MedikCase
Система самостоятельной подготовки к аккредитации

ТОЛЬКО ДЛЯ ЛИЧНОГО ИСПОЛЬЗОВАНИЯ

Детская онкология-гематология

Высшее образование | DOCX · PDF | Задач: 2 | Вопросов: 24

Сформировано: 21.11.2026, 07:28 МСК

ВАЖНАЯ ИНФОРМАЦИЯ ПЕРЕД НАЧАЛОМ

1 **Материалы предназначены для одного покупателя**

Используйте файлы только для личной подготовки. Не передавайте их третьим лицам, не публикуйте, не размещайте в открытом доступе и не перепродавайте полностью или частично.

2 **Источник материалов - ФМЗА**

Вопросы и ситуационные задачи получены только из опубликованных материалов Методического центра аккредитации специалистов.

Официальный сайт fmza.ru ›

3 **Ответы можно проверить самостоятельно**

Используйте комплект при прохождении репетиционного экзамена и убедитесь, что выбранные ответы совпадают с результатом официальной системы.

Открыть репетиционный экзамен ›

4 **Состав материалов может обновляться**

ФМЗА может изменять формулировки, порядок и состав заданий. Перед подготовкой используйте актуальную версию комплекта и сверяйтесь с официальным источником.

Важно: MedikCase систематизирует материалы ФМЗА для самостоятельной подготовки, не изменяя смысл вопросов и ответов. Актуальность комплекта можно проверить в официальном репетиционном экзамене.

Сайт, обновления и поддержка

- **medikcase.ru**
- Telegram: @medikcase
- **support@medikcase.ru**

Сайт | Telegram

Содержание

Нажмите на задачу, чтобы перейти к ней. Справа указана страница.

0001	Мальчик, возраст – 2 месяца, поступил в гематологическое отделение.	3
0002	Девочка 15 лет госпитализирована в хирургический стационар.	13

Ситуационная задача 0001

12 вопросов · Детская онкология-гематология · Высшее образование

1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

1.1. Ситуация

Мальчик, возраст – 2 месяца, поступил в гематологическое отделение.

1.2. Жалобы

на

- кишечные колики,
- увеличение шейных лимфоузлов.

1.3. Анамнез заболевания

Неделю назад заметили увеличение шейных лимфоузлов. По месту жительства в гемограмме выявлен лейкоцитоз до 200 тыс/мкл, бластные клетки.

1.4. Анамнез жизни

- Ребенок от 1 беременности, 1 родов. Течение беременности на фоне сахарного диабета 1 типа. Роды естественные, срочные. Вес при рождении – 3890 г. Рост – 56 см. БЦЖ и гепатит В – вакцинирован в род.доме. Естественное вскармливание до настоящего момента.
- Перенесенные инфекции: отсутствуют.

1.5. Объективный статус

Рост – 59 см, вес – 5,61 кг. ЧСС – 124/мин, ЧД – 31/мин, SpO_2 – 99%, АД – 101/45, t – 36,3ºС.

Состояние тяжелое по заболеванию. Афебрилен. Самочувствие существенно не нарушено. Положение естественное. Телосложение нормостеническое. Кожные покровы бледные, чистые от сыпи, геморрагического синдрома нет. Слизистые оболочки розовые, чистые. Костно-мышечная система без видимых пороков и деформаций. Большой родничок выполнен, не напряжен. Пальпируются шейные л/у 15мм в диаметре, плотные, б/б. Тоны сердца ясные, ритмичные, небольшая тахикардия, гемодинамика удовлетворительная. Носовое дыхание свободное. Аускультативно в легких дыхание пуэрильное, равномерно проводится во все отделы. Хрипов и одышки нет. Аппетит снижен, сосет вяло, мало, не срыгивает. Живот обычной формы и размеров, при пальпации мягкий, б/б. Селезёнка +3 см, печень +2 см. Мочеиспускание не нарушено, диурез недостаточный.

1. План обследования

Вопрос 1

С диагностической целью необходимо назначить

1. **общий анализ крови с лейкоцитарной формулой**
2. электрокардиографию
3. **иммунофенотипирование клеток костного мозга**
4. **цитологическое и цитохимическое исследование мазков костного мозга**
5. биопсию лимфоузла
6. нейросонографию с оценкой мозгового кровотока

Правильные ответы:
1 - общий анализ крови с лейкоцитарной формулой
3 - иммунофенотипирование клеток костного мозга
4 - цитологическое и цитохимическое исследование мазков костного мозга

ОБОСНОВАНИЕ

Общий клинический (развернутый) анализ крови с обязательным цитологическим исследованием мазков рекомендуется у всех пациентов при подозрении на острый лейкоз. ОАК на первых этапах диагностики нужен для определения направлений диагностического поиска. Кроме того, данные ОАК позволяют судить о выраженности тромбоцитопении и анемии и необходимости проведения заместительной терапии компонентами крови. Общее количество лейкоцитов и наличие бластных клеток в периферической крови необходимо для последующего стадирования, определения группы риска и назначения адекватной терапии.

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

При подозрении на острый лейкоз верификация диагноза проводится с помощью цитологического и цитохимического исследования мазков костного мозга, многоцветной проточной цитометрии клеток костного мозга, цитогенетического и молекулярно-генетического анализа опухолевых клеток.

Мультипараметрическая проточная цитометрия, проводимая, с целью точного определения иммунофенотипа лейкемического клона позволяет провести дифференциальную диагностику с ОМЛ и MPAL, является очень важным и обязательным методом для диагностики различных вариантов ОЛЛ, для стратификации на группы риска и для последующего определения минимальной остаточной болезни (МОБ).

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

При подозрении на острый лейкоз верификация диагноза проводится с помощью цитологического и цитохимического исследования мазков костного мозга, многоцветной проточной цитометрии клеток костного мозга, цитогенетического и молекулярно-генетического анализа опухолевых клеток.

Диагноз ОЛЛ ставится на основании обнаружения в пунктате костного мозга более 25% лейкемических клеток, для которых морфологически и цитохимически доказан один из вариантов лимфоидной дифференцировки.

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

3. Результаты обследования

3.1. Общий анализ крови с лейкоцитарной формулой

Hb – 96 г/л, эритроциты – $3{,}2\times10^{12}$/л, лейкоциты – 250×10^{9}/л, тромбоциты – 185×10^{9}/л; лейкоцитарная формула: лимф – 4%, мон – 1%, бластные клетки – 95%.

3.2. Цитологическое и цитохимическое исследование мазков костного мозга

Оба пунктата нормоклеточные, тотально инфильтрованы анаплазированными бластными клетками, имеющими морфологические черты лимфоидной линии дифференцировки. +
Все ростки костномозгового кроветворения угнетены.

РЕЗУЛЬТАТЫ ЦИТОХИМИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ

Реакция на миелопероксидазу отрицательная в бластных клетках. +
Реакция на липиды (с суданом черным Б) отрицательная в бластных клетках. +
Реакция на гликоген (PAS-реакция) положительная в 4% бластных клеток в виде гранул. +
Реакция на неспецифическую альфа-нафтилацетат эстеразу не чувствительна к действию NaF.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Острый лимфобластный лейкоз, L1-L2-вариант.

3.3. Иммунофенотипирование клеток костного мозга

Методы: лизис, прямая мембранная 6-тицветная иммунофлюоресценция, проточная цитофлюориметрия.

Регион: бластный (87,0%), выделен на основании экспрессии CD45 и бокового светорассеяния.

Мембранный антиген	% позитивных клеток	Нормальная экспрессия
CD2	0	Т, НК
CD3	0	Т
CD7	13.0	Т, НК
CD10	15.0	В, гранулоциты
CD19	100.0	В
CD20	1.0	В
CD11c	0	Гранулоциты, моноциты, РК, Т, В
CD13	13.0	Гранулоциты, моноциты
CD14	0	Моноциты, гранулоциты
CD15	0	Гранулоциты, моноциты
CD33	0	Гранулоциты, моноциты
CD34	92.0	Гемопоэтические предшественники
CD38	100.0	Субпоп. В, гемопоэт. предш. плазм. кл., активир. Т, тимоциты
CD45	100.0	Общий лейкоцитарный

Мембранный антиген	% позитивных клеток	Нормальная экспрессия
CD56	0	НК, Т
CD64	0	Моноциты, гранулоциты
CD117	0	Гемопоэтические предшественники
NG2	76.0	Субкласс глиальных клеток, бластные клетки при ОЛ с перестройками гена MLI
IgM	0	В
kappa	0	В
lambda	0	В
Цитоплазматический антиген	% позитивных клеток	Нормальная экспрессия
CD3	0	Т
MPO	0	Миелоидные предшественники
CD79a	74.0	В
CD22	3.0	В
IgM	0	В
Ki67	2.0	MIB-I

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: иммунофенотип бластной популяции соответствует острому лимфобластному лейкозу, B-I вариант с коэкспрессией NG2.

3.5. Биопсия лимфоузла

Микроскопическое описание:

Материал представлен фрагментированной бесструктурной тканью, которая тотально инфильтрирована мелкими клетками с круглыми, гиперхромными ядрами, ядрышки в которых не определяются.

Заключение: лимфобластная лимфома.

Вопрос 2

Наиболее предпочтительным для костномозговой пункции местом у этого пациента является

1. грудина
2. подвздошный гребень
3. остистый отросток позвонка
4. **бугристость большеберцовой кости**

Правильный ответ:
4 - бугристость большеберцовой кости

ОБОСНОВАНИЕ

У детей младше года для проведения костномозговых пункций используются бугристость большеберцовой кости и пяточная кость.

Педиатрия / под ред. А. А. Баранова - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 768 с. - ISBN 978-5-9704-2787-3 (1)

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

Вопрос 3

Для уточнения диагноза необходимо провести

1. сцинтиграфию костей
2. УЗИ тазобедренных суставов
3. УЗИ вен шеи (с допплерографией)
4. **цитогенетическое и молекулярно-генетическое исследование бластных клеток**
5. **исследование спинномозговой жидкости**
6. ДЭБ-тест

Правильные ответы:
4 - цитогенетическое и молекулярно-генетическое исследование бластных клеток
5 - исследование спинномозговой жидкости

ОБОСНОВАНИЕ

Цитогенетическое и молекулярно-генетическое исследование бластных клеток рекомендуется у всех пациентов с ОЛЛ.

Цитогенетическое исследование лейкемических клеток должно обязательно включать в себя кариотипирование, исследование методом флуоресцентной _in__ __situ_ гибридизации (FISH) и ОТ-ПЦР для выявления всего спектра характерных перестроек.

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

Исследование ликвора обязательно для подтверждения/исключения диагноза поражения ЦНС (нейролейкемии), что необходимо для точного определения группы риска и назначения адекватной терапии.

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

6. Результаты обследования

6.1. Исследование спинномозговой жидкости

Бесцветный, прозрачный, белок- 0,033%, эритр. – abs; цитоз: 1/мкл: Цитопрепарат: нейтроф. – 1; лимф – 1, бластные клетки – 5.

6.2. Цитогенетическое и молекулярно-генетическое исследование бластных клеток

Кариотип: 46,XY,t(4; 11)(q21; q23)[7]

Заключение: При стандартном кариотипировании обнаружена t(4; 11)(q21; q23). При исследовании методом FISH t(4; 11) подтверждена. 42.3

6.4. Сцинтиграфия костей

Выраженное диффузно-повышенное накопление РФП в костях скелета.

6.6. ДЭБ-тест

Отрицательный.

2. Диагноз

Вопрос 4

Предполагаемый основной диагноз

1. Острый билинейный лейкоз
2. Острый бифенотипический лейкоз
3. **Острый лимфобластный лейкоз**
4. Лимфобластная лимфома

Правильный ответ:
3 - Острый лимфобластный лейкоз

ОБОСНОВАНИЕ

На основании данных обследования (в миелограмме 95% анаплазированных бластных клеток по морфологическим и цитохимическим характеристикам соответствующих опухолевым лимфобластам (L1-L2); при иммунофенотипировании выявлена популяция опухолевых клеток с иммунофенотипом BI; по данным молекулярно-гентического исследования выявлена t(4; 11)(q21; q23)) пациенту поставлен диагноз: Острый лимфобластный лейкоз, BI-вариант, t(4; 11), 1 острый период.

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

8. Диагноз

8.1. Острый лимфобластный лейкоз

8.2. Лимфобластная лимфома

Вопрос 5

Статус ЦНС в этом случае расценивается как

1. ЦНС 3
2. **ЦНС 2**
3. ЦНС 1
4. ЦНС 0

Правильный ответ:
2 - ЦНС 2

ОБОСНОВАНИЕ

В результате анализа ликвора возможны следующие варианты:

- ЦНС1 – пункция не травматичная (<10 эритроцитов/мкл), <10 лейкоцитов/мкл, отсутствие лейкемических клеток;

- ЦНС2 – пункция не травматична (<10 эритроцитов/мкл), <10 лейкоцитов/мкл, возможно наличие лейкемических клеток;
- ЦНС3 – пункция не травматична, ≥10 лейкоцитов/мкл, наличие лейкемических клеток после цитоцентрифугирования.

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

3. Лечение

Вопрос 6

Терапия ОЛЛ начинается с фазы

1. лучевой терапии
2. консолидации
3. **индукции**
4. поддерживающей терапии

Правильный ответ:
3 - индукции

ОБОСНОВАНИЕ

Современное лечение ОЛЛ состоит из нескольких основных фаз: индукция ремиссии с помощью 4 и более агентов, вводимых в течение 4-6 недель, мультиагентная консолидация («закрепление») ремиссии и поддерживающая терапия, как правило, антиметаболитами в течение 2-3 лет. Краниальное облучение проводится отдельным категориям больных после фазы консолидации, перед началом поддерживающей терапии.

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

Вопрос 7

Расчет дозы химиопрепаратов у данного ребенка будет проводиться на

1. **площадь поверхности тела в $м^2$**
2. возраст в месяцах
3. возраст в годах
4. вес пациента в кг

Правильный ответ:
1 - площадь поверхности тела в $м^2$

ОБОСНОВАНИЕ

Расчет химиотерапии у детей проводится на площадь поверхности тела в $м^2$.

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

Вопрос 8

Данному пациенту будет вводиться _____ от расчетной дозы химиопрепаратов

1. **$^{2}/_{3}$**
2. 150%
3. 100%
4. $^{1}/_{2}$

Правильный ответ:
1 - $^{2}/_{3}$

ОБОСНОВАНИЕ

У детей младше 1 года доза химиопрепаратов пересчитывается следующим образом:

За основу берется расчетная доза на 1 м^2 поверхности тела. У детей младше 6 месяцев используется $^{2}/_{3}$ расчетной дозы; старше 6 месяцев – ¾ от расчетной дозы

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г.

Вопрос 9

Перерасчет площади поверхности тела при лечении ОЛЛ необходимо проводить

1. **перед началом каждого терапевтического элемента**
2. один раз – перед началом терапии
3. еженедельно
4. 1 раз в месяц

Правильный ответ:
1 - перед началом каждого терапевтического элемента

ОБОСНОВАНИЕ

Площадь поверхности тела для расчета доз лекарственных препаратов пересчитывается заново перед началом каждой фазы терапии.

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

Вопрос 10

Терапию глюкокортикостероидами необходимо начать с

1. $^{1}/_{2}$ от суточной дозы
2. полной суточной дозы
3. $^{1}/_{3}$ от суточной дозы
4. **$^{1}/_{10}$ – $^{1}/_{8}$ от суточной дозы**

Правильный ответ:
4 - $^{1}/_{10}$ – $^{1}/_{8}$ от суточной дозы

ОБОСНОВАНИЕ

При наличии большой массы лейкемических клеток (в данном случае лейкоциты в ОАК – 250×10^9/л) первая доза глюкокортикостероидов для профилактики синдрома острого лизиса опухоли (СОЛ) должна составлять $^1/_{10}$ – $^1/_8$ от суточной дозы.

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г.

4. Вариатив

Вопрос 11

Каждые 12 часов в первые дни терапии необходимо контролировать

1. общий анализ мочи
2. **основные биохимические показатели – мочевину, креатинин, электролиты**
3. показатели ЭКГ
4. показатели коагулограммы

Правильный ответ:
2 - основные биохимические показатели – мочевину, креатинин, электролиты

ОБОСНОВАНИЕ

В первые дни терапии (когда имеется большая масса опухоли), во избежание осложнений (развития синдрома лизиса опухоли), необходимо проводить тщательный контроль общего состояния пациента, динамики уровня лейкоцитов, диуреза каждые 6 ч., мочевины, креатинина и электролитов – каждые 12 ч с возможной коррекцией терапии.

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

Вопрос 12

В первые дни терапии во избежание повреждения почек продуктами распада клеток необходимо поддерживать pH мочи

1. щелочным
2. кислым
3. нейтральным или слабокислым
4. **нейтральным или слабощелочным**

Правильный ответ:
4 - нейтральным или слабощелочным

ОБОСНОВАНИЕ

Учитывая более низкую растворимость мочевой кислоты в кислой среде, необходимо обеспечить поддержание нейтрального или слабощелочного pH мочи. Но щелочная среда, напротив, благоприятствует выпадению в осадок фосфата кальция. Кроме того, при pH>7,5 может кристаллизоваться гипоксантин. Следовательно, перезащелачивание мочи тоже может благоприятствовать выпадению продуктов клеточного распада.

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

Ситуационная задача 0002

12 вопросов · Детская онкология-гематология · Высшее образование

1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

1.1. Ситуация

Девочка 15 лет госпитализирована в хирургический стационар.

1.2. Жалобы

на боли по задней поверхности левого бедра, иррадиирующие в голень.

1.3. Анамнез заболевания

Три месяца назад появились боли в задне-латеральной поверхности левого бедра, иррадиирующие в верхнюю треть голени. По месту жительства выполнена рентгенография костей таза и нижних конечностей - без патологии, по данным МРТ протрузия L-4. Получила курс физиотерапии, лечебной физкультуры и массажа с кратковременным положительным эффектом. Месяц назад отмечено усиление болевого синдрома, получила курс НПВС без эффекта.

1.4. Анамнез жизни

- Ребенок от 1-й беременности, протекавшей без осложнений. От 1-х самостоятельных срочных родов. Вес при рождении 3540 г, длина тела 53 см. Ранее развитие по возрасту. На диспансерном учете не состоит. Травмы и операции отрицает. Вакцинирована по национальному календарю.
- Перенесла: ОРВИ, ветряную оспу.

1.5. Объективный статус

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

1. План обследования

Вопрос 1

К необходимым в данной ситуации лабораторным методам исследования относятся

1. бактериологический посев кала
2. коагулограмма
3. исследование уровней АФП и НСЕ в крови
4. **общий анализ крови развернутый**
5. **биохимический анализ крови**

Правильные ответы:
4 - общий анализ крови развернутый
5 - биохимический анализ крови

ОБОСНОВАНИЕ

Всем пациентам с подозрением на ЗНО кости или установленным диагнозом ЗНО кости при первичном приеме, а также при каждом приеме у врача-детского онколога, перед каждым последующим курсом химиотерапии, при оценке ответа на проведенную терапию в процессе лечения и в динамическом наблюдении рекомендуется для уточнения состояния пациента, планирования терапевтической тактики и определения необходимости ее модификации, а также для определения потребности в сопутствующей и сопроводительной терапии выполнение следующих лабораторных исследований: общий (клинический) анализ крови развернутый;

При остеосаркоме могут наблюдаться в клиническом анализе крови лейкоцитоз, повышение СОЭ.

Клинические рекомендации Минздрава России. Злокачественные новообразования костей и суставных хрящей: остеосаркома, саркома Юинга, 2024 г. (1)

Всем пациентам с подозрением на ЗНО кости или установленным диагнозом ЗНО кости при первичном приеме, а также при каждом приеме у врача-детского онколога, перед каждым последующим курсом химиотерапии, при оценке ответа на проведенную терапию в процессе лечения и в динамическом наблюдении рекомендуется для уточнения состояния пациента, планирования терапевтической тактики и определения необходимости ее модификации, а также для определения потребности в сопутствующей и сопроводительной терапии выполнение следующих лабораторных исследований: анализ крови биохимический общетерапевтический с включением следующих параметров: определение активности лактатдегидрогеназы в крови (ЛДГ), определение активности аланинаминорансферазы в крови (АЛТ), определение активности аспартатаминотрансферазы в крови (АСТ), исследование уровня общего билирубина в крови, определение активности щелочной фосфатазы в крови, исследование уровня общего белка в крови, исследование уровня альбумина в крови, исследование уровня креатинина в крови, исследование уровня мочевины в крови, исследование уровня мочевой кислоты в крови, исследование уровня калия в крови, исследование уровня натрия в крови, исследование уровня хлоридов в крови, исследование уровня кальция в крови (другие параметры биохимического анализа крови могут быть включены в исследование на усмотрение врача);

Клинические рекомендации Минздрава России. Злокачественные новообразования костей и суставных хрящей: остеосаркома, саркома Юинга, 2024 г. (1)

3. Результаты обследования

3.1. Общий анализ крови развернутый

Показатель	Результат	Единицы измерения	Норма
Лейкоциты (WBC)	13.24	10^9/л	[6.05-9.85]
Эритроциты (RBC)	4.68	10^12/л	[4.2-4.6]
Гемоглобин (HGB)	126	г/л	[115-138]
Гематокрит (HCT)	39.1	%	[35-45]
Средний объем эритроцита (MCV)	83.5	фл	[75-100]
Среднее содержание гемоглобина в эритроците (MCH)	29.1	пг	[25-33]
Средняя концентрация гемоглобина в эритроците (MCHC)	348	г/л	[322-370]
Тромбоциты (PLT)	183	10^9/л	[204-356]
Относительная ширина распределения эритроцитов по объему, стандартное отклонение (RDW-SD)	40.3	фл	[37-47]
Относительная ширина распределения эритроцитов по объему, коэффициент вариации (RDW-CV)	13.5	%	[11-16]
Относительная ширина распределения тромбоцитов по объему (PDW)	12.8	фл	[10-20]
Средний объем тромбоцита (MPV)	10.9	фл	[9-13]
Коэффициент больших тромбоцитов (P-LCR)	31.1	%	[13-43]
Тромбокрит (PCT)	0.21	%	[0.17-0.35]
Нейтрофилы, абсолютное количество (NEUT#)	10.79	10^9/л	[1.5-8.5]
Нейтрофилы, относительное содержание (NEUT%)	70.8	%	[35-55]
Лимфоциты, абсолютное количество (LYMPH#)	2.6	10^9/л	[1.5-7]
Лимфоциты,относительное содержание (LYMPH%)	17.1	%	[30-48]
Моноциты, абсолютное количество (MONO#)	1.66	10^9/л	[0.09-0.6]
Моноциты, относительное содержание (MONO%)	10.9	%	[4-8]
Эозинофилы, абсолютное количество (EO#)	0.19	10^9/л	[0.061-0.5]
Эозинофилы, относительное содержание (EO%)	1.2	%	[1-5]
Базофилы, абсолютное количество (BASO#)	0	10^9/л	[0-0.06]

Показатель	Результат	Единицы измерения	Норма
Базофилы, относительное содержание (BASO%)	0	%	[0-1]
СОЭ	39	мл/час	[0-15]

3.2. Биохимический анализ крови

Показатель	Результат	Единицы измерения	Норма
Аланинаминотрансфераза	15	Ед/л	[0-37]
Альбумин	54.4	г/л	[38-54]
Аспартатаминотрансфераза	13	Ед/л	[0-39]
Билирубин общий	8.1	мкмоль/л	[0-17]
Билирубин прямой	4.4	мкмоль/л	[0-3.4]
Глюкоза	3.3	ммоль/л	[3.33-5.55]
Калий	3.4	ммоль/л	[3.5-5.1]
Креатинин	52.6	мкмоль/л	[0-77]
Лактатдегидрогеназа	499	Ед/л	[0-279]
Мочевина	3.5	ммоль/л	[2.9-7.5]
Натрий	135	ммоль/л	[136-145]
С-реактивный белок	57.6	мг/л	[0-5]
Щелочная фосфатаза	590	Ед/л	[0-390]

Вопрос 2

К необходимым для постановки основного диагноза инструментальным методам исследования относится

1. **сцинтиграфия костей скелета**
2. **магнитно-резонансная томография (МРТ) пораженного участка со смежными суставами**
3. электрокардиография в покое
4. **компьютерная томография (КТ) пораженного отдела скелета**
5. **КТ органов грудной полости с в/в контрастированием**
6. УЗИ органов брюшной полости и мочевыделительной системы

Правильные ответы:
1 - сцинтиграфия костей скелета
2 - магнитно-резонансная томография (МРТ) пораженного участка со смежными суставами
4 - компьютерная томография (КТ) пораженного отдела скелета
5 - КТ органов грудной полости с в/в контрастированием

ОБОСНОВАНИЕ

Всем пациентам с подозрением на ЗНО кости или выявленным ЗНО кости при первичном обследовании, при оценке ответа на проведенную терапию в процессе лечения и в динамическом наблюдении, а также при подозрении на рецидив заболевания при отсутствии возможности выполнить ПЭТ/КТ, а в некоторых случаях и в дополнение к ПЭТ/КТ рекомендовано выполнение сцинтиграфии костей скелета с соединениями технеция (99mTc) в режиме все тело с дополнительным выполнением протокола однофотонной эмиссионной компьютерной томографии, совмещенной с компьютерной томографией костей всего тела (ОФЭКТ/КТ) при наличии одиночного или нескольких сомнительных очагов гиперфиксации по результатам планарных изображений.

Клинические рекомендации Минздрава России. Злокачественные новообразования костей и суставных хрящей: остеосаркома, саркома Юинга, 2024 г. (1)

Всем пациентам с подозрением на ЗНО кости или верифицированным ЗНО кости при первичном обследовании, при оценке ответа на проведенную терапию в процессе лечения и в динамическом наблюдении, а также при подозрении на рецидив заболевания рекомендовано выполнение магнитно-резонансной томографии (МРТ) пораженной области с контрастным усилением

Клинические рекомендации Минздрава России. Злокачественные новообразования костей и суставных хрящей: остеосаркома, саркома Юинга, 2024 г. (1)

Исследование КТ первичного очага может предоставить дополнительную информацию о характере образования (наличия кальцинации, периостита и деструкции кортикального слоя кости).

КТ и МРТ исследования не исключают и не заменяют друг друга. Для точной оценки костной патологии, оценки распространенности опухоли и постановки рентгенологического дифференциально-диагностического ряда оптимальным является комплексное обследование пациента с помощью сочетания МРТ и КТ исследований.

Исследование КТ является неотъемлемой частью предоперационного планирования, планирования реконструктивного оперативного вмешательства, при возможности его выполнения, а также изготовления индивидуального импланта.

Клинические рекомендации Минздрава России. Злокачественные новообразования костей и суставных хрящей: остеосаркома, саркома Юинга, 2024 г. (1)

Всем пациентам с подозрением на ЗНО кости или выявленным ЗНО кости при первичном обследовании, при оценке ответа на проведенную терапию в процессе лечения и в динамическом наблюдении, а также при подозрении на рецидив заболевания рекомендовано выполнение КТ органов грудной полости с внутривенным болюсным контрастированием для исключения метастатического поражения легких

Клинические рекомендации Минздрава России. Злокачественные новообразования костей и суставных хрящей: остеосаркома, саркома Юинга, 2024 г. (1)

5. Результаты обследования

5.1. Компьютерная томография (КТ) пораженного отдела скелета

КТ-признаки объемно-деструктивного процесса тела левой подвздошной кости с параоссальным мягкотканным компонентом в области подгрушевидного отверстия размером 58x77x54 мм.

5.2. Магнитно-резонансная томография (МРТ) пораженного участка со смежными суставами

Объемное образование тела левой подвздошной кости с массивным экстраоссальным компонентом с неоднородным накоплением контрастного препарата, примерными размерами по протяженности около 8,3 см и в аксиальной плоскости 6,0x6,8 см (объем 176 $см^3$). Объемное образование вероятно инфильтрирует малую и среднюю ягодичные мышцы слева и оттесняет левую грушевидную (слабо выраженный отек по краевым волокнам).

5.3. Сцинтиграфия костей скелета

Очаг гиперфиксации РФП в левой подвздошной кости (область первичного образования). Определяется асимметрия накопления РФП в проекции в/3 большеберцовых костей (слева больше, чем справа).

5.4. КТ органов грудной полости с в/в контрастированием

Очаговых и инфильтративных изменений в легких не выявлено.

5.6. Электрокардиография в покое

R-R min., сек: 0.63 R-R ср., сек: 0.65 R-R max., сек: 0.69ЧСС min., уд. в мин.: 87 ЧСС ср., уд. в мин.: 91 ЧСС max., уд. в мин.: 95 ЧСС max - ЧСС min: 8 PQ max. сек.,: 0.13

P, сек: 0.08

QRS, сек: 0.1

QT, сек: 0.36

QT norm, сек: 0.31

QTc, сек: 0.44

Заключение: нормальное положение ЭОС. Умеренная синусовая тахикардия с ЧСС 87-95 уд/мин. Неполная блокада правой ножки п. Гиса.

2. Диагноз

Вопрос 3

Предполагаемым основным диагнозом у данного пациента является

1. остеомиелит левой подвздошной кости
2. **саркома Юинга левой подвздошной кости**
3. лимфома мягких тканей области таза
4. мягкотканная саркома подвздошной области

Правильный ответ:
2 - саркома Юинга левой подвздошной кости

ОБОСНОВАНИЕ

Диагноз может быть предположен с учетом возраста пациента, клинической и рентгенологической картины.

Клиническая картина при злокачественных новообразованиях костей обусловлена анатомической локализацией первичного очага и его размерами, степенью инвазии и компрессии прилежащих органов и тканей, а также анатомической локализацией метастазов. В исключительно редких случаях, заболевание протекает бессимптомно и может являться случайной находкой при проведении диспансерного наблюдения или обследования по поводу другого заболевания.

Как правило, ведущим симптомом является боль в проекции объемного образования, к которой в динамике может присоединиться припухлость, нарушение движения в прилежащем суставе, если образование расположено в костях конечностей. В 10-15% случаев у пациентов встречается патологический перелом на уровне объемного образования.

Критерии установления диагноза/состояния: диагноз устанавливается на основании патогномоничных данных:

. анамнестические данные;
. физикальное обследование;
. лабораторные исследования;
. инструментальное обследование;
. гистологическое исследование;
. цитогенетическое исследование.

Клинические рекомендации Минздрава России. Злокачественные новообразования костей и суставных хрящей: остеосаркома, саркома Юинга, 2024 г. (1) (2)

3. Лечение

Вопрос 4

Тактикой дальнейшего ведения пациента при наличии у него саркомы Юинга будет проведение

1. полихимиотерапии и хирургического лечения
2. **полихимиотерапии, лучевой терапии, хирургического лечения**
3. лучевой терапии и полихимиотерапии
4. хирургического лечения и лучевой терапии

Правильный ответ:
2 - полихимиотерапии, лучевой терапии, хирургического лечения

ОБОСНОВАНИЕ

Всем пациентам с саркомой Юинга и другими недифференцированными мелкокруглоклеточными саркомами костей рекомендовано комплексное лечение, которое включает в себя неоадъювантную (предоперационную) полихимиотерапию, оперативное вмешательство и адъювантную (послеоперационную) ПХТ, а также лучевую терапию.

Клинические рекомендации Минздрава России. Злокачественные новообразования костей и суставных хрящей: остеосаркома, саркома Юинга, 2024 г. (1)

Вопрос 5

Для морфологического подтверждения диагноза данному ребенку необходимо провести

1. аспирационную биопсию костного мозга из четырех точек с цитологическим исследованием костного мозга
2. сцинтиграфию с ^{123}I- МЙБГ
3. люмбальную пункцию для цитологического исследования ликвора
4. **биопсию опухоли для определения её гистогенеза**

Правильный ответ:
4 - биопсию опухоли для определения её гистогенеза

ОБОСНОВАНИЕ

Всем пациентам с подозрением на ЗНО кости по результатам клинического осмотра и инструментальных методов исследования рекомендована биопсия кости (объемного образования) с последующим патолого-анатомическим исследованием биопсийного (операционного) материала костной ткани, в том числе с применением иммуногистохимических и, при необходимости, цитогенетических методов для верификации диагноза.

Клинические рекомендации Минздрава России. Злокачественные новообразования костей и суставных хрящей: остеосаркома, саркома Юинга, 2024 г. (1)

Вопрос 6

Стандартом при выполнении биопсии опухоли кости является

1. костное окно увеличивается в поперечном направлении
2. проведение биопсии под контролем УЗИ
3. проведение биопсии хирургом или травматологом под местной анестезией
4. **необходимость исключить работу инструментом за пределами биопсийного тракта**

Правильный ответ:
4 - необходимость исключить работу инструментом за пределами биопсийного тракта

ОБОСНОВАНИЕ

Стандарты выполнения биопсии:

Планирование места биопсии, по возможности, должно проводиться на междисциплинарном совещании при участии врача-онколога (детского онколога), врача-травматолога-ортопеда, врача-патологоанатома и врача-радиотерапевта или врача-радиолога. Это необходимо для выбора наиболее репрезентативного очага .

Биопсия должна выполняться в специализированном онкологическом стационаре, при возможности, в операционной, оснащенной С-дугой (ЭОП), под общей

анестезией. Допустимо проведение биопсии в региональном центре – областной больнице (медучреждение 2-го уровня) по согласованию с федеральным центром (локализация доступа, объем материала, вид биопсии), где в дальнейшем будет проводиться этап локального контроля – удаление опухоли.

При выполнении биопсии должен учитываться будущий операционный доступ (операция по удалению опухоли), на конечностях разрез должен быть продольный, при постановке дренажной системы типа Редон его точка выхода должна быть на одной линии с разрезом. По возможности, разрез должен быть не более 4-5 см.

Техника проведения должна быть максимально аккуратной и щадящей. Необходимо исключить работу инструментом за пределами биопсийного тракта, в целях предотвращения контаминации опухолевыми клетками окружающих тканей. Не допускать повреждения анатомических границ между компартментами.

Забор материала лучше делать скальпелем или сосудистыми ножницами, чтобы избежать его повреждения.

При необходимости забора костной ткани – выполняется остеотомия в виде овала или прямоугольника с закругленными краями. Форма квадрата, прямоугольника, круг – должны быть исключены. При необходимости увеличения костного окна, в целях сохранения опороспособности кости, окно увеличивается в продольном направлении, ни в коем случае не в поперечном.

Количество забранного материала должно быть достаточным для проведения всех видов гистологического исследования (при необходимости в операционную приглашается врач-патологоанатом для визуальной оценки материала), проведения цитогенетического исследования биопсийного (операционного) материала, для его консервации в био-банке, а также для архива и на случай необходимости пересмотра в референс-центрах .

При дифференциальном диагнозе с остеомиелитом необходимо дополнительно часть материала отправлять на бактериологическое исследование.

Как правило, биопсии проводят без наложения жгута, так как это может помешать проведению адекватного гемостаза. Если жгут все же используется, то его категорически нельзя накладывать на область, пораженную опухолью. Снимать его необходимо до ушивания раны, с целью проведения гемостаза

Клинические рекомендации Минздрава России. Злокачественные новообразования костей и суставных хрящей: остеосаркома, саркома Юинга, 2024 г. (1)

10. Дополнительная информация

Были получены результаты морфологического исследования после биопсии: опухоль представлена плотными полями мономорфных мелких клеток круглой или полигональной формы с округлыми, матовыми или матово-базофильными ядрами. В цитоплазме опухолевых клеток обнаружено обильное содержание гликогена. Наблюдаются участки некроза. Выявлены структуры, напоминающие «розетки» и «псевдорозетки». ИГХ: диффузная мембранная экспрессия CD99, диффузная ядерная экспрессия NKX2.2.

Вопрос 7

Для формирования полного диагноза необходимо провести

1. ПЦР ДНК циркулирующих опухолевых клеток опухоли в крови
2. МРТ всего тела
3. позитронно-эмиссионную томографию головного мозга с тирозином
4. **молекулярно-генетическое исследование опухоли**

Правильный ответ:
4 - молекулярно-генетическое исследование опухоли

ОБОСНОВАНИЕ

Всем пациентам с подозрением на саркому Юинга или другую недифференцированную мелкокруглоклеточную, высокодифференцированную центральную остесаркому, хондросаркому показано выполнение молекулярно-генетических исследований в зависимости от подозреваемого типа опухоли

Клинические рекомендации Минздрава России. Злокачественные новообразования костей и суставных хрящей: остеосаркома, саркома Юинга, 2024 г. (1)

12. Дополнительная информация

При молекулярно-генетическом исследовании обнаружена транслокация t(11; 22) (q24; q12) с образованием химерного гена EWSR1-FLI1.

4. Диагноз

Вопрос 8

Учитывая результаты исследования, окончательным диагнозом данного пациента является: Саркома Юинга левой подвздошной кости _____ стадия по классификации AJCC 8-го пересмотра

1. T2N0M0, IIB
2. **T3bN0M0, III**
3. T2aN1M0, IVB
4. T1N0M0, IB

Правильный ответ:
2 - T3bN0M0, III

ОБОСНОВАНИЕ

Стадирование первичных злокачественных опухолей костей осуществляется в соответствии с классификацией AJCC 8-го пересмотра, основанной на гистологическом типе опухоли и степени ее дифференцировки (G), размера и локализации первичного очага (T), наличия или отсутствия поражения регионарных лимфатических узлов (N) или отдаленного метастазирования (M)

T3: Образование вовлекает 2 сегмента таза с наличием ЭОК

T3a: Опухоль ≤8 см в наибольшем измерении

T3b: Опухоль ≥8 см в наибольшем измерении

N0: Нет признаков метастатического поражения регионарных лимфатических узлов

M0: Нет признаков отдаленного метастазирования

Клинические рекомендации Минздрава России. Злокачественные новообразования костей и суставных хрящей: остеосаркома, саркома Юинга, 2024 г. (1)

14. Диагноз

14.1. Саркома Юинга левой подвздошной кости T3bN0M0, III стадия по классификации AJCC 8-го пересмотра

14.2. Саркома Юинга левой подвздошной кости T2aN1M0, IVB стадия по классификации AJCC 8-го пересмотра

5. Лечение

Вопрос 9

Следующим после биопсии этапом ведения пациента является

1. лучевая терапия в самостоятельном режиме
2. хирургическое лечение
3. **предоперационная полихимиотерапия**
4. предоперационная лучевая терапия

Правильный ответ:
3 - предоперационная полихимиотерапия

ОБОСНОВАНИЕ

Всем пациентам с саркомой Юинга и другими недифференцированными мелкокруглоклеточными саркомами костей рекомендовано комбинированное лечение, которое включает в себя неоадъювантную (предоперационную) полихимиотерапию, оперативное вмешательство и адъювантную (послеоперационную) ПХТ, а также лучевую терапию.

Комплексное лечение, включающее в себя многокомпонентную ХТ, оперативное вмешательство и лучевую терапию позволило увеличить показатель общей 5-летней выживаемости до 70%.

Клинические рекомендации Минздрава России. Злокачественные новообразования костей и суставных хрящей: остеосаркома, саркома Юинга, 2024 г. (1)

6. Вариатив

Вопрос 10

Наиболее активными в отношении саркомы Юинга являются препараты винкристин, доксорубицин, циклофосфамид, ифосфамид и

1. оксалиплатин
2. **этопозид**
3. винорельбин
4. темозоломид

Правильный ответ:
2 - этопозид

ОБОСНОВАНИЕ

Комплексное лечение, включающее в себя многокомпонентную ХТ, оперативное вмешательство и лучевую терапию позволило увеличить показатель общей 5-летней выживаемости до 70%. Наиболее активными в отношении саркомы Юинга являются препараты винкристин, доксорубицин, циклофосфамид, ифосфамид, этопозид.

Интенсивный режим ПХТ с интервалом в 14 дней (альтернирующие курсы VDC/IE) на сегодняшний день является предпочтительным, т.к. по результатам рандомизированных исследований позволил достичь у пациентов с локализованной формой СЮ показателя 5-летней БСВ 73% в сравнении со стандартным режимом в 21 день (65%).

Клинические рекомендации Минздрава России. Злокачественные новообразования костей и суставных хрящей: остеосаркома, саркома Юинга, 2024 г. (1)

Вопрос 11

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

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

Правильный ответ:
1 - 1 раз в 3 месяца

ОБОСНОВАНИЕ

КТ органов грудной полости с внутривенным болюсным контрастированием 1 раз в 3 месяца в течение первых двух лет

Клинические рекомендации Минздрава России. Злокачественные новообразования костей и суставных хрящей: остеосаркома, саркома Юинга, 2024 г. (1)

Вопрос 12

Заболеваемость саркомой Юинга составляет _____ случая на 1 миллион детского населения

1. 5,7
2. **2,9**
3. 9,2
4. 4,3

Правильный ответ:
2 - 2,9

ОБОСНОВАНИЕ

Заболеваемость саркомой Юинга составляет 2,9 случая на 1 миллион детского населения

Клинические рекомендации Минздрава России. Злокачественные новообразования костей и суставных хрящей: остеосаркома, саркома Юинга, 2024 г. (1)