

# ავტოსებიანი ლიმფომაზი გავშვია ასაკში

არა – ჰოჯკინის ლიმფომა (**NHD**)

მულტიცენტრული თერაპიული ოქმი: **B-NHL BFM 2004**

(მტკიცებულება 1 რეკომენდაციის ხარისხი A)

კლინიკური მდგომარეობის მართვის სახელმწიფო  
სტანდარტი

(პროტოკოლი)

# არა – ჰომინის ლიმფომა (NHD)

## 1. დაავადების დეფინიცია

არა-ჰომინის ლიმფომა არის იმუნური სისტემის ავთბისებიანი სიმსივნე, რომლის სუბსტრატს წარმოადგენს არაძვლისტვინოვანი ლიმფოიდური ქსოვილის უჯრედები.

## 2. საჭირო სტადირებისთვის საჭირო პკლევები

- დაწვრილებითი ანამნეზი და ფიზიკალური გასინჯვა;
- გულმკერდის რენტგენოგრაფია ორ პროექციაში; პოზიტიური პასუხის შემთხვევაში კეთდება გულმკერდის კომპიუტერული ტომოგრაფია;
- მუცელის დრუს ექოსკოპია; პოზიტიურობის შემთხვევაში მუცელის დრუს კომპიუტერული ტომოგრაფია (CT) ან მაგნიტურ-რეზონანსული ტომოგრაფია (MRI);
- ძვლის ტვინის პუნქცია ორი წერტილიდან;
- ლუმბალური პუნქცია;
- პლევრის ან ასციტური სითხის ციტომორფოლოგია (საჭიროების შემთხვევაში);
- ძვლის ტვინის პლევრის ან ასციტური სითხის იმუნოლოგიური და ციტოგენეტიკური კვლევები;
- ცეტრალური ნერვული სისტემის დაზიანების შემთხვევაში თავის ტვინის მაგნიტურ-რეზონანსული ან კომპიუტერული ტომოგრაფია;
- ძვლოვანი სისტემის დაინტერესების შემთხვევაში ჩონჩხის ძვლების რენტგენოგრაფია;
- სისხლის საერთო ანალიზი;
- სრული ბიოქომიური ანალიზი;
- ელექტროლიტური ბალანსის შესწავლა;
- ლაქტატდეპილოგენაზას (ლდპ) განსაზრვრა;
- ელექტროგარდიოგრაფია;
- ექოკარდიოგრაფია.

ყველა სხვა დამატებითი კვლევები ინდივიდუალურია და საჭირო ხდება განსაკუთრებული კლინიკური ნიშნების გამოვლენის შემთხვევაში.

### 3. თმრაპიული ჯგუფების განსაზღვრის პრიტერიუმები

- დაავადების სტადია;
- ლაქტატდეპიდროგენაზის ინიციალური დონე;
- ქირურგიული ჩარევის შედეგად სიმსივნური რეზექციორებული სუბსტრატის მოცულობა.

**R1** - სიმსივნური სუბსტრატი სრულად რეზექციორებული;

**R2** - სტადია I/II; სტადია III ლ.დ.ჭ <500, სიმსივნური სუბსტრატი არასრულად რეზექციორებული;

**R3** - სტადია III ლ.დ.ჭ >500 და < 1000, სტადია IV/B-ALL , ლ.დ.ჭ <1000 ც.ნ.ს.-ის დაზიანების გარეშე, სიმსივნური სუბსტრატი არასრულად რეზექციორებული;

**R4** - სტადია III ლ.დ.ჭ >1000, სტადია IV/B-ALL ლ.დ.ჭ >1000, ცენტრალური სისტემის დაზიანება +/-, სიმსივნური სუბსტრატი არასრულად რეზექციორებული.

#### 4. არა-პოზიტივულის ლიმფომის მარცნალობის ალგორითმი

##### B-NHL BFM 2004

სტანდარტული თერაპიული გეგმა

R1	A <sup>4</sup>	B <sup>4</sup>					
R2	V	A <sup>4</sup>	B <sup>4</sup>	A <sup>4</sup>	B <sup>4</sup>		
R3	V	AA <sup>24</sup>	BB <sup>24</sup>	CC	AA <sup>24</sup>	BB <sup>24</sup>	
R4	V	AA <sup>24</sup>	BB <sup>24</sup>	CC	AA <sup>24</sup>	BB <sup>24</sup>	CC

მოდიფიცირებული თერაპიული გეგმა პირველადი მედიასტინალური არაპოზიტივულის ლიმფომებისთვის

ლ.დ.ჭ. < 500 ერთ MTX 1 გრ/მ <sup>2</sup>	V	A <sup>24</sup>	B <sup>24</sup>	A <sup>24</sup>	B <sup>24</sup>	A <sup>24</sup>	B <sup>24</sup>
---	---	-----------------	-----------------	-----------------	-----------------	-----------------	-----------------

ლ.დ.ჭ. > 500 ერთ MTX 5 გრ/მ <sup>2</sup>	V	AA <sup>24</sup>	BB <sup>24</sup>	CC	AA <sup>24</sup>	BB <sup>24</sup>	CC	BB <sup>24</sup>
---	---	------------------	------------------	----	------------------	------------------	----	------------------

მოდიფიცირებული თერაპიული გეგმა ცნს ინიციალური დაზიანების შემთხვევაში

ლუმბალური პუნქცია 3 მედიკ.	V	AAZ1	BBZ1	CC	AAZ2	BBZ2	CC
	↑	↑	↑	↑	↑	↑	↑

#### 4.1. ქიმიოთერაპიული გეგმა

##### ცხრილი 1

###### სტანდარტული თერაპია B-NHL და B-ALL-თვის

R 1	A <sup>4</sup>	B <sup>4</sup>					
R 2	V	A <sup>4</sup>	B <sup>4</sup>	A <sup>4</sup>	B <sup>4</sup>		
R 3	V	AA <sup>24</sup>	BB <sup>24</sup>	CC	AA <sup>24</sup>	BB <sup>24</sup>	
R 4	V	AA <sup>24</sup>	BB <sup>24</sup>	CC	AA <sup>24</sup>	BB <sup>24</sup>	CC

#### 4.2. ცხრილი 2

###### პირველადი მედიასტინალური B-NHL-თვის

ლ.დ.ჭ. < 500 ერთ  
MTX 1 გრ/მ<sup>2</sup>

V	A <sup>24</sup>	B <sup>24</sup>	A <sup>24</sup>	B <sup>24</sup>	A <sup>24</sup>	B <sup>24</sup>
---	-----------------	-----------------	-----------------	-----------------	-----------------	-----------------

ლ.დ.ჭ. > 500 ერთ  
MTX 5 გრ/მ<sup>2</sup>

V	AA <sup>24</sup>	BB <sup>24</sup>	CC	AA <sup>24</sup>	BB <sup>24</sup>	CC	BB <sup>24</sup>
---	------------------	------------------	----	------------------	------------------	----	------------------

#### 4.3. ცხრილი 3

ლუმბალური პუნქცია 3 მედიკ.	V	AAZ1	BBZ1	CC	AAZ2	BBZ2	CC
	↑	↑	↑	↑	↑	↑	↑

## 5.1. თერაპიული გეგმა

დღეები	1	2	3	4	5
დექსამეტაზონი	○ ○ ○	○ ○ ○	● ● ●	● ● ●	● ● ●
ციკლოფოსფამიდი	●	●			
	●				

## 5.2. კურსი A<sup>4</sup>

დღეები	1	2	3	4	5
დექსამეტაზონი	● ● ●	● ● ●	● ● ●	● ● ●	● ● ●
გინკოსტინი	●				
ციტარაბინი				●●	●●
ეტოპოზიდი				●	●
მეტოტრექსატი	●				
კალციუმის ფოლინატი		42 48 54			
იფოსფამიდი	●	●	●	●	●
ლუმბალური პუნქცია MTX/ARA-C/PRED		●			

**5.3. კურსი A<sup>24</sup> მხოლოდ პირველადი მედიასტინალური B-NHL პაციენტებისათვის**

დღეები	1	2	3	4	5
დექსამეტაზონი	• • •	• • •	• • •	• • •	• • •
ვინკრისტინი	•				
ციტარაბინი				••	••
ეტოპოზიდი				•	•
მეტოტრექსატი	•				
კალციუმის ფოლინატი		42 48 54			
იფოსფამიდი	•	•	•	•	•
ლუმბალური პუნქცია* MTX/ARA-C/PRED		•			

**5.4. კურსი AA<sup>24</sup>**

დღეები	1	2	3	4	5
დექსამეტაზონი	• • •	• • •	• • •	• • •	• • •
ვინკრისტინი	•				
ციტარაბინი				••	••
ეტოპოზიდი				•	•
მეტოტრექსატი	•				
კალციუმის ფოლინატი		42 48 54			
იფოსფამიდი	•	•	•	•	•
ლუმბალური პუნქცია MTX/ARA-C/PRED		•			

**5.5. კურსი AAZ1 ინიციალური ცენტრალური ნერვული სისტემის მქონე პაციენტებისათვის**

დღეები	1	2	3	4	5	6
დექსამეტაზონი	• • •	• • •	• • •	• • •	• • •	• • •
ვინკრისტინი	•					
ციტარაბინი				••	••	
ეტოპოზიდი				•	•	
მეტოტრექსატი	•					
პალციუმის ფოლინატი		42 48	54			
იფოსფამიდი	•	•	•	•	•	
ლუმბალური პუნქცია MTX/ARA-C/PRED		•		•		•

**5.6. კურსი AAZ2 ცენტრალური ნერვული სისტემის პირველადი დაზიანების მქონე პაციენტებისათვის**

დღეები	1	2	3	4	5	6
დექსამეტაზონი	• • •	• • •	• • •	• • •	• • •	• • •
ვინკრისტინი	•					
ციტარაბინი				••	••	
ეტოპოზიდი				•	•	
მეტოტრექსატი	•					
პალციუმის ფოლინატი		42 48	54			
იფოსფამიდი	•	•	•	•	•	
		•				•

5.7. კურსი B<sup>4</sup>

დღეები	1	2	3	4	5
დექსამეტაზონი	• • •	• • •	• • •	• • •	• • •
ვინკრისტინი	•				
დოქსორუბიცინი				•	•
მეტოტრექსატი	•				
კალციუმის ფოლინატი		42	48	54	
ციკლოფოსფამიდი	•	•	•	•	•
		•			

5.8. კურსი B<sup>24</sup> მხოლოდ პირველადი მედიასტინალური B-NHL პაციენტებისათვის

დღეები	1	2	3	4	5
დექსამეტაზონი	• • •	• • •	• • •	• • •	• • •
ვინკრისტინი	•				
დოქსორუბიცინი				•	•
მეტოტრექსატი	•				
კალციუმის ფოლინატი		42	48	54	
ციკლოფოსფამიდი	•	•	•	•	•
		•			

5.9. გურსი BB 24

დღეები	1	2	3	4	5
დექსამეტაზონი	• • •	• • •	• • •	• • •	• • •
ვინკრისტინი	•				
დოქსორუბიცინი				•	•
მეტოტრექსატი	•				
პალციუმის ფოლინატი			42      48      54		
ციპლოფოსფამიდი	•	•	•	•	•
		•			

5.10. გურსი BBZ1 პირველადი ცენტრალური ნერვული სისტემის დაზიანების მქონე პაციენტებისათვის

დღეები	1	2	3	4	5	6
დექსამეტაზონი	• • •	• • •	• • •	• • •	• • •	• • •
ვინკრისტინი	•					
დოქსორუბიცინი				•	•	
მეტოტრექსატი	•					
პალციუმის ფოლინატი			48      42      54			
ციპლოფოსფამიდი	•	•	•	•	•	
		•		•		•

**5.11. კურსი BBZ2 პირველადი ცენტრალური ნერვული სისტემის დაზიანების მქონე პაციენტებისათვის**

დღეები	1	2	3	4	5	6
დექსამეტაზონი	• • •	• • •	• • •	• • •	• • •	• • •
ვინკრისტინი	•					
დოქსორუბიცინი				•	•	
მეტოტრექსატი	•					
კალციუმის ფოლინატი		42 48 54				
ციკლოფოსფამიდი	•	•	•	•	•	
ლუმბალური პუნქცია MTX/ARA-C/PRED		•				•

**5.12. გურსი CC**

დღეები	1	2	3	4	5
დექსამეტაზონი	•••	•••	•••	•••	•••
ვინდეზინი	•				
ციტარაბინი	••	••			
ეტოპოზიდი			••	••	•
ლუმბალური პუნქცია MTX/ARA-C/PRED					•

**5.13. ლუმბალური პუნქცია\*:**

ასაკი წლები	MTX (გ)	ARA – C (გ)	PRED (გ)	0.9% ნატრი-ქლორი (გ)
<1	6	16	4	1.5
1 < 2	8	20	6	2.0
2 < 3	10	26	8	2.5
3	12	30	10	3.0

დამხმარე თერაპია, რომელიც მოიცავს ინფექციების პროფილაქტიკას, ნეიტროპენიულ ცხელების, დადასტურებული ინფექციების მართვას, დებინებისა და ტკივილის მენეჯმენტს, იდენტურია მწვავე ლიმფოიდური ლეიკემიის დამხმარე თერაპიისა (იხილეთ მწვავე ლიმფოიდური ლეიკემიის სამკურნალო პროტოკოლი).

## **6. გაიდლაინი, როგორსაც ეყრდნობა აღნიშნული პროტოკოლი – ავთვისებიანი ლიმფომები ბავშვთა ასაკში – არა-ჰოჯკინის ლიმფომა (NHD).**

პროტოკოლი დაფუძებულია ბავშვთა ასაკში არაჰოჯკინის ლიმფომის მულტიცენტრული თერაპიულ ოქმზე - B-NHL BFM 2004 (მტკიცებულება 1 რეკომენდაციის ხარისხი A)

## **7. ადამიანური და მატერიალურ-ტექნიკური რჩეულები**

პროტოკოლის განმახორციელებელ სამედიცინო დაწესებულებას უნდა გააჩნდეს ადექვატური ინტელექტუალური და მატერიალური რესურსები და შესაბამისი ინფრასტრუქტურა.

რეკომენდირებულია პროგრამული ქიმიოთერაპიული მკურნალობა ჩაატაროს ექიმმა-პედიატრმა, როგორსაც გააჩნია ლიცენზია სპეციალობით – პედატოლოგია და/ან ონკოლოგია.

პროგრამული ქიმიოთერაპიის ჩასატარებლად საჭიროა შემდეგი მოთხოვნები:

1. ბავშვთა მრავალპროფილიანი საავადმყოფო, რათა შესაძლებელი იყოს პაციენტების მულტიდისციპლინარული (გუნდური) მართვა;
2. სპეციალიზირებული აპარატურით აღჭურვილი ლაბორატორიები და გაზური ანალიზატორი;
3. საჭიროების შემთხვევაში კრიტიკული სამედიცინო სერვისისა და დიალიზის უზრუნველყოფა;
4. სასიცოცხლო უზნექციების მაკონტროლებული მონიტორები, პერფუზორები, ინფუზომატები;
5. სრტაციონარში დამონტაჟებული ამწოვი კარადა - მაღალდოზირებული ქიმიოპრეპარატების მოსამზადებლად.

პროგრამული ქიმიოთერაპიული მკურნალობის ჩასატარებლად საჭიროა შესაბამისი ინფრასტრუქტურა – სტერილური ოთახი მაღალდოზირებული მეტოტრექსატის გადასხმის მომზადებისათვის (მწვავე ლიმფოიდური ლეიკემია), ამბულატორია-დღის სტაციონარი, სისხლის ბანკი.