ │ │

│ │ │Определение количества │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │исследования. │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов. │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │Определение │исследования. │ │ │ │

│ │ │кислородобразующей │УЗИ органов брюшной │ │ │ │

│ │ │функции гранулоцитов │полости. │ │ │ │

│ │ │(НСТ-тест) │Рентгенография органов │ │ │ │

│ │ │ │грудной полости. │ │ │ │

│ │ │ │Консультация врача- │ │ │ │

│ │ │ │фтизиатра │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│С целью коррекции │Респ.У. │Общий анализ крови с │Согласно О.У. и │1. Согласно Р.У. │ │ │

│терапии │ │подсчетом количества │дополнительное │2. Препараты гамма-интерферона │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследование. │для активации фагоцитоза в │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Молекулярно-генетическое │случае тяжелых инфекций. │ │ │

│ │ │СОЭ. │исследование мутации гена │3. Гранулоцитарный │ │ │

│ │ │Биохимическое │CYBB │колониестимулирующий фактор. │ │ │

│ │ │исследование крови: │ │4. ТГСК │ │ │

│ │ │определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │общего белка, │ │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │сывороточного железа, │ │ │ │ │

│ │ │ферритина, C-реактивного│ │ │ │ │

│ │ │белка. │ │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│ │ │ │ │

│ │ │A, M, G, E. │ │ │ │ │

│ │ │Определение количества │ │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │ │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов. │ │ │ │ │

│ │ │Определение │ │ │ │ │

│ │ │кислородобразующей │ │ │ │ │

│ │ │функции гранулоцитов │ │ │ │ │

│ │ │(Burst-тест) у пациента │ │ │ │ │

│ │ │и его матери │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Дефект адгезии │Р.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │Лечение сопутствующей │ │ │

│лейкоцитов │ │подсчетом количества │крови. │патологии │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │Исследование показателей │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │гемостаза: определение ПДФ,│ │ │ │

│ │ │СОЭ. │РФК, Д-димеров, определение│ │ │ │

│ │ │Биохимическое │факторов свертывания │ │ │ │

│ │ │исследование крови: │при септических │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│осложнениях │ │ │ │

│ │ │С-реактивного белка │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У. │Общий анализ крови с │Согласно Р.У. и │Лечение сопутствующей │ │ │

│ │ │подсчетом количества │дополнительное │патологии │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследование. │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │крови: определение │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│концентрации кальция, │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│билирубина, общего белка, │ │ │ │

│ │ │A, M, G, E. │активности АлАТ, АсАТ, ЛДГ.│ │ │ │

│ │ │Определение количества │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │исследования. │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов. │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │Определение экспрессии │исследования. │ │ │ │

│ │ │молекул адгезии (CD18, │УЗИ органов брюшной │ │ │ │

│ │ │CD11abc) на гранулоцитах│полости. │ │ │ │

│ │ │ │Рентгенография органов │ │ │ │

│ │ │ │грудной полости. │ │ │ │

│ │ │ │УЗИ сердца. │ │ │ │

│ │ │ │УЗИ тимуса │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│С целью коррекции │Респ.У. │Общий анализ крови с │Согласно О.У. и │1. Симптоматическая терапия. │ │ │

│терапии │ │подсчетом количества │дополнительные │2. ТТГСК │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследование. │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Иммунологическое │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │исследование миграционной │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │способности гранулоцитов │ │ │ │

│ │ │исследование крови: │ │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │общего белка, │ │ │ │ │

│ │ │C-реактивного белка. │ │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│ │ │ │ │

│ │ │A, M, G, E. │ │ │ │ │

│ │ │Определение количества │ │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │ │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов. │ │ │ │ │

│ │ │Определение экспрессии │ │ │ │ │

│ │ │молекул адгезии (CD18, │ │ │ │ │

│ │ │CD11abc) на гранулоцитах│ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Дефицит компонентов │Р.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │Лечение сопутствующей │ │ │

│системы комплемента │ │подсчетом количества │крови │патологии │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │ │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │ │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │ │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование крови: │ │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │C-реактивного белка │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У. │Общий анализ крови. │Согласно Р.У. и │Лечение инфекционных │ │ │

│ │ │Подсчет количества │дополнительное │осложнений. │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследование. │Лечение сопутствующей │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы и │Биохимическое исследование │патологии │ │ │

│ │ │СОЭ. │крови: определение │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│концентрации кальция, │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│антинуклеарного фактора. │ │ │ │

│ │ │A, M, G, E. │Определение волчаночного │ │ │ │

│ │ │Определение количества │антикоагулянта PS, PC, │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │dsДНК, антител к │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов. │фосфолипидам класса IgG и │ │ │ │

│ │ │Определение │IgM. │ │ │ │

│ │ │гемолитической │Обнаружение LE-клеток │ │ │ │

│ │ │активности системы │неоднократно. │ │ │ │

│ │ │комплемента по │Исследование показателей │ │ │ │

│ │ │классическому │гемостаза: определение │ │ │ │

│ │ │(CH 50) пути активации │АЧТВ, ПТВ, фибриногена, ТВ.│ │ │ │

│ │ │ │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │ │исследования. │ │ │ │

│ │ │ │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │ │исследования. │ │ │ │

│ │ │ │УЗИ органов брюшной │ │ │ │

│ │ │ │полости. │ │ │ │

│ │ │ │Рентгенография органов │ │ │ │

│ │ │ │грудной полости │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│С целью коррекции │Респ.У. │Общий анализ крови с │Согласно О.У. │Лечение аутоиммунных │ │ │

│терапии │ │подсчетом количества │ │осложнений. │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │ │Лечение сопутствующих │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │ │заболеваний │ │ │

│ │ │СОЭ. │ │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование крови: │ │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │C-реактивного белка. │ │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│ │ │ │ │

│ │ │A, M, G, E. │ │ │ │ │

│ │ │Определение количества │ │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │ │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов. │ │ │ │ │

│ │ │Определение │ │ │ │ │

│ │ │гемолитической │ │ │ │ │

│ │ │активности системы │ │ │ │ │

│ │ │комплемента по │ │ │ │ │

│ │ │классическому │ │ │ │ │

│ │ │(CH 50) и │ │ │ │ │

│ │ │альтернативному путям │ │ │ │ │

│ │ │активации, определение │ │ │ │ │

│ │ │компонентов системы │ │ │ │ │

│ │ │комплемента (белки- │ │ │ │ │

│ │ │регуляторы) │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Дефицит компонентов │Р.У. │Общий анализ крови с │Биохимическое исследование │Лечение сопутствующей │ │ │

│системы комплемента. │ │подсчетом количества │крови. │патологии. │ │ │

│Наследственный │ │тромбоцитов, │Исследование показателей │Даназол 200 мг 3 раза в сутки в│ │ │

│ангионевротический │ │лейкоцитарной формулы, │гемостаза: определение ПДФ,│течение 14 дней, 200 мг в сутки│ │ │

│отек (дефицит C1- │ │СОЭ. │РФК, Д-димеров, определение│в течение 1 месяца, 100 мг в │ │ │

│ингибитора) │ │Биохимическое │факторов свертывания │сутки в течение 6 месяцев. │ │ │

│ │ │исследование крови: │при септических │При отеке жизненно важных │ │ │

│ │ │определение концентрации│осложнениях │органов - свежезамороженная │ │ │

│ │ │C-реактивного белка │ │плазма, 5% раствор │ │ │

│ │ │ │ │E-аминокапроновой кислоты │ │ │

│ │ │ │ │каждые 4 часа │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У. │Общий анализ крови с │Согласно Р.У. и │Согласно Р.У. │ │ │

│ │ │подсчетом количества │дополнительное │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследование. │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Биохимическое исследование │ │ │ │

│ │ │СОЭ. │крови: определение │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │концентрации кальция, │ │ │ │

│ │ │исследование крови: │билирубина, АлАТ, АсАТ, │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│ЛДГ. │ │ │ │

│ │ │общего белка. │Обнаружение LE-клеток │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│неоднократно. │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│Исследование показателей │ │ │ │

│ │ │A, M, G, E. │гемостаза: определение │ │ │ │

│ │ │Определение количества │АЧТВ, ПТВ, фибриногена, ТВ,│ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │волчаночного │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов. │антикоагулянта. │ │ │ │

│ │ │Определение │Определение анти- │ │ │ │

│ │ │гемолитической │нуклеарного фактора, PS, │ │ │ │

│ │ │активности системы │PC, dsДНК, антител к │ │ │ │

│ │ │комплемента по │фосфолипидам IgG, IgM. │ │ │ │

│ │ │классическому (CH 50) │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │пути активации │исследования. │ │ │ │

│ │ │ │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │ │исследования. │ │ │ │

│ │ │ │УЗИ органов брюшной │ │ │ │

│ │ │ │полости. │ │ │ │

│ │ │ │Рентгенография органов │ │ │ │

│ │ │ │грудной полости │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│С целью коррекции │Респ.У. │Общий анализ крови с │Согласно О.У. и │Согласно Р. У. │ │ │

│терапии │ │подсчетом количества │дополнительное │Дополнительно: │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │обследование. │рекомбинантный концентрат C1- │ │ │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Молекулярно-генетическое │ингибитора │ │ │

│ │ │СОЭ. │исследование C1-ингибитора │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование крови: │ │ │ │ │

│ │ │определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │общего белка. │ │ │ │ │

│ │ │Определение концентрации│ │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов классов│ │ │ │ │

│ │ │A, M, G, E. │ │ │ │ │

│ │ │Определение количества │ │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │ │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов. │ │ │ │ │

│ │ │Определение │ │ │ │ │

│ │ │гемолитической │ │ │ │ │

│ │ │активности системы │ │ │ │ │

│ │ │комплемента по │ │ │ │ │

│ │ │классическому (CH 50) и │ │ │ │ │

│ │ │альтернативному путям │ │ │ │ │

│ │ │активации, │ │ │ │ │

│ │ │определение компонентов │ │ │ │ │

│ │ │системы комплемента (C3,│ │ │ │ │

│ │ │C4). Определение │ │ │ │ │

│ │ │содержания C1-ингибитора│ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│Болезнь Гоше (E75) │Р.У. │Общий анализ крови с │Исследование показателей │При уровне тромбоцитов в крови │4 недели и более │Уменьшение или │

│ │ │подсчетом количества │гемостаза: определение │ 9 │ │отсутствие │

│ │ │тромбоцитов, │АЧТВ, ПТВ с расчетом МНО и │менее 100 x 10 /л: этамзилат │ │признаков │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │ПТИ, определение │10 - 15 мг/кг в сутки. │ │холестаза │

│ │ │СОЭ. │концентрации фибриногена. │При холестазе: │ │ │

│ │ │Биохимическое │Вирусологические │урсодезоксихолевая кислота │ │ │

│ │ │исследование крови: │исследования. │10 мг/кг в сутки ежедневно │ │ │

│ │ │определение концентрации│Бактериологические │перед сном │ │ │

│ │ │общего белка, общего │исследования. │ │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │УЗИ органов брюшной полости│ │ │ │

│ │ │креатинина, глюкозы, │и органов малого таза. │ │ │ │

│ │ │антистрептолиз-О, │Консультации врачей: │ │ │ │

│ │ │ревматоидного фактора │эндокринолога, │ │ │ │

│ │ │активности АлАТ, АсАТ, │отоларинголога-офтальмолога│ │ │ │

│ │ │гамма-ГТ, ЩФ │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────────┼────────────────────────┼───────────────────────────┼───────────────────────────────┼────────────────────┼────────────────┤

│ │О.У., │Общий анализ крови с │Согласно Р.У. и │Дозу препарата Имиглюцераза │Пожизненно │Значительное │

│ │Респ.У. │подсчетом количества │дополнительные │(Церезим, "Джензайм", США) │ │уменьшение │

│ │ │тромбоцитов, │обследования. │подбирают индивидуально для │ │размеров │

│ │ │лейкоцитарной формулы, │Определение концентрации │каждого больного. Стандартной │ │печени, │

│ │ │СОЭ. │В12, фолиевой кислоты в │схемой лечения является доза 30│ │селезенки, │

│ │ │Биохимическое │плазме. │ЕД на 1кг массы тела, которую │ │нормализация │

│ │ │исследование крови: │Вирусологическое │вводят в виде непродолжительной│ │костной │

│ │ │определение концентрации│исследование на маркеры │инфузии (2 часа) 1 раз в 2 │ │структуры │

│ │ │общего белка, общего │вирусных гепатитов B и C: │недели. При поражении костей и │ │ │

│ │ │билирубина, мочевины, │HBsAg, a/HBs, a/HCV. │у пациентов с высоким риском их│ │ │

│ │ │креатинина, глюкозы, │Вирусологические │развития, при поражении легких │ │ │

│ │ │антистрептолизина-О, │исследования. │и значительном увеличении │ │ │

│ │ │ревматоидного фактора, │Бактериологические │лимфоузлов (особенно у детей) │ │ │

│ │ │активности АлАТ, АсАТ, │исследования. │доза Имиглюцеразы должна │ │ │

│ │ │гамма-ГТ, ЩФ. │Определение концентрации │составлять не менее 60 ЕД/кг. │ │ │

│ │ │Определение активности │иммуноглобулинов классов A,│При 3-м типе болезни Гоше с │ │ │

│ │ │фермента бета- │M, G. │наличием окуломаторной опракции│ │ │

│ │ │глюкоцереброзидазы, │Определение количества │доза препарата может быть │ │ │

│ │ │хитотриазидазы. │субпопуляций T- и │максимальной - 120 ЕД/кг │ │ │

│ │ │ДНК-анализ: определение │B-лимфоцитов. │ │ │ │

│ │ │наиболее часто │УЗИ органов малого таза. │При костных кризах показано: │ │ │

│ │ │встречающихся мутаций. │Консультации врачей: │назначение анальгетиков │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной │оториноларинголога, │(метамезон и нестероидные │ │ │

│ │ │полости, сердца, │невролога, │противовоспалительные препараты│ │ │

│ │ │периферических │офтальмолога │в возрастной дозе), при сильных│ │ │

│ │ │лимфоузлов. │ │болях - назначение │ │ │

│ │ │ЭКГ. │ │наркотических обезболивающих │ │ │

│ │ │Рентгенография бедренных│ │препаратов; │ │ │

│ │ │костей, органов грудной │ │адекватная инфузионная терапия;│ │ │

│ │ │полости. │ │проведение антибактериальной │ │ │

│ │ │МРТ бедренных костей. │ │терапии (пенициллиновый ряд, │ │ │

│ │ │Денситометрия │ │цефалоспориновый ряд, │ │ │

│ │ │ │ │линкомицин, далацин) │ │ │

└─────────────────────┴───────────────┴────────────────────────┴───────────────────────────┴───────────────────────────────┴────────────────────┴────────────────┘

ГЛАВА 3

СОПРОВОДИТЕЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ

1. Инфузионная терапия стандартная.

2. Частичное парентеральное питание проводят 10 - 40% декстрозой из расчета 0,5 г/кг в час, растворами аминокислот из расчета 0,12 - 0,25 г/кг в сутки (по азоту), в инфузию добавляют препарат водорастворимых витаминов (1 - 2 флакона) и раствор микроэлементов - 1 - 2 ампулы в сутки. При гиповолемии и гипотензии назначают гидроксиэтилкрахмал 10 - 20 мл/кг. Липидные эмульсии по показаниям.

3. Заместительная терапия препаратами крови:

3.1. Гемоглобин поддерживается на уровне 70 - 80 г/л. При снижении проводится переливание совместимых по группе и резус-фактору облученных (30 Гр) отмытых эритроцитов или эритроцитарной массы из расчета 10 - 15 мл/кг.

3.2. Прогнозирование геморрагических осложнений.

Прогнозирование геморрагических осложнений предусматривает определение в крови пациента количества тромбоцитов и регистрацию активности факторов протромбинового комплекса. Кроме коагулологических исследований, необходимо проведение мероприятий по выявлению клиники синдрома системного воспалительного ответа (ССВО) на инфекцию. Констатацию факта наличия ССВО осуществляют в соответствии с критериями, рекомендованными для использования в каждом конкретном лечебном учреждении.

Регистрация уровня тромбоцитов и активности факторов протромбинового комплекса в сочетании с констатацией наличия (или отсутствия) системного воспалительного ответа позволяет высказать предположение о развитии геморрагических осложнений в течение ближайших суток.

Если нет клинических признаков ССВО, ассоциированного с инфекцией, то

9

кровотечение возможно при снижении уровня тромбоцитов менее 16,5 x 10 /л.

Если есть клинические признаки ССВО, то кровотечение возможно при снижении активности факторов протромбинового комплекса менее 40%.

Если есть клинические проявления ССВО и активность факторов

протромбинового комплекса превышает 40%, то кровотечение возможно при

9

тромбоцитопении менее 28,0 x 10 /л.

9

Если число тромбоцитов менее 28,5 x 10 /л в сочетании со снижением

активности факторов протромбинового комплекса менее 40% на фоне клиники

ССВО, то можно говорить о том, что изменения гемостаза могут сопровождаться

развитием кровотечения. Пациент нуждается в неотложной ситуационной

коррекции свертывания крови.

9

Если число тромбоцитов более 28,5 x 10 /л в сочетании с уровнем

активности факторов протромбинового комплекса не менее 40% и отсутствием

клиники ССВО, то можно говорить о том, что изменения гемостаза не могут

быть самостоятельной причиной кровотечения. Пациент не нуждается в

неотложной ситуационной коррекции свертывания крови.

3.3. Схема селективной гемостатической терапии.

Пациенты с клиническими признаками ССВО, имеющие уровень тромбоцитов

9

менее 28,0 x 10 /л и активность факторов протромбинового комплекса менее

40%, требуют коррекции свертывания крови в связи с возможностью развития

геморрагических осложнений. Пациентам необходимо введение донорского

тромбоконцентрата в количестве 5 - 10 мл/кг массы тела и восполнение

дефицита факторов протромбинового комплекса (схема 1).

Стартовым препаратом для коррекции плазменного звена является донорская криоплазма. При медленном темпе инфузии со скоростью менее 10 мл/кг в час плазма теряет способность повышать активность факторов протромбинового комплекса из-за потери активности донорского фактора VII в системном кровотоке реципиента. Введение криоплазмы в количестве 10,0 мл/кг массы тела в течение часа позволяет повысить активность факторов протромбинового комплекса на 5 - 8% по сравнению с исходным уровнем. Если трансфузия криоплазмы с такой объемно-скоростной характеристикой невозможна или не дает эффекта, необходимо использовать концентрат неактивированных факторов протромбинового комплекса (препарат "Октаплекс"), содержащий факторы II, VII, X, протеин S и протеин C. Введение препарата "Октаплекс" из расчета 1 МЕ/кг массы тела повышает активность факторов протромбинового комплекса реципиента на 1%, что позволяет рассчитать необходимую терапевтическую дозу.

Пациентам с клиническими признаками ССВО и тромбоцитопенией менее

9

28,0 x 10 /л на фоне активности факторов протромбинового комплекса свыше

40% для профилактики геморрагических осложнений показано введение

донорского тромбоконцентрата. При отсутствии проявлений ССВО независимо от

уровня активности факторов протромбинового комплекса пациентам показана

трансфузия донорского тромбоконцентрата с профилактической целью при уровне

9

тромбоцитов в крови менее 17,0 x 10 /л.

Пациенты без клинических признаков ССВО, имеющие уровень тромбоцитов

9

крови не менее 28,0 x 10 /л и активность факторов протромбинового комплекса

не менее 40%, не нуждаются в коррекции свертывания крови.

Остро возникшее легочное кровотечение или диффузное кровотечение со всей раневой поверхности, возникшее во время хирургического вмешательства, определяют показания для применения рекомбинантного активированного фактора VII. Клиническая картина интракраниального кровоизлияния также определяет показания для применения концентрата фактора VII.

Кроме перечисленного, к показаниям для применения рекомбинантного фактора VII следует отнести все случаи безуспешной гемостатической терапии, проводимой с использованием криоплазмы, тромбоконцентрата или иных гемостатических препаратов у пациентов с продолжающимся кровотечением, представляющим угрозу для жизни.

До и после введения препарата оценивают активность факторов протромбинового комплекса и уровень фибриногена. Отсутствие эффекта может быть связано с дефицитом фактора V и уровнем фибриногена менее 1 г/л. Перед повторным введением рекомбинантного фактора VII, в случае необходимости, вводят криоплазму с целью восполнения дефицита фактора V или вводят криопреципитат для восполнения дефицита фибриногена.

3.4. Альбумин переливается при снижении уровня альбуминов крови ниже 30 г/л из расчета 10 - 15 мл/кг.

3.5. При лечении острого промиелоцитарного лейкоза с использованием трансретиноевой кислоты показано назначение гепарина в дозе 100 Ед/кг или надропарина 75 антиXa ЕД/кг постоянной инфузией в день начала терапии до нормализации количества лейкоцитов и показателей гемостаза.

3.6. Контроль побочных эффектов терапии трансретиноевой кислотой (гиперлейкоцитоз, легочные инфильтраты, гипоксемия, отеки, почечная недостаточность): дексаметазон 20 мг/кв.м в сутки в/в в 4 введения.

4. Профилактика рвоты.

Предпочтительнее применение антагонистов серотониновых 5НТз-рецепторов (внутривенно или внутрь) за 30 - 60 минут до введения химиотерапии и далее - по показаниям: ондансетрон 0,45 мг/кг в сутки; гранисетрон 0,04 мг/кг в сутки; трописетрон 0,2 мг/кг в сутки (высшая суточная доза - 5 мг).

5. Антимикотическая терапия.

5.1. Профилактику микотической инфекции проводят с первого дня начала полихимиотерапии как при коротких, так и при длительных курсах. Назначают противогрибковые препараты на основе амфотерицина В, предназначенные для приема внутрь: 100 мг 2 - 4 раза в день.

5.2. Для лечения микотической инфекции применяют системные антимикотики различных групп.

Группа триазолов (препараты не действуют на аспергилл, за исключением интраконазола и вориконазола):

- флуконазол 3 - 6 - 10 мг/кг 1 раз в сутки при системном кандидозе;

- итраконазол внутрь 1 - 2 мг/кг каждые 8 - 12 часов;

- вориконазол поддерживающая доза у детей 2 - 12 лет 7 мг/кг через 12 часов;

- посаконазол 800 мг/сутки длительно весь период нейторении и иммуносупрессивной терапии.

Группа полиенов (препараты широкого спектра действия при различных микозах, включая аспергиллез):

- амфотерицин В в течение 6 часов 0,4 - 0,7 (до 1,5) мг/кг 1 раз в сутки;

- амфо В-липосомальный комплекс Амбизом 3 - 5 мг/кг 1 раз в сутки;

- амфо В-липидный комплекс Абельцет, амфолип 5 мг/кг 1 раз в сутки.

Группа каспофунгина (специфические антиаспергиллезные препараты):

- каспофунгин 70 мг 1 раз в сутки - 1 день, со 2-го дня 50 (35) мг 1 раз в сутки за 1 час.

Назначают при лабораторных или клинических проявлениях микозов микофунгин при массе тела до 40 кг - лечебная доза 100 мг/сутки, профилактическая - 50 мг в сутки, более 40 кг - лечебная доза 2 мг/кг в сутки, профилактическая - 1 мг/кг в сутки.

При наличии стоматита и выделении грибов рода Кандида (за исключением C. kruseu, C. glabrata) при назначении системных антибиотиков применяют флуконазол.

Присутствие грибов рода Кандида на слизистых оболочках при отсутствии стоматита у пациентов, не получающих системных антибиотиков, не является показанием для изменения проводимой схемы антигрибковой профилактики и назначения системных антимикотиков.

При выделении грибов рода C. kruseu, C. glabrata в посевах со слизистых в период цитостатической терапии или в период нейтропении назначают интраконазол или амфотерицин B или к флуконазолу добавляют амфотерицин B. При повышенном уровне креатинина вместо амфотерицина В назначают липосомальный амфотерицин B или амбизом.

При наличии доказанного очага инвазивного аспергиллеза назначают вориконазол.

6. Противовирусная терапия:

6.1. Лечение инфекций, вызванных вирусами группы герпес.

Противовирусные препараты используют только при наличии клинических или лабораторных данных, свидетельствующих о наличии вирусной инфекции.

Ветряная оспа, слизисто-кожный герпес у детей с иммунодефицитом: ацикловир (дети 2 - 12 лет) - внутрь 20 мг/кг (не более 0,8 гр) каждые 6 часов в течение 7 - 14 дней; у детей с массой тела 40 кг и более - доза взрослых 0,8 гр x 5 раз в день; внутривенно взрослые и дети старше 12 лет - 5 - 10 мг/кг каждые 8 часов в течение 7 - 14 дней в зависимости от состояния пациента.

При герпетическом энцефалите у пациентов с иммунодефицитом старше 12 лет - 0,5 гр/кв.м или 15 мг/кг в течение 1 часа каждые 8 часов в течение 2 - 3 недель, детям от 3 месяцев до 12 лет - 20 мг/кг каждые 8 часов в течение 2 - 3 недель.

Для профилактики и супрессивной терапии при герпесе Зостер у пациентов после трансплантации - 0,4 - 0,8 гр каждые 6 часов до 3 и более месяцев.

Цитомегаловирусная инфекция (далее - ЦМВИ): ганцикловир - взрослые и дети - 5 мг/кг 2 раза в сутки в течение 2 - 3 недель, затем поддерживающая доза 5 - 6 мг/кг сроком до 6 месяцев 5 дней в неделю с 2-дневными перерывами.

При резистентных формах ЦМВИ препаратом выбора является фоскарнет. Фоскарнет (фоскавир, "Астра", Швеция) - это натриевая соль фосфорномуравьиной кислоты. Данный препарат стимулирует фосфорилирование, в результате чего происходит ингибирование вирусной ДНК. Используют для лечения и вторичной профилактики манифестной ЦМВИ у лиц с иммунодефицитами и в случае неэффективности или непереносимости ганцикловира. Лечение манифестной инфекции начинают с внутривенной инфузии 60 мг/кг за 1 час каждые 8 часов, используют в течение 14 - 21 дня в зависимости от эффективности терапии. Поддерживающая суточная доза составляет 90 - 120 мг/кг в течение 2 часов. Однако и этот препарат не рекомендуется использовать у детей раннего возраста.

Противоцитомегаловирусный иммуноглобулин - вводится внутримышечно и содержит до 60% специфических противоцитомегаловирусных антител. Детям вводится 2 дозы (3 мл) ежедневно в течение 10 дней.

Иммуноглобулин для внутривенного введения используется у новорожденных и недоношенных в дозе от 0,5 до 1 г/кг с перерывом 1 - 2 дня в течение 1 - 2 недель.

Гипериммунный гамма-глобулин анти-ЦМВ человеческий. Его механизм действия заключается в нейтрализации внеклеточного вируса с помощью содержащихся антител. Лечебная одноразовая доза составляет 2 мл/кг (200 мг/кг) через каждые 2 дня до исчезновения клинических симптомов. Препарат вводят вутривенно со скоростью 20 капель в мин (1 мл/мин). Эффективность лечения заключается в клиническом выздоровлении без элиминации вируса. Оправдано использование препарата в комплексе с ганцикловиром, что позволяет нейтрализовать внеклеточный вирус и прекратить внутриклеточную репродукцию.

КонсультантПлюс: примечание.

Содержание абзаца приведено в соответствии с официальным текстом документа.

Валганцикловир - пролекарство ганцикловира. Индукционная терапия - 0,9 гр каждые 12 часов в течение 3 недель; поддерживающая терапия - 0,9 гр каждые 24 часа, профилактика ЦМВИ - 0,9 гр каждые 24 часа с 10-го по 100 - 1 день после ТКМ. Для детей доза 0,9 гр/кв.м.

Валацикловир - пролекарство ацикловира, при всасывании превращается в ацикловир. Применение: взрослые и дети старше 12 лет при слизисто-кожном герпесе - 0,5 гр каждые 12 часов в течение 5 дней.

Фамцикловир - пролекарство пенцикловира, имеет высокую биодоступность; образует неактивные комплексы с ДНК-полимеразой герпетических вирусов и ЦМВ. При слизисто-кожном герпесе у пациентов с иммунодефицитом - 0,5 гр каждые 12 часов в течение 5 - 10 дней; для супрессивной терапии - 0,5 гр 2 раза в сутки в течение 2 - 3 месяцев; при опоясывающем лишае - 0,5 гр каждые 8 часов в течение 7 - 10 дней.

6.2. Вирусные и токсические поражения печени.

При явлениях холестаза показано назначение урсодексихолевой кислоты в дозе 15 мг/кг в сутки. При повышении уровня трансаминаз - адеметионин 200 - 800 мг в сутки внутривенно, затем 2 - 4 таблетки в день (поддерживающее лечение), или L-орнитина L-аспартат 250 - 500 мг в сутки внутривенно, затем 1/2 - 1 таблетка 3 раза в день, или эссенциальные фосфолипиды по 5 - 10 мл внутривенно или по 1 капсуле 2 - 3 раза в день. При доказанном вирусном поражении печени назначается интерферонотерапия (альфа-интерферон) по 3 - 5 млн. Ед 3 раза в неделю, при необходимости усиления эффекта возможно сочетание с ламивудином - 3 мг/кг, не более 100 мг 1 раз сутки.

Хронический гепатит B:

- интерферон-альфа в дозе 5 млМЕ/кв.м первые пять дней ежедневно, затем 3 раза в неделю 12 месяцев;

- пегилированный интерферон-альфа (2a до 12 лет - 180 мкгр/кв.м, после 12 лет - 180 мкгр, 2b - 60 мкгр/кв.м детям до 12 лет, после 12 лет - 1 - 1,5 мкгр/кг массы тела) 1 раз в неделю 12 месяцев;

- ламивудин 3 мг/кг массы тела 1 раз в сутки 24 месяца;

- телбивудин 600 мг в сутки детям с 16 лет и старше 1 раз в день не менее 48 недель;

- энтекавир детям старше 16 лет - 0,5 мг/кг (первичные гепатиты) и 1 мг/кг для пациентов с ламивудинрезистентными штаммами не менее 48 недель.

Хронический гепатит C:

- интерферон-альфа в дозе 3 млМЕ/кв.м первые пять дней ежедневно, затем 3 раза в неделю - 12 месяцев в сочетании с рибавирином 15 мг/кг массы тела в течение 12 месяцев;

- пегилированный интерферон-альфа (2a до 12 лет - 180 мкгр/кв.м, после 12 лет - 180 мкгр, 2b - 60 мкгр/кв.м детям до 12 лет, после 12 лет - 1,5 мкгр/кг массы тела) 1 раз в неделю 12 месяцев в сочетании с рибавирином, затем 6 месяцев без рибавирина (при достижении вирусологического ответа).

7. Токсические кардиопатии.

С профилактической целью при назначении кардиотоксичных цитостатиков назначается дексразоксан внутривенно в дозе, в 20 раз превышающей дозу препарата из группы атрациклинов (максимально 1000 мг/кв.м). При гипоксии миокарда назначается фосфокреатин по 0,5 - 1 внутривенно или милдронат по 100 - 500 мг - 1 - 3 раза в день или триметазидин 40 - 60 мг в сутки в 2 - 3 приема.

8. Местные поражения кожи (ожоги, дерматиты, экстравазаты).

Местно применяются гепариновая мазь, для остановки кровотечений - поликапран, с противовоспалительной целью - гиалуронат цинка и сульфатиазола серебряная соль. Компрессы с димексидом в разведении 1:10.

9. Аллергические реакции. Купируются с применением глюкокортикоидов в дозах 1 - 10 мг/кг (по преднизолону), могут применяться хифенадин 1/2 - 3 таблетки в день, клемастин 0,25 - 1 мг 3 раза в день.

Витамины группы В парентерально (пиридоксин, тиамин, рибофловин), при атонических запорах - лактулоза 5 - 10 мл 2 - 3 раза в день.

10. Аналгетики и антидепрессанты, средства для премедикации и вводного наркоза.

При болевом синдроме применяются наркотические и ненаркотические анальгетики и их сочетания. Морфин при приеме препаратов короткого действия разовая доза от 1 - 5 мг (дети старше 2 лет) до 5 - 100 мг каждые 4 часа. Препараты пролонгированного действия назначаются каждые 12 часов, при подкожном введении начальная доза - 1 мг. Фентанил применяется в виде трансдермального пластыря, начальная доза - 25 мкг в час.

Для премедикации и вводного наркоза применяется мидазолам 100 - 150 мкг/кг внутримышечно за 20 - 30 минут до наркоза или 50 - 100 мкг/кг внутривенно за 5 - 10 минут до начала операции, пропофол 1,5 - 2,5 мг/кг внутривенно, медленно, для миорелаксации - атракурия безилат 1% раствор, в разовой дозе 0,3 - 0,6 мг/кг, для снятия гипертонуса назначается толперизон детям до 6 лет в дозе 5 - 10 мг/кг в сутки в 3 приема, детям 7 - 14 лет - 2 - 4 мг/кг в сутки в 3 приема.

11. Контрастирование при МРТ и КТ.

Гадодиамид 0,1 ммоль/кг (эквивалент 0,2 мл/кг), йодиксанол внутривенно, субарахноидально и в полости.

12. Внутримозговая гипертензия. Ацетазоламид - 125 - 250 мг 1 раз в день.

13. Протокол диагностики септических осложнений и профилактики внутрибольничных инфекций у детей со злокачественными новообразованиями и гемобластозами.

13.1. Для выявления системного воспалительного ответа на бактериемию (или фунгемию) осуществляют мониторинг пациента, регистрируя в состоянии покоя (после устранения гипертермии) число сердечных сокращений. Параллельно с бактериологическим исследованием крови выполняют определение C-реактивного белка и прокальцитонина (ПКТ) в указанной последовательности.

Для принятия решения о наличии дифференцируемого состояния при параллельной регистрации ПКТ и C-реактивного белка достаточно отклонения от диагностического порога в сторону повышения одного (любого) из двух перечисленных признаков.

На основании собранной информации принимают решение.

Если уровень C-реактивного белка равен или превышает диагностический

-2

порог 6,4 x 10 г/л, то у пациента имеет место системный воспалительный

ответ, связанный с микробиологическим событием. Процедуру распознавания

прекращают, ограничивая исследование регистрацией C-реактивного белка.

Пациенту проводят соответствующие терапевтические мероприятия по лечению

сепсиса.

-2

Если уровень C-реактивного белка 6,3 x 10 г/л и менее, но больше

-2

его значения в норме 0,5 x 10 г/л, имеющейся информации недостаточно

для принятия решения. Процедуру распознавания системного воспалительного

ответа (ССВО) повторяют при наличии лихорадки до 38 °C или гипотермии

(аксиллярная температура тела менее 36,0 °C) через 12 - 24 часа или

дополнительно привлекают результат параллельного определения уровня

прокальцитонина.

-8

При уровне ПКТ 0,86 x 10 г/л и более принимают решение о наличии

ССВО, ассоциированного с микробиологическим агентом. Пациенту проводят

соответствующие терапевтические мероприятия по лечению сепсиса.

-8

При уровне ПКТ 0,85 x 10 г/л и менее, но более его значения в

-8

норме 0,05 x 10 г/л имеющейся информации для принятия решения

недостаточно - прогноз неопределенный. Процедуру распознавания ССВО при

наличии фебрильной лихорадки повторяют в ближайшие 12 - 24 часа путем

обязательной регистрации уровня С-реактивного белка и ПКТ.

-2

Если уровень C-реактивного белка менее 0,5 x 10 г/л при отсутствии

тахикардии в состоянии покоя - данных за ССВО нет. Процедуру распознавания

прекращают, ограничиваясь определением С-реактивного белка. За пациентом

продолжают динамическое наблюдение.

КонсультантПлюс: примечание.

Нумерация пунктов дана в соответствии с официальным текстом документа.

3.12.2. Профилактика внутрибольничных инфекций на основе рациональной антибактериальной терапии.

Обязательные условия профилактики внутрибольничных инфекций:

проведение санитарно-противоэпидемических мероприятий, включая разобщение

пациентов - носителей госпитальных штаммов и оснащение палат для пациентов

9

в состоянии нейтропении (содержание нейтрофилов менее 0,5 x 10 /л)

устройствами обеззараживания воздуха, позволяющими их использование в

присутствии пациентов (ультрафиолетовые бактерицидные облучатели закрытого

типа). Рациональная антибактериальная терапия, препятствующая формированию

резистентности вероятных возбудителей сепсиса, является обязательным

дополнением протокола профилактики внутрибольничных инфекций.

Схема рациональной антибактериальной терапии предусматривает выполнение следующих действий:

9

1) Нейтропения (содержание нейтрофилов менее 0,5 - 10 /л) без

лихорадки или без очага инфекции не является показанием для назначения

антибиотиков.

2) При выделении из предполагаемого очага воспаления возможного возбудителя, чувствительного к полусинтетическому аминопенициллину, допустимо назначение амоксициллина-клавуланата с учетом возможности энтерального приема. Дополнительно внутрь или внутривенно могут быть назначены фторхинолоны II - III поколения только при выделении из предполагаемого очага воспаления возможного возбудителя, чувствительного к фторхинолонам.

3) Нейтропения на фоне фебрильной лихорадки (аксиллярная температура

38,5 °C и выше 2 раза в сутки и более или аксиллярная температура 38,0° в

течение 6 - 12 часов) в случае отрицательного прогноза развития ССВО на

-2

ближайшие 24 - 48 часов (C-реактивный белок менее 0,5 x 10 г/л и ПКТ

-8

менее 0,05 x 10 г/л) определяет показания для профилактики ССВО путем

назначения системных антибактериальных препаратов, на фоне применения

которых пациент вышел из состояния предшествовавшей фебрильной нейтропении

с клиникой ССВО, а при отсутствии таковой назначают цефалоспорины III

поколения.

4) Нейтропения на фоне фебрильной лихорадки в случае положительного

-2 -8

(C-реактивный белок более 6,4 x 10 г/л или ПКТ более 0,86 x 10 г/л)

-2

или неопределенного (C-реактивный белок менее 6,4 x 10 г/л, но более

-2

0,5 x 10 г/л) прогноза развития ССВО на бактериемию на ближайшие 24 -

48 часов определяет показания для лечения или профилактики ССВО путем

назначения антибактериальных препаратов. Пациентам могут быть назначены для

внутривенного введения в различной комбинации: гликопептиды,

полусинтетический аминогликозид II - III поколения, колистиметат натрия.

5) Клинические проявления сепсиса определяют показания для назначения антибактериальных препаратов системного действия: гликопептид или осазалидинон (при подозрении или в случае инфекции, вызванной E. faecium), карбапенем (при подозрении или в случае инфекции, вызванной возбудителем из семейства энтеробактерий) и колистиметат натрия. При бактериологическом выделении A. baumannii в анамнезе на этапе предыдущей нейтропении назначают сульбактамсодержащий препарат и колистиметат натрия. В качестве альтернативы допустимо назначение системных антибактериальных препаратов, на фоне которых пациент вышел из состояния предшествовавшей фебрильной нейтропении с клиникой ССВО.

6) Бактериологически подтвержденный сепсис требует выбора антибактериальных препаратов с учетом результатов высева и чувствительности возбудителя сепсиса. В случае инфекции, вызванной грамположительными бактериями, назначают гликопептид. В случае инфекции, вызванной E. faecium, назначают оксазалидинон. При инфекции, вызванной ненферментирующей грамотрицательной бактерией, назначают колистиметат натрия. А при доказанной инфекции, вызванной возбудителем из семейства энтеробактерий, показано назначение карбапенемов. При выделении A. baumannii дополнительно к колистиметату натрия назначают сульбактамсодержащий препарат.

7) Пациентам с клиникой тяжелого сепсиса или септического шока назначают антибактериальные препараты, обладающие активностью в отношении как грамположительных, так и грамотрицательных бактерий, в том числе и против A. baumannii и P. aeruginosa: гликопептид или осазалидинон (при подозрении или в случае инфекции, вызванной E. faecium) и колистиметат натрия. Указанное сочетание препаратов может быть дополнено назначением карбапенемов (при подозрении либо в случае доказанной инфекции, вызванной возбудителем из группы энтеробактерий). При подозрении на инфекцию, вызванную споро- и неспорообразующими анаэробами, включая клостридии и бактероиды, дополнительно назначают нитроимидазолы. При подозрении на микоплазменную инфекцию назначают антимикробный препарат из группы макролидов - азитромицин. При подозрении или в случае доказанной инфекции, вызванной A. baumannii, к колистину дополнительно назначают сульбактамсодержащий препарат. Схема антибактериальной терапии с учетом этапа лечения и состояния пациента приведена в [таблице](consultantplus://offline/ref=22EF8F96BC768B8E460B86BEE6A45DDD73397FAA70993EF03B335855AF38CA68364AE871ABED180B159B09118FB2bFL).

Таблица

Эмпирическая антибактериальная терапия на различных этапах лечения детей

со злокачественными новообразованиями и гемобластозами

┌─────────────────────┬───────────────────────────────────────────────────────┐

│ │ Показания и выбор препаратов в зависимости от │

│ Этап лечения или │ прогноза развития ССВО или ФН │

│ степень риска ├─────────────────┬───────────┬─────────────────────────┤

│ септических │ │ │ Перечень и краткая │

│ осложнений │ Показания │ Способ │ характеристика │

│ │ │ введения │ антибактериальных │

│ │ │ │ лекарственных средств │

├─────────────────────┼─────────────────┼───────────┼─────────────────────────┤

│ 1 │ 2 │ 3 │ 4 │

├─────────────────────┼─────────────────┼───────────┼─────────────────────────┤

│1. Цитопенический │Профилактика │внутрь или │Нейтропения без лихорадки│

│синдром. │фебрильной │внутривенно│(аксиллярная температура │

│Нейтропения без │лихорадки │ │менее 38 °C) или без │

│фебрильной лихорадки │ │ │очага инфекции не │

│ │ │ │является показанием для │

│ │ │ │назначения антибиотиков. │

│ │ │ │Назначают только при │

│ │ │ │выделении из │

│ │ │ │предполагаемого очага │

│ │ │ │воспаления возможного │

│ │ │ │возбудителя, │

│ │ │ │чувствительного к │

│ │ │ │антибактериальному │

│ │ │ │препарату: │

│ │ │ │1. фторхинолоны II - III │

│ │ │ │поколения (бактерицидное │

│ │ │ │действие на │

│ │ │ │грамположительные и │

│ │ │ │грамотрицательные │

│ │ │ │бактерии): │

│ │ │ │ципрофлоксацин 10 - │

│ │ │ │15 мг/кг в сутки в 2 │

│ │ │ │приема (дети), │

│ │ │ │норфлоксацин 10 мг/кг в │

│ │ │ │сутки в 2 приема (дети); │

│ │ │ │2. полусинтетический │

│ │ │ │аминопенициллин │

│ │ │ │(бактерицидное действие, │

│ │ │ │устойчив к влиянию │

│ │ │ │бета-лактамаз │

│ │ │ │грамположительных кокков │

│ │ │ │и грамотрицательных │

│ │ │ │палочек, кроме │

│ │ │ │синегнойной, кишечной │

│ │ │ │палочки, ацинетобактера и│

│ │ │ │клебсиеллы) - │

│ │ │ │амоксициллин/клавулановая│

│ │ │ │кислота, 40 - 60 мг/кг в │

│ │ │ │сутки в 3 введения │

│ │ │ │(дети), при тяжелых │

│ │ │ │инфекциях доза может быть│

│ │ │ │удвоена. │

│ │ │ │Выбор: 1 или 2 с учетом │

│ │ │ │возможности энтерального │

│ │ │ │приема │

├─────────────────────┼─────────────────┼───────────┼─────────────────────────┤

│Фебрильная │Профилактика ССВО│внутривенно│Нейтропения (гранулоциты │

│нейтропения, прогноз │ │ │ 9 │

│ССВО на │ │ │менее 0,5 x 10 /л) с │

│бактериемию в │ │ │лихорадкой (аксиллярная │

│ближайшие 48 - 72 │ │ │температура 38,5 °C и │

│часа отрицателен: │ │ │более 2 раз в сутки, или │

│ │ │ │аксиллярная температура │

│C-реактивный белок │ │ │38,0 °C в течение 6 - 12 │

│ -2 │ │ │часов) с или без очага │

│менее 0,5 x 10 г/л │ │ │инфекции. │

│ │ │ │1. В первые часы после │

│ПКТ │ │ │начала лихорадки показана│

│ -8 │ │ │профилактика ССВО путем │

│менее 0,86 x 10 г/л│ │ │назначения системных │

│ │ │ │антибактериальных │

│ЧСС │ │ │препаратов, на фоне │

│не превышает 20% от │ │ │применения которых │

│возрастной нормы │ │ │пациент вышел из │

│ │ │ │состояния │

│ │ │ │предшествовавшей │

│ │ │ │фебрильной нейтропении с │

│ │ │ │клиникой ССВО. Используют│

│ │ │ │антибактериальные │

│ │ │ │препараты широкого │

│ │ │ │спектра действия, │

│ │ │ │обладающие активностью в │

│ │ │ │отношении │

│ │ │ │грамположительных и │

│ │ │ │грамотрицательных │

│ │ │ │бактерий, в том числе и │

│ │ │ │против НГОБ, включая A. │

│ │ │ │baumannii и │

│ │ │ │P. aeruginosa. │

│ │ │ │2. При отсутствии │

│ │ │ │фебрильной нейтропении с │

│ │ │ │клиникой ССВО на │

│ │ │ │предшествовавшем этапе │

│ │ │ │лечения для профилактики │

│ │ │ │ССВО показаны │

│ │ │ │цефалоспорины, │

│ │ │ │преимущественно III │

│ │ │ │поколения (бактерицидное │

│ │ │ │действие на │

│ │ │ │пенициллинчувствительные │

│ │ │ │кокки и грамотрицательные│

│ │ │ │палочки, продуцирующие │

│ │ │ │бета-лактамазы; не │

│ │ │ │эффективен в отношении A.│

│ │ │ │baumannii и P. aeruginosa│

│ │ │ │и анаэробов) - цефтазидим│

│ │ │ │30 - 100 (150 при тяжелой│

│ │ │ │инфекции) мг/кг в сутки в│

│ │ │ │2 - 3 введения (дети), но│

│ │ │ │не более 6,0 г в сутки │

│ │ │ │(взрослый). │

│ │ │ │Выбор: сочетание 1 или 2 │

├─────────────────────┼─────────────────┼───────────┼─────────────────────────┤

│Фебрильная │Профилактика и │внутривенно│Используют │

│нейтропения, прогноз │лечение ССВО │ │антибактериальные │

│ССВО на бактериемию в│ │ │препараты, обладающие │

│ближайшие 24 - 48 │ │ │активностью в отношении │

│часов положителен: │ │ │грамположительных и │

│ │ │ │грамотрицательных │

│C-реактивный белок │ │ │бактерий, в том числе и │

│ -2 │ │ │против A. baumannii и P. │

│более 6,4 x 10 г/л │ │ │aeruginosa: │

│ │ │ │1. гликопептид │

│или │ │ │(бактерицидное действие │

│ПКТ │ │ │против │

│ -8 │ │ │пенициллиназообразующих и│

│более 0,86 x 10 г/л│ │ │метициллинрезистентных │

│ │ │ │стафилококков, всех видов│

│в сочетании │ │ │стрептококков, включая │

│ЧСС превышает │ │ │пневмококки и клостридии,│

│возрастную норму │ │ │может быть не эффективен │

│более 20% │ │ │в отношении энтерококков;│

│ │ │ │нефротоксичен) - │

│или прогноз │ │ │ванкомицин, 40 - 60 мг/кг│

│неопределенный: │ │ │в сутки в 3 - 4 часовых │

│C-реактивный белок │ │ │введения (дети), но не │

│ -2 │ │ │более 2,0 г в сутки; │

│менее 6,4 x 10 г/л,│ │ │2. полусинтетический │

│ │ │ │аминогликозид II - III │

│но более │ │ │поколения (бактерицидное │

│ -2 │ │ │действие на │

│0,5 x 10 г/л │ │ │грамнегативную флору, │

│ │ │ │включая кишечную палочку │

│ │ │ │и клебсиеллу, а также │

│ │ │ │пенициллинрезистентные и │

│ │ │ │некоторые │

│ │ │ │метициллинрезистентные │

│ │ │ │стафилококки и │

│ │ │ │стрептококки; │

│ │ │ │нефротоксичен) - амикацин│

│ │ │ │15 - 20 мг/кг в сутки в │

│ │ │ │1 - 2 введения (дети), но│

│ │ │ │не более 1,5 г в сутки │

│ │ │ │(взрослый); тобрамицин │

│ │ │ │3 - 5 мг/кг в сутки в 1 -│

│ │ │ │2 введения (дети), но не │

│ │ │ │более 300 мг в сутки │

│ │ │ │(взрослый); │

│ │ │ │3. колистиметат натрия │

│ │ │ │(бактерицидное действие │

│ │ │ │по отношению клинически │

│ │ │ │значимых штаммов │

│ │ │ │грамотрицательных │

│ │ │ │аэробов, в том числе │

│ │ │ │грамотрицательных │

│ │ │ │палочек, продуцирующих │

│ │ │ │бета-лактамазу - A. │

│ │ │ │baumannii и P. │

│ │ │ │Aeruginosa, за │

│ │ │ │исключением анаэробных │

│ │ │ │микроорганизмов, │

│ │ │ │большинства штаммов │

│ │ │ │протея, возбудителей │

│ │ │ │туберкулеза, дифтерии, не│

│ │ │ │действует на клостридии и│

│ │ │ │грибы, кокковые аэробные │

│ │ │ │микроорганизмы - │

│ │ │ │стафило-, стрепто-, │

│ │ │ │пневмо- и менингококки) -│

│ │ │ │колистиметат натрия 2,5 -│

│ │ │ │5 мг/кг (31250 - 62500 │

│ │ │ │МЕ/кг) в сутки в 3 │

│ │ │ │введения (дети), 1 мг = │

│ │ │ │12500 МЕ. │

│ │ │ │Выбор: сочетание 1, 2, 3 │

├─────────────────────┼─────────────────┼───────────┼─────────────────────────┤

│Клиника сепсиса без │Лечение сепсиса: │внутривенно│Используют │

│бактериологического │эмпирическая │ │антибактериальные │

│подтверждения │антибактериальная│ │лекарственные средства, │

│ │терапия │ │обладающие активностью в │

│ │ │ │отношении │

│ │ │ │грамположительных и │

│ │ │ │грамотрицательных │

│ │ │ │бактерий, в том числе и │

│ │ │ │против A. baumannii и P. │

│ │ │ │aeruginosa: │

│ │ │ │1. гликопептид │

│ │ │ │(бактерицидное действие │

│ │ │ │против │

│ │ │ │пенициллиназообразующих и│

│ │ │ │метициллинрезистентных │

│ │ │ │стафилококков, всех видов│

│ │ │ │стрептококков, включая │

│ │ │ │пневмококки и клостридии,│

│ │ │ │может быть не эффективен │

│ │ │ │в отношении энтерококков;│

│ │ │ │нефротоксичен): │

│ │ │ │ванкомицин, 40 - 60 мг/кг│

│ │ │ │в сутки в 3 - 4 часовых │

│ │ │ │введения (дети), но не │

│ │ │ │более 2,0 г в сутки; │

│ │ │ │2. при подозрении или в │

│ │ │ │случае инфекции, │

│ │ │ │вызванной E. faecium, │

│ │ │ │показан оксазалидинон │

│ │ │ │(антимикробное действие в│

│ │ │ │отношении аэробных или │

│ │ │ │анаэробных │

│ │ │ │грамположительных │

│ │ │ │бактерий, включая E. │

│ │ │ │faecium, клинически не │

│ │ │ │активен в отношении │

│ │ │ │грамотрицательных │

│ │ │ │микроорганизмов), │

│ │ │ │линезолид 30 мг/кг в │

│ │ │ │сутки в 3 введения (дети │

│ │ │ │до 12 лет), 12 лет и │

│ │ │ │старше - 0,6 г каждые 12 │

│ │ │ │часов; │

│ │ │ │3. при подозрении или в │

│ │ │ │случае инфекции, │

│ │ │ │вызванной возбудителем из│

│ │ │ │семейства энтеробактерий,│

│ │ │ │показан карбапенем │

│ │ │ │(бактерицидное действие │

│ │ │ │по отношению к │

│ │ │ │большинству │

│ │ │ │грамположительных или │

│ │ │ │грамотрицательных │

│ │ │ │анаэробов, аэробов, за │

│ │ │ │исключением некоторых │

│ │ │ │видов Staph.aureus/ │

│ │ │ │epidermidis и │

│ │ │ │госпитальных штаммов │

│ │ │ │грамотрицательных │

│ │ │ │палочек, продуцирующих │

│ │ │ │бета-лактамазу - A. │

│ │ │ │baumannii и P. │

│ │ │ │aeruginosa): имипенем/ │

│ │ │ │циластатин, 40 - 60 мг/кг│

│ │ │ │в сутки (по имипенему) в │

│ │ │ │3 - 4 введения (дети), но│

│ │ │ │не более 2,0 г/сутки; │

│ │ │ │4. колистиметат натрия │

│ │ │ │(бактерицидное действие │

│ │ │ │по отношению клинически │

│ │ │ │значимых штаммов │

│ │ │ │грамотрицательных │

│ │ │ │аэробов, в том числе │

│ │ │ │грамотрицательных │

│ │ │ │палочек, продуцирующих │

│ │ │ │бета-лактамазу - A. │

│ │ │ │baumannii и P. │

│ │ │ │aeruginosa, за │

│ │ │ │исключением анаэробных │

│ │ │ │микроорганизмов, │

│ │ │ │большинства штаммов │

│ │ │ │протея, возбудителей │

│ │ │ │туберкулеза, дифтерии, не│

│ │ │ │действует на клостридии и│

│ │ │ │грибы, кокковые аэробные │

│ │ │ │микроорганизмы - │

│ │ │ │стафило-, стрепто-, │

│ │ │ │пневмо- и менингококки) -│

│ │ │ │колистиметат натрия 2,5 -│

│ │ │ │5 мг/кг (31250 - │

│ │ │ │62500 МЕ/кг) в сутки в 3 │

│ │ │ │введения (дети), 1 мг = │

│ │ │ │12500 МЕ. │

│ │ │ │Выбор: сочетание 1, 4, 3 │

│ │ │ │или 2 (E. faecium), 3 и 4│

├─────────────────────┼─────────────────┼───────────┼─────────────────────────┤

│Бактериологически │Лечение сепсиса: │внутривенно│Выбор антибактериального │

│подтвержденный сепсис│эскалационная │ │препарата в зависимости │

│ │антибактериальная│ │от результатов высева и │

│ │терапия │ │чувствительности │

│ │ │ │возбудителя сепсиса с │

│ │ │ │учетом свойств │

│ │ │ │антибактериального │

│ │ │ │препарата: │

│ │ │ │1. гликопептид │

│ │ │ │(бактерицидное действие │

│ │ │ │против │

│ │ │ │пенициллиназообразующих и│

│ │ │ │метициллинрезистентных │

│ │ │ │стафилококков, всех видов│

│ │ │ │стрептококков, включая │

│ │ │ │пневмококки и клостридии,│

│ │ │ │может быть не эффективен │

│ │ │ │в отношении энтерококков;│

│ │ │ │нефротоксичен) - │

│ │ │ │ванкомицин, 40 - 60 мг/кг│

│ │ │ │в сутки в 3 - 4 часовых │

│ │ │ │введения (дети), но не │

│ │ │ │более 2,0 г в сутки; │

│ │ │ │2. в случае инфекции, │

│ │ │ │вызванной E. faecium, │

│ │ │ │показан оксазалидинон │

│ │ │ │(антимикробное действие в│

│ │ │ │отношении аэробных или │

│ │ │ │анаэробных │

│ │ │ │грамположительных │

│ │ │ │бактерий, включая E. │

│ │ │ │faecium, клинически не │

│ │ │ │активен в отношении │

│ │ │ │грамотрицательных │

│ │ │ │микроорганизмов) - │

│ │ │ │линезолид 30 мг/кг в │

│ │ │ │сутки в 3 введения (дети │

│ │ │ │до 12 лет), 12 лет и │

│ │ │ │старше - 0,6 г каждые 12 │

│ │ │ │часов; │

│ │ │ │3. в случае инфекции, │

│ │ │ │вызванной возбудителем из│

│ │ │ │семейства энтеробактерий,│

│ │ │ │показан карбапенем │

│ │ │ │(бактерицидное действие │

│ │ │ │по отношению к │

│ │ │ │большинству │

│ │ │ │грамположительных или │

│ │ │ │грамотрицательных │

│ │ │ │анаэробов, аэробов, за │

│ │ │ │исключением некоторых │

│ │ │ │видов │

│ │ │ │Staph.aureus/epidermidis │

│ │ │ │и госпитальных штаммов │

│ │ │ │грамотрицательных │

│ │ │ │палочек, продуцирующих │

│ │ │ │бета-лактамазу - A. │

│ │ │ │baumannii и P. │

│ │ │ │aeruginosa): │

│ │ │ │имипенем/циластатин, 40 -│

│ │ │ │60 мг/кг в сутки (по │

│ │ │ │имипенему) в 3 - 4 │

│ │ │ │введения (дети), но не │

│ │ │ │более 2,0 г в сутки; │

│ │ │ │4. колистиметат натрия │

│ │ │ │оказывает бактерицидное │

│ │ │ │действие по отношению │

│ │ │ │клинически значимых │

│ │ │ │штаммов грамотрицательных│

│ │ │ │аэробов, в том числе │

│ │ │ │грамотрицательных │

│ │ │ │палочек, продуцирующих │

│ │ │ │бета-лактамазу - A. │

│ │ │ │baumannii и P. │

│ │ │ │aeruginosa, за │

│ │ │ │исключением анаэробных │

│ │ │ │микроорганизмов, │

│ │ │ │большинства штаммов │

│ │ │ │протея, возбудителей │

│ │ │ │туберкулеза, дифтерии, не│

│ │ │ │действует на клостридии и│

│ │ │ │грибы, кокковые аэробные │

│ │ │ │микроорганизмы - │

│ │ │ │стафило-, стрепто-, │

│ │ │ │пневмо- и менингококки. │

│ │ │ │Колистиметат натрия 2,5 -│

│ │ │ │5 мг/кг (31250 - │

│ │ │ │62500 МЕ/кг) в сутки в 3 │

│ │ │ │введения (дети), 1 мг = │

│ │ │ │12500 МЕ; │

│ │ │ │5. при выделении A. │

│ │ │ │baumannii назначают │

│ │ │ │сульбактамсодержащий │

│ │ │ │препарат - 100 мг/кг в │

│ │ │ │сутки по сульбактаму из │

│ │ │ │группы ампициллина (в 4 │

│ │ │ │введения, независимо от │

│ │ │ │возраста) или │

│ │ │ │цефалоспорина (дети до 1 │

│ │ │ │месяца в 2 введения, │

│ │ │ │старше 1 месяца в 2 - 4 │

│ │ │ │введения). │

│ │ │ │Выбор: сочетание 1, 3, 4 │

│ │ │ │и 5 или 2 (E. faecium), │

│ │ │ │3, 4 и 5 │

├─────────────────────┼─────────────────┼───────────┼─────────────────────────┤

│Тяжелый сепсис, │Лечение тяжелого │внутривенно│Используют │

│или септический шок │сепсиса │ │антибактериальные │

│ │ │ │лекарственные средства, │

│ │ │ │обладающие активностью в │

│ │ │ │отношении │

│ │ │ │грамположительных и │

│ │ │ │грамотрицательных │

│ │ │ │бактерий, в том числе и │

│ │ │ │против A. baumannii и P. │

│ │ │ │aeruginosa: │

│ │ │ │1. гликопептид │

│ │ │ │(бактерицидное действие │

│ │ │ │против │

│ │ │ │пенициллиназообразующих и│

│ │ │ │метициллинрезистентных │

│ │ │ │стафилококков, всех видов│

│ │ │ │стрептококков, включая │

│ │ │ │пневмококки и клостридии,│

│ │ │ │может быть не эффективен │

│ │ │ │в отношении энтерококков;│

│ │ │ │нефротоксичен): │

│ │ │ │ванкомицин, 40 - 60 мг/кг│

│ │ │ │в сутки в 3 - 4 часовых │

│ │ │ │введения (дети), но не │

│ │ │ │более 2,0 г в сутки; │

│ │ │ │2. оксазалидинон │

│ │ │ │(антимикробное действие в│

│ │ │ │отношении аэробных или │

│ │ │ │анаэробных │

│ │ │ │грамположительных │

│ │ │ │бактерий, включая E. │

│ │ │ │faecium, клинически не │

│ │ │ │активен в отношении │

│ │ │ │грамотрицательных │

│ │ │ │микроорганизмов): │

│ │ │ │линезолид 30 мг/кг в │

│ │ │ │сутки в 3 введения (дети │

│ │ │ │до 12 лет), 12 лет и │

│ │ │ │старше - 0,6 г каждые 12 │

│ │ │ │часов; │

│ │ │ │3. колистиметат натрия │

│ │ │ │оказывает бактерицидное │

│ │ │ │действие по отношению │

│ │ │ │клинически значимых │

│ │ │ │штаммов грамотрицательных│

│ │ │ │аэробов, в том числе │

│ │ │ │грамотрицательных │

│ │ │ │палочек, продуцирующих │

│ │ │ │бета-лактамазу - A. │

│ │ │ │baumannii и P. │

│ │ │ │aeruginosa, за │

│ │ │ │исключением анаэробных │

│ │ │ │микроорганизмов, │

│ │ │ │большинства штаммов │

│ │ │ │протея, возбудителей │

│ │ │ │туберкулеза, дифтерии, не│

│ │ │ │действует на клостридии и│

│ │ │ │грибы, кокковые аэробные │

│ │ │ │микроорганизмы - │

│ │ │ │стафило-, стрепто-, │

│ │ │ │пневмо- и менингококки. │

│ │ │ │Колистиметат натрия - │

│ │ │ │2,5 - 5 мг/кг (31250 - │

│ │ │ │62500 МЕ/кг) в сутки в 3 │

│ │ │ │введения (дети), 1 мг = │

│ │ │ │12500 МЕ; │

│ │ │ │4. карбапенем │

│ │ │ │(бактерицидное действие │

│ │ │ │по отношению к │

│ │ │ │большинству │

│ │ │ │грамположительных или │

│ │ │ │грамотрицательных │

│ │ │ │анаэробов, аэробов, за │

│ │ │ │исключением некоторых │

│ │ │ │видов │

│ │ │ │Staph.aureus/epidermidis │

│ │ │ │и госпитальных штаммов │

│ │ │ │грамотрицательных │

│ │ │ │палочек, продуцирующих │

│ │ │ │бета-лактамазу - A. │

│ │ │ │baumannii и P. │

│ │ │ │aeruginosa): назначают\* │

│ │ │ │Карбапенем, 40 - 60 мг/кг│

│ │ │ │в сутки (по имипенему) в │

│ │ │ │3 - 4 введения (дети), но│

│ │ │ │не более 2,0 г/сутки или │

│ │ │ │Эртапенем 15 мг/кг 2 раза│

│ │ │ │в сутки, оба при высокой │

│ │ │ │вероятности или │

│ │ │ │доказанной инфекции, │

│ │ │ │вызванной возбудителем из│

│ │ │ │группы энтеробактерий - │

│ │ │ │Kl.pneumonia, E.Coli и │

│ │ │ │другие │

│ │ │ │5. Нитроимидазол │

│ │ │ │(синтетический │

│ │ │ │антимикробный препарат │

│ │ │ │бактерицидного действия │

│ │ │ │на споро- и │

│ │ │ │неспорообразующие │

│ │ │ │анаэробы, включая │

│ │ │ │клостридии и бактероиды):│

│ │ │ │метронидазол 7,5 мг/кг │

│ │ │ │через 8 часов (взрослые и│

│ │ │ │дети). Назначают\* при │

│ │ │ │потере функции ЖКТ или │

│ │ │ │входных воротах инфекции,│

│ │ │ │связанных с ЖКТ. Не │

│ │ │ │назначать параллельно с │

│ │ │ │карбапенемами (за │

│ │ │ │исключением подозрения │

│ │ │ │или доказанного │

│ │ │ │псевдомембранозного │

│ │ │ │колита); │

│ │ │ │6. при подозрении на │

│ │ │ │микоплазменную инфекцию -│

│ │ │ │антимикробный препарат из│

│ │ │ │группы макролидов │

│ │ │ │(подавляет рост │

│ │ │ │коринебактерий, листерий,│

│ │ │ │гемофильной палочки, │

│ │ │ │кампилобактерий, │

│ │ │ │клостридии, микоплазмы, │

│ │ │ │хламидии). │

│ │ │ │Назначают как препарат │

│ │ │ │выбора азитромицин\* 15 - │

│ │ │ │25 мг/кг в сутки в 2 - 4 │

│ │ │ │введения детям │

│ │ │ │внутривенно, не более │

│ │ │ │2,0 г в 4 введения - │

│ │ │ │взрослым; │

│ │ │ │7. Сульбактамсодержащий │

│ │ │ │препарат (сульбактам, │

│ │ │ │необратимо подавляя │

│ │ │ │действие бета-лактамаз, │

│ │ │ │способствует │

│ │ │ │антимикробному действию │

│ │ │ │препарата на отдельные │

│ │ │ │штаммы грамположительных │

│ │ │ │и грамотрицательных │

│ │ │ │возбудителей, включая A. │

│ │ │ │baumannii). Назначают │

│ │ │ │сульбактамсодержащий │

│ │ │ │препарат 100 мг/кг в │

│ │ │ │сутки по сульбактаму из │

│ │ │ │группы ампициллина (в 4 │

│ │ │ │введения, независимо от │

│ │ │ │возраста) или │

│ │ │ │цефалоспорина (дети до 1 │

│ │ │ │месяца в 2 введения, │

│ │ │ │старше 1 месяца в 2 - 4 │

│ │ │ │введения). │

│ │ │ │Выбор по всей группе: │

│ │ │ │сочетание 1 + 3 или 2 + │

│ │ │ │3. │

│ │ │ │Сочетания могут быть │

│ │ │ │дополнены (\*) за счет: 4,│

│ │ │ │5, 6, 7 на любом этапе │

│ │ │ │лечения: │

│ │ │ │имипенем\* назначают │

│ │ │ │при выделении │

│ │ │ │чувствительного к данному│

│ │ │ │препарату возбудителя, │

│ │ │ │особенно из группы │

│ │ │ │энтеробактерий - │

│ │ │ │Kl.pneumonia, E.Coli, │

│ │ │ │S.enteritidis и других │

│ │ │ │микроорганизмов; │

│ │ │ │метронидазол\* назначают │

│ │ │ │при потере функции │

│ │ │ │желудочно-кишечного │

│ │ │ │тракта или входных │

│ │ │ │воротах инфекции, │

│ │ │ │связанных с желудочно- │

│ │ │ │кишечным трактом; │

│ │ │ │Сульбактамсодержащий\* │

│ │ │ │препарат назначают при │

│ │ │ │подозрении на инфекцию, │

│ │ │ │вызванную A. baumannii, │

│ │ │ │или при выделении A. │

│ │ │ │baumanii в качестве │

│ │ │ │возбудителя сепсиса │

└─────────────────────┴─────────────────┴───────────┴─────────────────────────┘

Примечание. Анализ свойств возбудителей сепсиса проводят ежегодно с внесением изменений в схему в зависимости от формирования устойчивости к антибактериальным препаратам госпитальных штаммов - возбудителей сепсиса.

ГЛАВА 4

ДИАГНОСТИКА И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ОНКОЛОГИЧЕСКИМИ И ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ И ПЕРВИЧНЫМИ (ВРОЖДЕННЫМИ) ИММУНОДЕФИЦИТНЫМИ СОСТОЯНИЯМИ ПРИ ОКАЗАНИИ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ

┌─────────────────────┬───────────┬────────────────────────────────────────────────────────────────────────────┬────────────────┐

│Наименование │Уровень │ Объемы оказания медицинской помощи │Критерии │

│нозологических форм │оказания ├───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┤эффективности │

│заболеваний (шифр по │медицинской│обязательная │дополнительная │контроль качества │Средняя │ │

│МКБ-10) │помощи │диагностика │диагностика (по │ремиссии, критерии │длительность │ │

│ │ │(кратность │показаниям) │снятия с учета при │наблюдения │ │

│ │ │обследования │ │диспансерном │ │ │

│ │ │определяется │ │наблюдении │ │ │

│ │ │состоянием пациента│ │ │ │ │

│ │ │и значимостью │ │ │ │ │

│ │ │изменения │ │ │ │ │

│ │ │показателя для │ │ │ │ │

│ │ │коррекции лечения и│ │ │ │ │

│ │ │дополнительного │ │ │ │ │

│ │ │обследования) │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────┼───────────────────┼───────────────────┼─────────────────────┼──────────────┼────────────────┤

│ 1 │ 2 │ 3 │ 4 │ 5 │ 6 │ 7 │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Амбулаторный этап │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Злокачественные │Р.У., │Согласно приказу │ │При подозрении на │ │ │

│опухоли печени │О.У., │Министерства │ │объемное образование │ │ │

│Гепатобластома, │Респ.У. │здравоохранения │ │печени направление в │ │ │

│гепатоцеллюлярный рак│ │Республики Беларусь│ │ГУ "РНПЦ детской │ │ │

│(C22) │ │от 02.12.2009 │ │онкологии, │ │ │

│ │ │N 1124. │ │гематологии и │ │ │

│ │ │Инструкция "О │ │иммунологии" │ │ │

│ │ │порядке направления│ │ │ │ │

│ │ │детей со │ │ │ │ │

│ │ │злокачественными │ │ │ │ │

│ │ │новообразованиями │ │ │ │ │

│ │ │для оказания │ │ │ │ │

│ │ │консультативно- │ │ │ │ │

│ │ │диагностической и │ │ │ │ │

│ │ │стационарной │ │ │ │ │

│ │ │помощи". │ │ │ │ │

│ │ │[Примечание 1](consultantplus://offline/ref=12A1A33D9AB46EBA0F930AA82CA4613F05C54016307279BBE460C460520359C81C1AC46D3550CEE8C18FBA7831C0bBL) │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Диспансерное наблюдение │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Злокачественные │Респ.У. │Осмотр врача- │Консультации │С "Д" учета не │Наблюдение до │Отсутствие │

│опухоли печени. │ │онколога (1 год - │врачей: кардиолога,│снимаются. При │18 лет │ближайших и │

│Гепатобластома, │ │1 раз в 3 мес, 2 - │офтальмолога, │достижении 18-летнего│ │отдаленных │

│гепатоцеллюлярный рак│ │3 годы - 1 раз в │инфекциониста, │возраста передаются │ │последствий │

│(C22) │ │6 месяцев, 5 и │оториноларинголога,│под наблюдение в │ │перенесенного │

│ │ │последующие годы - │нефролога, │онкодиспансер по │ │лечения │

│ │ │1 раз в год) или по│акушера-гинеколога,│месту жительства │ │ │

│ │ │показаниям. │других │ │ │ │

│ │ │Общий анализ крови │специалистов. │ │ │ │

│ │ │с подсчетом │Определение │ │ │ │

│ │ │количества │концентрации │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │гормонов в │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной │сыворотке крови. │ │ │ │

│ │ │формулы, СОЭ (1 │УЗИ щитовидной │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │железы, органов │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │малого таза. │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │Клиренс по │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │эндогенному │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │креатинину. │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│МРТ первичного │ │ │ │

│ │ │показаниям. │опухолевого очага. │ │ │ │

│ │ │Определение уровня │УЗИ органов брюшной│ │ │ │

│ │ │АФП (1 год - 1 раз │полости. │ │ │ │

│ │ │в 3 месяца, 2 - 3 │УЗИ сердца. │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │исследования. │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│исследования. │ │ │ │

│ │ │показаниям. │Другие лабораторные│ │ │ │

│ │ │Биохимическое │обследования по │ │ │ │

│ │ │исследование крови:│назначению │ │ │ │

│ │ │определение │специалистов. │ │ │ │

│ │ │концентрации общего│Профилактические │ │ │ │

│ │ │белка, билирубина, │прививки по │ │ │ │

│ │ │мочевины, │индивидуальному │ │ │ │

│ │ │креатинина, K, Na, │графику, в │ │ │ │

│ │ │Mg, Ca, Cl, P, │поликлинике по │ │ │ │

│ │ │глюкозы, ЛДГ, ЩФ, │месту жительства по│ │ │ │

│ │ │АсАТ, АлАТ, ГГТ (1 │согласованию с │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │врачом-онкологом │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ первичного │ │ │ │ │

│ │ │опухолевого очага │ │ │ │ │

│ │ │(1 год - 1 раз в 3 │ │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │КТ первичного очага│ │ │ │ │

│ │ │и зон локализации │ │ │ │ │

│ │ │метастазов на │ │ │ │ │

│ │ │момент установления│ │ │ │ │

│ │ │диагноза (1 год - 1│ │ │ │ │

│ │ │раз в 3 месяца, 2 -│ │ │ │ │

│ │ │3 годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Рентгенография │ │ │ │ │

│ │ │органов грудной │ │ │ │ │

│ │ │полости (1 год - 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в 3 месяца, 2 -│ │ │ │ │

│ │ │3 годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │КТ органов грудной │ │ │ │ │

│ │ │клетки (на 1 - 2 │ │ │ │ │

│ │ │году наблюдения │ │ │ │ │

│ │ │рекомендуется 1 раз│ │ │ │ │

│ │ │в 6 месяцев, далее │ │ │ │ │

│ │ │по показаниям), │ │ │ │ │

│ │ │рентгенография │ │ │ │ │

│ │ │органов грудной │ │ │ │ │

│ │ │клетки в этом │ │ │ │ │

│ │ │случае не │ │ │ │ │

│ │ │выполняется. │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ (1 - 4 годы - 1│ │ │ │ │

│ │ │раз в 6 месяцев, 5 │ │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в год) │ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │невролога (1 - 5 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в год)│ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │реабилитолога (до │ │ │ │ │

│ │ │снятия │ │ │ │ │

│ │ │инвалидности - 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в год). │ │ │ │ │

│ │ │Консультация │ │ │ │ │

│ │ │психолога (1 - 5 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в год)│ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Амбулаторный этап │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Остеогенная саркома. │Р.У., │Согласно приказу │ │При подозрении на │ │ │

│Саркома Юинга │О.У., │Министерства │ │остеосаркому и │ │ │

│(C40 - 41) │Респ.У. │здравоохранения │ │саркому Юинга │ │ │

│ │ │Республики Беларусь│ │направление в ГУ │ │ │

│ │ │от 02.12.2009 │ │"РНПЦ детской │ │ │

│ │ │N 1124. │ │онкологии, │ │ │

│ │ │Инструкция "О │ │гематологии и │ │ │

│ │ │порядке направления│ │иммунологии" │ │ │

│ │ │детей со │ │ │ │ │

│ │ │злокачественными │ │ │ │ │

│ │ │новообразованиями │ │ │ │ │

│ │ │для оказания │ │ │ │ │

│ │ │консультативно- │ │ │ │ │

│ │ │диагностической и │ │ │ │ │

│ │ │стационарной │ │ │ │ │

│ │ │помощи". │ │ │ │ │

│ │ │[Примечание 1](consultantplus://offline/ref=12A1A33D9AB46EBA0F930AA82CA4613F05C54016307279BBE460C460520359C81C1AC46D3550CEE8C18FBA7831C0bBL) │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Диспансерное наблюдение │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Остеогенная саркома. │Респ.У. │Осмотр врача- │Консультации │С "Д" учета не │Наблюдение до │Отсутствие │

│Саркома Юинга │ │онколога (1 год - 1│врачей: кардиолога,│снимаются. │18 лет │ближайших и │

│(C40 - 41) │ │раз в 3 месяца, 2 -│офтальмолога, │При достижении │ │отдаленных │

│ │ │3 годы - 1 раз в 6 │инфекциониста, │18-летнего возраста │ │последствий │

│ │ │месяцев, 5 и │оториноларинголога,│передаются под │ │перенесенного │

│ │ │последующие годы - │нефролога, │наблюдение в │ │лечения │

│ │ │1 раз в год) или по│акушера-гинеколога,│онкодиспансер по │ │ │

│ │ │показаниям. │других │месту жительства │ │ │

│ │ │Общий анализ крови │специалистов. │ │ │ │

│ │ │с подсчетом │Определение │ │ │ │

│ │ │количества │концентрации │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │гормонов в │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной │сыворотке крови. │ │ │ │

│ │ │формулы, СОЭ (1 │УЗИ щитовидной │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │железы, органов │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │малого таза. │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │Клиренс по │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │эндогенному │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │креатинину. │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│МРТ первичного │ │ │ │

│ │ │показаниям. │опухолевого очага. │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │КТ головного мозга.│ │ │ │

│ │ │исследование крови:│УЗИ органов брюшной│ │ │ │

│ │ │определение │полости. │ │ │ │

│ │ │концентрации общего│УЗИ сердца. │ │ │ │

│ │ │белка, билирубина, │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │мочевины, │исследования. │ │ │ │

│ │ │креатинина, K, Na, │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │Mg, Ca, Cl, P, │исследования. │ │ │ │

│ │ │глюкозы, ЛДГ, ЩФ, │Другие лабораторные│ │ │ │

│ │ │АсАТ, АлАТ, ГГТ (1 │обследования по │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │назначению │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │специалистов. │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │Профилактические │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │прививки по │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │индивидуальному │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│графику, в │ │ │ │

│ │ │показаниям. │поликлинике по │ │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной│месту жительства по│ │ │ │

│ │ │полости (1 год - 1 │согласованию с │ │ │ │

│ │ │раз в 3 месяца, 2 -│врачом-онкологом │ │ │ │

│ │ │3 годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │КТ первичного очага│ │ │ │ │

│ │ │и зон локализации │ │ │ │ │

│ │ │метастазов на │ │ │ │ │

│ │ │момент установления│ │ │ │ │

│ │ │диагноза (1 год - 1│ │ │ │ │

│ │ │раз в 3 месяца, 2 -│ │ │ │ │

│ │ │3 годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Рентгенография │ │ │ │ │

│ │ │органов грудной │ │ │ │ │

│ │ │полости (1 год - 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в 3 месяца, 2 -│ │ │ │ │

│ │ │3 годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │КТ органов грудной │ │ │ │ │

│ │ │клетки (на 1 - 2 │ │ │ │ │

│ │ │году наблюдения │ │ │ │ │

│ │ │рекомендуется 1 раз│ │ │ │ │

│ │ │в 6 месяцев, далее │ │ │ │ │

│ │ │по показаниям), │ │ │ │ │

│ │ │рентгенография │ │ │ │ │

│ │ │органов грудной │ │ │ │ │

│ │ │клетки в этом │ │ │ │ │

│ │ │случае не │ │ │ │ │

│ │ │выполняется. │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ (1 - 4 годы - 1│ │ │ │ │

│ │ │раз в 6 месяцев, 5 │ │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в год) │ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │невролога (1 - 5 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в год)│ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │реабилитолога (до │ │ │ │ │

│ │ │снятия │ │ │ │ │

│ │ │инвалидности - 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в год). │ │ │ │ │

│ │ │Консультация │ │ │ │ │

│ │ │психолога (1 - 5 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в год)│ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Амбулаторный этап │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Рабдомиосаркомы │Р.У., │Согласно приказу │ │При подозрении на │ │ │

│(РМС) │О.У., │Министерства │ │рабдомиосаркому │ │ │

│(C45 - 49) │Респ.У. │здравоохранения │ │направление в ГУ │ │ │

│ │ │Республики Беларусь│ │"РНПЦ детской │ │ │

│ │ │от 02.12.2009 │ │онкологии, │ │ │

│ │ │N 1124. │ │гематологии и │ │ │

│ │ │Инструкция "О │ │иммунологии" │ │ │

│ │ │порядке направления│ │ │ │ │

│ │ │детей со │ │ │ │ │

│ │ │злокачественными │ │ │ │ │

│ │ │новообразованиями │ │ │ │ │

│ │ │для оказания │ │ │ │ │

│ │ │консультативно- │ │ │ │ │

│ │ │диагностической и │ │ │ │ │

│ │ │стационарной │ │ │ │ │

│ │ │помощи". │ │ │ │ │

│ │ │[Примечание 1](consultantplus://offline/ref=12A1A33D9AB46EBA0F930AA82CA4613F05C54016307279BBE460C460520359C81C1AC46D3550CEE8C18FBA7831C0bBL) │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Диспансерное наблюдение │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Рабдомиосаркомы │Респ.У. │Осмотр врача- │Консультации │С "Д" учета не │Наблюдение до │Отсутствие │

│(РМС) │ │онколога (1 год - 1│врачей: кардиолога,│снимаются. │18 лет │ближайших и │

│(C45 - 49) │ │раз в 3 мес, 2 - 3 │офтальмолога, │При достижении │ │отдаленных │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │инфекциониста, │18-летнего возраста │ │последствий │

│ │ │месяцев, 5 и │оториноларинголога,│передаются под │ │перенесенного │

│ │ │последующие годы - │нефролога, │наблюдение в │ │лечения │

│ │ │1 раз в год) или по│акушера-гинеколога,│онкодиспансер по │ │ │

│ │ │показаниям. │других │месту жительства │ │ │

│ │ │Общий анализ крови │специалистов. │ │ │ │

│ │ │с подсчетом │Определение │ │ │ │

│ │ │количества │концентрации │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │гормонов в │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной │сыворотке крови. │ │ │ │

│ │ │формулы, СОЭ (1 │УЗИ щитовидной │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │железы, органов │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │малого таза. │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │Клиренс по │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │эндогенному │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │креатинину. │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│МРТ первичного │ │ │ │

│ │ │показаниям. │опухолевого очага. │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │КТ головного мозга.│ │ │ │

│ │ │исследование крови:│УЗИ органов брюшной│ │ │ │

│ │ │определение │полости. │ │ │ │

│ │ │концентрации общего│УЗИ сердца. │ │ │ │

│ │ │белка, билирубина, │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │мочевины, │исследования. │ │ │ │

│ │ │креатинина, K, Na, │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │Mg, Ca, Cl, P, │исследования. │ │ │ │

│ │ │глюкозы, ЛДГ, ЩФ, │Другие лабораторные│ │ │ │

│ │ │АсАТ, АлАТ, ГГТ (1 │обследования по │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │назначению │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │специалистов. │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │Профилактические │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │прививки по │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │индивидуальному │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│графику, в │ │ │ │

│ │ │показаниям. │поликлинике по │ │ │ │

│ │ │Миелограмма при │месту жительства по│ │ │ │

│ │ │инициальном │согласованию с │ │ │ │

│ │ │поражении костного │врачом-онкологом │ │ │ │

│ │ │мозга и после ТКМ │ │ │ │ │

│ │ │(1 - 4 годы - 2 │ │ │ │ │

│ │ │раза в год, 5 год -│ │ │ │ │

│ │ │1 раз) или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной│ │ │ │ │

│ │ │полости (1 год - 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в 3 месяца, 2 -│ │ │ │ │

│ │ │3 годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │КТ первичного очага│ │ │ │ │

│ │ │и зон локализации │ │ │ │ │

│ │ │метастазов на │ │ │ │ │

│ │ │момент установления│ │ │ │ │

│ │ │диагноза (1 год - 1│ │ │ │ │

│ │ │раз в 3 месяца, 2 -│ │ │ │ │

│ │ │3 годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Рентгенография │ │ │ │ │

│ │ │органов грудной │ │ │ │ │

│ │ │полости (1 год - 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в 3 месяца, 2 -│ │ │ │ │

│ │ │3 годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │КТ органов грудной │ │ │ │ │

│ │ │клетки (на 1 - 2 │ │ │ │ │

│ │ │году наблюдения │ │ │ │ │

│ │ │рекомендуется 1 раз│ │ │ │ │

│ │ │в 6 месяцев, далее │ │ │ │ │

│ │ │по показаниям), │ │ │ │ │

│ │ │рентгенография │ │ │ │ │

│ │ │органов грудной │ │ │ │ │

│ │ │клетки в этом │ │ │ │ │

│ │ │случае не │ │ │ │ │

│ │ │выполняется. │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ (1 - 4 годы - 1│ │ │ │ │

│ │ │раз в 6 месяцев, 5 │ │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в год) │ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │невролога (1 - 5 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в год)│ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │реабилитолога (до │ │ │ │ │

│ │ │снятия │ │ │ │ │

│ │ │инвалидности - 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в год). │ │ │ │ │

│ │ │Консультация │ │ │ │ │

│ │ │психолога (1 - 5 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в год)│ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Амбулаторный этап │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Нейробластома │Р.У., │Согласно приказу │ │При подозрении на │ │ │

│(C47). │О.У., │Министерства │ │нейробластому, │ │ │

│Ганглионейробластома │Респ.У. │здравоохранения │ │ганглионейробластому │ │ │

│ │ │Республики Беларусь│ │направление в ГУ │ │ │

│ │ │от 02.12.2009 │ │"РНПЦ детской │ │ │

│ │ │N 1124. │ │онкологии, │ │ │

│ │ │Инструкция "О │ │гематологии и │ │ │

│ │ │порядке направления│ │иммунологии" │ │ │

│ │ │детей со │ │ │ │ │

│ │ │злокачественными │ │ │ │ │

│ │ │новообразованиями │ │ │ │ │

│ │ │для оказания │ │ │ │ │

│ │ │консультативно- │ │ │ │ │

│ │ │диагностической и │ │ │ │ │

│ │ │стационарной │ │ │ │ │

│ │ │помощи". │ │ │ │ │

│ │ │[Примечание 1](consultantplus://offline/ref=12A1A33D9AB46EBA0F930AA82CA4613F05C54016307279BBE460C460520359C81C1AC46D3550CEE8C18FBA7831C0bBL) │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Диспансерное наблюдение │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Нейробластома │ │Осмотр врача- │Консультация врача-│С "Д" учета не │Наблюдение до │Отсутствие │

│(C47). │ │онколога (1 год - 1│эндокринолога после│снимаются. При │18 лет │ближайших и │

│Ганглионейробластома.│ │раз в 3 мес, 2 - 3 │ЛТ на область шеи, │достижении 18-летнего│ │отдаленных │

│Диспансерное │ │годы - 1 раз в 6 │органов малого │возраста передаются │ │последствий │

│наблюдение │ │месяцев, 5 и │таза, головного │под наблюдение в │ │перенесенного │

│ │ │последующие годы - │мозга, после │онкодиспансер по │ │лечения │

│ │ │1 раз в год) или по│удаления │месту жительства │ │ │

│ │ │показаниям. │интракраниальной │ │ │ │

│ │ │Общий анализ крови │нейробластомы (1 - │ │ │ │

│ │ │с подсчетом │5 год - 1 раз в │ │ │ │

│ │ │количества │год) или по │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │показаниям. │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной │УЗИ щитовидной │ │ │ │

│ │ │формулы, СОЭ (1 │железы, органов │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │малого таза, │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │сердца. │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │Консультации │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │врачей: кардиолога,│ │ │ │

│ │ │последующие годы - │офтальмолога, │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│инфекциониста, │ │ │ │

│ │ │показаниям. │оториноларинголога,│ │ │ │

│ │ │Биохимическое │нефролога, акушера-│ │ │ │

│ │ │исследование крови:│гинеколога, других │ │ │ │

│ │ │определение │специалистов по │ │ │ │

│ │ │концентрации общего│показаниям. │ │ │ │

│ │ │белка, билирубина, │Определение функции│ │ │ │

│ │ │мочевины, │надпочечников. │ │ │ │

│ │ │креатинина, K, Na, │Клиренс по │ │ │ │

│ │ │Mg, Ca, Cl, P, │эндогенному │ │ │ │

│ │ │глюкозы, ЛДГ, ЩФ, │креатинину. │ │ │ │

│ │ │АсАТ, АлАТ, ГГТ (1 │МРТ первичного │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │опухолевого очага. │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │КТ головного мозга.│ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │исследования. │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│исследования. │ │ │ │

│ │ │показаниям. │Другие лабораторные│ │ │ │

│ │ │Определение НСЭ (1 │обследования по │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │назначению │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │специалистов. │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │Профилактические │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │прививки по │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │индивидуальному │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│графику, в │ │ │ │

│ │ │показаниям. │поликлинике по │ │ │ │

│ │ │Определение функции│месту жительства по│ │ │ │

│ │ │щитовидной железы: │согласованию с │ │ │ │

│ │ │TSH, FT3, FT4 (1 - │врачом-онкологом │ │ │ │

│ │ │5 годы - 1 раз в │ │ │ │ │

│ │ │год). │ │ │ │ │

│ │ │Миелограмма при │ │ │ │ │

│ │ │инициальном │ │ │ │ │

│ │ │поражении костного │ │ │ │ │

│ │ │мозга и после ТКМ │ │ │ │ │

│ │ │(1 - 4 годы - 2 │ │ │ │ │

│ │ │раза в год, 5 год -│ │ │ │ │

│ │ │1 раз) или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной│ │ │ │ │

│ │ │полости и │ │ │ │ │

│ │ │первичного очага (1│ │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │ │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │КТ первичного очага│ │ │ │ │

│ │ │и зон локализации │ │ │ │ │

│ │ │метастазов на │ │ │ │ │

│ │ │момент установления│ │ │ │ │

│ │ │диагноза (1 год - 1│ │ │ │ │

│ │ │раз в 3 месяца, 2 -│ │ │ │ │

│ │ │3 годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Рентгенография │ │ │ │ │

│ │ │органов грудной │ │ │ │ │

│ │ │полости (1 год - 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в 3 месяца, 2 -│ │ │ │ │

│ │ │3 годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │КТ органов грудной │ │ │ │ │

│ │ │клетки (на 1 - 2 │ │ │ │ │

│ │ │году наблюдения │ │ │ │ │

│ │ │рекомендуется 1 раз│ │ │ │ │

│ │ │в 6 месяцев, далее │ │ │ │ │

│ │ │по показаниям), │ │ │ │ │

│ │ │рентгенография │ │ │ │ │

│ │ │органов грудной │ │ │ │ │

│ │ │клетки в этом │ │ │ │ │

│ │ │случае не │ │ │ │ │

│ │ │выполняется. │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ (1 - 4 годы - 1│ │ │ │ │

│ │ │раз в 6 месяцев, 5 │ │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в год) │ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │невролога (1 - 5 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в год)│ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │реабилитолога (до │ │ │ │ │

│ │ │снятия │ │ │ │ │

│ │ │инвалидности - 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в год). │ │ │ │ │

│ │ │Консультация │ │ │ │ │

│ │ │психолога (1 - 5 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в год)│ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Амбулаторный этап │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Экстракраниальные │Р.У., │Согласно приказу │ │При подозрении на │ │ │

│герминогенные опухоли│О.У., │Министерства │ │экстра- и │ │ │

│(C62) │Респ.У. │здравоохранения │ │интракраниальные │ │ │

│ │ │Республики Беларусь│ │герминогенные │ │ │

│ │ │от 02.12.2009 │ │опухоли, герминомы и │ │ │

│ │ │N 1124. │ │незрелые тератомы │ │ │

│ │ │Инструкция "О │ │направление в ГУ │ │ │

│ │ │порядке направления│ │"РНПЦ детской │ │ │

│ │ │детей со │ │онкологии, │ │ │

│ │ │злокачественными │ │гематологии и │ │ │

│ │ │новообразованиями │ │иммунологии" │ │ │

│ │ │для оказания │ │ │ │ │

│ │ │консультативно- │ │ │ │ │

│ │ │диагностической и │ │ │ │ │

│ │ │стационарной │ │ │ │ │

│ │ │помощи" согласно │ │ │ │ │

│ │ │[приложению 1](consultantplus://offline/ref=12A1A33D9AB46EBA0F930AA82CA4613F05C54016307279BBE460C460520359C81C1AC46D3550CEE8C18FBA7831C0bBL) │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────┼───────────────────┼───────────────────┼─────────────────────┼──────────────┼────────────────┤

│Интракраниальные │Р.У., │Согласно приказу │ │При подозрении на │ │ │

│опухоли. │О.У., │Министерства │ │объемное образование │ │ │

│Герминома или │Респ.У. │здравоохранения │ │печени направление в │ │ │

│герминома со зрелой │ │Республики Беларусь│ │ГУ "РНПЦ детской │ │ │

│или незрелой │ │от 02.12.2009 │ │онкологии, │ │ │

│тератомой │ │N 1124. │ │гематологии и │ │ │

│ │ │Инструкция "О │ │иммунологии" │ │ │

│ │ │порядке направления│ │ │ │ │

│ │ │детей со │ │ │ │ │

│ │ │злокачественными │ │ │ │ │

│ │ │новообразованиями │ │ │ │ │

│ │ │для оказания │ │ │ │ │

│ │ │консультативно- │ │ │ │ │

│ │ │диагностической и │ │ │ │ │

│ │ │стационарной │ │ │ │ │

│ │ │помощи". │ │ │ │ │

│ │ │[Примечание 1](consultantplus://offline/ref=12A1A33D9AB46EBA0F930AA82CA4613F05C54016307279BBE460C460520359C81C1AC46D3550CEE8C18FBA7831C0bBL) │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Диспансерное наблюдение │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Экстракраниальные │Респ.У. │Осмотр врача- │УЗИ щитовидной │С "Д" учета не │Наблюдение до │Отсутствие │

│герминогенные опухоли│ │онколога (1 год - 1│железы, органов │снимаются. При │18 лет │ближайших и │

│(C62). │ │раз в 3 месяца, 2 -│малого таза, │достижении 18-летнего│ │отдаленных │

│Интракраниальные │ │3 годы - 1 раз в 6 │сердца. │возраста передаются │ │последствий │

│опухоли. │ │месяцев, 5 и │Консультации │под наблюдение в │ │перенесенного │

│Герминома или │ │последующие годы - │врачей: кардиолога,│онкодиспансер по │ │лечения │

│герминома со зрелой │ │1 раз в год) или по│офтальмолога, │месту жительства │ │ │

│или незрелой │ │показаниям. │инфекциониста, │ │ │ │

│тератомой │ │Общий анализ крови │оториноларинголога,│ │ │ │

│ │ │с подсчетом │нефролога, │ │ │ │

│ │ │количества │акушера-гинеколога,│ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │других специалистов│ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной │по показаниям. │ │ │ │

│ │ │формулы, СОЭ (1 │Оценка функции │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │щитовидной железы. │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │Клиренс по │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │эндогенному │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │креатинину. │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │МРТ первичного │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│опухолевого очага. │ │ │ │

│ │ │показаниям. │КТ головного мозга.│ │ │ │

│ │ │Биохимическое │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │исследование крови:│исследования. │ │ │ │

│ │ │определение │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │концентрации общего│исследования. │ │ │ │

│ │ │белка, билирубина, │Другие лабораторные│ │ │ │

│ │ │мочевины, │обследования по │ │ │ │

│ │ │креатинина, K, Na, │назначению │ │ │ │

│ │ │Mg, Ca, Cl, P, │специалистов. │ │ │ │

│ │ │глюкозы, ЛДГ, ЩФ, │Профилактические │ │ │ │

│ │ │АсАТ, АлАТ, ГГТ (1 │прививки по │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │индивидуальному │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │графику, в │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │поликлинике по │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │месту жительства по│ │ │ │

│ │ │последующие годы - │согласованию с │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│врачом-онкологом │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Определение АФП и │ │ │ │ │

│ │ │хорионического │ │ │ │ │

│ │ │гонадотропина (1 │ │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │ │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Определение уровня │ │ │ │ │

│ │ │половых гормонов │ │ │ │ │

│ │ │(1 - 2 годы - 2 │ │ │ │ │

│ │ │раза в год, 3 - 5 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в год)│ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной│ │ │ │ │

│ │ │полости и │ │ │ │ │

│ │ │первичного очага (1│ │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │ │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │КТ первичного очага│ │ │ │ │

│ │ │и зон локализации │ │ │ │ │

│ │ │метастазов на │ │ │ │ │

│ │ │момент установления│ │ │ │ │

│ │ │диагноза (1 год - 1│ │ │ │ │

│ │ │раз в 3 месяца, 2 -│ │ │ │ │

│ │ │3 годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Рентгенография │ │ │ │ │

│ │ │органов грудной │ │ │ │ │

│ │ │полости (1 год - 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в 3 месяца, 2 -│ │ │ │ │

│ │ │3 годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │КТ органов грудной │ │ │ │ │

│ │ │клетки (на 1 - 2 │ │ │ │ │

│ │ │году наблюдения │ │ │ │ │

│ │ │рекомендуется 1 раз│ │ │ │ │

│ │ │в 6 месяцев, далее │ │ │ │ │

│ │ │по показаниям), │ │ │ │ │

│ │ │рентгенография │ │ │ │ │

│ │ │органов грудной │ │ │ │ │

│ │ │клетки в этом │ │ │ │ │

│ │ │случае не │ │ │ │ │

│ │ │выполняется. │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ (1 - 4 годы - 1│ │ │ │ │

│ │ │раз в 6 месяцев, 5 │ │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в год) │ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │невролога при │ │ │ │ │

│ │ │интракраниальной │ │ │ │ │

│ │ │локализации (1 │ │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │ │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │эндокринолога при │ │ │ │ │

│ │ │интракраниальной │ │ │ │ │

│ │ │локализации (1 │ │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │ │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │окулиста при │ │ │ │ │

│ │ │интракраниальной │ │ │ │ │

│ │ │локализации (1 - 2 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 2 раза в │ │ │ │ │

│ │ │год, 3 - 5 годы - 1│ │ │ │ │

│ │ │раз в год) или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │реабилитолога (до │ │ │ │ │

│ │ │снятия │ │ │ │ │

│ │ │инвалидности - 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в год). │ │ │ │ │

│ │ │Консультация │ │ │ │ │

│ │ │психолога (1 - 5 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в год)│ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Амбулаторный этап │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Злокачественные │Р.У., │Согласно приказу │ │При подозрении на │ │ │

│опухоли почки │О.У., │Министерства │ │объемное образование │ │ │

│(C64.9) │Респ.У. │здравоохранения │ │почки направление в │ │ │

│(низкого, │ │Республики Беларусь│ │ГУ "РНПЦ детской │ │ │

│промежуточного и │ │от 02.12.2009 │ │онкологии, │ │ │

│высокого риска) │ │N 1124. │ │гематологии и │ │ │

│ │ │Инструкция "О │ │иммунологии" │ │ │

│ │ │порядке направления│ │ │ │ │

│ │ │детей со │ │ │ │ │

│ │ │злокачественными │ │ │ │ │

│ │ │новообразованиями │ │ │ │ │

│ │ │для оказания │ │ │ │ │

│ │ │консультативно- │ │ │ │ │

│ │ │диагностической и │ │ │ │ │

│ │ │стационарной │ │ │ │ │

│ │ │помощи". │ │ │ │ │

│ │ │[Примечание 1](consultantplus://offline/ref=12A1A33D9AB46EBA0F930AA82CA4613F05C54016307279BBE460C460520359C81C1AC46D3550CEE8C18FBA7831C0bBL) │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Диспансерное наблюдение │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Злокачественные │Респ.У. │Осмотр врача- │Консультации │С "Д" учета не │Наблюдение до │Отсутствие │

│опухоли почки │ │онколога (1 год - 1│врачей: кардиолога,│снимаются. При │18 лет │ближайших и │

│(C64.9) │ │раз в 3 мес, 2 - 3 │офтальмолога, │достижении 18-летнего│ │отдаленных │

│(низкого, │ │годы - 1 раз в 6 │инфекциониста, │возраста передаются │ │последствий │

│промежуточного и │ │месяцев, 5 и │оториноларинголога,│под наблюдение в │ │перенесенного │

│высокого риска). │ │последующие годы - │нефролога, акушера-│онкодиспансер по │ │лечения │

│Диспансерное │ │1 раз в год) или по│гинеколога, других │месту жительства │ │ │

│наблюдение │ │показаниям. │специалистов. │ │ │ │

│ │ │Общий анализ крови │Определение │ │ │ │

│ │ │с подсчетом │концентрации │ │ │ │

│ │ │количества │гормонов в │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │сыворотке крови. │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной │УЗИ щитовидной │ │ │ │

│ │ │формулы, СОЭ (1 │железы, органов │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │малого таза. │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │Клиренс по │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │эндогенному │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │креатинину. │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │МРТ первичного │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│опухолевого очага. │ │ │ │

│ │ │показаниям. │КТ головного мозга.│ │ │ │

│ │ │Биохимическое │УЗИ органов брюшной│ │ │ │

│ │ │исследование крови:│полости. │ │ │ │

│ │ │определение │УЗИ сердца. │ │ │ │

│ │ │концентрации общего│Бактериологические │ │ │ │

│ │ │белка, билирубина, │исследования. │ │ │ │

│ │ │мочевины, │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │креатинина, K, Na, │исследования. │ │ │ │

│ │ │Mg, Ca, Cl, P, │Другие лабораторные│ │ │ │

│ │ │глюкозы, ЛДГ, ЩФ, │обследования по │ │ │ │

│ │ │АсАТ, АлАТ, ГГТ (1 │назначению │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │специалистов. │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │Профилактические │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │прививки по │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │индивидуальному │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │графику, в │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│поликлинике по │ │ │ │

│ │ │показаниям. │месту жительства по│ │ │ │

│ │ │ОАМ (1 год - 1 раз │согласованию с │ │ │ │

│ │ │в 3 месяца, 2 - 3 │врачом-онкологом │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной│ │ │ │ │

│ │ │полости и │ │ │ │ │

│ │ │первичного очага (1│ │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │ │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │КТ первичного очага│ │ │ │ │

│ │ │и зон локализации │ │ │ │ │

│ │ │метастазов на │ │ │ │ │

│ │ │момент установления│ │ │ │ │

│ │ │диагноза (1 год - 1│ │ │ │ │

│ │ │раз в 3 месяца, 2 -│ │ │ │ │

│ │ │3 годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Рентгенография │ │ │ │ │

│ │ │органов грудной │ │ │ │ │

│ │ │полости (1 год - 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в 3 месяца, 2 -│ │ │ │ │

│ │ │3 годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │КТ органов грудной │ │ │ │ │

│ │ │клетки (на 1 - 2 │ │ │ │ │

│ │ │году наблюдения │ │ │ │ │

│ │ │рекомендуется 1 раз│ │ │ │ │

│ │ │в 6 месяцев, далее │ │ │ │ │

│ │ │по показаниям), │ │ │ │ │

│ │ │рентгенография │ │ │ │ │

│ │ │органов грудной │ │ │ │ │

│ │ │клетки в этом │ │ │ │ │

│ │ │случае не │ │ │ │ │

│ │ │выполняется. │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ (1 - 4 годы - 1│ │ │ │ │

│ │ │раз в 6 месяцев, 5 │ │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в год) │ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │невролога (1 - 5 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в год)│ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │реабилитолога (до │ │ │ │ │

│ │ │снятия │ │ │ │ │

│ │ │инвалидности - 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в год). │ │ │ │ │

│ │ │Консультация │ │ │ │ │

│ │ │психолога (1 - 5 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в год)│ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Амбулаторный этап │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Низкозлокачественные │Р.У., │Согласно приказу │ │При подозрении на │ │ │

│глиомы │О.У., │Министерства │ │низкозлокачественные │ │ │

│(C71) │Респ.У. │здравоохранения │ │глиомы направление в │ │ │

│ │ │Республики Беларусь│ │ГУ "РНПЦ детской │ │ │

│ │ │от 02.12.2009 │ │онкологии, │ │ │

│ │ │N 1124. │ │гематологии и │ │ │

│ │ │Инструкция "О │ │иммунологии" │ │ │

│ │ │порядке направления│ │ │ │ │

│ │ │детей со │ │ │ │ │

│ │ │злокачественными │ │ │ │ │

│ │ │новообразованиями │ │ │ │ │

│ │ │для оказания │ │ │ │ │

│ │ │консультативно- │ │ │ │ │

│ │ │диагностической и │ │ │ │ │

│ │ │стационарной │ │ │ │ │

│ │ │помощи". │ │ │ │ │

│ │ │[Примечание 1](consultantplus://offline/ref=12A1A33D9AB46EBA0F930AA82CA4613F05C54016307279BBE460C460520359C81C1AC46D3550CEE8C18FBA7831C0bBL) │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Диспансерное наблюдение │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Низкозлокачественные │Респ.У. │Осмотр врача- │Консультация врача-│С "Д" учета не │Наблюдение до │Отсутствие │

│глиомы │ │онколога (1 год - 1│нейрохирурга. │снимаются. При │18 лет │ближайших и │

│(C71). │ │раз в месяц, 2 │Консультации │достижении 18-летнего│ │отдаленных │

│Диспансерное │ │год - 1 раз в 3 │врачей: кардиолога,│возраста передаются │ │последствий │

│наблюдение │ │месяца, 3 - 5 │инфекциониста, │под наблюдение в │ │перенесенного │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │оториноларинголога,│онкодиспансер по │ │лечения │

│ │ │месяцев, далее 1 │нефролога, акушера-│месту жительства │ │ │

│ │ │раз в год) или по │гинеколога, других │ │ │ │

│ │ │показаниям. │специалистов по │ │ │ │

│ │ │Общий анализ крови │показаниям. │ │ │ │

│ │ │с подсчетом │Определение │ │ │ │

│ │ │количества │концентрации │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │гормонов в │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной │сыворотке крови по │ │ │ │

│ │ │формулы, СОЭ (1 │назначению │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │эндокринолога. │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │УЗИ органов брюшной│ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │полости, │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │щитовидной железы, │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │органов малого │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│таза, сердца. │ │ │ │

│ │ │показаниям. │Клиренс по │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │эндогенному │ │ │ │

│ │ │исследование крови:│креатинину по │ │ │ │

│ │ │определение │назначению │ │ │ │

│ │ │концентрации общего│нефролога. │ │ │ │

│ │ │белка, билирубина, │Рентгенография │ │ │ │

│ │ │мочевины, │органов грудной │ │ │ │

│ │ │креатинина, K, Na, │полости. │ │ │ │

│ │ │Mg, Ca, Cl, P, │КТ/МРТ спинного │ │ │ │

│ │ │глюкозы, ЛДГ, ЩФ, │мозга. │ │ │ │

│ │ │АсАТ, АлАТ, ГГТ (1 │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │исследования. │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │исследования. │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │Профилактические │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │прививки по │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│индивидуальному │ │ │ │

│ │ │показаниям. │графику, в │ │ │ │

│ │ │КТ/МРТ головного │поликлинике по │ │ │ │

│ │ │мозга (1 - 2 годы -│месту жительства по│ │ │ │

│ │ │2 раза в год, 3 - 5│согласованию с │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в год)│врачом-онкологом │ │ │ │

│ │ │или по показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ (1 - 4 годы - 1│ │ │ │ │

│ │ │раз в 6 месяцев, 5 │ │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в год) │ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │невролога (1 год - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в месяц, 2 │ │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │ │ │ │ │

│ │ │месяца, 3 - 5 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, далее 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в год) или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │окулиста (1 год - 1│ │ │ │ │

│ │ │раз в месяц, 2 │ │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │ │ │ │ │

│ │ │месяца, 3 - 5 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, далее 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в год) или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │эндокринолога (1 │ │ │ │ │

│ │ │год - 2 раза в год,│ │ │ │ │

│ │ │2 - 4 годы - 1 раз │ │ │ │ │

│ │ │в год, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям). │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │реабилитолога (до │ │ │ │ │

│ │ │снятия │ │ │ │ │

│ │ │инвалидности - 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в год). │ │ │ │ │

│ │ │Консультация │ │ │ │ │

│ │ │психолога (1 - 5 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в год)│ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Амбулаторный этап │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Высокозлокачественные│Р.У., │Согласно приказу │ │При подозрении на │ │ │

│глиомы │О.У., │Министерства │ │высокозлокачественные│ │ │

│ │Респ.У. │здравоохранения │ │глиомы направление в │ │ │

│ │ │Республики Беларусь│ │ГУ "РНПЦ детской │ │ │

│ │ │от 02.12.2009 │ │онкологии, │ │ │

│ │ │N 1124. │ │гематологии и │ │ │

│ │ │Инструкция "О │ │иммунологии" │ │ │

│ │ │порядке направления│ │ │ │ │

│ │ │детей со │ │ │ │ │

│ │ │злокачественными │ │ │ │ │

│ │ │новообразованиями │ │ │ │ │

│ │ │для оказания │ │ │ │ │

│ │ │консультативно- │ │ │ │ │

│ │ │диагностической и │ │ │ │ │

│ │ │стационарной │ │ │ │ │

│ │ │помощи". │ │ │ │ │

│ │ │[Примечание 1](consultantplus://offline/ref=12A1A33D9AB46EBA0F930AA82CA4613F05C54016307279BBE460C460520359C81C1AC46D3550CEE8C18FBA7831C0bBL) │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Диспансерное наблюдение │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Высокозлокачественные│Респ.У. │Осмотр врача- │Консультация врача-│С "Д" учета не │Наблюдение до │Отсутствие │

│глиомы. │ │онколога (1 год - 1│нейрохирурга. │снимаются. При │18 лет │ближайших и │

│Диспансерное │ │раз в месяц, 2 │Консультации │достижении 18-летнего│ │отдаленных │

│наблюдение │ │год - 1 раз в 3 │врачей: кардиолога,│возраста передаются │ │последствий │

│ │ │месяца, 3 - 5 │инфекциониста, │под наблюдение в │ │перенесенного │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │оториноларинголога,│онкодиспансер по │ │лечения │

│ │ │месяцев, далее 1 │нефролога, акушера-│месту жительства │ │ │

│ │ │раз в год) или по │гинеколога, других │ │ │ │

│ │ │показаниям. │специалистов по │ │ │ │

│ │ │Общий анализ крови │показаниям. │ │ │ │

│ │ │с подсчетом │Определение │ │ │ │

│ │ │количества │концентрации │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │гормонов в │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной │сыворотке крови по │ │ │ │

│ │ │формулы, СОЭ (1 │назначению │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │эндокринолога. │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │УЗИ органов брюшной│ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │полости, │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │щитовидной железы, │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │органов малого │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│таза, сердца. │ │ │ │

│ │ │показаниям. │Клиренс по │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │эндогенному │ │ │ │

│ │ │исследование крови:│креатинину по │ │ │ │

│ │ │определение │назначению │ │ │ │

│ │ │концентрации общего│нефролога. │ │ │ │

│ │ │белка, билирубина, │Рентгенография │ │ │ │

│ │ │мочевины, │органов грудной │ │ │ │

│ │ │креатинина, K, Na, │полости. │ │ │ │

│ │ │Mg, Ca, Cl, P, │КТ/МРТ спинного │ │ │ │

│ │ │глюкозы, ЛДГ, ЩФ, │мозга. │ │ │ │

│ │ │АсАТ, АлАТ, ГГТ (1 │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │исследования. │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │исследования. │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │Профилактические │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │прививки по │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│индивидуальному │ │ │ │

│ │ │показаниям. │графику, в │ │ │ │

│ │ │КТ/МРТ головного │поликлинике по │ │ │ │

│ │ │мозга (1 - 2 год - │месту жительства по│ │ │ │

│ │ │1 раз в 3 месяца, │согласованию с │ │ │ │

│ │ │3 - 4 год - 2 раза │врачом-онкологом │ │ │ │

│ │ │в год, 5 год - 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в год) или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ (1 - 4 годы - 1│ │ │ │ │

│ │ │раз в 6 месяцев, 5 │ │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в год) │ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │невролога (1 год - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в месяц, 2 │ │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │ │ │ │ │

│ │ │месяца, 3 - 5 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, далее 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в год) или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │окулиста (1 год - 1│ │ │ │ │

│ │ │раз в месяц, 2 │ │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │ │ │ │ │

│ │ │месяца, 3 - 5 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │месяцев, далее 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в год) или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │эндокринолога (1 │ │ │ │ │

│ │ │год - 2 раза в год,│ │ │ │ │

│ │ │2 - 4 годы - 1 раз │ │ │ │ │

│ │ │в год, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям). │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │реабилитолога (до │ │ │ │ │

│ │ │снятия │ │ │ │ │

│ │ │инвалидности - 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в год). │ │ │ │ │

│ │ │Консультация │ │ │ │ │

│ │ │психолога (1 - 5 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в год)│ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Амбулаторный этап │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Болезнь Ходжкина │Р.У., │Согласно приказу │ │При подозрении на │ │ │

│(лимфогранулематоз) │О.У., │Министерства │ │болезнь Ходжкина │ │ │

│(C81) │Респ.У. │здравоохранения │ │направление в ГУ │ │ │

│ │ │Республики Беларусь│ │"РНПЦ детской │ │ │

│ │ │от 02.12.2009 │ │онкологии, │ │ │

│ │ │N 1124. │ │гематологии и │ │ │

│ │ │Инструкция "О │ │иммунологии" │ │ │

│ │ │порядке направления│ │ │ │ │

│ │ │детей со │ │ │ │ │

│ │ │злокачественными │ │ │ │ │

│ │ │новообразованиями │ │ │ │ │

│ │ │для оказания │ │ │ │ │

│ │ │консультативно- │ │ │ │ │

│ │ │диагностической и │ │ │ │ │

│ │ │стационарной │ │ │ │ │

│ │ │помощи". │ │ │ │ │

│ │ │[Примечание 1](consultantplus://offline/ref=12A1A33D9AB46EBA0F930AA82CA4613F05C54016307279BBE460C460520359C81C1AC46D3550CEE8C18FBA7831C0bBL) │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Диспансерное наблюдение │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Болезнь Ходжкина │Респ.У. │Осмотр врача- │Консультации │С "Д" учета не │Наблюдение до │Отсутствие │

│(лимфогранулематоз) │ │онколога (1 год - 1│врачей: кардиолога,│снимаются. │18 лет │ближайших и │

│(C81). │ │раз в 3 мес, 2 - 3 │невролога, │При достижении │ │отдаленных │

│Диспансерное │ │годы - 1 раз в 6 │эндокринолога, │18-летнего возраста │ │последствий │

│наблюдение │ │месяцев, 5 и │офтальмолога, │передаются под │ │перенесенного │

│ │ │последующие годы - │инфекциониста, │наблюдение в │ │лечения │

│ │ │1 раз в год) или по│оториноларинголога,│онкодиспансер по │ │ │

│ │ │показаниям. │нефролога, акушера-│месту жительства │ │ │

│ │ │Общий анализ крови │гинеколога, других │ │ │ │

│ │ │с подсчетом │специалистов │ │ │ │

│ │ │количества │крови. │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │Клиренс по │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной │эндогенному │ │ │ │

│ │ │формулы, СОЭ (1 │креатинину по │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │назначению врача- │ │ │ │

│ │ │месяца, 2 - 3 │нефролога. │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в 6 │УЗИ сердца. │ │ │ │

│ │ │месяцев, 5 и │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │исследования. │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│Вирусологические │ │ │ │

│ │ │показаниям. │исследования. │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │Профилактические │ │ │ │

│ │ │исследование крови:│прививки проводятся│ │ │ │

│ │ │определение │по индивидуальному │ │ │ │

│ │ │концентрации общего│графику, в │ │ │ │

│ │ │белка, билирубина, │поликлинике по │ │ │ │

│ │ │мочевины, │месту жительства по│ │ │ │

│ │ │креатинина, K, Na, │согласованию с │ │ │ │

│ │ │Mg, Ca, Cl, P, │врачом-онкологом │ │ │ │

│ │ │глюкозы, ЛДГ, ЩФ, │ │ │ │ │

│ │ │АсАТ, АлАТ, ГГТ (1 │ │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │ │ │ │ │

│ │ │мес, 2 - 3 годы - 1│ │ │ │ │

│ │ │раз в 6 месяцев, 5 │ │ │ │ │

│ │ │и последующие │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в год)│ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Определение уровня │ │ │ │ │

│ │ │гормонов щитовидной│ │ │ │ │

│ │ │железы и половых │ │ │ │ │

│ │ │гормонов (если │ │ │ │ │

│ │ │проводилась лучевая│ │ │ │ │

│ │ │терапия на │ │ │ │ │

│ │ │соответствующие │ │ │ │ │

│ │ │зоны) выполняется 1│ │ │ │ │

│ │ │раз в год. │ │ │ │ │

│ │ │Миелограмма при │ │ │ │ │

│ │ │инициальном │ │ │ │ │

│ │ │поражении костного │ │ │ │ │

│ │ │мозга и после ТКМ │ │ │ │ │

│ │ │(1 - 4 годы - 2 │ │ │ │ │

│ │ │раза в год, после 5│ │ │ │ │

│ │ │лет - 1 раз в год).│ │ │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной│ │ │ │ │

│ │ │полости, │ │ │ │ │

│ │ │лимфатических узлов│ │ │ │ │

│ │ │(1 - 2 годы - 1 раз│ │ │ │ │

│ │ │в 3 месяца, 3 - 5 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 2 раза в │ │ │ │ │

│ │ │год, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ малого таза при│ │ │ │ │

│ │ │инициальном │ │ │ │ │

│ │ │поражении │ │ │ │ │

│ │ │лимфатических узлов│ │ │ │ │

│ │ │этой локализации │ │ │ │ │

│ │ │(1 - 2 годы - 1 раз│ │ │ │ │

│ │ │в 3 месяца, 3 - 5 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 2 раза в │ │ │ │ │

│ │ │год, 5 и │ │ │ │ │

│ │ │последующие годы - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год) или по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ щитовидной │ │ │ │ │

│ │ │железы (если была │ │ │ │ │

│ │ │ЛТ на область шеи) │ │ │ │ │

│ │ │выполняется 1 раз в│ │ │ │ │

│ │ │год и по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │КТ органов грудной │ │ │ │ │

│ │ │полости при │ │ │ │ │

│ │ │инициальном │ │ │ │ │

│ │ │поражении (1 - 2 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 2 раза в │ │ │ │ │

│ │ │год, 3 - 5 годы - 1│ │ │ │ │

│ │ │раз в год) или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Рентгенография │ │ │ │ │

│ │ │органов грудной │ │ │ │ │

│ │ │полости, если не │ │ │ │ │

│ │ │выполнялось КТ (1 -│ │ │ │ │

│ │ │2 годы - 2 раза в │ │ │ │ │

│ │ │год, 3 - 5 годы - 1│ │ │ │ │

│ │ │раз в год) или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ (1 - 5 годы - 1│ │ │ │ │

│ │ │раз в год) или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │реабилитолога (до │ │ │ │ │

│ │ │снятия │ │ │ │ │

│ │ │инвалидности - 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в год). │ │ │ │ │

│ │ │Консультация │ │ │ │ │

│ │ │психолога (1 - 5 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в год)│ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Амбулаторный этап │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Острый лимфобластный │Р.У., │Согласно приказу │ │При подозрении на ОЛЛ│ │ │

│лейкоз │О.У., │Министерства │ │направление в ГУ │ │ │

│(C91.0) │Респ.У. │здравоохранения │ │"РНПЦ детской │ │ │

│ │ │Республики Беларусь│ │онкологии, │ │ │

│ │ │от 02.12.2009 │ │гематологии и │ │ │

│ │ │N 1124. │ │иммунологии" │ │ │

│ │ │Инструкция "О │ │ │ │ │

│ │ │порядке направления│ │ │ │ │

│ │ │детей со │ │ │ │ │

│ │ │злокачественными │ │ │ │ │

│ │ │новообразованиями │ │ │ │ │

│ │ │для оказания │ │ │ │ │

│ │ │консультативно- │ │ │ │ │

│ │ │диагностической и │ │ │ │ │

│ │ │стационарной │ │ │ │ │

│ │ │помощи". │ │ │ │ │

│ │ │[Примечание 1](consultantplus://offline/ref=12A1A33D9AB46EBA0F930AA82CA4613F05C54016307279BBE460C460520359C81C1AC46D3550CEE8C18FBA7831C0bBL) │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Диспансерное наблюдение │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Острый лимфобластный │О.У., │При проведении │Рентгенография │С "Д" учета не │Поддерживающая│Отсутствие │

│лейкоз │Респ.У. │поддерживающей │органов грудной │снимаются. При │терапия │ближайших и │

│(C91.0). │ │терапии: │полости. │достижении 18-летнего│продолжается │отдаленных │

│Диспансерное │ │Осмотр врача- │КТ/МРТ головного/ │возраста передаются │до 2 лет от │последствий │

│наблюдение │ │гематолога (до │спинного мозга при │под наблюдение в │начала терапии│перенесенного │

│ │ │окончания │инициальном │онкодиспансер по │ОЛЛ. │лечения │

│ │ │поддерживающей │поражении нервной │месту жительства. │ │ │

│ │ │терапии (далее - │системы. │Поддерживающая │Наблюдение до │ │

│ │ │ПТ) - 1 раз в │Консультации │терапия описана в │18 лет │ │

│ │ │месяц), по │врачей: кардиолога,│главе лечения (глава │ │ │

│ │ │показаниям чаще. │офтальмолога, │[2](consultantplus://offline/ref=12A1A33D9AB46EBA0F930AA82CA4613F05C54016307279BBE460C460520359C81C1AC46D3550CEE8C18FB37A36C0bDL)) │ │ │

│ │ │Общий анализ крови │инфекциониста, │ │ │ │

│ │ │с подсчетом │оториноларинголога,│ │ │ │

│ │ │количества │нефролога, акушера-│ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │гинеколога, │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной │эндокринолога и │ │ │ │

│ │ │формулы, СОЭ (до │других специалистов│ │ │ │

│ │ │окончания ПТ - 1 │по показаниям. │ │ │ │

│ │ │раз в неделю, по │Определение │ │ │ │

│ │ │показаниям чаще). │концентрации │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │гормонов в │ │ │ │

│ │ │исследование крови:│сыворотке крови. │ │ │ │

│ │ │определение │УЗИ щитовидной │ │ │ │

│ │ │концентрации общего│железы; органов │ │ │ │

│ │ │белка, билирубина, │малого таза по │ │ │ │

│ │ │мочевины, │показаниям. Клиренс│ │ │ │

│ │ │креатинина, K, Na, │по эндогенному │ │ │ │

│ │ │Mg, Ca, Cl, P, │креатинину по │ │ │ │

│ │ │активности ЛДГ, ЩФ,│назначению врача- │ │ │ │

│ │ │АсАТ, АлАТ (до │нефролога. │ │ │ │

│ │ │окончания ПТ - 1 │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │раз в месяц, по │исследования. │ │ │ │

│ │ │показаниям чаще). │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной│исследования. │ │ │ │

│ │ │полости (1 раз в 3 │Профилактические │ │ │ │

│ │ │месяца, по │прививки проводятся│ │ │ │

│ │ │показаниям чаще). │по индивидуальному │ │ │ │

│ │ │Исследование │графику в │ │ │ │

│ │ │пунктата костного │поликлинике по │ │ │ │

│ │ │мозга при │месту жительства по│ │ │ │

│ │ │завершении ПТ или │согласованию с │ │ │ │

│ │ │по показаниям. │гематологом │ │ │ │

│ │ │Контроль │ │ │ │ │

│ │ │цитогенетической и │ │ │ │ │

│ │ │молекулярно- │ │ │ │ │

│ │ │биологической │ │ │ │ │

│ │ │ремиссии (если │ │ │ │ │

│ │ │имелись │ │ │ │ │

│ │ │цитогенетические │ │ │ │ │

│ │ │поломки и │ │ │ │ │

│ │ │реаранжировки при │ │ │ │ │

│ │ │установлении │ │ │ │ │

│ │ │диагноза). │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ сердца (1 раз в│ │ │ │ │

│ │ │год или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям). │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ (3 раза в 3 │ │ │ │ │

│ │ │месяца или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям). │ │ │ │ │

│ │ │ОАМ (1 раз в 3 │ │ │ │ │

│ │ │месяца, по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям чаще). │ │ │ │ │

│ │ │Исследование │ │ │ │ │

│ │ │спинномозговой │ │ │ │ │

│ │ │жидкости при │ │ │ │ │

│ │ │инициальном │ │ │ │ │

│ │ │поражении ЦНС на │ │ │ │ │

│ │ │1-м году 1 раз в │ │ │ │ │

│ │ │год, далее по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям │ │ │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │После завершения │ │ │ │ │

│ │ │ПТ: │ │ │ │ │

│ │ │Осмотр врача- │ │ │ │ │

│ │ │гематолога (до 2 │ │ │ │ │

│ │ │лет от момента │ │ │ │ │

│ │ │постановки │ │ │ │ │

│ │ │диагноза - 1 раз в │ │ │ │ │

│ │ │3 месяца, по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям чаще; до│ │ │ │ │

│ │ │4 лет - 1 раз в 6 │ │ │ │ │

│ │ │мес; после 5 лет - │ │ │ │ │

│ │ │1 раз в год или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям). │ │ │ │ │

│ │ │Общий анализ крови;│ │ │ │ │

│ │ │подсчет количества │ │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │ │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной │ │ │ │ │

│ │ │формулы СОЭ (до 5 │ │ │ │ │

│ │ │лет от момента │ │ │ │ │

│ │ │постановки │ │ │ │ │

│ │ │диагноза - 1 раз в │ │ │ │ │

│ │ │3 мес, по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям чаще; │ │ │ │ │

│ │ │после 5 лет - 1 раз│ │ │ │ │

│ │ │в год). │ │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование крови:│ │ │ │ │

│ │ │определение │ │ │ │ │

│ │ │концентрации общего│ │ │ │ │

│ │ │белка, билирубина, │ │ │ │ │

│ │ │мочевины, │ │ │ │ │

│ │ │креатинина, K, Na, │ │ │ │ │

│ │ │Mg, Ca, Cl, P, │ │ │ │ │

│ │ │глюкозы, активности│ │ │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ│ │ │ │ │

│ │ │(до 4 лет от │ │ │ │ │

│ │ │момента постановки │ │ │ │ │

│ │ │диагноза - 1 раз в │ │ │ │ │

│ │ │6 мес, по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям чаще, │ │ │ │ │

│ │ │после 5 лет - 1 раз│ │ │ │ │

│ │ │в год). │ │ │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи │ │ │ │ │

│ │ │(2 раза в год, │ │ │ │ │

│ │ │затем по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям). │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ брюшной полости│ │ │ │ │

│ │ │до 5 лет от момента│ │ │ │ │

│ │ │постановки диагноза│ │ │ │ │

│ │ │(2 раза в год, │ │ │ │ │

│ │ │после 5 лет - 1 раз│ │ │ │ │

│ │ │в год). │ │ │ │ │

│ │ │Миелограмма по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ (до 5 лет после│ │ │ │ │

│ │ │постановки │ │ │ │ │

│ │ │диагноза - 1 раз в │ │ │ │ │

│ │ │год, по показаниям │ │ │ │ │

│ │ │чаще, после 5 лет -│ │ │ │ │

│ │ │по показаниям) │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Амбулаторный этап │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Острый миелобластный │Р.У., │Согласно приказу │ │При подозрении на ОМЛ│ │ │

│лейкоз │О.У., │Министерства │ │направление в ГУ │ │ │

│(C92.0) │Респ.У. │здравоохранения │ │"РНПЦ детской │ │ │

│ │ │Республики Беларусь│ │онкологии, │ │ │

│ │ │от 02.12.2009 │ │гематологии и │ │ │

│ │ │N 1124. │ │иммунологии" │ │ │

│ │ │Инструкция "О │ │ │ │ │

│ │ │порядке направления│ │ │ │ │

│ │ │детей со │ │ │ │ │

│ │ │злокачественными │ │ │ │ │

│ │ │новообразованиями │ │ │ │ │

│ │ │для оказания │ │ │ │ │

│ │ │консультативно- │ │ │ │ │

│ │ │диагностической и │ │ │ │ │

│ │ │стационарной │ │ │ │ │

│ │ │помощи". │ │ │ │ │

│ │ │[Примечание 1](consultantplus://offline/ref=12A1A33D9AB46EBA0F930AA82CA4613F05C54016307279BBE460C460520359C81C1AC46D3550CEE8C18FBA7831C0bBL) │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Диспансерное наблюдение │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Острый миелобластный │Респ.У. │Осмотр врача- │Рентгенография │С "Д" учета не │Наблюдение до │Отсутствие │

│лейкоз │ │гематолога (1 год -│органов грудной │снимаются. При │18 лет │ближайших и │

│(C92.0). │ │1 раз в 3 мес, по │полости. │достижении 18-летнего│ │отдаленных │

│Диспансерное │ │показаниям чаще; │КТ/МРТ головного/ │возраста передаются │ │последствий │

│наблюдение │ │2 - 4 год - 1 раз в│спинного мозга. │под наблюдение в │ │перенесенного │

│ │ │6 мес; после 5 │УЗИ сердца. │онкодиспансер по │ │лечения │

│ │ │лет - 1 раз в год) │Консультации │месту жительства │ │ │

│ │ │или по показаниям).│врачей: кардиолога,│ │ │ │

│ │ │Общий анализ крови │невролога, │ │ │ │

│ │ │с подсчетом │офтальмолога, │ │ │ │

│ │ │количества │инфекциониста, │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │оториноларинголога,│ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной │нефролога, акушера-│ │ │ │

│ │ │формулы, СОЭ (1 │гинеколога, │ │ │ │

│ │ │год - 1 раз в 3 │эндокринолога и │ │ │ │

│ │ │месяца, по │других специалистов│ │ │ │

│ │ │показаниям чаще; │по показаниям. │ │ │ │

│ │ │2 - 4 год - 1 раз в│Определение │ │ │ │

│ │ │6 мес; после 5 │концентрации │ │ │ │

│ │ │лет - 1 раз в год │гормонов в │ │ │ │

│ │ │или по показаниям).│сыворотке крови. │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │УЗИ щитовидной │ │ │ │

│ │ │исследование крови:│железы, органов │ │ │ │

│ │ │определение общего │малого таза. │ │ │ │

│ │ │белка, билирубина, │Клиренс по │ │ │ │

│ │ │мочевины, │эндогенному │ │ │ │

│ │ │креатинина, K, Na, │креатинину. │ │ │ │

│ │ │Mg, Ca, Cl, P, │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │глюкозы, активности│исследования. │ │ │ │

│ │ │ЛДГ, ЩФ, АсАТ, АлАТ│Вирусологические │ │ │ │

│ │ │(1 год - 1 раз в 3 │исследования. │ │ │ │

│ │ │месяца, по │Профилактические │ │ │ │

│ │ │показаниям чаще; │прививки проводятся│ │ │ │

│ │ │2 - 4 год - 1 раз в│по индивидуальному │ │ │ │

│ │ │6 мес; после 5 │графику, в │ │ │ │

│ │ │лет - 1 раз в год │поликлинике по │ │ │ │

│ │ │или по показаниям).│месту жительства по│ │ │ │

│ │ │Общий анализ мочи │согласованию с │ │ │ │

│ │ │(1 год - 1 раз в 3 │детским │ │ │ │

│ │ │месяца, по │гематологом │ │ │ │

│ │ │показаниям чаще; │ │ │ │ │

│ │ │2 - 4 год - 1 раз в│ │ │ │ │

│ │ │6 мес; после 5 │ │ │ │ │

│ │ │лет - 1 раз в год │ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям).│ │ │ │ │

│ │ │Миелограмма при │ │ │ │ │

│ │ │инициальном │ │ │ │ │

│ │ │поражении костного │ │ │ │ │

│ │ │мозга и после ТКМ │ │ │ │ │

│ │ │(1 год - 1 раз, │ │ │ │ │

│ │ │далее - по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям). │ │ │ │ │

│ │ │Исследование │ │ │ │ │

│ │ │спинномозговой │ │ │ │ │

│ │ │жидкости при │ │ │ │ │

│ │ │инициальном │ │ │ │ │

│ │ │поражении нервной │ │ │ │ │

│ │ │системы (1 год - 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в год, далее - │ │ │ │ │

│ │ │по показаниям). │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной│ │ │ │ │

│ │ │полости (1 - 4 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 2 раза в │ │ │ │ │

│ │ │год, далее по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям). │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ (1 - 4 годы - 1│ │ │ │ │

│ │ │раз в год, далее по│ │ │ │ │

│ │ │показаниям). │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │невролога (1 - 4 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в год,│ │ │ │ │

│ │ │по показаниям чаще,│ │ │ │ │

│ │ │после 5 лет - по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям). │ │ │ │ │

│ │ │Консультация врача-│ │ │ │ │

│ │ │реабилитолога (до │ │ │ │ │

│ │ │снятия │ │ │ │ │

│ │ │инвалидности - 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в год). │ │ │ │ │

│ │ │Консультация │ │ │ │ │

│ │ │психолога (1 - 4 │ │ │ │ │

│ │ │годы - 1 раз в год,│ │ │ │ │

│ │ │по показаниям │ │ │ │ │

│ │ │чаще) │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Амбулаторный этап │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Хронический │Р.У., │Согласно приказу │ │При подозрении на │ │ │

│миелоидный лейкоз │О.У., │Министерства │ │хронический │ │ │

│(C92.1) │Респ.У. │здравоохранения │ │миелоидный лейкоз │ │ │

│ │ │Республики Беларусь│ │направление в ГУ │ │ │

│ │ │от 02.12.2009 │ │"РНПЦ детской │ │ │

│ │ │N 1124. │ │онкологии, │ │ │

│ │ │Инструкция "О │ │гематологии и │ │ │

│ │ │порядке направления│ │иммунологии" │ │ │

│ │ │детей со │ │ │ │ │

│ │ │злокачественными │ │ │ │ │

│ │ │новообразованиями │ │ │ │ │

│ │ │для оказания │ │ │ │ │

│ │ │консультативно- │ │ │ │ │

│ │ │диагностической и │ │ │ │ │

│ │ │стационарной │ │ │ │ │

│ │ │помощи". │ │ │ │ │

│ │ │[Примечание 1](consultantplus://offline/ref=12A1A33D9AB46EBA0F930AA82CA4613F05C54016307279BBE460C460520359C81C1AC46D3550CEE8C18FBA7831C0bBL) │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Диспансерное наблюдение │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Хронический │Респ.У. │1-й месяц таргетной│Рентгенография │С "Д" учета не │Наблюдение до │Отсутствие │

│миелоидный лейкоз │ │терапии. │органов грудной │снимаются. При │18 лет │ближайших и │

│ │ │Осмотр врача- │полости. │достижении 18-летнего│ │отдаленных │

│ │ │гематолога 1 раз в │КТ/МРТ головного/ │возраста передаются │ │последствий │

│ │ │неделю или по │спинного мозга. │под наблюдение в │ │перенесенного │

│ │ │показаниям. │Консультации │онкодиспансер по │ │лечения │

│ │ │Общий анализ крови │врачей: кардиолога,│месту жительства │ │ │

│ │ │с подсчетом │невролога, │ │ │ │

│ │ │количества │офтальмолога, │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │инфекциониста, │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной │оториноларинголога,│ │ │ │

│ │ │формулы, СОЭ 1 раз │нефролога, акушера-│ │ │ │

│ │ │в неделю или по │гинеколога, │ │ │ │

│ │ │показаниям. │эндокринолога и │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │других специалистов│ │ │ │

│ │ │исследование крови:│по показаниям. │ │ │ │

│ │ │определение │Определение │ │ │ │

│ │ │концентрации общего│концентрации │ │ │ │

│ │ │белка, билирубина, │гормонов в │ │ │ │

│ │ │мочевины, │сыворотке крови. │ │ │ │

│ │ │креатинина, мочевой│УЗИ щитовидной │ │ │ │

│ │ │кислоты, K, Na, Mg,│железы, органов │ │ │ │

│ │ │Ca, Cl, P, глюкозы,│малого таза. │ │ │ │

│ │ │активности ЛДГ, ЩФ,│Клиренс по │ │ │ │

│ │ │АсАТ, АлАТ 1 раз в │эндогенному │ │ │ │

│ │ │неделю или по │креатинину. │ │ │ │

│ │ │показаниям. │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │ОАМ 1 раз в неделю │исследования. │ │ │ │

│ │ │или по показаниям. │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │ │исследования. │ │ │ │

│ │ │2 - 3 месяцы │Профилактические │ │ │ │

│ │ │таргетной терапии. │прививки проводятся│ │ │ │

│ │ │Осмотр врача- │по индивидуальному │ │ │ │

│ │ │гематолога 1 раз в │графику, в │ │ │ │

│ │ │месяц или по │поликлинике по │ │ │ │

│ │ │показаниям. │месту жительства по│ │ │ │

│ │ │Общий анализ крови │согласованию с │ │ │ │

│ │ │с подсчетом │детским │ │ │ │

│ │ │количества │гематологом │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │ │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной │ │ │ │ │

│ │ │формулы, СОЭ 1 раз │ │ │ │ │

│ │ │в месяц или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование крови:│ │ │ │ │

│ │ │определение │ │ │ │ │

│ │ │концентрации общего│ │ │ │ │

│ │ │белка, билирубина, │ │ │ │ │

│ │ │мочевины, │ │ │ │ │

│ │ │креатинина, мочевой│ │ │ │ │

│ │ │кислоты, K, Na, Mg,│ │ │ │ │

│ │ │Ca, Cl, P, глюкозы,│ │ │ │ │

│ │ │активности ЛДГ, ЩФ,│ │ │ │ │

│ │ │АсАТ, АлАТ 1 раз в │ │ │ │ │

│ │ │месяц или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │ОАМ 1 раз в месяц │ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Молекулярно- │ │ │ │ │

│ │ │биологическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование │ │ │ │ │

│ │ │(BCR/ABL) │ │ │ │ │

│ │ │периферической │ │ │ │ │

│ │ │крови 1 раз в месяц│ │ │ │ │

│ │ │или по показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │ │ │ │ │ │

│ │ │4 - 24 месяцы │ │ │ │ │

│ │ │таргетной терапии. │ │ │ │ │

│ │ │Осмотр врача- │ │ │ │ │

│ │ │гематолога 1 раз в │ │ │ │ │

│ │ │месяц или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Общий анализ крови │ │ │ │ │

│ │ │с подсчетом │ │ │ │ │

│ │ │количества │ │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │ │ │ │ │

│ │ │лейкоцитарной │ │ │ │ │

│ │ │формулы, СОЭ 1 раз │ │ │ │ │

│ │ │в месяц или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование крови:│ │ │ │ │

│ │ │определение │ │ │ │ │

│ │ │концентрации общего│ │ │ │ │

│ │ │белка, билирубина, │ │ │ │ │

│ │ │мочевины, │ │ │ │ │

│ │ │креатинина, мочевой│ │ │ │ │

│ │ │кислоты, K, Na, Mg,│ │ │ │ │

│ │ │Ca, Cl, P, глюкозы,│ │ │ │ │

│ │ │активности ЛДГ, ЩФ,│ │ │ │ │

│ │ │АсАТ, АлАТ 1 раз в │ │ │ │ │

│ │ │3 месяца или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │ОАМ 1 раз в 3 │ │ │ │ │

│ │ │месяца или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Молекулярно- │ │ │ │ │

│ │ │биологическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование │ │ │ │ │

│ │ │(BCR/ABL) │ │ │ │ │

│ │ │периферической │ │ │ │ │

│ │ │крови 1 раз в 3 │ │ │ │ │

│ │ │месяца или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Миелограмма с │ │ │ │ │

│ │ │молекулярно- │ │ │ │ │

│ │ │биологическим и │ │ │ │ │

│ │ │цитогенетическим │ │ │ │ │

│ │ │исследованием │ │ │ │ │

│ │ │клеток костного │ │ │ │ │

│ │ │мозга 1 раз в 3 │ │ │ │ │

│ │ │месяца или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Трепанбиопсия │ │ │ │ │

│ │ │костного мозга 1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в 6 месяцев или│ │ │ │ │

│ │ │по показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной│ │ │ │ │

│ │ │полости 1 раз в 3 │ │ │ │ │

│ │ │месяца или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ сердца 1 раз в │ │ │ │ │

│ │ │6 месяцев или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │ЭКГ 1 раз в 3 │ │ │ │ │

│ │ │месяца или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям. │ │ │ │ │

│ │ │Дальнейшая тактика │ │ │ │ │

│ │ │наблюдения и │ │ │ │ │

│ │ │лечения зависит от │ │ │ │ │

│ │ │ответа на терапию: │ │ │ │ │

│ │ │частичная или │ │ │ │ │

│ │ │полная │ │ │ │ │

│ │ │гематологическая │ │ │ │ │

│ │ │ремиссия, частичный│ │ │ │ │

│ │ │или полный │ │ │ │ │

│ │ │молекулярно- │ │ │ │ │

│ │ │цитогенетический │ │ │ │ │

│ │ │ответ │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Амбулаторный этап │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Острый │Р.У., │Согласно приказу │ │При подозрении на │ │ │

│промиелоцитарный │О.У., │Министерства │ │острый │ │ │

│лейкоз │Респ.У. │здравоохранения │ │промиелоцитарный │ │ │

│(C92.4) │ │Республики Беларусь│ │лейкоз направление в │ │ │

│ │ │от 02.12.2009 │ │ГУ "РНПЦ детской │ │ │

│ │ │N 1124. │ │онкологии, │ │ │

│ │ │Инструкция "О │ │гематологии и │ │ │

│ │ │порядке направления│ │иммунологии" │ │ │

│ │ │детей со │ │ │ │ │

│ │ │злокачественными │ │ │ │ │

│ │ │новообразованиями │ │ │ │ │

│ │ │для оказания │ │ │ │ │

│ │ │консультативно- │ │ │ │ │

│ │ │диагностической и │ │ │ │ │

│ │ │стационарной │ │ │ │ │

│ │ │помощи". │ │ │ │ │

│ │ │[Примечание 1](consultantplus://offline/ref=12A1A33D9AB46EBA0F930AA82CA4613F05C54016307279BBE460C460520359C81C1AC46D3550CEE8C18FBA7831C0bBL) │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Диспансерное наблюдение │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Острый │ │Согласно наблюдению│Согласно наблюдению│С "Д" учета не │Наблюдение до │Отсутствие │

│промиелоцитарный │ │пациентов с острым │пациентов с острым │снимаются. При │18 лет │ближайших и │

│лейкоз. │ │лимфобластным │лимфобластным │достижении 18-летнего│ │отдаленных │

│Диспансерное │ │лейкозом во время │лейкозом во время │возраста передаются │ │последствий │

│наблюдение │ │проведения │проведения │под наблюдение в │ │перенесенного │

│ │ │поддерживающей │поддерживающей │онкодиспансер по │ │лечения │

│ │ │терапии и после ее │терапии и после ее │месту жительства │ │ │

│ │ │окончания │окончания. До 2 лет│ │ │ │

│ │ │ │от момента │ │ │ │

│ │ │ │постановки │ │ │ │

│ │ │ │диагноза │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Диспансерное наблюдение и амбулаторно-поликлиническое лечение некоторых гематологических заболеваний (анемии, │

│ тромбоцитопении, нейтропении) │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Анемия вследствие │Р.У., │Общий анализ крови │Исследование кала │Лечение состояния, │7 - 14 дней │Нормализация │

│острой кровопотери │О.У., │с подсчетом │на скрытую кровь. │вызвавшего │после │уровня │

│(острая │Респ.У. │лейкоцитарной │Биохимическое │кровотечение. │нормализации │гемоглобина и │

│постгеморрагическая │ │формулы, │исследование крови:│Препараты железа: │гемоглобина │количества │

│анемия) │ │ретикулоцитов, │определение │препараты железа - │ │эритроцитов │

│(D62) │ │тромбоцитов, │концентрации │3 - 5 мг/кг в сутки │ │ │

│ │ │определением │билирубина, │по элементарному │ │ │

│ │ │гематокрита, │определение │железу │ │ │

│ │ │морфологии │концентрации │ │ │ │

│ │ │эритроцитов, │сывороточного │ │ │ │

│ │ │цветного │железа, ОЖСС. │ │ │ │

│ │ │показателя, СОЭ (1 │Исследование │ │ │ │

│ │ │раз в неделю при │показателей │ │ │ │

│ │ │условии остановки │гемостаза: │ │ │ │

│ │ │кровотечения) │определение АЧТВ, │ │ │ │

│ │ │ │ПТВ, фибриногена, │ │ │ │

│ │ │ │ТВ, определение │ │ │ │

│ │ │ │времени свертывания│ │ │ │

│ │ │ │крови. │ │ │ │

│ │ │ │ЭКГ. │ │ │ │

│ │ │ │Консультации │ │ │ │

│ │ │ │врачей: │ │ │ │

│ │ │ │оториноларинголога,│ │ │ │

│ │ │ │гинеколога, │ │ │ │

│ │ │ │гастроэнтеролога │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────┼───────────────────┼───────────────────┼─────────────────────┼──────────────┼────────────────┤

│Железодефицитная │Р.У., │Общий анализ крови │Биохимическое │Устранение причины │3 - 6 месяцев │Нормализация │

│анемия (ЖДА) │О.У., │с подсчетом │исследование крови:│ЖДА. Пероральное │ │уровня │

│(D50) │Респ.У. │лейкоцитарной │определение │применение препаратов│ │гемоглобина, │

│ │ │формулы, │концентрации │железа - 3 - 5 мг/кг │ │эритроцитов, │

│ │ │ретикулоцитов, │билирубина. │в сутки по │ │сывороточного │

│ │ │тромбоцитов, │Копрологическое │элементарному железу.│ │железа, ОЖСС, │

│ │ │определением │исследование кала. │Препараты железа │ │ферритина │

│ │ │гематокрита, │Исследование кала │назначаются до │ │ │

│ │ │морфологии │на скрытую кровь. │нормализации │ │ │

│ │ │эритроцитов, │Бактериологические │гемоглобина, затем │ │ │

│ │ │цветного │исследования. │1/2 первоначальной │ │ │

│ │ │показателя, СОЭ │Паразитологические │дозы. │ │ │

│ │ │(при легкой │исследования. │При анемии легкой │ │ │

│ │ │степени - 1 раз в │ЭКГ. │степени длительность │ │ │

│ │ │неделю, при средне-│УЗИ сердца. │лечения - 3 месяца, │ │ │

│ │ │тяжелой - 2 раза в │Консультация врача-│при анемии средней и │ │ │

│ │ │неделю). │эндокринолога │тяжелой степени - │ │ │

│ │ │Биохимическое │ │6 месяцев. │ │ │

│ │ │исследование крови:│ │При нарушении │ │ │

│ │ │определение │ │кишечного всасывания,│ │ │

│ │ │концентрации │ │нарушении глотания │ │ │

│ │ │билирубина, │ │или необходимости │ │ │

│ │ │определение │ │срочного │ │ │

│ │ │концентрации │ │восстановления │ │ │

│ │ │сывороточного │ │баланса железа, ряда │ │ │

│ │ │железа, ОЖСС, │ │социальных причин - │ │ │

│ │ │трансферрина, % │ │парентеральное │ │ │

│ │ │насыщения │ │применение препаратов│ │ │

│ │ │трансферрина │ │железа │ │ │

│ │ │железом, ферритина.│ │ │ │ │

│ │ │ФДГС │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────┼───────────────────┼───────────────────┼─────────────────────┼──────────────┼────────────────┤

│Анемии при │Р.У., │Общий анализ крови │Копрологическое │Лечение основного │Постоянно │Нормализация │

│хронических болезнях │О.У., │с подсчетом │исследование кала. │заболевания. │до получения │уровня │

│(далее - АХБ) │Респ.У. │лейкоцитарной │Исследование кала │Эритропоэтин 150 - │эффекта │гемоглобина, │

│(D63.8) │ │формулы, │на скрытую кровь. │300 МЕ/кг 2 - 3 раза │ │эритроцитов │

│ │ │ретикулоцитов, │Бактериологические │в неделю в сочетании │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │исследования. │с препаратами железа │ │ │

│ │ │определением │Определение уровня │(в зависимости от │ │ │

│ │ │гематокрита, │эритропоэтина │уровня СФ). │ │ │

│ │ │морфологии │ │Продолжительность 1 │ │ │

│ │ │эритроцитов, │ │курса - 1 месяц │ │ │

│ │ │цветного │ │ │ │ │

│ │ │показателя, СОЭ │ │ │ │ │

│ │ │(1 - 2 раза в │ │ │ │ │

│ │ │неделю). │ │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование крови:│ │ │ │ │

│ │ │определение │ │ │ │ │

│ │ │концентрации │ │ │ │ │

│ │ │билирубина, │ │ │ │ │

│ │ │определение │ │ │ │ │

│ │ │концентрации │ │ │ │ │

│ │ │сывороточного │ │ │ │ │

│ │ │железа, ОЖСС, │ │ │ │ │

│ │ │трансферрина, % │ │ │ │ │

│ │ │насыщения │ │ │ │ │

│ │ │трансферрина │ │ │ │ │

│ │ │железом, ферритина,│ │ │ │ │

│ │ │общего белка, │ │ │ │ │

│ │ │C-реактивного │ │ │ │ │

│ │ │белка, гаптоглобина│ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────┼───────────────────┼───────────────────┼─────────────────────┼──────────────┼────────────────┤

│Анемии при │Р.У., │Общий анализ крови │Исключение других, │Лечение основного │Постоянно до │Нормализация │

│хронической почечной │О.У., │с подсчетом │неуремических │заболевания. │получения │уровня │

│недостаточности в │Респ.У. │лейкоцитарной │причин анемии. │Эритропоэтин по 25 - │эффекта │гемоглобина, │

│процессе диализного │ │формулы, │УЗИ сердца. │40 МЕ/кг (по 2000 МЕ)│ │эритроцитов │

│лечения │ │тромбоцитов, │Консультация врача-│2 - 3 раза в неделю в│ │ │

│(D63) │ │ретикулоцитов, │нефролога. │сочетании с │ │ │

│ │ │определением │Определение уровня │парентеральным │ │ │

│ │ │гематокрита, │эритропоэтина │введением препаратов │ │ │

│ │ │морфологии │ │железа 200 мг в │ │ │

│ │ │эритроцитов, │ │неделю в первый месяц│ │ │

│ │ │цветного │ │лечения или 200 мг в │ │ │

│ │ │показателя, СОЭ │ │сутки в зависимости │ │ │

│ │ │(1 - 3 раза в │ │от уровня ферритина, │ │ │

│ │ │неделю). │ │затем 100 мг в │ │ │

│ │ │Биохимическое │ │неделю. │ │ │

│ │ │исследование крови:│ │Продолжительность │ │ │

│ │ │определение │ │курса - не менее 3 │ │ │

│ │ │концентрации │ │месяцев. │ │ │

│ │ │билирубина, │ │По показаниям - │ │ │

│ │ │определение │ │фолиевая кислота 2 мг│ │ │

│ │ │концентрации │ │в сутки, витамин │ │ │

│ │ │сывороточного │ │B12 - 500 мкг в │ │ │

│ │ │железа, ОЖСС, │ │сутки │ │ │

│ │ │трансферрина, % │ │ │ │ │

│ │ │насыщения │ │ │ │ │

│ │ │трансферрина │ │ │ │ │

│ │ │железом, ферритина,│ │ │ │ │

│ │ │общего белка, │ │ │ │ │

│ │ │трансферрина, │ │ │ │ │

│ │ │C-реактивного │ │ │ │ │

│ │ │белка, │ │ │ │ │

│ │ │гаптоглобина │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────┼───────────────────┼───────────────────┼─────────────────────┼──────────────┼────────────────┤

│Анемия недоношенных │Р.У., │Общий анализ крови │Определение группы │При анемии легкой │ │ │

│детей │О.У., │с подсчетом │крови по системам │степени - наблюдение.│ │ │

│(P61.2). │Респ.У. │лейкоцитарной │АВО и резус. │При средней и тяжелой│ │ │

│Ранняя анемия │ │формулы, │Биохимическое │степени - │ │ │

│недоношенных │ │тромбоцитов, │исследование крови:│госпитализация │ │ │

│ │ │определением │все остальные │ │ │ │

│ │ │гематокрита, │показатели │ │ │ │

│ │ │морфологии │определяются по │ │ │ │

│ │ │эритроцитов, │строгим показаниям │ │ │ │

│ │ │ретикулоцитов, │(с целью избежания │ │ │ │

│ │ │цветного │дополнительной │ │ │ │

│ │ │показателя. │анемнизации) │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование крови:│ │ │ │ │

│ │ │определение │ │ │ │ │

│ │ │концентрации │ │ │ │ │

│ │ │билирубина, общего │ │ │ │ │

│ │ │белка, │ │ │ │ │

│ │ │сывороточного │ │ │ │ │

│ │ │железа, ферритина │ │ │ │ │

│ │ │(по показаниям) │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────┼───────────────────┼───────────────────┼─────────────────────┼──────────────┼────────────────┤

│Анемия недоношенных │Р.У., │Согласно │Согласно │Согласно │ │ │

│(P61.2). │О.У., │железодефицитной │железодефицитной │железодефицитной │ │ │

│Поздняя анемия │Респ.У. │анемии (ЖДА) (D50) │анемии (ЖДА) (D50) │анемии (ЖДА) (D50) │ │ │

│недоношенных │ │ │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────┼───────────────────┼───────────────────┼─────────────────────┼──────────────┼────────────────┤

│Мегалобластные анемии│Р.У., │Общий анализ крови │Биохимические │Устранение причины │2 - 4 недели │Нормализация │

│(D51 - 52) │О.У., │с подсчетом │показатели крови │заболевания: │основное │уровня │

│ │Респ.У. │лейкоцитарной │исследуются по │рациональное питание,│лечение, │гемоглобина, │

│ │ │формулы, │показаниям. │дегельминтизация, │поддерживающая│эритроцитов, │

│ │ │тромбоцитов, │Определение уровня │лечение заболеваний │терапия 2 - 6 │тромбоцитов, │

│ │ │определением │цианокобаламинов и │желудочно-кишечного │месяцев │лейкоцитов │

│ │ │гематокрита, │фолатов в плазме. │тракта. │ │ │

│ │ │морфологии │Копрологическое │Цианокобаламин │ │ │

│ │ │эритроцитов, │исследование кала. │внутримышечно │ │ │

│ │ │ретикулоцитов, │Исследование кала │5 мкг/кг в сутки до │ │ │

│ │ │цветного │на скрытую кровь. │года и 100 - 200 мкг │ │ │

│ │ │показателя. │Тест Шиллинга. │в сутки после года, │ │ │

│ │ │При легкой │Консультация врача-│200 - 400 мкг в │ │ │

│ │ │степени - 1 раз в │гастроэнтеролога │подростковом возрасте│ │ │

│ │ │неделю; при средне-│ │5 - 10 дней ежедневно│ │ │

│ │ │тяжелой - 2 раза в │ │(до ретикулярного │ │ │

│ │ │неделю; при │ │криза), затем через │ │ │

│ │ │тяжелой - ежедневно│ │день. │ │ │

│ │ │в остром периоде, │ │Поддерживающая │ │ │

│ │ │затем 2 раза в │ │терапия 1 раз в │ │ │

│ │ │неделю │ │неделю в течение 2 │ │ │

│ │ │ │ │месяцев, затем 1 раз │ │ │

│ │ │ │ │в месяц. │ │ │

│ │ │ │ │фолиевая кислота 1 - │ │ │

│ │ │ │ │3 - 5 мг в сутки │ │ │

│ │ │ │ │(детям до года - │ │ │

│ │ │ │ │0,25 - 0,5 мг/кг в │ │ │

│ │ │ │ │сутки) │ │ │

├─────────────────────┼───────────┼───────────────────┼───────────────────┼─────────────────────┼──────────────┼────────────────┤

│Гемолитические │Р.У., │Анамнез: прием │Биохимическое │При хроническом │Постоянно │Стабилизация │

│анемии, обусловленные│О.У., │некоторых │исследование крови:│течении гемолиза - │ │биохимических │

│дефицитом │Респ.У. │лекарственных │определение │фолиевая кислота │ │показателей и │

│эритроцитарных │ │средств, наличие │концентрации, │1 мг в сутки - │ │гемограммы │

│энзимов │ │инфекций. │определение общего │курсами по 10 дней │ │ │

│(D55) │ │Общий анализ крови │белка, активности │каждого месяца, │ │ │

│ │ │с подсчетом │АсАТ, АлАТ, ЩФ. │желчегонные средства.│ │ │

│ │ │лейкоцитарной │Прямая и непрямая │При кризе отменить │ │ │

│ │ │формулы, │пробы Кумбса. │провоцирующее │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │Вирусологические │средство, обильное │ │ │

│ │ │ретикулоцитов, │исследования │питье, при │ │ │

│ │ │определением │ │среднетяжелых и │ │ │

│ │ │гематокрита, │ │тяжелых кризах - │ │ │

│ │ │морфологии │ │госпитализация. │ │ │

│ │ │эритроцитов, │ │При желчнокаменной │ │ │

│ │ │цветного │ │болезни и повышенном │ │ │

│ │ │показателя. │ │ГГТ - │ │ │

│ │ │Биохимическое │ │урсодеоксихолевая │ │ │

│ │ │исследование крови:│ │кислота 10 - 15 мг/кг│ │ │

│ │ │определение │ │в сутки в течение 3 -│ │ │

│ │ │концентрации │ │6 месяцев или до │ │ │

│ │ │билирубина, │ │нормализации │ │ │

│ │ │гаптоглобина, │ │показателей │ │ │

│ │ │активности ЛДГ, │ │холестаза. │ │ │

│ │ │ГГТ. │ │При повышении уровня │ │ │

│ │ │Определение │ │непрямого билирубина │ │ │

│ │ │осмотической │ │более 40 ммоль/л │ │ │

│ │ │резистентности │ │назначение │ │ │

│ │ │эритроцитов. │ │фенобарбитала 2 мг/кг│ │ │

│ │ │При диспансерном │ │в сутки в течение 10 │ │ │

│ │ │наблюдении - 1 раз │ │дней │ │ │

│ │ │в 3 месяца. │ │ │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной│ │ │ │ │

│ │ │полости │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────┼───────────────────┼───────────────────┼─────────────────────┼──────────────┼────────────────┤

│Талассемия │Р.У., │Анамнез: │Биохимическое │Симптоматическое │Постоянно │Стабилизация │

│(D56) │О.У., │наследственность. │исследование крови:│лечение: │ │биохимических │

│ │Респ.У. │Общий анализ крови │определение │фолиевая кислота 1 - │ │показателей и │

│ │ │с подсчетом │концентрации общего│2 мг в сутки в │ │гемограммы │

│ │ │лейкоцитарной │белка, K, Na, Cl, │течение 3 недель, │ │ │

│ │ │формулы, │Ca, определение │каждые 3 месяца. │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │концентрации │Лечение кризов - в │ │ │

│ │ │ретикулоцитов, │сывороточного │стационаре. │ │ │

│ │ │определением │железа, ОЖСС, │Показания для │ │ │

│ │ │гематокрита, │ферритина, │направления в │ │ │

│ │ │морфологии │активности АсАТ, │стационар на │ │ │

│ │ │эритроцитов, │АлАТ, ЩФ. │спленэктомию │ │ │

│ │ │цветного │Дефероксаминовый │(областной и │ │ │

│ │ │показателя. │тест. │республиканский │ │ │

│ │ │Биохимическое │Прямая и непрямая │уровень): выраженная │ │ │

│ │ │исследование крови:│пробы Кумбса. │спленомегалия, │ │ │

│ │ │определение │Консультация врача-│гиперспленизм, │ │ │

│ │ │концентрации │генетика │зависимость от │ │ │

│ │ │билирубина, │ │гемотрансфузий. │ │ │

│ │ │гаптоглобина, │ │Показания для │ │ │

│ │ │гемоглобина, │ │направления больных │ │ │

│ │ │активности ЛДГ. │ │на десфералотерапию: │ │ │

│ │ │Определение │ │уровень сывороточного│ │ │

│ │ │осмотической │ │ферритина выше │ │ │

│ │ │резистентности │ │2500 нг/мл. Показания│ │ │

│ │ │эритроцитов. │ │для направления на │ │ │

│ │ │Электрофорез │ │холецистэктомию: │ │ │

│ │ │гемоглобинов. │ │желчнокаменная │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной│ │болезнь. │ │ │

│ │ │полости │ │Лечение больных после│ │ │

│ │ │ │ │трансплантации │ │ │

│ │ │ │ │костного мозга │ │ │

│ │ │ │ │проводится в │ │ │

│ │ │ │ │соответствии с │ │ │

│ │ │ │ │рекомендациями │ │ │

│ │ │ │ │Респ.У. │ │ │

├─────────────────────┼───────────┼───────────────────┼───────────────────┼─────────────────────┼──────────────┼────────────────┤

│Серповидно-клеточная │Р.У., │Анамнез: │Биохимическое │Симптоматическое │Постоянно │Стабилизация │

│анемия │О.У., │наследственность. │исследование крови:│лечение. │ │биохимических │

│(D57) │Респ.У. │Общий анализ крови │определение │Желчегонные средства │ │показателей и │

│ │ │с подсчетом │общего белка, │постоянно. │ │гемограммы │

│ │ │лейкоцитарной │определение │При желчнокаменной │ │ │

│ │ │формулы, │концентрации │болезни и повышенном │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │сывороточного │ГГТ - │ │ │

│ │ │ретикулоцитов, │железа, ОЖСС, │урсодеоксихолевая │ │ │

│ │ │определением │активности ЩФ, │кислота 10 - 15 мг/кг│ │ │

│ │ │гематокрита, │АсАТ, АлАТ, СФ. │в сутки в течение 3 -│ │ │

│ │ │морфологии │Десфероксаминовый │6 месяцев или до │ │ │

│ │ │эритроцитов, │тест. │нормализации │ │ │

│ │ │цветного │Прямая и непрямая │показателей │ │ │

│ │ │показателя. │проба Кумбса. │холестаза. │ │ │

│ │ │Биохимическое │Определение │При повышении уровня │ │ │

│ │ │исследование крови:│осмотической │непрямого билирубина │ │ │

│ │ │определение │резистентности │более 40 ммоль/л │ │ │

│ │ │концентрации │эритроцитов. │назначение │ │ │

│ │ │билирубина, │Общий анализ мочи. │фенобарбитала 2 мг/кг│ │ │

│ │ │гаптоглобина, │Исследование │в сутки в течение 10 │ │ │

│ │ │свободного │показателей │дней, │ │ │

│ │ │гемоглобина, │гемостаза: │фолиевая кислота 1 - │ │ │

│ │ │активности ЛДГ. │определение АЧТВ, │2 мг в сутки в │ │ │

│ │ │Электрофорез │ПТВ, фибриногена, │течение 3 недель, │ │ │

│ │ │гемоглобинов. │ТВ │каждые 3 месяца. │ │ │

│ │ │Проба с гипоксией. │ │Лечение кризов - в │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной│ │стационаре. │ │ │

│ │ │полости. │ │Показания для │ │ │

│ │ │При диспансерном │ │направления в │ │ │

│ │ │наблюдении - 1 раз │ │стационар на │ │ │

│ │ │в 3 месяца │ │спленэктомию │ │ │

│ │ │ │ │(областной и │ │ │

│ │ │ │ │республиканский │ │ │

│ │ │ │ │уровень): выраженная │ │ │

│ │ │ │ │спленомегалия, │ │ │

│ │ │ │ │гиперспленизм, │ │ │

│ │ │ │ │зависимость от │ │ │

│ │ │ │ │гемотрансфузий. │ │ │

│ │ │ │ │Показания для │ │ │

│ │ │ │ │направления больных │ │ │

│ │ │ │ │на десфералотерапию: │ │ │

│ │ │ │ │уровень сывороточного│ │ │

│ │ │ │ │ферритина выше │ │ │

│ │ │ │ │2500 нг/мл, │ │ │

│ │ │ │ │гемосидероз │ │ │

│ │ │ │ │внутренних органов. │ │ │

│ │ │ │ │Показания для │ │ │

│ │ │ │ │направления на │ │ │

│ │ │ │ │холецистэктомию: │ │ │

│ │ │ │ │желчнокаменная │ │ │

│ │ │ │ │болезнь. │ │ │

│ │ │ │ │Лечение больных после│ │ │

│ │ │ │ │трансплантации │ │ │

│ │ │ │ │костного мозга │ │ │

│ │ │ │ │проводится в │ │ │

│ │ │ │ │соответствии с │ │ │

│ │ │ │ │рекомендациями │ │ │

│ │ │ │ │республиканского │ │ │

│ │ │ │ │уровня. │ │ │

│ │ │ │ │Ввиду функциональной │ │ │

│ │ │ │ │асплении 1 раз в 5 │ │ │

│ │ │ │ │лет проводится │ │ │

│ │ │ │ │вакцинация против │ │ │

│ │ │ │ │менингококка, │ │ │

│ │ │ │ │пневмококка, │ │ │

│ │ │ │ │гемофильной палочки │ │ │

│ │ │ │ │(тип B), │ │ │

│ │ │ │ │профилактическая │ │ │

│ │ │ │ │антибактериальная │ │ │

│ │ │ │ │терапия │ │ │

├─────────────────────┼───────────┼───────────────────┼───────────────────┼─────────────────────┼──────────────┼────────────────┤

│Гемолитические │Р.У., │Анамнез: │Биохимическое │Вне криза лечение не │Постоянно │Стабилизация │

│анемии, обусловленные│О.У., │наследственность. │исследование крови:│требуется. │ │биохимических │

│нарушением структуры │Респ.У. │Общий анализ крови │определение │Рекомендуется │ │показателей и │

│и функции белков │ │с подсчетом │концентрации общего│избегать приема ряда │ │гемограммы │

│мембраны эритроцитов │ │лейкоцитарной │белка, определение │лекарственных средств│ │ │

│(D58) │ │формулы, │концентрации │и уменьшать │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │сывороточного │продолжительность │ │ │

│ │ │ретикулоцитов, │железа, ОЖСС, │лихорадочного │ │ │

│ │ │определением │активности ЩФ, │периода. │ │ │

│ │ │гематокрита, │АсАТ, АлАТ, СФ. │После криза │ │ │

│ │ │морфологии │Электрофорез белков│назначается фолиевая │ │ │

│ │ │эритроцитов, │мембраны │кислота 1 - 2 мг в │ │ │

│ │ │цветного │эритроцитов. │сутки в течение 3 │ │ │

│ │ │показателя. │Дефероксаминовый │недель, каждые 3 │ │ │

│ │ │Биохимическое │тест. │месяца. │ │ │

│ │ │исследование крови:│Прямая и непрямая │Лечение кризов - в │ │ │

│ │ │определение │пробы Кумбса. │стационаре. │ │ │

│ │ │концентрации │Общий анализ мочи │Показания для │ │ │

│ │ │билирубина, │ │направления в │ │ │

│ │ │гаптоглобина, │ │стационар на │ │ │

│ │ │свободного │ │спленэктомию │ │ │

│ │ │гемоглобина, │ │(областной и │ │ │

│ │ │активности ЛДГ. │ │республиканский │ │ │

│ │ │Определение │ │уровень): выраженная │ │ │

│ │ │осмотической │ │спленомегалия, │ │ │

│ │ │резистентности │ │тяжелая форма течения│ │ │

│ │ │эритроцитов. │ │заболевания, │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной│ │зависимость от │ │ │

│ │ │полости. │ │гемотрансфузий, │ │ │

│ │ │При диспансерном │ │желчнокаменная │ │ │

│ │ │наблюдении - 1 раз │ │болезнь │ │ │

│ │ │в 3 месяца │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────┼───────────────────┼───────────────────┼─────────────────────┼──────────────┼────────────────┤

│Приобретенные ауто- │Р.У., │Общий анализ крови │Биохимическое │Вне криза │Постоянно │Нормализация │

│иммунные │О.У., │с подсчетом │исследование крови:│симптоматическое │ │показателей │

│гемолитические анемии│Респ.У. │лейкоцитарной │определение │лечение, при кризе - │ │гемоглобина, │

│(D59) │ │формулы, │концентрации │госпитализация. │ │эритроцитов, │

│ │ │тромбоцитов, │общего белка, │На амбулаторно- │ │ретикулоцитов, │

│ │ │ретикулоцитов, │определение │поликлиническом этапе│ │гаптоглобина, │

│ │ │определением │концентрации │может продолжаться │ │пробы Кумбса │

│ │ │гематокрита, │сывороточного │лечение, начатое в │ │ │

│ │ │морфологии │железа, ОЖСС, │стационаре, в │ │ │

│ │ │эритроцитов, │ферритина, │соответствии с │ │ │

│ │ │цветного │свободного │рекомендациями при │ │ │

│ │ │показателя. │гемоглобина, │выписке. │ │ │

│ │ │Биохимическое │активности АсАТ, │После криза │ │ │

│ │ │исследование крови:│АлАТ, ЩФ. │противопоказания к │ │ │

│ │ │определение │Электрофорез │профилактическим │ │ │

│ │ │концентрации │гемоглобинов. │прививкам - на 3 │ │ │

│ │ │билирубина, │Проба Хема. │года │ │ │

│ │ │гаптоглобина, │Определение │ │ │ │

│ │ │активности ЛДГ. │осмотической │ │ │ │

│ │ │Прямая и непрямая │резистентности │ │ │ │

│ │ │пробы Кумбса. │эритроцитов. │ │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной│Вирусологические │ │ │ │

│ │ │полости │исследования │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────┼───────────────────┼───────────────────┼─────────────────────┼──────────────┼────────────────┤

│Анемии вследствие │Р.У., │Общий анализ крови │Биохимическое │При легком течении: │7 - 14 дней │Нормализация │

│недостаточности │О.У., │с подсчетом │исследование крови:│полноценное │ │веса, │

│белков │Респ.У. │лейкоцитарной │определение │сбалансированное │ │концентрации │

│(D53.0) │ │формулы, │концентрации │питание, ферментные │ │общего белка, │

│ │ │тромбоцитов, │билирубина, K, Na, │препараты по 1 драже │ │показателей │

│ │ │ретикулоцитов, │Ca, Cl, Mg, меди, │3 раза в сутки. │ │гемограммы │

│ │ │определением │определение │При среднетяжелом │ │ │

│ │ │гематокрита, │концентрации │течении: │ │ │

│ │ │морфологии │сывороточного │белковые смеси и │ │ │

│ │ │эритроцитов, │железа, ОЖСС, │смеси аминокислот для│ │ │

│ │ │цветного │активности ЩФ, │энтерального питания,│ │ │

│ │ │показателя, СОЭ. │АсАТ, АлАТ, СФ. │ферментные препараты │ │ │

│ │ │Биохимическое │Копрологическое │по 1 драже 3 раза в │ │ │

│ │ │исследование крови:│исследование кала. │сутки. │ │ │

│ │ │определение │Исследование кала │При тяжелом течении -│ │ │

│ │ │концентрации общего│на скрытую кровь. │лечение стационарное │ │ │

│ │ │белка, активности │УЗИ органов брюшной│ │ │ │

│ │ │ЛДГ (при легком │полости │ │ │ │

│ │ │течении - 1 раз в │ │ │ │ │

│ │ │неделю, при │ │ │ │ │

│ │ │среднетяжелом │ │ │ │ │

│ │ │течении - 2 раза в │ │ │ │ │

│ │ │неделю) │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────┼───────────────────┼───────────────────┼─────────────────────┼──────────────┼────────────────┤

│Иммунная │Р.У., │Общий анализ крови │Миелограмма (при │1. При влажной форме │Постоянно │Клинико- │

│тромбоцитопеническая │О.У. │с подсчетом │назначении │заболевания - │ │гематологическая│

│пурпура (далее - ИТП)│ │лейкоцитарной │гормональной │госпитализация. │ │ремиссия в │

│(гетероиммунная, │ │формулы, │терапии). │2. При сухой форме │4 - 8 недель │течение 5 лет │

│идиопатическая, │ │тромбоцитов, │Исследование │заболевания и уровне │ │ │

│аллоиммунная) │ │ретикулоцитов, │показателей │тромбоцитов более │ │ │

│(D69.3) │ │определением │гемостаза: │ 9 │ │ │

│ │ │гематокрита, │определение АЧТВ, │50 x 10 кл/л - │ │ │

│ │ │морфологии │ПТВ, фибриногена, │охранительный режим и│ │ │

│ │ │эритроцитов, │ТВ. │наблюдение. Санация │ │ │

│ │ │цветного │Определение антител│очагов инфекции. │ │ │

│ │ │показателя, СОЭ. │класса IgA, IgM и │3. Этамзилат 10 - │6 месяцев │ │

│ │ │Биохимическое │IgG к Helicobacter │15 мг/кг в сутки. │ │ │

│ │ │исследование крови:│pylori. │4. При неполной │ │ │

│ │ │определение │Вирусологические │клинико- │ │ │

│ │ │концентрации │исследования. │гематологической │ │ │

│ │ │гаптоглобина, │Бактериологические │ремиссии после │ │ │

│ │ │антистрептолизина- │исследования. │выписки из │ │ │

│ │ │О, C-реактивного │Паразитологические │стационара - │ │ │

│ │ │белка, │исследования. │продолжение │ │ │

│ │ │антинуклеарного │УЗИ органов брюшной│глюкокортикоидной │ │ │

│ │ │фактора, │полости и малого │терапии (преднизолон,│ │ │

│ │ │билирубина, │таза. │метилпреднизолон, │ │ │

│ │ │активности АлАТ, │Консультации │дексаметазон) с │ │ │

│ │ │АсАТ, ЛДГ. │врачей: │постепенной отменой. │ │ │

│ │ │Обнаружение LE - │офтальмолога, │5. При хроническом │6 месяцев │ │

│ │ │клеток (1 раз в │оториноларинголога,│течении заболевания, │ │ │

│ │ │месяц). │невролога. │сухой форме и уровне │ │ │

│ │ │Определение │Определение анти ds│тромбоцитов менее │ │ │

│ │ │концентрации │DNK │ 9 │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов │ │30 x 10 кл/л - │ │ │

│ │ │классов A, M, G. │ │интерферон альфа-2b 3│ │ │

│ │ │Определение │ │млн. ЕД 3 раза в │ │ │

│ │ │количества │ │неделю (согласно │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │ │рекомендации │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов (1 раз│ │Респ.У.). │5 дней │ │

│ │ │в год) │ │6. Пульс-терапия │ │ │

│ │ │ │ │дексаметазоном │ │ │

│ │ │ │ │24 мг/кв.м - 4 дня в │ │ │

│ │ │ │ │неделю 1 раз в месяц │ │ │

│ │ │ │ │(по рекомендации из │ │ │

│ │ │ │ │стационара). │ │ │

│ │ │ │ │При сопутствующих │ │ │

│ │ │ │ │герпесвирусных │ │ │

│ │ │ │ │инфекциях - ацикловир│ │ │

│ │ │ │ │10 - 15 мг/кг в │ │ │

│ │ │ │ │сутки │ │ │

│ ├───────────┼───────────────────┼───────────────────┼─────────────────────┼──────────────┼────────────────┤

│ │Респ.У. │Согласно Р.У. │Согласно Р.У. │Согласно Р.У. │ │ │

│ │ │ │ │Дополнительно: │ │ │

│ │ │ │ │даназол 10 мг/кг в │6 мес │ │

│ │ │ │ │сутки; │ │ │

│ │ │ │ │циклоспорин 5 - │6 мес │ │

│ │ │ │ │10 мг/кг в сутки; │ │ │

│ │ │ │ │агонисты рецепторов │6 мес │ │

│ │ │ │ │тромбопоэтина - │ │ │

│ │ │ │ │эльтромбопаг 50 мг в │ │ │

│ │ │ │ │сутки; │ │ │

│ │ │ │ │ромиплостим 1 - │до 3 лет │ │

│ │ │ │ │10 мкг/кг │ │ │

├─────────────────────┼───────────┼───────────────────┼───────────────────┼─────────────────────┼──────────────┼────────────────┤

│Врожденные │О.У., │Анамнез │Биохимическое │Рекомбинантный │Постоянно │Нормализация │

│нейтропении с высоким│Респ.У. │(наследственность).│исследование крови:│Г-КСФ - 5 - 80 мкг/кг│ │абсолютного │

│обрывом созревания │ │Общий анализ крови │определение │в сутки │ │числа │

│(включая болезнь │ │с подсчетом │концентрации │ │ │нейтрофилов │

│Костмана) │ │лейкоцитарной │билирубина и его │ │ │ │

│D(70) │ │формулы, │фракций, │ │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │определение │ │ │ │

│ │ │ретикулоцитов, │концентрации │ │ │ │

│ │ │определением │сывороточного │ │ │ │

│ │ │гематокрита, │железа, ОЖСС, │ │ │ │

│ │ │морфологии │ферритина, │ │ │ │

│ │ │эритроцитов, │C-реактивного │ │ │ │

│ │ │цветового │белка, активности │ │ │ │

│ │ │показателя, СОЭ. │ЛДГ. │ │ │ │

│ │ │Иммунологическое │Определение │ │ │ │

│ │ │исследование: │антинейтрофильных │ │ │ │

│ │ │определение │антител. │ │ │ │

│ │ │концентрации │Определение │ │ │ │

│ │ │иммуноглобулинов │резервного пула │ │ │ │

│ │ │классов A, M, G. │нейтрофилов в │ │ │ │

│ │ │Определение │костном мозге. │ │ │ │

│ │ │количества │Скрининг на │ │ │ │

│ │ │субпопуляций T- и │содержание │ │ │ │

│ │ │B-лимфоцитов (по │аминокислот в крови│ │ │ │

│ │ │показаниям). │и моче. │ │ │ │

│ │ │Миелограмма. │Определение │ │ │ │

│ │ │Клоногенный тест. │концентрации B12 и │ │ │ │

│ │ │Цитогенетическое │фолиевой кислоты в │ │ │ │

│ │ │исследование │сыворотке крови. │ │ │ │

│ │ │костного мозга │Копрологическое │ │ │ │

│ │ │ │исследование кала. │ │ │ │

│ │ │ │Рентгенография │ │ │ │

│ │ │ │костей скелета. │ │ │ │

│ │ │ │Вирусологические │ │ │ │

│ │ │ │исследования. │ │ │ │

│ │ │ │Бактериологические │ │ │ │

│ │ │ │исследования. │ │ │ │

│ │ │ │Паразитологические │ │ │ │

│ │ │ │исследования │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────┼───────────────────┼───────────────────┼─────────────────────┼──────────────┼────────────────┤

│Врожденные │О.У., │Первичная │УЗИ органов брюшной│Даназол 10 мг/кг в │Постоянно │Нормализация │

│конституциональные │Респ.У. │диагностика │полости. │сутки + │ │показателей │

│анемии, включая │ │проводится на │Рентгенография │Метилпреднизолон 4 мг│ │эритроцитов, │

│анемию Фанкони │ │республиканском │органов грудной │в сутки. │ │гемоглобина, │

│D(61.0) │ │уровне. │полости, костей │Этамзилат. │ │тромбоцитов, │

│ │ │Общий анализ крови │скелета. │Рекомбинантный │ │лейкоцитов │

│ │ │с подсчетом │Общий анализ мочи │гранулоцитарный │ │ │

│ │ │лейкоцитарной │ │колониестимулирующий │ │ │

│ │ │формулы, │ │фактор. │ │ │

│ │ │тромбоцитов, │ │Рекомбинантный │ │ │

│ │ │ретикулоцитов, │ │человеческий │ │ │

│ │ │определением │ │эритропоэтин │ │ │

│ │ │гематокрита, │ │ │ │ │

│ │ │цветного │ │ │ │ │

│ │ │показателя, СОЭ. │ │ │ │ │

│ │ │Биохимическое │ │ │ │ │

│ │ │исследование крови:│ │ │ │ │

│ │ │определение │ │ │ │ │

│ │ │концентрации │ │ │ │ │

│ │ │билирубина, │ │ │ │ │

│ │ │ферритина, │ │ │ │ │

│ │ │активности АлАТ, │ │ │ │ │

│ │ │АсАТ, ГГТ. │ │ │ │ │

│ │ │Миелограмма с │ │ │ │ │

│ │ │цитогенетическим │ │ │ │ │

│ │ │исследованием (1 │ │ │ │ │

│ │ │раз в год или по │ │ │ │ │

│ │ │показаниям) │ │ │ │ │

├─────────────────────┼───────────┼───────────────────┼───────────────────┼─────────────────────┼──────────────┼────────────────┤

│Болезнь Гоше │Респ.У. │Общий анализ крови │Бактериологические │При концентрации │4 недели и │Уменьшение или │

│(E75) │ │с подсчетом │исследования. │тромбоцитов менее │более │отсутствие │

│ │ │лейкоцитарной │Вирусологические │ 9 │ │признаков │

│ │ │формулы, │исследования. │100 x 10 /л показано │ │холестаза │

│ │ │тромбоцитов, │Паразитологические │назначение этамзилата│ │ │

│ │ │ретикулоцитов, │исследования. │10 - 15 мг/кг в │ │ │

│ │ │определением │УЗИ сердца. │сутки. │ │ │

│ │ │гематокрита, │ЭКГ. │При холестазе │ │ │

│ │ │морфологии │Консультация │показано назначение │ │ │

│ │ │эритроцитов, │врачей-специалистов│урсодезоксихолевой │ │ │

│ │ │цветного │при необходимости │кислоты в дозе │ │ │

│ │ │показателя, СОЭ. │ │10 мг/кг в сутки │ │ │

│ │ │Биохимическое │ │ежедневно перед сном │ │ │

│ │ │исследование крови:│ │ │ │ │

│ │ │определение │ │ │ │ │

│ │ │концентрации общего│ │ │ │ │

│ │ │билирубина, общего │ │ │ │ │

│ │ │белка, креатинина, │ │ │ │ │

│ │ │ревматоидного │ │ │ │ │

│ │ │фактора, │ │ │ │ │

│ │ │сывороточного │ │ │ │ │

│ │ │железа, ферритина, │ │ │ │ │

│ │ │антистрептолизина- │ │ │ │ │

│ │ │О, активности АлАТ,│ │ │ │ │

│ │ │АсАТ, гамма-ГТ, ШФ.│ │ │ │ │

│ │ │УЗИ органов брюшной│ │ │ │ │

│ │ │полости │ │ │ │ │

├─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┤

│ Амбулаторный этап │

├─────────────────────┬───────────┬───────────────────┬───────────────────┬─────────────────────┬──────────────┬────────────────┤

│Первичные │Р.У., │Согласно приказу │ │Симптоматическая │Пожизненно │Снижение частоты│

│(врожденные) │О.У., │Министерства │ │терапия по назначению│ │инфекционных │

│иммунодефициты │Респ.У. │здравоохранения │ │врача-иммунолога │ │осложнений │

│D80 - 89 │ │Республики Беларусь│ │ │ │ │

│ │ │от 28.12.2009 │ │ │ │ │

│ │ │N 1201 "О │ │ │ │ │

│ │ │совершенствовании │ │ │ │ │

│ │ │организации │ │ │ │ │

│ │ │медицинской помощи │ │ │ │ │

│ │ │детям с первичными │ │ │ │ │

│ │ │(врожденными) │ │ │ │ │

│ │ │иммунодефицитами". │ │ │ │ │

│ │ │[Инструкция](consultantplus://offline/ref=12A1A33D9AB46EBA0F930AA82CA4613F05C54016307279BBE460C460520359C81C1AC46D3550CEE8C18FBA7F35C0bFL) "О │ │ │ │ │

│ │ │порядке оказания │ │ │ │ │

│ │ │медицинской помощи │ │ │ │ │

│ │ │детям с первичными │ │ │ │ │

│ │ │иммунодефицитами на│ │ │ │ │

│ │ │республиканском │ │ │ │ │

│ │ │уровне". [Инструкция](consultantplus://offline/ref=12A1A33D9AB46EBA0F930AA82CA4613F05C54016307279BBE460C460520359C81C1AC46D3550CEE8C18FBA7F30C0bDL)│ │ │ │ │

│ │ │о порядке │ │ │ │ │

│ │ │направления больных│ │ │ │ │

│ │ │с подозрением на │ │ │ │ │

│ │ │первичный │ │ │ │ │

│ │ │иммунодефицит для │ │ │ │ │

│ │ │оказания │ │ │ │ │

│ │ │медицинской помощи │ │ │ │ │

│ │ │в амбулаторных и │ │ │ │ │

│ │ │стационарных │ │ │ │ │

│ │ │условиях на │ │ │ │ │

│ │ │областном и │ │ │ │ │

│ │ │республиканском │ │ │ │ │

│ │ │уровне". │ │ │ │ │

│ │ │Примечание 2 │ │ │ │ │

└─────────────────────┴───────────┴───────────────────┴───────────────────┴─────────────────────┴──────────────┴────────────────┘

Примечание 1

Приложение 1

к приказу Министерства

здравоохранения

Республики Беларусь

02.12.2009 N 1124

ИНСТРУКЦИЯ

О ПОРЯДКЕ НАПРАВЛЕНИЯ ДЕТЕЙ СО ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫМИ НОВООБРАЗОВАНИЯМИ ДЛЯ ОКАЗАНИЯ КОНСУЛЬТАТИВНО-ДИАГНОСТИЧЕСКОЙ И СТАЦИОНАРНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

1. В Государственное учреждение "Республиканский научно-практический центр детской онкологии и гематологии" (далее - ГУ "РНПЦДОГ" [<1>](consultantplus://offline/ref=12A1A33D9AB46EBA0F930AA82CA4613F05C54016307279BBE460C460520359C81C1AC46D3550CEE8C18FBA7832C0bCL)) направляются дети в возрасте от 0 до 18 лет при наличии следующих медицинских показаний:

- установленный диагноз злокачественного новообразования;

- подозрение на злокачественное новообразование.

--------------------------------

<1> С 04.11.2011 ГУ "РНПЦДОГ" переименовано в ГУ "Республиканский научно-практический центр детской онкологии, гематологии и иммунологии".

<2> Гемобластозы у детей, проживающих в Могилевской и Гомельской областях, лечатся на областном уровне, кроме больных с опухолями центральной нервной системы и опухолями щитовидной железы.

КонсультантПлюс: примечание.

Нумерация пунктов дана в соответствии с официальным текстом документа.

1.2.1. При подозрении на злокачественное новообразование на районном уровне выполняются в обязательном порядке следующие исследования:

- клинический осмотр с пальпацией всех групп периферических лимфатических узлов, осмотр кожных покровов (обращается внимание на цвет, элементы геморрагической сыпи), определение размеров печени и селезенки ниже реберной дуги, у мальчиков обязательна пальпация яичек);

- общий анализ крови с лейкоцитарной формулой, уровнем тромбоцитов, СОЭ. В формуле крови обратить особое внимание на морфологию клеток.

1.2.2. По мере возможности выполняются:

- цитологическое/гистологическое исследование пораженных зон; биохимический анализ крови;

- УЗИ органов брюшной полости, у девочек УЗИ органов малого таза с оценкой размеров и структуры яичников;

- рентгенография органов грудной клетки в 2 проекциях;

- при подозрении на опухоль брюшной полости, забрюшинного пространства, почек выполняется обзорная рентгенография брюшной полости;

- при подозрении на опухоль костей выполняется рентгенография пораженной части скелета;

- при подозрении на опухоль головного мозга выполняется у детей младшей возрастной группы УЗИ головного мозга (нейросонография), при невозможности проведения - рентгенография черепа в 2 проекциях, а также консультация оториноларинголога, невролога, окулиста.

При получении данных, свидетельствующих о злокачественном новообразовании (обнаружение злокачественных клеток), ребенок сразу должен быть направлен в ГУ "РНПЦДОГ" (республиканский уровень) по согласованию с администрацией или заведующим приемным отделением ГУ "РНПЦДОГ" по тел. 265-48-81 или 265-42-22.

При установлении диагноза лейкоза или лимфомы дети, проживающие в областях, имеющих детские специализированные онкогематологические отделения, направляются на областной уровень: Могилевская область - в детскую областную больницу, Гомельская область - в Государственное учреждение "Республиканский научно-практический центр радиационной медицины и экологии человека".

При спорной трактовке данных клинико-лабораторных исследований, необходимости дифференциальной диагностики пациент направляется на областной уровень (детские областные больницы).

1.2.3. При подозрении на злокачественное новообразование на областном уровне выполняется первичный диагностический комплекс районного уровня, если он не был выполнен, а также дополнительно (в зависимости от диагностических возможностей областной детской больницы) выполняются следующие исследования:

- костномозговая пункция с иммунофенотипированием клеток (бластов) костного мозга;

- иммуноцитохимическое/гистохимическое исследование злокачественных клеток;

- вирусологическое исследование (ВИЧ, маркеры вирусных гепатитов);

- ликворограмма с оценкой морфологии клеток;

- трепанобиопсия;

- при подозрении на поражение органов грудной клетки и органов брюшной полости - компьютерная томография;

- при подозрении на поражение спинного мозга и его оболочек - МРТ-исследование;

- ФГДС;

- консультации узких специалистов (по показаниям).

При получении данных, свидетельствующих о злокачественном новообразовании, дети направляются на лечение в ГУ "РНПЦДОГ".

Дети с подозрением на опухоль головного мозга (по данным КТ или МРТ) направляются в детский нейрохирургический центр по согласованию с главным внештатным детским нейрохирургом Министерства здравоохранения или заведующим детским нейрохирургическим отделением.

Дети с подозрением на рак щитовидной железы направляются в Республиканский центр опухолей щитовидной железы.

При установлении диагноза лейкоза или лимфомы дети, проживающие в Могилевской и Гомельской областях, проходят лечение в специализированных отделениях по месту жительства, при необходимости проведения высокотехнологичных видов диагностики и лечения, включая трансплантацию костного мозга, эти дети направляются в ГУ "РНПЦДОГ".

При спорной трактовке данных полученных клинико-лабораторных исследований, необходимости дифференциальной диагностики пациент консультируется с привлечением профессорско-преподавательского состава профильных кафедр медицинских университетов (вузов), главных специалистов Министерства здравоохранения Республики Беларусь, УЗО, комитета по здравоохранению, областных детских онкологов.

2. Консультативно-диагностическая помощь детям с подозрением на злокачественное новообразование осуществляется в рабочие дни с 08.00 до 16.00 на базе консультативно-поликлинического отделения ГУ "РНПЦДОГ", экстренная консультативная помощь (в вечернее, ночное время, выходные и праздничные дни) осуществляется дежурными врачами ГУ "РНПЦДОГ".

3. Для консультации (госпитализации) в ГУ "РНПЦДОГ" больные должны при себе иметь:

1) свидетельство о рождении, паспорт (свой или одного из родителей). При сопровождении ребенка третьим лицом необходимо письменное заявление родителей, заверенное нотариусом, о возможности принятия решений, касающихся медицинского вмешательства у данного ребенка;

2) направление с указанием диагноза основного и сопутствующих заболеваний, цели направления (консультация, дообследование, госпитализация для подбора дозы и др.);

3) выписку из амбулаторной карты или истории болезни с указанием всех проведенных ранее клинико-лабораторных обследований и лечебных мероприятий (с указанием препаратов, длительности и дозы назначения, динамики состояния);

4) справку об отсутствии контакта с инфекционными больными;

5) сведения о проведенных профилактических прививках;

6) рентгенологические снимки и их описание (если таковые имеются);

7) описание КТ/ЯМР и магнитный носитель (если таковые имеются);

8) микропрепараты выполненных исследований опухолевого материала (если таковые имеются).

Микропрепараты должны представляться полностью, а не выборочно. В случае если микропрепараты не сохранились, направляются парафиновые блоки и сырой (фиксированный) архивный материал с обязательным указанием локализации удаленного образования, его размеров, формы, консистенции.

Микропрепараты должны быть пронумерованы, подписаны, направление на морфологическое исследование заполняется врачом по установленной форме;

9) мазки с исследованием костного мозга (если таковые имеются);

10) для оперированных больных прилагается протокол операции.

4. Результаты консультации (лечения) оформляются консультативным заключением (эпикризом) с данными о проведенных обследованиях (лечении) и рекомендациями по дальнейшему лечению, диспансерному наблюдению, и выдаются на руки родителям (другим законным представителям ребенка), и направляются в организацию по месту проживания и обслуживания ребенка.

5. Диспансерное наблюдение детей со злокачественными и доброкачественными новообразованиями проводится в ГУ "РНПЦДОГ", в организациях здравоохранения, где имеются детские специализированные онкологические отделения и врачи-онкологи, оказывающие помощь детскому населению.

6. В ГУ "РНПЦДОГ" ежемесячно проводится анализ причин позднего выявления злокачественных новообразований у детей, дефектов направления пациентов с последующим ежеквартальным информированием управлений здравоохранения облисполкомов (комитета по здравоохранению г. Минска) и главного педиатра Министерства здравоохранения.

Примечание 2

Приложение 1

к приказу Министерства

здравоохранения

Республики Беларусь

28.12.2009 N 1201

ИНСТРУКЦИЯ

О ПОРЯДКЕ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ПЕРВИЧНЫМИ ИММУНОДЕФИЦИТАМИ НА РЕСПУБЛИКАНСКОМ УРОВНЕ

1. Республиканским уровнем оказания медицинской помощи детям до 18 лет с первичными иммунодефицитами (далее - ПИД) является Государственное учреждение "Республиканский научно-практический центр детской онкологии и гематологии" (далее - ГУ "РНПЦДОГ" [<1>](consultantplus://offline/ref=12A1A33D9AB46EBA0F930AA82CA4613F05C54016307279BBE460C460520359C81C1AC46D3550CEE8C18FBA7F35C0bAL)).

--------------------------------

<1> С 04.11.2001 ГУ "РНПЦДОГ" переименовано в ГУ "Республиканский научно-практический центр детской онкологии, гематологии и иммунологии".

2. Основными целями выделения республиканского уровня являются оптимизация ранней диагностики первичных иммунодефицитов, создание республиканского регистра пациентов с ПИД и системы диспансерного наблюдения за пациентами с ПИД, а также контроль качества лечения.

3. Контроль за организацией работы ГУ "РНПЦДОГ" по оказанию медицинской помощи пациентам с ПИД осуществляется отделом медицинской помощи матерям, детям Министерства здравоохранения Республики Беларусь.

4. ГУ "РНПЦДОГ" как республиканским уровнем медицинской помощи детям с первичными иммунодефицитами выполняются следующие мероприятия.

Осуществление консультативно-диагностической и лечебной помощи пациентам в возрасте до 18 лет с ПИД в плановом и экстренном порядке.

Совершенствование методов профилактики, диагностики и лечения ПИД на основе современных медицинских технологий.

Координация деятельности амбулаторных и стационарных организаций здравоохранения в обследовании и лечении больных ПИД.

Создание и поддержка республиканского регистра пациентов с ПИД.

Создание банка данных медицинской информации по профильным вопросам, перспективное прогнозирование заболеваемости населения первичными иммунодефицитами.

Внедрение в практику работы современных методов и средств диагностики ПИД, эффективных программ лечения, новых медицинских технологий и внедрение их в практику работы.

Осуществление профилактических мероприятий и своевременное лечение осложнений, возникших в процессе лечения детей с ПИД.

Выработка преемственности в лечении пациентов с ПИД в амбулаторных и стационарных условиях.

Организация работы школы для пациентов с ПИД.

Организация и проведение мероприятий (научно-практических семинаров, выставок и конференций), направленных на повышение квалификации медицинского персонала по вопросам ранней диагностики и лечения ПИД у детей.

Методическое руководство организациями здравоохранения по совершенствованию медицинской помощи больным детям ПИД. Распространение информации о новых методах диагностики и лечения больных ПИД.

Участие в координации научных исследований и разработок в Республике Беларусь по проблемам ПИД.

Разработка критериев контроля качества диагностики и лечения больных детей первичными иммунодефицитами.

Разработка компьютерной программы "ImState", обучение специалистов организаций здравоохранения республиканского, областного, городского и районного уровня по внедрению и сопровождению компьютерной программы "ImState", разработка и внедрение механизмов обмена информацией о пациентах с ПИД.

Разработка рекомендаций по рациональному использованию медицинской аппаратуры и оборудования, необходимых для диагностики первичных иммунодефицитов.

Функции республиканского уровня оказания медицинской помощи детям с первичными иммунодефицитами.

Оказание консультативной, плановой и экстренной лечебно-диагностической медицинской помощи пациентам с ПИД в возрасте до 18 лет.

Проведение в установленном порядке клинических испытаний лекарственных средств, медицинского оборудования и реагентов для внедрения в практику работы профильной службы.

Разработка и внесение на рассмотрение в Министерство здравоохранения Республики Беларусь практических предложений и рекомендаций по внедрению в практику работы профильной службы современных методов диагностики и протоколов лечения ПИД у детей, рациональному использованию материально-технических ресурсов, совершенствованию работы службы.

Внесение в установленном порядке предложения по закупке медицинского оборудования и лекарственных средств, включая иммуноглобулины для внутривенного введения для организаций здравоохранения Республики Беларусь.

Проведение повышения квалификации врачей по вопросам диагностики, лечения и реабилитации детей с ПИД путем организации тематических конференций, тематических школ, проведения обучения специалистов на рабочих местах на базе ГУ "РНПЦДОГ" с выдачей соответствующих сертификатов.

Проведение научной работы по проблемам ПИД, организации и проведении научно-практических конференций, семинаров, выставок.

Проведение санитарно-просветительской работы среди населения, пропаганда, в том числе через средства массовой информации, принципов здорового образа жизни, рационального питания.

Участие в установленном порядке в международном сотрудничестве по актуальным проблемам ПИД.

Приложение 2

к приказу Министерства

здравоохранения

Республики Беларусь

28.12.2009 N 1201

ИНСТРУКЦИЯ

О ПОРЯДКЕ НАПРАВЛЕНИЯ БОЛЬНЫХ С ПОДОЗРЕНИЕМ НА ПЕРВИЧНЫЙ ИММУНОДЕФИЦИТ ДЛЯ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ В АМБУЛАТОРНЫХ И СТАЦИОНАРНЫХ УСЛОВИЯХ НА ОБЛАСТНОМ И РЕСПУБЛИКАНСКОМ УРОВНЯХ

1. Дети с подозрением на первичный иммунодефицит (далее - ПИД) к врачу-иммунологу направляются врачами-педиатрами или врачами общей практики при наличии двух и более признаков, перечисленных ниже:

1.1. наличие в семье больных ПИД;

1.2. наличие в семейном анамнезе смерти ребенка раннего возраста с клиникой инфекционного процесса;

1.3. частые заболевания верхних дыхательных путей (дошкольники 8 и более раз в течение года, школьники - 5 - 6 раз в течение года);

1.4. отсутствие эффекта или минимальный эффект от длительной антибактериальной терапии (в течение двух и более месяцев);

1.5. рецидивирующие тяжелые гнойные или грибковые поражения кожи или внутренних органов;

1.6. гнойное воспаление придаточных пазух носа или отиты 2 и более раз в течение года;

1.7. пневмония (подтвержденная рентгенологически) 2 и более раз в течение года;

1.8. рецидивирующий кандидоз (молочница) или афтозный стоматит в возрасте старше 1 года;

1.9. более двух тяжелых инфекционных процессов в анамнезе (сепсис, остеомиелит, менингит, затяжной омфалит, туберкулез);

1.10. отставание ребенка в возрасте до 1 года в весе и росте;

1.11. упорная, плохо отвечающая на лечение и рецидивирующая диарея;

1.12. наличие атаксии и телеангиэктазии;

1.13. атопический дерматит, распространенный, тяжелое непрерывно рецидивирующее течение;

1.14. рецидивирующие отеки подкожной клетчатки и слизистых оболочек неинфекционной этиологии.

2. Консультация детей с подозрением на ПИД осуществляется на областном (городском) уровне врачами-иммунологами, оказывающими медицинскую помощь детям до 18 лет, в организации здравоохранения и в порядке, установленном приказом управления здравоохранения облисполкома (комитета по здравоохранению Мингорисполкома).

3. Для консультации у врача-иммунолога на областном (городском) уровне врачом-педиатром (врачом общей практики) в установленном порядке выдаются:

- направление врача-педиатра или врача общей практики;

- выписка из истории развития ребенка.

4. Врачи-иммунологи областных центров и г. Минска проводят консультацию пациента и обследование (с учетом возможностей региона), включающее определение следующих иммунологических показателей:

- содержание иммуноглобулинов в сыворотке периферической крови (иммуноглобулины классов G, M, A и E);

- содержание субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии (Т-лимфоциты - CD3+, В-лимфоциты - CD19+, Т-хелнеры - CD4+, цитотоксические Т-лимфоциты - CD8+, естественные киллеры - CD16+56+) (для пациентов Минской области данный вид исследований проводится в ГУ "РНПЦДОГ");

- функциональная активность фагоцитирующих клеток (ИСТ-тест, фагоцитоз с частицами латекса и бактерий);

- функциональная активность системы комплемента (гемолитическая активность по классическому пути - CН50);

- протеинограмма с оценкой гамма-фракции белков.

5. Направление на консультацию детей с подозрением на первичный иммунодефицит в ГУ "РНПЦДОГ" осуществляется врачами-иммунологами при наличии следующих изменений в иммунограмме, в случае их отсутствия - по согласованию с администрацией ГУ "РНПЦДОГ":

5.1. снижение уровня иммуноглобулинов классов G, M и A более чем в 2 раза от возрастной нормы; снижение или полное отсутствие гамма-фракции белков в протеинограмме;

5.2. повышение уровня иммуноглобулина М более чем в 2 раза от возрастной нормы;

5.3. повышение содержания иммуноглобулина Е более 1000 МЕ/мл;

5.4. понижение (более чем в 2 раза) или отсутствие Т-лимфоцитов и их субпопуляций, B-лимфоцитов, естественных киллеров;

5.5. снижение или полное отсутствие функциональной активности фагоцитирующих клеток;

5.6. снижение или полное отсутствие активности системы комплемента.

6. Окончательный диагноз первичного иммунодефицита устанавливается после консультации и обследования в ГУ "РНПЦДОГ".

7. Дети с подозрением на первичный иммунодефицит поступают на консультацию в ГУ "РНПЦДОГ" по предварительной записи по телефону (017)265-40-85, (017)265-25-18.

8. Для консультации в ГУ "РНПЦДОГ" пациенту в установленном порядке:

- врачом-иммунологом выдается направление с результатами иммунологического обследования;

- врачом-педиатром (врачом общей практики) по месту проживания (пребывания ребенка) выдается выписка из истории развития ребенка;

- при направлении законные представители ребенка информируются о необходимости иметь при себе свидетельство о рождении (паспорт) ребенка и паспорт одного из законных представителей.

9. Диагностика и лечение детей с ПИД на базе ГУ "РНПЦДОГ" проводится согласно утвержденным клиническим протоколам диагностики и лечения.

10. Дети с подтвержденным первичным иммунодефицитом, не нуждающиеся в госпитализации в ГУ "РНПЦДОГ", находятся под диспансерным наблюдением врача-иммунолога по месту проживания (пребывания).

11. По достижении 18-летнего возраста пациенты с подтвержденным первичным иммунодефицитом переводятся на диспансерное наблюдение в Государственное учреждение "Республиканский научно-практический центр радиационной медицины и экологии человека".

12. На всех этапах оказания медицинской помощи ребенку с подозрением на ПИД обеспечивается компьютерное сопровождение программой "ImState":

- на первичном уровне по месту проживания (пребывания) ребенка используется программное обеспечение "ImState" "Для педиатра";

- на уровне областного (городского) врача-иммунолога используется программное обеспечение "ImState" "Для областного иммунолога";

- на уровне ГУ "РНПЦДОГ" - программное обеспечение "ImState" "Для республиканского иммунолога".

13. Передача сведений, заполняемых в программном обеспечении "ImState", на вышестоящий уровень осуществляется при направлении ребенка с использованием электронной почты или бумажного носителя по форме, определенной данной программой.