

Ўзбекистон Республикаси
Соғлиқни сақлаш вазирининг
2025 йил "23" июндаги
180-сонли буйруғига
илова

**ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ СОҒЛИҚНИ САҚЛАШ
ВАЗИРЛИГИ**

**БОЛАЛАР ГЕМАТОЛОГИЯСИ, ОНКОЛОГИЯСИ ВА КЛИНИК
ИММУНОЛОГИЯСИ МАРКАЗИ**

**«БУЙРАК ХАВФЛИ ЎСМА КАСАЛЛИКЛАРИ
(НЕФРОБЛАСТОМА)» НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА
МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛЛАР**

Тошкент – 2025

"Тасдиқлайман"
ЎзР ССВ Болалар гематологияси,
онкологияси ва клиник
иммунологияси маркази
директори Полатова Д.Ш.



**«БУЙРАК ХАВФЛИ ЎСМА КАСАЛЛИКЛАРИ
(НЕФРОБЛАСТОМА)» НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА
МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛЛАР**

Тошкент – 2025

Мундаража

| | |
|--|-----|
| «Буйрак хавfli ўсма касалликлари (нефробластома)» нозологиясининг таъхисоти ва даволаш бўйича миллий клиник протокол | 5 |
| «Буйрак хавfli ўсма касалликлари (нефробластома)» касаллигида тиббий ёндашув миллий клиник протокол..... | 86 |
| «Буйрак хавfli ўсма касалликлари (нефробластома)» касаллигининг тиббий профилактикаси ва реабилитацияси миллий клиник протокол | 114 |
| «Буйрак хавfli ўсма касалликлари (нефробластома)» касаллигида паллиатив ёрдам миллий клиник протокол..... | 125 |

**«БУЙРАК ХАВФЛИ ЎСМА КАСАЛЛИКЛАРИ
(НЕФРОБЛАСТОМА)» НОЗОЛОГИЯСИНИНГ
ТАШХИСОТИ ВА ДАВОЛАШ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ
КЛИНИК ПРОТОКОЛ**

1. Кириш қисми

1) ХКТ-10/11 кодлари:

| МКБ-10: | | МКБ-11 | |
|---------|---|--------|---|
| С64 | Буйрак хавfli ўсмаси, буйрак жомидан ташқари | 2С90.У | Буйрак хавfli ўсмаси, буйрак жомидан ташқари |
| | https://mkb-10.com/index.php?pid=1342/ | | https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#1048613131%2Fother |

2) протоколни ишлаб чиқиш/қайта кўриб чиқиш санаси:

2025 /2028 йил.

3) миллий клиник протоколни яратиш бўйича ишчи гуруҳ таркиби:

Ишчи гуруҳ раҳбари проф. Пўлатова Жамила Шагайратовна, ЎЗР ССВ БГОВАКИМ директори.

Муаллифлар:

1) Мустафоев Тождин Қурбонович-Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги БГОВАКИМ Онкохирургия бўлими бошлиғи.

2) Хайитов Фарход Эшбоевич-Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги БГОВАКИМ Онкохирургия бўлими шифокори.

3) Нуриддинов Комолитдин Рамизович-кимётерапия (Онкология) кафедраси мудири

4) Шукруллаев Анвар Турамурадович-Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги БГОВАКИМ Онкохирургия бўлими шифокори.

5) Каримова Наргиза Мансуровна- Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги ТДСИ кафедраси онкология кафедраси доценти.

6) Салиев Ёрбек Хайдарович -Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги кимётерапия (Онкология) бўлими бошлиғи.

4) Такризчилар:

1. Жуманиезов Ҳикмат Ибрагимович-тиббиёт фанлари номзоди, ТошПТИ болалар онкологияси кафедраси доценти.

2. Воҳобов Ойбек Ўтқурович-тиббиёт фанлари доктори, Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги РИОВАРИАТМ Тошкент вилояти филиали 2-жарроҳлик бўлими мудири.

5) Мухокамадан ўтказилган кун: илмий Кенгаш ўтказилди 23 февраль 2025 йил, ишчи гуруҳ йиғилиши №2

6) Протоколда ишлатиладиган қисқартма сўзлар:

ХПОЖ-халқаро Педиатр онкологлар жамияти (халқаро болалар онкологлари жамияти)
ОСО-орган сақловчи операция
КР - Касалликнинг ривожланиши
КБ-касалликни барқарорлаштириш
WAGR Syndrome - Wilms tumor – Aniridia - Genital anomalies – mental Retardation Syndrome (Нефробластома-Аниридия-генитал аномалиялари - ақлий заифлик)
АГ- ангиографияси
АЛТ - аланин аминотрансфераза
АСТ - аспартат аминотрансфераза
АПТВ-фаоллаштирилган қисман тромбопластин вақти
РЯК-рецидивсиз яшовчанлик кўрсаткичи
ВМК-ванилил-Мандел кислотаси
в / и том.. - томир ичига томчилатиб юбориш
в / и оқим билан-томир ичига юбориш
ГВК-гомованилин кислотаси
Гр-Грей
ЗНО-хавfli ўсма
КТ-компютер томографияси
к/й-контрастли кучайтирилиш
НТ-нур терапияси
ЛТ-лимфа тугунлари
мг/кг – килограмм учун миллиграмм
мг / м² - квадрат метр учун миллиграмм
мкг/м²-килограмм учун микрограмм
мкг / м²- квадрат метр учун микрограмм
МНО - халқаро нормаллаштирилган муносабат
МРТ-магнит-резонанс томография
НБ-нефробластома
ПКВ-пастки ковак вена
ҚБО-қорин бўшлиғи органлари
ВЎ-Вилмс ўсмаси
КҚО-кўкрак қафаси органлари
ПО-парентерал овқатланиш
ПХТ-полихимотерапия
РИД-радиоизотоп диагностикаси
РНС-рандомизацияланган назорат остида синов
РОД-бир марталик ўчоқли доза

ТВ – Тромбин вақти
 ТО – тотал нурлантириш
 ТОЛ-ўпканинг умумий нурлантириш
 СОД-умумий ўчоқли доза
 УТТ-ультратовуш текшируви
 КТ - кимёвий терапияси
 КЖТ-косача жом тизими
 ИФ-ишқорий фосфатаза
 ЭКГ-электрокардиограмма
 Эхо-КГ-Эхокардиография

7) ушбу нозология бўйича протокол фойдаланувчилари: болалар онкологлари, УАШ, педиатрлар, кардиологлар, урологлар, нефрологлар, тез тиббий ёрдам шифокорлар.

8) ушбу нозологиядаги беморлар тоифаси: 18 ёшгача бўлган болалар.

9) далилларга асосланган тиббиётга асосланган далиллар даражасининг кўлами.

| | |
|----------|---|
| А | Юқори сифатли мета-таҳлил, РНСларни тизимли кўриб чиқиш ёки тизимли хато эҳтимолиги (++) жуда паст бўлган катта РНС, натижалари тегишли аҳолига етказилиши мумкин. |
| В | Когорт ёки case-control тадқиқотларини юқори сифатли (++) тизимли кўриб чиқиш ёки тизимли хато хавфи жуда паст бўлган юқори сифатли (++) когорт ёки case-control тадқиқотлари ёки паст (+) тизимли хато хавфи бўлган РНСлар, натижалари тегишли равишда тарқатилиши мумкин аҳолиси. |
| С | Когорт ёки case-control тадқиқоти ёки тизимли хатолик (+) хавфи паст бўлган рандомизациясиз бошқариладиган синов, натижалари тегишли популяцияга ёки тизимли хатолик хавфи жуда паст ёки паст бўлган РНСларга (++ ёки +) кенгайтирилиши мумкин., натижаларини тегишли аҳоли учун тўғридан-тўғри кенгайтириб бўлмайди. |
| Д | Бир қатор ҳолатларнинг ёки назоратсиз ўрганиш ёки эксперт хулосаси тавсифи. |

2. Асосий қисми.

1) Кириш:

Нефробластома (Вильмс ўсмаси) ривожланаётган буйрак тўқималаридан келиб чиқадиган жуда хавфли эмбрионал ўсмадир.

Касаллик болаларда генитоурия тизимининг энг кенг тарқалган хавфли ўсмаси ҳисобланади. Бу кўпинча 5 ёшли ўғил ва қиз болаларда бир хил частотада учрайди. Онанинг ёши ва нефробластомали болани туғиш эҳтимоли ўртасида муносабатлар аниқланган. Вилмс ўсмаси кўпинча туғма ривожланиш нуқсонлари билан комбинацияланади.

Вилмс ўсмаси номини немис жарроҳи Макс Уилмс (1867-1918) шарафига қўйилган, у 1899 йилда ўз монографиясида болалардаги буйрак ўсмалари ҳақидаги адабиётларни кўриб чиқишни таклиф қилди ва ўсманинг гистогенезини асослади.

Вилмс ўсмаси-бу бластема, строма ва эпителий каби гистологик элементлардан ташкил топган эмбрионал буйрак саратонидир. Генетик аномалиялар патогенезда иштирок этади, аммо насланиш фақат 1-2% ҳолатлардагина кузатилади. Ташхис ултратовуш, қорин бўшлиғини КТ ёки МРТси асосида амалга оширилади. Даволаш жарроҳлик резекция, кимётерапия ва нур терапиясини ўз ичига олиши мумкин.

Вилмс ўсмаси одатда < 5 ёшли болаларда намоён бўлади, лекин баъзида катта болаларда ва баъзан катталарда ҳам учраши мумкин. Вилмс ўсмаси <6 ёшли болаларда саратон ҳолатларининг тахминан 15% ни ташкил қилади. Икки томонлама сиNҳрон ўсмалар беморларнинг тахминан 5% да учрайди.

Нефробластома ёки Вилмс ўсмаси ривожланаётган буйрак тўқималаридан, метанефрогенетик микробдан келиб чиқади ва барча болалар касалликларининг 6 % игачасини ташкил қилади.

2) Таърифи:

Гистологик тузилишга кўра нефробластоманинг прогностик жихатдан қулай ва ноқулай (анапластик) вариантлари мавжуд. Одатда камроқ хавфли, яъни қулай варианты учрайди. Анапластик нефробластома билан прогноз ёмонроқ бўлади.

Болаликда мумкин бўлган бошқа буйрак ўсмалари, масалан, ёруғ хужайрали саркомаси ва хавфли рабдоид ўсма, нефробластомадан ёмон прогноз ва интенсив даволаниш зарурати билан фарқ қилади. [1].

3) Таснифи:

Буйрак учта манбадан ҳосил бўлади: нефроген тўқима/бластема (stroma ҳосил қилади ва буйрак тубулаларига мезенхимал-эпителий бирикмаси билан ажралиб туради), мезонефрал канал (сийдик йўллари, буйрак жоми, буйрак косачалари, сўрғичсимон каналлар ва йиғувчи найчаларни келтириб чиқаради) ва мезенхима (қон томир тизими). Бластема одатда ҳомиладорликнинг 36 ҳафталигида йўқолади, аммо болаларнинг тахминан 1 фоизида нефрогеник қолдиқлар туғилгандан кейин давом етиши мумкин [1-3]. Нефроген stroma қолдиқлари хавфли ўсамаларини ривожлантириш учун юқори салоҳиятга ега ва нефробластома [40] билан оғриган беморларнинг 4,5% топилган.

Адабиётда 40 тагача турли генлар тасвирланган бўлиб, уларнинг ўзгариши нефробластома ривожланишига олиб келади, улардан энг кўп ўрганилганлари бир қатор генетик синдромлар билан боғлиқ бўлган WT1, WT2 генлари, масалан: Беквит-Видеманн, Denis-Драш, Perlman синдромлари, изоляция қилинган гемигипертрофия, ВАГР синдроми [6,7]. Генетик синдромлар нефробластомаларнинг 5-10% ҳолатларида учрайди ва асосан генитоурия тизимининг малформацияси, нефропатия, макросомия [6-8] билан ўсмаларнинг комбинацияси ҳисобланади.

НБ ривожланишининг ирсий табиатининг клиник мезонлари қуйидагилардир: икки томонлама (нефробластома тузилишида 10% гача) ва зарарланишнинг мултифокаллиги, касалликнинг ерта болалик давридаги клиник кўриниши, бошқа оила аъзоларида шунга ўхшаш ўсманинг мавжудлиги (оила шакли 1% ҳолларда учрайди), генетик синдромлар билан ўсманинг комбинацияси [2,3].

Буйрак ўсмалари таснифида (2007) Вилмс ўсмаси нефробластик ўсмаларни англатади, буйракнинг бошқа ўсмалари Вилмс ўсмалари ҳисобланмайди.

ХПОЖ таснифига кўра гистологик дифференциация.

Болаларда буйрак ўсмалари номенклатураси:

I. Паст хавфлилик даражали ўсмалари (тахминан 10%) ("қулай прогнозли"):

- кистоз, қисман дифференцирланган нефробластома;
- фиброаденоматозга ўхшаш тузилмаларга ега бўлган нефробластома;
- юқори табақалаштирилган эпителий турига эга бўлган нефробластомалар;
- мезобластик нефрома.

II. Ўртача хавфлилик даражали ўсмалар (75-80%) ("стандарт прогнозли"):

- Ёмон фарқланган эпителий турига ега бўлган нефробластома;
- мунтазам ёки тартибсиз бластемия билан нефробластома;
- строма устунлиги билан нефробластома (шу жумладан хомилалик рабдомиоматоз тури).

III. Юқори хавли ўсмалар (тахминан 10-15%) ("нокулай прогноз"):

- анаплазия билан кечадиган нефробластома;
- саркоматоз строма билан нефробластома;
- буйракнинг ёруғ хужайрали саркомаси.

IV. Таснифланмайдиган нефробластомалар:

- баъзи хусусиятлар сақланиб қолган;
- тўлиқ некротик нефробластома.

V. Бошқа хавfli ўсмалар:

- буйрак хужайралари карциномаси;
- рабдоид ўсмаси;
- хавfli лимфома.

Буйрак ўсмаларининг гистологик таснифи.

| Хавfliлик даражаси | Хавф гуруҳи | Буйрак ўсмасининг гистологик варианты |
|---------------------------|--------------------|--|
| Паст | Паст | Мезобластик нефрома; хомилалик рабдомиоматоз нефробластома. Кистоз, қисман фарқланган нефробластома |
| Ўртача | Стандарт | Анаплазиясиз "классик версия". Фокал анаплазия билан нефробластома |
| Юқори | Баланд | Диффуз анаплазия билан нефробластома. Ёруғ хужайрали саркомаси Буйракнинг рабдоид ўсмаси |

Кўпгина хавfli ўсмалар учун ўсма жараёнининг тўрт босқичи бўлса, нефробластома билан беш босқич мавжуд:

- I босқич: ўсма буйрак билан чекланган, тўлиқ жарроҳлик йўли билан олиб ташлаш мумкин.
- II босқич: ўсма буйракдан ташқарига чиқади (масалан, ёг тўқималарига), аммо радикал олиб ташлаш мумкин.
- III босқич: ўсма буйракдан ташқарига чиқади, яқин атрофдаги лимфа тугунлари ва қорин бўшлиғининг бошқа органларига тарқалади; тўлиқ жарроҳлик йўли билан олиб ташлаш мумкин эмас.
- IV босқич: узоқ метастазлар пайдо бўлади — масалан, ўпка, жигар, Марказий асаб тизими ёки суякларга.
- V босқич: ўсма иккала буйракка ҳам таъсир қилади.

ХПОЖ даражалаштириш тизими:

I. ўсма буйрак билан чекланган ва тўлиқ олиб ташлаш мумкин (бузилмаган ўсма капсуласи).

II. ўсма буйракдан ташқарига тарқалди, тўлиқ олиб ташлаш мумкин, жумладан:

- буйрак капсуласидан ташқарида, перинефрал тўқималарига ва /ёки буйрак дарвозасига тарқалади;
- маҳаллий л/тугунларнинг (II босқич N+) (буйрак артерияси яқинидаги, параорта, дарвоза л/т) зарарланиши;
- экстраренал томирларнинг шикастланиши;
- уретернинг шикастланиши.

III. ўсма буйракдан ташқарига тарқалади, тўлиқ бўлмаган олиб ташлаш мумкин, шу жумладан:

- инцизион ёки аспирацион биопсияси ҳолатида;
- операциядан олдинги ёки интраоператив ёрилиш;
- қорин пардада метастазларнинг пайдо бўлиши;
- intraperitoneal лимфа тугунларининг шикастланиши, регионарлардан ташқари;
- қорин бўшлиғида ўсма эффузияси;
- норадикал олиб ташлаш.

IV. узоқ метастазларнинг мавжудлиги (айниқса ўпка, жигар, суяклар ва мияда).

V. икки томонлама нефробластома.

Икки томонлама нефробластомаларнинг вариантлари:

A-иккала буйрак қутбларидан бирининг шикастланиши;

Б-ўсма жараёнида буйрак дарвозаси (умумий ва subtotal) ва иккинчи буйрак кутбларидан бирининг шикастланиши;

С-бу иккала буйракнинг дарвозаси ўсма жараёнида иштирок этиши билан зарарланиши (умумий ёки subtotal).

Кўпгина хавфли ўсмалар учун ўсма жараёнининг тўрт босқичи бўлса, нефробластома билан беш босқич мавжуд:

Нефробластоманинг клиник (TNM) таснифи:

| Бирламчи ўсма (Т тоифаси) | Лимфа тугунларининг шикастланиши (N тоифаси) | Узоқ метастазлар ((M тоифаси) |
|--|--|--|
| <p>Бирламчи ўсма Тх-аниқлашнинг имкони йўқ</p> <p>Т0-бирламчи ўсма аниқланмаган</p> <p>Т1-бу 80 см² гача бўлган битта буйракнинг ўсмаси</p> <p>Т2-бу 80 см² дан ортиқ майдонга ега бўлган битта буйракнинг ўсмаси</p> <p>Т3-даволаш бошланишидан олдин содир бўлган бир томонлама ўсманинг ёрилиши</p> <p>Т4 икки томонлама ўсма</p> | <p>Регионар лимфа тугунлари Nx-баҳолаш амалга оширилиш имкони йўқ</p> <p>N0-регионар лимфа тугунлари таъсир зарарланмайди</p> <p>N1-регионар лимфа тугунларига метастазлар</p> | <p>Mx-мумкин бўлган узоқ метастазларнинг аниқлаш имкони йўқ.</p> <p>M0-узоқ метастазлар аниқланмади</p> <p>M1-узоқ метастазлар аниқланди</p> |

Нефробластоманинг операциядан кейинги (п TNM) таснифи.

| Бирламчи ўсма (pT тоифаси) | Лимфа тугунларининг шикастланиши (pN тоифаси) | Узоқ метастазлар (pM тоифаси) |
|--|--|---|
| <p>pTx-бирламчи ўсма баҳолаш амалга оширилмади</p> | <p>регионар лимфа тугунларини pNx-</p> | <p>pMx - мумкин бўлган узоқ метастазларнинг</p> |

| | | |
|---|--|---|
| <p>рТ0-бирламчи ўсма аниқланмади</p> <p>рТ1-интракраниал ўсма, бутунлай олиб ташланди</p> <p>рТ2-ўсма буйрак капсуласидан ташқарига тарқалади, бутунлай олиб ташланади</p> <p>рТ3-ўсма буйрак капсуласидан ташқарига тарқалади. Пре - ёки интраоператив ўсма йрилиши, пастки ковак вена тромби, ассит, нотўлиқ олиб ташлаш.</p> <p>рТ3а -қолдиқ ўсма резекцион тўқима четида микроскопик аниқланади</p> <p>рТ3d - қолдиқ ўсма резекцион тўқима четида макроскопик аниқланади</p> <p>рТ3с-ўсманинг биопсияси</p> <p>рт 4-икки томонлама ўсма</p> | <p>баҳолаш амалга оширилмади</p> <p>N0-регионар лимфа тугунлари таъсирланмаган</p> <p>N1-регионар лимфа тугунларига метастазлар:</p> <p>- рN1а-бутунлай олиб ташланди</p> <p>- рN1б-қисман олиб ташланди</p> | <p>диагностикаси ўтказилмаган</p> <p>рM0-узоқ метастазлар аниқланмаган</p> <p>M1-узоқ метастазлар аниқланди</p> |
|---|--|---|

ХПОЖ-2001 бўйича хавф гуруҳлари бўйича ишчи таснифи.

Операциядан олдинги НПХТдан кейинги ўсмалари учун.

Паст хавфли ўсмалар:

- мезобластик нефроманинг ривожланиши;
- кистоз қисман табақалашган нефробластома;
- тўлиқ некротик нефробластома.
- Ўрта хавфли ўсмалар:
- нефробластома-бу эпителия тури;
- нефробластома-бу стромал тур;

- нефробластома-бу аралаш тур;
- нефробластома-регрессив тур;
- нефробластома – фокал анаплазия.

В. юқори хавфли нефробластома:

- нефробластома бластемик турга киради;
- нефробластома-диффуз анаплазия;
- Аниқ хужайра саркомаси;
- буйракнинг рабдоид ўсмаси.

Дастлаб нефробластома ташхиси қўйилганлар учун:

С. паст хавфли ўсмалар:

- мезобластик нефроманинг ривожланиши;
- Кистик қисман табақалаштирилган нефробластома.

Д. Ўрта хавфли ўсмалар:

- Анапластик бўлмаган нефробластома ва унинг вариантлари;
- Нефробластома - фокал анаплазия.

Е. юқори хавфли ўсмалар:

- нефробластома-диффуз анаплазия;
- ёруғ хужайра саркомаси;
- буйракнинг рабдоид ўсмаси.

Салбий прогностик омиллар:

- буйрак венасига ўсма инвазияси;
- боланинг ёши;
- нефробластоманинг гистологик тузилиши;
- касалликнинг босқичи;
- операциядан олдин ёки операция пайтида ўсманинг ёрилиши;
- лимфа тугунлари ва ўсма тарқалганлик ва метастаз мавжудлиги.

3. ДИАГНОСТИК МУОЛАЖАЛАР УСУЛЛАРИ ВА ЁНДАШУВЛАРИ.

АМБУЛАТОРИЯ ДАРАЖАСИДА ТАШХИС: А [1]

Диагностика мезонлари:

Эпидемиологияси.

Болалардаги хавфли ўсмалар таркибида НБ гемобластозлар, Марказий асаб тизими ўсмалари ва юмшоқ тўқималар саркомаларидан кейин энг кўп учровчи хавфли ўсма касаллик бўлиб, 4-ўринни егаллайди[2, 3, 4, 5]. Унинг учраш частотаси хар 100 минг нафар болага 0.4 дан 1 нафаргачани ташкил қилади [3, 4, 5]. НБнинг энг юқори даражаси 2-5 ёш гуруҳида учрайди, бу янги туғилган

чакалоқларда кам учрайди ва ҳатто 8 ёшдан катта болаларда ҳам кам учрайди [4, 5]. Истисно тариқасида катталарда ҳам НБнинг учраш тавсифлари мавжуд.

Қизлар ва ўғил болаларда касалликнинг тарқалиши тахминан бир хил. 6-10% ҳолларда буйракнинг икки томонлама шикастланиши, асосан, 2 ёшгача бўлган болаларда учрайди. 2% ҳолларда ўсма тақасимон буйракни зарарлайди, НБнинг орган бўлмаган жойлашуви ҳолатлари тасвирланган.

Етакчи аломатлар: кўпинча 1 ёшдан 5 ёшгача аниқланади, улар малформациялар билан боғлиқ – аниридия, гемигипертрофия, урогенитал малформациялар ва бошқалар. Клиник жиҳатдан, соғлом кўринадиган болада Вилмс ўсмаси она ёки педиатр томонидан мунтазам кузатув пайтида аниқланади. Кўпинча касалликнинг биринчи белгиси қорин бўшлиғида силлиқ, баъзан нотекис, зич, оғриқсиз ўсманинг мавжудлиги. Касалликнинг бошқа ўзига хос бўлмаган белгилари ошқозон-ичак касалликлари, умумий ҳолсизлик, иситма, қорин оғриғи ва қон босимининг кўтарилиши, гематурия.

Шикоятлар ва анамнез.

➤ Онанинг акушерлик тарихини, ҳомиладорлик даврининг ўзига хос хусусиятларини ва касалликнинг ривожланишини батафсил тушунтириш тавсия этилади [2].

Ишончлилик даражаси-А (ишончлилик даражаси-1а)

➤ Батафсил оилавий онкологик тарихни билиш тавсия этилади - оила аъзоларида хавфсиз ёки хавфли ўсмалар мавжудлиги, шунингдек, оилада ёки беморда туғма нуқсонлар мавжудлиги [2, 7].

Ишончлилик даражаси-С (ишончлилик даражаси - 3)

➤ Анамнезда узок муддатли умумий ўсма симптом комплекси мавжудлигини аниқлаш тавсия этилади.

Ишончлилик даражаси-Д (ишончлилик даражаси - 4)

Изохлар: умумий ўсма аломатлари, умумий ҳолсизлик, сабабсиз иситма чиқиши, уйқучанлик, тана вазнини йўқотиш.

➤ Қорин бўшлиғида пайпасладиган хажмли хосила мавжудлигининг давомийлигига еътибор бериш тавсия этилади.

Ишончлилик даражаси-Д (ишончлилик даражаси - 4)

Физикал текширув:

Палпация қилинадиган ўсма тугунларининг хажми, консистенцияси ва ҳаракатчанлигини ўрганиш, орган етишмовчилигини баҳолаш билан клиник текширув тавсия этилади.

Ишончлилик даражаси-Д (ишончлилик даражаси - 4)

➤ Буйрак гипертензиясини аниқлаш учун буйрак ўсмаси бўлган барча беморларга қон босимини ўлчаш қатъиян тавсия этилади.

Ишончлилик даражаси-Д (ишончлилик даражаси - 4)

➤ Мумкин бўлган метастатик зарарланган гуруҳларни аниқлаш учун периферик лимфа тугунларини палпация қилиш тавсия этилади.

Ишончлилик даражаси-Д (ишончлилик даражаси - 4)

➤ Дисембриогенез стигмалари ва туғма нуқсонлар, айниқса урогенитал трактнинг мавжудлигига алоҳида еътибор бериш тавсия этилади.

Ишончлилик даражаси-Д (ишончлилик даражаси - 4)

➤ Туғма ривожланиш малформациялари - аниридия, гемигипертрофия, крипторхизм, гипоспадия.

➤ Айниқса, икки томонлама зарарланишга шубҳа қилинган бўлса, НБ генетик синдромнинг намоён бўлиши мумкин.

Ишончлилик даражаси-Д (ишончлилик даражаси - 4)

Лаборатория диагностикаси:

- Лаборатория текширувининг стандарт алгоритмини ўтказиш тавсия этилади, жумладан:
- Умумий қон таҳлили (қон формуласи)
- умумий сийдик таҳлили,
- коагулограмма,
- биокимёвий қон таҳлили (глюкоза, мочевина, креатинин, умумий оксил, альбумин, билирубин, аспартатаминотрансфераза (АСТ), аланинаминотрансфераза (АЛТ), лактатдегидрогеназа (ЛДГ), ишқорий фосфатаза (ИФ), электролитлар), эндоген креатинин клиренси учун кунлик сийдик йиғиш,
- қон гуруҳини, Резус омилини аниқлаш,
- сифилис бўйича текширишлар,
- Одам иммунитет танқислиги вируси (ОИВ) билан боғлиқ бўлган инфекция,
- вирусли гепатитнинг специфик серологик диагностикаси (Б ва С).

Ишончлилик даражаси-Д (ишончлилик даражаси - 4)

Инструментал диагностика.

Қорин бўшлиғи ва ретроперитонеал бўшлиқнинг ултратовуш томографиясини (ультратовуш) ўтказиш тавсия этилади. Буйрак ўсмаларининг аксарияти ултратовуш ёрдамида бошқа касалликлар билан боғлиқ ҳолда ёки профилактик текширувлар пайтида аниқланади (скрининг усули).

Ишончлилик даражаси D (шонч даражаси 4).

Изохлар: ЎЗВТ имкониятлари:

- 1) буйрак (буйрақлар)нинг ҳажмли хосилалари диагностикаси;
- 2) қаттиқ ўсма ва кистоз шаклланиши ўртасидаги дифференциал диагностика;
- 3) пастки ковак венасининг ўсма тромбози даражасини аниқлаш, жигар зарарланишини аниқлаш;
- 4) регионар метастаз зоналарининг ҳолатини баҳолаш;
- 5) Буйрак резекцияси давомида ўсма ҳажми ва локализациясини интраоператив баҳолаш.

Қорин бўшлиғи ва ретроперитонеал бўшлиқни вена ичига юбориш (ИВ) билан компьютер томографиясини (КТ)ўтказиш тавсия этилади.;

Вена ичига контраст билан қорин бўшлиғи ва ретроперитонеал бўшлиқни контраст/магнит-резонанс томография (МРТ) қилиш тавсия этилади.

Ишончлилик даражаси D (шонч даражаси 4).

Изохлар: ушбу усуллар бизга ўсма жараёнининг тарқалиши ва локализациясини, косача-жом тизимининг иштирокини, регионар метастаз зоналарининг ҳолатини, ўсманинг буйрак ва пастки ковак венасига тарқалишини, қорин бўшлиғи органларининг метастатик шикастланишини баҳолаш имконини беради.

МРТнинг афзалликлари:

- 1) нурланиш юки йўқ;
- 2) катта ўсмаларда қўшни органлар ва анатомик тузилмаларга тарқалиш яхшироқ фарқланади;

3) ўсма ва геморрагик тромбларини фарқлаш қобилияти юқори.

Метастатик ўпка зарарланишларини истисно қилиш учун иккита проекцияда кўкрак қафаси рентгенограммаси тавсия этилади.

Ишончлилиқ даражаси D (ишонч даражаси 4).

➤ Метастатик зарарланишларни истисно қилиш учун кўкрак қафаси органларининг компьютер томографияси тавсия этилади.

Ишончлилиқ даражаси D (ишонч даражаси 4).

➤ Селектив буйрак ангиографияси фақат керак бўлганда тавсия этилади.

Ишончлилиқ даражаси D (ишонч даражаси 4).

Изохлар: буйрак резекциясини амалга ошириш имкониятини баҳолаш.

➤ Буйрак фаолиятини баҳолаш учун реносинтиграфия тавсия этилади.

Ишончлилиқ даражаси-D (ишончлилиқ даражаси - 4)

➤ Изохлар: бу сизга орган етишмовчилигини аниқлаш имконини беради.

➤ Скелет суякларининг радиоизотоп диагностикаси (РИТ) фақат кўрсатмалар мавжуд бўлганда тавсия этилади

Ишончлилиқ даражаси D (ишонч даражаси 4).

Изохлар: метастатик зарарланишга шубҳа қилинган беморлар учун кўрсатилади.

➤ ПЭТ-КТ барча органлар, суяк ва юмшоқ тўқима скелетлари метастатик зарарланиши истисно қилиш тавсия этилади.

Ишончлилиқ даражаси D (ишонч даражаси 4).

➤ Изохлар: метастатик зарарланишга шубҳа қилинган беморлар учун кўрсатилади.

➤ Эхокардиография (чиқариш фракцияси) ва электрокардиограмма (ЭКГ) тавсия этилади.

Ишончлилиқ даражаси-D (ишончлилиқ даражаси - 4)

➤ Ингичка игна билан ўсмани пунксия қилиш, сўнгра олинган материални цитологик текшириш тавсия этилади.

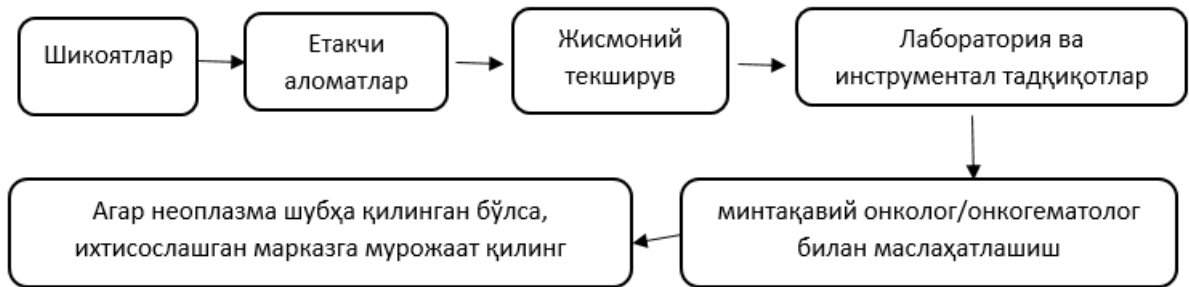
Ишончлилиқ даражаси-D (ишончлилиқ даражаси - 4)

Изохлар: ингичка игна биопсиясини ўтказиш бўйича тавсиялар: 1) ултратовуш назорати остида амалга оширилади; 2) кейинги операция пайтида пунксия каналини кесиш билан пунксия қилиш учун олдинги кириш афзалдир; 3) диаметри 12-14 Г бўлган кесувчи игна тавсия этилади; 4) ўсмага бир нечта инъекция қилиш керак НБ кўпинча кенг некротик зоналарга ега бўлгани учун ўсма тўқималарининг етарли миқдорини олиш учун амалга оширилади; 5) қаттиқ компонентсиз кистоз ўсмаларида ингичка игна биопсияси ўтказилмайди, биринчи босқичда жарроҳлик аралашуви амалга оширилади.

➤ Икки томонлама НБ ҳолатида қуйидагилар тавсия этилади: иккала буйракдаги ўсма тугунларининг сонини, ҳажмини, турларини ва шаклини аниқлаш, буйрақларнинг функционал имкониятларини, органларни сақловчи операцияни бажариш учун мумкин бўлган қарши кўрсатмаларни аниқлаш.

Ишончлилик даражаси-Д (ишончлилик даражаси - 4)

Диагностика алгоритми: (диаграмма)



Мутахассис маслаҳати учун кўрсатмалар.

| Мутахассис | Кўрсатма |
|-----------------|--|
| Уролог | Ўтказилган даволашга жавобни баҳолаш, буйрак ҳолатини кузатиш, даволаниш пайтида асоратлар. |
| Невропатолог | Неврологик аломатлар мавжудлиги, тос аъзоларининг бузилган функцияси, кимётерапия фонид асоратларни ривожлантириш. |
| Пульмонолог | Нафас олиш етишмовчилиги, нафас олиш тизими томонидан яллиғланиш жараёнларининг ривожланиши билан, нафас олиш тизимининг қўшма касалликлари. |
| Кардиолог | Юрак-қон томир тизимидан бирга келадиган касалликнинг мавжудлиги, кимётерапия пайтида асоратларнинг ривожланиши. |
| Хирург | Жарроҳлик даволашни режалаштириш ва ўтказиш, узоқ метастазларнинг биопсияси, хамроҳ ўткир жарроҳлик патологиясини ривожланиши |
| Гастроэнтеролог | хамроҳ касалликнинг мавжудлиги, кимётерапия пайтида ошқозон-ичак трактидан асоратларнинг ривожланиши; |

| | |
|--|--|
| Анестезиолог | операциядан олдин қон томирларига киришни танлаш, Марказий томирларни катетеризация қилиш, узок муддатли катетерларни ўрнатиш; |
| Радиолог | нур терапиясидан олдин; |
| Диетолог | кахексия билан оғриган беморларда ривожланган касаллик фонида, кимётерапия пайтида овқатланишни тузатиш; |
| Генетик | касалликнинг ирсий шакли; |
| Лор | кимётерапияни бошлашдан олдин ешитиш текшируви, ЛОР органларидан асоратларни ривожланиши; |
| Реаниматолог | Интенсив терапияни тузатиш зарурати |
| Физиотерапевт | пассив жисмоний терапияни ўтказиш учун; |
| Инфекционист | хамрох патологиянинг мавжудлиги, кимётерапия фонида асоратларнинг ривожланиши; |
| Нефролог | хамрох патологиянинг мавжудлиги, кимётерапия фонида асоратларнинг ривожланиши |
| Нейрохирург | хамрох касаллик, кимётерапия фонида асоратларни ривожланиши, офталмологлар билан қўшма жарроҳлик учун кўрсатма мавжуд бўлганда кўрув нерви шикастланишини жарроҳлик даволашни режалаштириш |
| Фтизиатр | хамрох специфик касалликнинг мавжудлиги/гумони; |
| Агар керак бўлса, клиник ҳолатга қараб, бошқа мутахассисларга мурожаат қилиш мумкин. | |

СТАЦИОНАР ШАРОИТДА ДИАГНОСТИКА: А [1]

Стационар даражадаги диагностика мезонлари:

Шикоятлар ва анамнез, физик текширув, лаборатория текширувлари, инструменталь тадқиқотлар - амбулатория даражасига қаранг.

Диагностика алгоритми: (диаграмма)



Буйрак гипертензиясини аниқлаш учун буйрак ўсмаси бўлган барча беморларга қон босимини ўлчаш қатъиян тавсия этилади.

Асосий диагностика тадбирлари рўйхати:

- тиббий кўрик-ўсмалар, туғма аномалиялар (генитоурия йўллари) мавжудлигини аниқлаш, қон босими, вазни, бўйини ўлчаш;
- Лаборатория синовлари - умумий қон текшируви-анемия – лейкоцитоз, тезлашган ЭЧТ;
- Биокимёвий қон таҳлили: жигар параметрлари, азотли шлаклар даражаси, электролитлар, умумий оксил ва глюкоза, СРО, ЛДГ кимётерапияни бошлаш ёки оператив босқични ўтказиш мезонларини баҳолаш учун;
- Буйрак ўсмаси ва қарама-қарши буйракдаги ўзгаришларни ва вена қавасида ўсма тромбининг мавжудлигини аниқлаш учун ултратовуш томографияси;
- Кўкрак бўшлиғининг компьютер томографияси-ўпкада метастазни истисно қилиш;
- Контрастли кучайтириш билан қорин бўшлиғининг компьютер томографияси-буйракдаги асосий жараённинг тарқалишини аниқлаш, қорин бўшлиғининг бошқа органларига, лимфа тугунларига метастазни истисно қилиш;
- ПЭТ-КТ аниқлаш ёки барча органлар, суяк ва юмшоқ тўқима скелетлари метастатик зарарланиши истисно қилиш.
- қорин бўшлиғи учун контрастни кучайтириш билан-буйракдаги асосий жараённинг тарқалишини аниқлаштириш, қорин бўшлиғининг бошқа органларига, лимфа тугунларига метастазни истисно қилиш;
- Буйракдаги асосий жараённинг тарқалишини аниқлаштириш, қорин бўшлиғининг бошқа органларига, лимфа тугунларига метастазни истисно қилиш учун контрастли кучайтириш билан қорин бўшлиғининг МРТси;
- Нейробластома билан дифференциал диагностика учун онкомаркерлар: қонда NSE, катехоламинларнинг кунлик сийдик билан чиқарилиши (ГМК, ВМК);
- ЭКГ-тизимли кимётерапия, жарроҳлик даволашни бошлашдан олдин юрак ҳолатини баҳолаш;
- эндоген креатинин клиренси-кимётерапияни бошлашдан олдин буйрак функциясини баҳолаш, дозани камайтириш тўғрисидаги қарорни аниқлаш учун;
- ўсманинг гистологик текшируви-ўсманинг гистологик вариантыни, регрессия ва дифференциация даражасини аниқлаш ва терапевтик қўзғатилган патоморфозни аниқлаш;
- қон гуруҳи ва Rh омилини аниқлаш - давом этаётган махсус даволаш фонида мумкин бўлган қон қуйишни ҳисобга олган ҳолда;

- умумий сийдик таҳлили-доимий даволаниш фонида буйраклар ҳолатини кузатиш;
- Копрограм-ошқозон-ичак тракти, жигар, ошқозон ости беши, яллиғланиш жараёни, гельминтларни аниқлаш учун.

Қўшимча диагностика чоралари рўйхати:

- Нейросонография-режалаштиришдан олдин ва 1 ёшгача бўлган болалар учун кимётерапия пайтида;
- Диагностик люмбаль пункция -МНТ зарарланиши диагностикаси;
- Орқа мия суюқлигини таҳлил қилиш - хужайралар сони, глюкоза, оқсил миқдори, ўсма хужайраси;
- Суяк илиги ситогенетик текшируви-хромосома аномалияларини аниқлаш;
- Суяк илиги ва ўсмаларнинг молекуляр генетик текшируви- N-МҮС генларини кучайтиришни аниқлаш терапия тактикасини аниқлаш ва гематопоестик илдиз хужайраларини автотрансплантация қилиш зарурлигини ҳал қилишнинг муҳим мезонидир;
- ЭхоКГ -юрак фаолияти функциясини баҳолаш учун ЭКГ бузилиши, кўкрак оғриғи, полисерозит;
- ИФА текшируви ЦМВ, ВЭБ, ВПГ, zoster, aspergillus, вирусли гепатит Б ва С, қизилча, токсоплазмоз учун Елишай – юқумли асоратлар ривожланиши билан;
- Электромиёграфия - Марказий асаб тизими шикастланганда, тизимли юқори дозали кимётерапия фонида периферик нейропатия ривожланиши;
- Капилляр қон ивиш вақтини аниқлаш-операциядан олдин;
- Коагулограмма (протромбин вақти, fibrinogen, тромбин вақти, АСТВ, ПТВ Quick бўйича) – операциядан олдин махсус терапиянинг токсиклигини ҳисобга олган ҳолда дискоагуляцияни аниқлаш;
- Коагулограмма (РФМС, етанол синови, антитромбин III, тромбоцитлар агрегацияси) - дискоагуляцияга шубҳа қилинган тақдирда;
- Иммунограмма-гематопоез аплазияси фонида септик асоратлар хавфи;
- Асосий томирларнинг ултратовуш текшируви-агар Марказий субклавиян катетерни ўрнатиш имконсиз бўлса, катта томирларни қўшимча катетеризация қилиш билан;
- Аудиограмма-кимётерапия дориларининг ототоксиклиги туфайли ешитишни баҳолаш;
- ПЭТ-КТ – жараённинг тарқалишини баҳолаш учун;
- Кўкрак қафаси рентгенограммаси, агар керак бўлса, иккита проекцияда - пневмония, кардит шубҳа қилинган тақдирда, субклавиял катетер ўрнатилгандан кейин мониторинг;
- Бактериал нажас култураси-кимётерапия пайтида юқумли асоратларга шубҳа қилинган тақдирда;

➤ Бактериологик тадқиқотлар (бактеремия учун қон, қорақўтир, томоқ, бурун, сийдик, нажас, яралар, оғиз бўшлиғи ва бошқалар.) юқумли асоратлар учун;

➤ Юқумли асоратларни ривожланишида Candida замбуруғлари бўйича ИФА тадқиқоти;

➤ Юқумли асоратларни ривожланишида антибиотикларга сезгирликни аниқлаш учун қонни микробиологик текшириш.

➤ Декомпенсацияланган ҳолатда кислота-асос ҳолатини, organ этишмовчилигининг ривожланишини, анемия синдромини ўрганиш;

Кўрсатмалар бўйича ихтисослашган мутахассисларнинг маслаҳати.

| Мутахассис | Кўрсатма |
|-----------------|--|
| Уролог | Ўтказилган даволашга жавобни баҳолаш, буйрак ҳолатини кузатиш, даволаниш пайтида асоратлар. |
| Невропатолог | Неврологик аломатлар мавжудлиги, тос аъзоларининг бузилган функцияси, кимётерапия фонид асоратларни ривожлантириш. |
| Пульмонолог | Нафас олиш этишмовчилиги, нафас олиш тизими томонидан яллиғланиш жараёнларининг ривожланиши билан, нафас олиш тизимининг қўшма касалликлари. |
| Кардиолог | Юрак-қон томир тизимидан бирга келадиган касалликнинг мавжудлиги, кимётерапия пайтида асоратларнинг ривожланиши. |
| Хирург | Жарроҳлик даволашни режалаштириш ва ўтказиш, узоқ метастазларнинг биопсияси, хамроҳ ўткир жарроҳлик патологиясини ривожланиши |
| Гастроэнтеролог | хамроҳ касалликнинг мавжудлиги, кимётерапия пайтида ошқозон-ичак трактидан асоратларнинг ривожланиши; |
| Анестезиолог | операциядан олдин қон томирларига киришни танлаш, Марказий томирларни катетеризация қилиш, узоқ муддатли катетерларни ўрнатиш; |
| Радиолог | нур терапиясидан олдин; |
| Диетолог | кахексия билан оғриган беморларда ривожланган касаллик фонид асоратларни пайтида овқатланишни тузатиш; |
| Генетик | касалликнинг ирсий шакли; |
| Лор | кимётерапияни бошлашдан олдин ешитиш текшируви, ЛОР органларидан асоратларни ривожланиши; |
| Реаниматолог | Интенсив терапияни тузатиш зарурати |
| Физиотерапевт | пассив жисмоний терапияни ўтказиш учун; |
| Инфекционист | хамроҳ патологиянинг мавжудлиги, кимётерапия фонид асоратларнинг ривожланиши; |
| Нефролог | хамроҳ патологиянинг мавжудлиги, кимётерапия фонид асоратларнинг ривожланиши |

| | |
|--|---|
| Нейрохирург | хамроҳ касаллик, кимётерапия фонид асоратларни ривожланиши, офталмологлар билан қўшма жарроҳлик учун кўрсатма мавжуд бўлганда кўрув нерви шикастланишини жарроҳлик даволашни режалаштириш |
| Фтизиатр | хамроҳ специфик касалликнинг мавжудлиги/гумони; |
| Агар керак бўлса, клиник ҳолатга қараб, бошқа мутахассисларга мурожаат қилиш мумкин. | |

Дифференциал диагностика:

| | Нефроблас тома | Нейробласт ома | Рабдомиосар кома | Гепатобла с тома | Уткир лейкемия |
|----------------------------------|---|--|--|---|---|
| Муҳим клиник аломатл ар | Қорин оғриғи, қорин бўшлиғида силлик, баъзан нотекис сирт, зич, оғриқсиз ўсманинг ўсмага ўхшаш шаклланиш и. Ўзига хос бўлмаган аломатлар: ошқозон- ичак касалликла ри, интоксикац иянинг умумий белгилари, қон босимининг оўсмаси, гематурия. | Бирламч и ўсманинг жойлашиши га қараб бир томонлама пайпасланад иган ўсма массалари, миоз, птозис, енофтальмос, периорбитал қон кетиши билан иккиламчи орбитал ўсмалар, диспептик кўринишлар , қорин оғриғи, қорин бўшлиғида пайпасланад иган ўсма массаси, тос аъзолари функциясин инг | Ретропери тонеал бўшлиқда жойлашганид а қорин бўшлиғида пайпасланади ган шаклланиш ва қорин оғриғи мумкин. Аммо клиник кўринишлар органларнинг шикастланиш тури ва даражасига боғлиқ. | Қорин бўшлиғида сезиларли шаклланиш , анорексия, вазн йўқотиш, эхтимол сариклик, диспептик намоёйишла р, иситма. | Инток сикация белгилари , гиперплас тик синдром, анемия синдроми, геморраги к синдром |

| | | | | | |
|--|--------|--|--------------------|------------------------|--------------------|
| | | бузилиши, параплегия, кенгайган лимфа тугунлари мавжуд. | | | |
| Касаллик нинг юқори даражаси | 1-6 ёш | 1-5 ёш | 2-6 ёш 15-19 ёш | 3 ёшгача болалар | 2-6 ёш 15-19 ёш |
| Асосий махсус лаборатория маълумотлари | | | | | |
| Лактатде гидрогена за | + | + | + | - | - |
| Ишқорий фосфатаз а | + | - | - | - | - |
| Креатин ин ва мочевина | + | - | - | - | -+ |
| Феррити н | - | + | - | - | - |
| Катехола минлар | - | + | - | - | - |
| Нейронга хос енолаза | - | + | - | - | - |
| Альфафе о протеин | - | - | - | + | - |
| ХГЧ | - | - | - | + | - |
| Ультрато вуш қорин бўшлиғи (лимфа мавжудли ги қорин бўшлиғид аги тугунлар) | + | + | + | + | + |

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|----|
| КТ, МРТ (лимфатунлар ва инфилтрациялар мавжудлиги) | + | + | + | + | -+ |
| Миелограмма (мавжудлиги портлаш хужайралари) | - | - | - | - | + |

Амбулатория шароитида даволаш тактикаси:

➤ Жарроҳлик, дори-дармон ва радиация билан даволашни ўз ичига олган беморларни даволашнинг кенг қамровли дастури тавсия этилади.

Ишончлилик даражаси-Д (ишончлилик даражаси - 4)

Изохлар: даволаш тактикасини танлаш касалликнинг босқичига, ўсманинг морфологик вариантыга (хавф гуруҳи) ва беморнинг ёшига боғлиқ.

1) Номедикоментоз даволаниш - беморнинг аҳволининг оғирлигига қараб режим ва парҳез. Миелоаблатив кимётерапия ва нур терапияси фониди септик асоратларнинг мумкин бўлган ривожланишини ҳисобга олган ҳолда, палата режими афзалроқдир. Аччиқ, ёғли, қовурилган таомлардан ташқари, айни пайтда оксил билан бойитилган парҳез. 11-жадвал, 1б-жадвал, 5п-жадвал кўпроқ ишлатилади.

2) МЕДИКОМЕНТОЗ ДАВОЛАШ (КИМЁТЕРАПЕВТИК ДАВОЛАШ):

➤ Операциядан олдинги ПХТ ташхис гистологик текшириш йўқлигида НБ билан беморлар учун тавсия қилинмайди, НБ тузилиши бир кистоз вариант билан, 6 ойлик болалар, ва ўсма ёрилиши хавфи.

Ишончлилик даражаси-Д (ишончлилик даражаси - 4)

Изохлар: бундай ҳолларда жарроҳлик даволаш биринчи босқичда амалга оширилади.

➤ Винкрестин** 1,5 мг/м² 1, 2, 13, 4 ҳафта; Дактиномицин 45 мкг/кг 1, 3 ҳафта [4, 5]: бу қуйидаги тузуми касалликнинг маҳаллийлаштирилган босқичларида ПХТ бири операциядан олдинги курсни ўтказиш тавсия этилади.

Ишончлилиқ даражаси С (ишонч даражаси 2, 3).

➤ Бу режимда тарқалган босқичларида ПХТ бири операциядан олдинги курсни ўтказиш учун тавсия этилади: винкрестин * * 1.5 мг/м² 1, 2, 3, 4, 5, 6 ҳафта; Дактиномисин 45 мкг / кг 1, 3, 5 ҳафта; дохорубисине * * 50 мг / м² 1, 5 ҳафта [5].

Ишончлилиқ даражаси С (ишонч даражаси 2, 3).

➤ Операциядан кейинги ПХТ тавсия этилади.

Ишончлилиқ даражаси D (ишонч даражаси 4).

Изоҳлар: операциядан кейинги ПХТ протоколи касалликнинг операциядан кейинги босқичи ва ўсманинг гистологик тузилишига кўра хавф гуруҳи билан белгиланади.

➤ Операциядан кейинги кимётерапияни операциядан кейин 2 ҳафта ичида бошлаш тавсия этилади (агар у кўрсатилган бўлса, НТ фониди) [5, 11, 13, 14].

Ишончлилиқ даражаси В (ишончлилиқ даражаси 2а).

➤ Операциядан кейинги ПХТ паст хавфли гуруҳнинг I босқичи бўлган беморларга тавсия этилмайди.

Ишончлилиқ даражаси D (ишонч даражаси 4).

➤ Операциядан кейинги ПХТ 27 ҳафта давомийлиги паст хавфли гуруҳнинг II босқичи, паст хавфли гуруҳнинг III босқичи, режимда ўрта хавфли гуруҳнинг II босқичи бўлган беморларга тавсия этилади: винкрестин** 1,5 мг / м² 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 11, 12, 14, 15, 17, 18, 20, 21, 23, 24, 26, 27 ҳафталар; дактиномицин 45 мкг / кг 2, 5, 8, 11, 14, 17, 20, 23, 26 ҳафталар.

Ишончлилиқ даражаси D (ишонч даражаси 4).

➤ Режимда ўрта хавфли гуруҳ касаллигининг I босқичи бўлган беморлар учун операциядан кейинги 4 ҳафта ПХТ тавсия этилади: винкрестин** 1,5 мг/ м² 1, 2, 3, 4 ҳафта; дактиномицин 45 мкг / кг 2 ҳафта.

Ишончлилиқ даражаси D (ишонч даражаси 4).

➤ 27 ҳафта давом этадиган операциядан кейинги ПХТ ўртача хавфли гуруҳнинг III босқичи ва юқори хавфли гуруҳнинг I босқичи бўлган беморларга тавсия этилади: винкрестин** 1,5 мг / м² 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 11, 12, 14, 15, 17, 18,

20, 21, 23, 24, 26, 27 ҳафталар; дактиномицин 45 мкг / кг 2, 5, 8, 11, 14, 17, 20, 23, 26 ҳафта; дохорубисине * * 50 мг / м² 2, 8, 14, 20, 26 ҳафта.

Ишончлилик даражаси D (ишонч даражаси 4).

➤ Циклофосфамид** 6 мг/м² ҳафтасига 1-3 кун: режимида юқори хавф гуруҳи касалликнинг II ва III босқичи бўлган беморларда операциядан кейинги ПХТ нинг 3 муқобил курслари учун тавсия этилади 1, 7, 13, 19, 25, 31; доксорубицин * * 50 мг/м² 1 ҳафта 1-7 кун, 13, 19, 25, 31 ва Этопозид ** 150 мг/м² ҳафтасига 1-3 кун 4, 10, 16, 22, 28, 34; Карбоплатин * * 200 мг / м² ҳафтасига 1-3 кун 4, 10, 16, 22, 28, 34.

Ишончлилик даражаси-D (ишонч даражаси - 4).

➤ Метастазларнинг тўлиқ регрессияси ёки уларни жарроҳлик йўли билан олиб ташлаш режимида IV БОСҚИЧ касаллиги бўлган беморларда 27 ҳафта давом этадиган операциядан кейинги ПХТ тавсия этилади: винкристин** 1,5 мг / м² 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 11, 12, 14, 15, 17, 18, 20, 21, 23, 24, 26, 27 ҳафталар; дактиномицин 45 мкг / кг 2, 5, 8, 11, 14, 17, 20, 23, 26 ҳафта; Дохорубин * * 50 мг / м² 2, 8, 14, 20 ҳафта.

Ишончлилик даражаси D (ишонч даражаси 4).

➤ Операциядан кейинги 34 ҳафта ПХТ режимида метастатик ўчоқлари ўзгаришлар динамикаси қатъи назар, бир неча нооперабл ёки тўлиқ олиб ташланган метастазлар ва юқори хавф гуруҳи IV БОСҚИЧ касаллик билан оғриган беморларда, IV БОСҚИЧ бўлган беморларга тавсия этилади: сиклофосфамид** 450 мг/м² ҳафтасига 1-3 кун 1, 7, 19, 25, 31; доксорубицине** 50 мг/м² 1 ҳафта 1, 7, 19, 31 ва Этопозид ** 150 мг/м² ҳафтасига 3 кун 4, 10, 13, 16, 22, 25, 28, 34; Карбоплатин** 200 мг/м² 1-3 кун, ҳафта 4, 10, 13, 16, 22, 25, 28, 34.

Ишончлилик даражаси D (ишонч даражаси 4).

➤ Операциядан кейинги ПХТ давомийлиги 10 ҳафта бўлган беморларга биринчи босқичда нефректомия ҳолатида (фокал анаплазиядан ташқари) ўрта хавфли гуруҳ касаллигининг I босқичи бўлган беморларга тавсия этилади: винкристин** 1,5 мг/м² 1-10 ҳафта давомида.

Ишончлилик даражаси D (ишонч даражаси 4).

➤ Бирламчи нефректомия ҳолатида паст ва ўрта хавф гуруҳининг II босқичи бўлган беморларга ва касалликнинг I босқичи бўлган беморларга бирламчи нефректомия ҳолатида фокал анаплазия мавжуд бўлганда 26 ҳафта давом этадиган операциядан кейинги ПХТ тавсия этилади: винкристин * * 1,5 мг/ м² 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 14, 17, 20, 23, 26; дактиномицин 45 мкг/м² 2, 5, 8, 11, 14, 17, 20, 23, 26 ҳафталар.

Ишончлилик даражаси D (ишонч даражаси 4).

➤ 28 ҳафта давомийлиги билан операциядан кейинги ПХТ режимида бирламчи нефректоми билан (бошланғич анаплазия жумладан) ўрта-хавф гуруҳи касалликнинг III босқичи билан беморлар учун тавсия этилади: винкрестин** 1,5 мг / м² 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 13, 16, 19, 22, 25, 28 ҳафта; Дактиномисин 45 мкг/кг 2, 10, 16, 22, 28 ҳафта; доxorубицине** 50 мг / м² 7, 13, 19, 25 ҳафта.

Ишончлилик даражаси D (ишонч даражаси 4).

Изоҳлар: 50 ҳафта давомида 2% дозани камайтириш билан дактиномицин.

➤ Дори дозаларини ўзгартириш < 6 ойлик ва тана вазни < 12 кг бўлган беморларга тавсия этилади .

Ишончлилик даражаси D (ишонч даражаси 4).

Изоҳ: тана вазни < 12 кг бўлган беморларга тана юзаси (винкрестин** ва доксорубицин**) ёки тана вазнига (дактиномицин) ҳисобланган 2/3 дозали дориларни юбориш тавсия этилади. < 6 ойлик беморларга дори дозаларини стандарт дозалардан 50% га камайтириш тавсия этилади.

➤ Операциядан олдинги стандарт режимлар (винкрестин**, дактиномицин) НБ учун ўсма регрессиясига ва органларни сақлаш операциясини ўтказиш имкониятига эришилгунга қадар тавсия этилади.

Ишончлилик даражаси D (ишонч даражаси 4).

Изоҳлар: ПХТ давомийлиги даволаш таъсири боғлиқ.

➤ Операциядан кейинги ПХТ икки томонлама НБ учун монологатерал нб учун режимларга мувофиқ, кўпроқ зарарланган буйракнинг маҳаллий босқичини ва янада ноқулай гистологик вариантни ҳисобга олган ҳолда тавсия этилади [5, 6, 8].

Ишончлилик даражаси-C (ишонч даражаси - 2, 3).

➤ 28 ҳафта давомийлиги билан операциядан кейинги ПХТ режимида бирламчи нефректоми билан (бошланғич анаплазия жумладан) ўрта-хавф гуруҳи касалликнинг III босқичи билан беморлар учун тавсия этилади: винкрестин** 1,5 мг / м² 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 13, 16, 19, 22, 25, 28 ҳафта; Дактиномисин 45 мкг/кг 2, 10, 16, 22, 28 ҳафта; доксорубицин** 50 мг / м² 7, 13, 19, 25 ҳафта.

Ишончлилик даражаси D (ишонч даражаси 4).

Изоҳлар: 50 ҳафта давомида 2% дозани камайтириш билан дактиномицин.

➤ Дори дозаларини ўзгартириш < 6 ойлик ва тана вазни < 12 кг бўлган беморларга тавсия этилади .

Ишончлилик даражаси D (ишонч даражаси 4).

Изоҳ: тана вазни < 12 кг бўлган беморларга тана юзаси (винкрестин** ва доксорубицин**) ёки тана вазнига (дактиномицин) ҳисобланган 2/3 дозали дориларни юбориш тавсия этилади. < 6 ойлик беморларга дори дозаларини стандарт дозалардан 50% га камайтириш тавсия этилади.

➤ Операциядан олдинги стандарт режимлар (винкрестин**, дактиномицин) нб учун ўсма регрессиясига ва органларни сақлаш операциясини ўтказиш имкониятига қадар тавсия этилади.

Ишончлилик даражаси D (ишонч даражаси 4).

Изоҳлар: ПХТ давомийлиги даволаш таъсири боғлиқ.

➤ Операциядан кейинги ПХТ икки томонлама НБ учун молатерал НБ учун режимларга мувофиқ, кўпроқ зарарланган буйракнинг маҳаллий босқичини ва янада ноқулай прогностик гистологик вариантни ҳисобга олган ҳолда тавсия этилади [5, 6, 8].

Ишончлилик даражаси-С (ишонч даражаси - 2, 3).

Жадвал-1

**Муҳим дорилар рўйхати (100% фойдаланиш эҳтимоли билан):
далиллар даражасини белгилаш керак.**

| Фармакотерапик гуруҳи | ХНН Доривор маҳсулот | Қўллаш усули | Далиллар даражаси |
|-------------------------------|-----------------------------|----------------------------|--------------------------|
| Ангинеопластик дорилар | Винкрестин | Вена ичига | А |
| | Дактиномицин | Вена ичига | А |
| | Доксорубицин | Вена ичига | А |
| | Этопозид | Вена ичига | В |
| | Циклофосфамид | Вена ичига | А |
| | Карбоплатин | Вена ичига | В |
| Глюкокортикостероидлар | Преднизолон | Мушак ичига, Вена ичига | В |
| | Дексаметазон | Мушак ичига, Вена ичига | В |

| | | | |
|---|---|-------------------------|---|
| Антитумор дориларнинг токсик таъсирини сусайтирадиган дорилар | Ондансетрон | Вена ичига | В |
| | Омепразол | Вена ичига | В |
| Колония рағбатлантирувчи омил | Филграстим | Тери остига, вена ичига | А |
| Ҳаволалар | https://diseases.medelement.com/disease | | |

Жадвал 2

Қўшимча дори-дармонлар рўйхати (фойдаланиш эҳтимоли 100% дан кам): далиллар даражасини белгилаш керак

| Фармакотерапевтик гуруҳ | ХНН доривор маҳсулот | Қўллаш усули | Далиллар даражаси |
|---|-------------------------------------|--------------|-------------------|
| Антитумор дориларнинг токсик таъсирини сусайтирадиган дорилар | Аллопуринол | Ичишга | - |
| | Месна | Вена ичига | С |
| | Альбумин (Albumin) | Вена ичига | С |
| Антибактериал воситалар | Цефтриаксон | Вена ичига | С |
| | Цефоперазон сульбактам | Вена ичига | С |
| | Метронидазол | Вена Ичига | А |
| | Левовфлоксацин | Вена Ичига | - |
| | Меропенем | | |
| | Пиперациллин + тазобактам | Вена ичига | С |
| | Амоксициллин + клавулановая кислота | Вена ичига | С |
| Анифунгал дорилар | Вориконазол | Вена Ичига | В |
| | Итраконазол | Ичиш учун | В |
| | Флуконазол | Вена Ичига | С |
| | Позаконазол | Ичиш учун | В |

| | | | |
|--|------------------------------|----------------------|---|
| Антивирус дорилар | Ацикловир | Вена Ичига Ичга | А |
| Қон ивиш тизимига таъсир қилувчи дорилар | Надропарин | Тери ости | С |
| | Эноксапарин | Тери ости | С |
| | Витамин К | Тери ости | С |
| | Аминокапроно вая кислота | | |
| | Транексамовая кислота | | |
| Бошқа дорилар | Бупивакаин | Маҳаллий қўллаш | Д |
| | Лидокаин | Маҳаллий қўллаш | Д |
| | Прокаин | Маҳаллий қўллаш | Д |
| | Омепразол | Вена Ичига Ичишга | А |
| | Фамотидин | Вена ичига | А |
| | Амброксол | Ичишга | |
| | Амлодипин | Ичишга | В |
| | Дротаверин | Вена ичига | |
| | Лоперамид | Ичишга | В |
| | Парацетамол | Ичишга | В |
| | Ибупрофен | Ичишга | В |
| | Кодеин | Ичишга | - |
| | Трамадол | Ичишга | - |
| | Морфин | Мушак ичига | - |
| | Фентанил | Мушак ичига | - |
| | Галоперидол (Haloperidol) | Вена ичига | Д |
| | Спиронолактон | Вена ичига | В |
| | Повидон – йод | Ичишга | - |
| | Тобрамицин | Ичишга | - |

| | | | |
|--|--|------------|---|
| | Торасемид | Ташқи | - |
| | Фолиевая кислота | Вена ичига | - |
| | Фуросемид | Ичишга | - |
| | Хлоргексидин | Ичишга | - |
| | Иммуноглобулин G человеческий нормальный (содержание не менее 90%) | Вена ичига | |
| | Натрий хлор 0,9% | Ичишга | A |
| | Декстроза 5%, 10%, 20%, 40% | Ташқи | A |
| | Аминокислоты | Вена ичига | A |
| | Раствор содержащие янтарная кислота | Вена ичига | A |
| | ГЭК 6% | Вена ичига | A |
| | Группа витамины B | Вена ичига | A |
| | Аскорбиновая кислота | Вена ичига | A |
| | Кальция глюконат | Вена ичига | B |
| | Метоклопрамид | Вена ичига | B |
| | Музлатилган плазма | | B |
| | Эритроцитарная масса | | B |
| | Натрия гидрокарбонат | | B |
| | тромбоцитлар концентрати | | B |
| | Магния сульфат | | C |

| | | | |
|--------------------------|---|--|---|
| | Омепразол | | A |
| | Парацетамол | | A |
| | Энтерал озиқлантириш учун аралашмалар | | A |
| | Алюминия гидроксид (Aluminium hydroxide) | | |
| Юклаш (хаволалар) | https://diseases.medelement.com/disease | | |

3) жарроҳлик даволаш усули.

➤ Нефректомия монологатерал НБ [1] билан барча беморлар учун тавсия этилади.

Ишончлилик даражаси C (ишончлилик даражаси 2).

➤ Ўрта лапаротомия жарроҳлик усули сифатида тавсия этилади.

Ишончлилик даражаси D (ишонч даражаси 4).

➤ Нефректомиядан олдин қорин бўшлиғини ревизияси тавсия этилади [1].

Ишончлилик даражаси A (ишонч даражаси 1, 2).

Изохлар: жигар, лимфа тугунлари ва қорин парда метастатик зарарланишлар учун текширилади. Иложи бўлса, ўпка метастазлари ва қорин бўшлиғи метастазларини бутунлай олиб ташлаш керак. Шишга шубҳа қилинган ҳар қандай ўсма кесилади ёки агар уни аниқлаб бўлмайдиган бўлса, биопсия ўтказилади. Бу лимфа тугунларининг биопсиясига ҳам тегишли, агар улар макроскопик белгиларга эга бўлмаса.

➤ Икки томонлама зарарланишларда контралатерал ретроперитонеал бўшлиқни тўлиқ текшириш тавсия этилади [1].

Ишончлилик даражаси A (ишонч даражаси 1, 2).

➤ Нефректомияни буйрак томирларини боғлаш билан бошлаш тавсия этилади.

Ишончлилик даражаси D (ишонч даражаси 4).

Изохлар: буйрак артерияси ўсманинг мўртлиги ва перинефрал тешувчи томирлар орқали тарқалиш эҳтимоли туфайли ёрилишининг олдини олиш учун биринчи навбатда боғланади. Операция босқичлари операция протоколида қайд

этилади. Агар ўсма катта бўлса ва томирларга кириш қийин бўлса, аввал у атрофдаги тўқималардан ажратилади ва иложи бўлса томирлар боғланади.

➤ Буйрак ўсмасини атрофдаги толалар ва зарарланган тузилмалар билан олиб ташлаш тавсия этилади [1, 12].

Ишончлилик даражаси А (ишонч даражаси 1).

➤ Жарроҳлик пайтида буйрак венаси ва пастки ковак венасини (ПКВ) яхшилаб қайта кўриб чиқиш тавсия этилади.

Ишончлилик даражаси D (ишонч даражаси 4).

Изохлар: даволанмаган буйрак венаси тромби томир билан бирга резекция қилинади. ПКВнинг -жигар сегментидаги тромблари венотомия орқали чиқарилади.

➤ Сийдик найини сийдик пуфагига иложи борича яқинроқ кесиб ўтиш тавсия этилади.

Ишончлилик даражаси D (ишонч даражаси 4).

➤ Тўғри саҳналаштириш ва адекват кейинги терапияни тайинлаш учун лимфа тугунларининг биопсияси кейинги морфологик текширув билан тавсия этилади.

Ишончлилик даражаси D (ишонч даражаси 4).

Изохлар: буйрак дарвозасининг лимфа тугунлари, буйрак артерияси аортадан чиқиш жойида (регионар тугунлар), юқори ва пастки парааорттик л/т (норегионар) гистологик текширувга юборилиши керак, ҳатто уларнинг ўсма зарарланишига шубҳа бўлмаса ҳам. Ўсмадан зарарланган лимфа тугунлари уларнинг яхлитлигини бузмасдан олиб ташланиши керак.

➤ Иложи бўлса, метастазларни олиб ташлаш тавсия этилади.

Ишончлилик даражаси D (ишонч даражаси 4).

Изохлар: метастазларни олиб ташлаш бўйича операция нефректомиядан сўнг, беморнинг аҳволи имкон бериши биланоқ ёки операциядан кейинги ПХТ бошланганидан кейин дарҳол амалга оширилади. Икки томонлама метастазлар жарроҳнинг хоҳишига кўра, жойлашувга қараб, иккита торакотомия ёки стернотомия билан олиб ташланиши керак. Сегментэктомия ва лобектомия қилиш мумкин. Пневмонектомия тавсия этилмайди. Жарроҳ метастазларни эндоскопик олиб ташлаш масаласини кўриб чиқиши мумкин.

➤ Шунга ўхшаш ёндашув ўпкадан ташқари метастазлар учун, айниқса иккинчи енг кенг тарқалган локализация - жигар учун тавсия этилади. Бундай

ҳолда, соғлом тўқималарда резекция кўрсатилади. Мумкин бўлган кейинги кимётерапия учун захиралар аниқланмагунча кенгайтирилган, ногирон резекция қилиш тавсия этилмайди.

Ишончлилик даражаси-Д (ишончлилик даражаси - 4)

➤ Радикал Лапароскопик нефректомиа буйрак ҳажми катта ҳосилали беморлар учун тавсия этилади, ўсма соғлом буйрак чегарасидан ошмайдиган ҳолларда, ва рентгенокомпьютер томографияда (РКТ) контралатерал лимфа тугунлари кўринмайдиган ҳолда.

Ишончлилик даражаси D (ишонч даражаси 4).

➤ Даволашнинг жарроҳлик босқичини бунда буйрак тўқимасини максимал даражада сақлаб қолиш билан ўтказиш тавсия этилади[1, 6, 7, 9, 10, 12].

Ишончлилик даражаси-Б (ишончлилик даражаси - 2).

➤ Жарроҳлик даволаш биринчи босқичда камроқ зарарланган буйракда ва НБ ҳолатида иккинчи босқичда кўпроқ зарарланган буйракда тавсия этилади [8, 9, 10, 13].

Ишончлилик даражаси-Б (ишонч даражаси-1, 2).

Изоҳлар: иложи бўлса, иккала буйракни резекция қилиш керак. Агар бунинг иложи бўлмаса, биринчи босқичда камроқ зарарланган буйракни резекция қилиш ва иккинчи босқичдани контралатерал органнинг нефректомиаси амалга оширилади.

4) КЕЙИНГИ ПАРВАРИШЛАШ:

АМБУЛАТОРИЯ ШАРОИТИДА ДАВОЛАШ: А [1]

Даволаш тактикаси А[1]: Бирламчи тиббий ёрдам даражасида аналгетик, детоксификация ва керак бўлганда антибактериал терапия тавсия этилади. Махсус терапия тавсия этилмайди.

Даволаш тактикаси А[1]: Бирламчи тиббий ёрдам даражасида аналгетик, детоксификация ва керак бўлганда антибактериал терапия тавсия этилади. Махсус терапия таъминланмайди.

Номедикаментоз даволаниш-бу беморнинг аҳволининг оғирлигига қараб режим ва парҳездан иборат. Миелоаблатив кимётерапия ва нур терапияси фонида септик асоратларнинг мумкин бўлган ривожланишини ҳисобга олган ҳолда, палата режими афзалроқдир. Аччиқ, ёғли, қовурилган идишлардан ташқари, айти пайтда оқсил билан бойитилган парҳез. 11-жадвал, 1б-жадвал, 5п-жадвал кўпроқ ишлатилади.

Медикаментоз даволаш-ИВБДВ тамойилларига мувофиқ касалликнинг оғирлигига ва клиник белгиларига қараб.

Муҳим дорилар рўйхати: амбулатория даражасига қаранг.

Қўшимча дорилар рўйхати: амбулатория даражасига қаранг.

Фавқулда вазиятларда ҳаракатлар алгоритми: Болалар касалликларини комплекс бошқариш (БККБ) маълумотларига кўра, ЖССТ Қозоғистон Республикаси шароитларига мослаштирилган бошланғич даражадаги касалхоналарда энг кўп учрайдиган касалликларни бошқариш бўйича кўрсатмалар (ЖССТ 2012).

Даволашнинг бошқа турлари: йўқ.

Мутахассис маслаҳати учун кўрсатмалар:

➤ ихтисослашган мутахассислар бўйича маслаҳат - кўрсатмаларга мувофиқ.

Профилактик чоралар: умумий амалиёт шифокорлари, педиатрлар, болалар жарроҳларининг онкопедиатрик ҳушёрлиги;

➤ операциядан кейинги, цитотоксик, нур даволашдан кейинги асоратларнинг олдини олиш-ҳамроҳлик қилувчи терапия (антибактериал, антиеметоген, колоностимуляция, детоксификация ва бошқалар., пневмоцитли пневмониянинг олдини олиш- юқори хавф гуруҳдаги ўсмаларда).

Беморнинг аҳволини кузатиш [1]: ўткир респираторли инфекциялари бўлган ва уларга шубҳа бўлган беморларга маслаҳат ва диагностика ёрдами кўрсатиш;

➤ ХЎ билан оғриган беморларга тиббий ёрдам кўрсатиш стандартларига мувофиқ даволаш;

➤ Ўткир респираторли инфекциялар ва ўсма олди касалликларнинг айрим шакллари бўлган беморларни диспансер мониторинги;

➤ ХЎ билан оғриган беморлар учун уй шароитида парвариш қилиш бўйича маслаҳатлар - кўрсатмаларга мувофиқ;

➤ махсус, паллиатив ва симптоматик даволаш учун беморларни ўз вақтида касалхонага ётқизишни мониторинг қилиш,

➤ касалхонага ётқизишни рад этиш сабабларини таҳлил қилиш;

➤ амбулатория шифокорлари билан диагностика хатоларини таҳлил қилиш ва муҳокама қилиш;

➤ профилактик кўрикларни ташкил этиш, прекансероз касалликларга чалинган беморларни тиббий кўриқдан ўтказиш, аҳоли ўртасида санитария-маърифий ишларни ташкил этиш бўйича умумий амалиёт шифокорларига услубий ёрдам;

➤ рўйхатдан ўтиш шаклини тўлдириш "ҳаётида биринчи мартта хавфли ўсма ташхиси қўйилган беморни хабардор қилиш." "Хабарнома" ташхис қўйилган куни тўлдирилиши керак, беморнинг доимий яшаш жойидаги регионар даражадаги (вилоят) онкологик муассасага тўлдирилган пайтдан бошлаб 3 кун ичида юборилиши керак.

5) **даволаш самарадорлиги кўрсаткичлари:** онкопатологияси бўлган беморни ўз вақтида аниқлаш ва ихтисослаштирилган онкопедатрия муассасасига юбориш.

Тиббий ёрдам турларини ҳисобга олган ҳолда касалхонага ётқизиш учун кўрсатмалар:

1) режалаштирилган касалхонага ётқизиш учун кўрсатмалар;

2) шошилиш касалхонага ётқизиш учун кўрсатмалар.

6). СТАЦИОНАР ДАРАЖАСИДА ДАВОЛАШ: А [1]

Даволаш тактикаси А [1]:

➤ Дори-дармонсиз даволаш:

➤ Изоляцияланган (бокс) палаталар;

➤ Хавонинг ламинар оқими;

➤ кучайтирилган овқатланиш-бу ёш меъёрларига нисбатан бир ярим баравар кўп протеинли, бойитилган, минералларга бой юқори калорияли овқатланиш;

глюкокортикоидларни буюришда парҳез кўп калий ва калций тузларини ўз ичига олган маҳсулотлар билан бойитилади;

➤ агранулоцитоз ҳолатида, оғиз бўшлиғи санацияси кўпikli чўткалар билан антисептиклар билан ювилади;

➤ марказий катетерни парвариш қилиш. Зарур бўлганда Тефлон катетерлардан фойдаланиш керак;

Еслатма*: кўпгина ҳолларда, индуксион ПХТдаги бузилишлар ва узилишлар нафақат ҳамроҳлик терапиясидаги нуқсонлар билан, балки санитария-эпидемиология режимининг асосий қоидаларини бузиш ва беморни кузатиш билан боғлиқ бўлиб, бу беморнинг узок муддатли яшовчанлик прогнозининг ёмонлашишига олиб келади.

СТАЦИОНАР ШАРОИТДА ДАВОЛАШ ТАКТИКАСИ:

- 1). Режали касалхонага ётқизиш учун кўрсатмалар:
 1. Кимётерапия курсларини ўтказиш (неoadюван, адювант, паллиатив);
 2. Жарроҳлик даволашни амалга ошириш (кўрсатмаларга мувофиқ операция қилиш)
 3. Даволаш муолажаларини ўтказиш (неoadюван, адювант, паллиатив);

2). Номедикаментоз даволаш:

Беморнинг аҳволининг оғирлигига қараб режим ва парҳез. Миелоаблатив кимётерапия ва нур терапияси фониди септик асоратларнинг мумкин бўлган ривожланишини ҳисобга олган ҳолда, палата режими афзалроқдир. Аччиқ, ёғли, қовурилган овқатлардан ташқари, айна пайтда оқсил билан бойитилган парҳез. стол №11, стол №1Б, стол №5П кўпроқ ишлатилади.

3). Медикаментоз даволаниш:

Жадвал-1

Мухим дорилар рўйхати (100% фойдаланиш эҳтимоли билан): далиллар даражасини белгилаш керак.

| Фармакотерапевтик гуруҳ | ХНН доривор маҳсулот | Қўллаш усули | Далиллар даражаси |
|--------------------------------|-----------------------------|---------------------|--------------------------|
| Ангинеопластик дорилар | Винкрестин | Вена ичига | А |
| | Дактиномицин | Вена ичига | А |
| | Доксорубицин | Вена ичига | А |
| | Циклофосфамид | Вена ичига | А |

| | | | |
|--|---|-------------------------------|---|
| | Этопозид | Вена ичига | В |
| | Карбоплатин | Вена ичига | В |
| Глюкокортикостероидлар | Преднизолон | Мушак Ичига, Вена Ичига | В |
| | Дексаметазон | Мушак Ичига, Вена Ичига | В |
| Антитумор дориларнинг токсик таъсирини сусайтирадиган дорилар | Ондансетрон | Вена ичига | В |
| | Омепразол | Вена ичига | В |
| Колонияни рағбатлантирувчи омил | Филграстим | Тери остига, вена ичига | А |
| Юклаш (хаволалар) | https://diseases.medelement.com/disease | | |

Жадвал-2

Кўшимча дори-дармонлар рўйхати (фойдаланиш эҳтимоли 100% дан кам): далиллар даражасини белгилаш керак

| Фармакотерапевтик гуруҳ | МНН доривор маҳсулот | Қўллаш усули | Далиллар даражаси |
|---|------------------------------|---------------------|--------------------------|
| Антитумор дориларнинг токсик таъсирини сусайтирадиган дорилар | Аллопуринол | Ичиш учун | А |
| | Месна | Вена ичига | С |
| | Альбумин (Albumin) | Вена ичига | С |
| Антибактериал воситалар | Цефтриаксон | Вена ичига | С |
| | Цефоперазон сульбактам | Вена ичига | С |
| | Метронидазол | Вена Ичига Ичга | А |
| | Левофлоксацин н Меропенем | Вена Ичига Ичга | - |
| | Пиперациллин + тазобактам | Вена ичига | С |

| | | | |
|---|---|--------------------|---|
| | Амоксициллин + клавулановая кислота | Вена ичига | С |
| Антифунгал дорилар | Вориконазол | Вена Ичига Ичга | В |
| | Итраконазол | Ичиш учун | В |
| | Флуконазол | Вена Ичига Ичга | С |
| | Позаконазол | Ичиш учун | В |
| Антивирус дорилар | Ацикловир | Вена Ичига Ичга | А |
| Қон ивиш тизимига таъсир қилувчи дорилар Бошқа дори воситалар | Надропарин | Тери ости | С |
| | Эноксапарин | Тери ости | С |
| | Витамин К | Тери ости | С |
| | Аминокапроно вая кислота | Вена ичига | В |
| | Транексамовая кислота | Вена ичига | В |
| | Бупивакаин | Маҳаллий қўллаш | Д |
| | Прокаин | Маҳаллий қўллаш | Д |
| | Лидокаин | Маҳаллий қўллаш | Д |
| | Омепразол | Вена Ичига Ичга | А |
| | Фамотидин | Вена ичига | А |
| | Амброксол | Вена Ичига Ичга | В |
| | Амлодипин | Ичиш учун | В |
| | Дротаверин | Вена ичига | В |
| | Лоперамид | Ичиш учун | В |
| | Парацетамол | Ичиш учун | В |
| | Ибупрофен | Ичиш учун | В |
| | Кодеин | Ичиш учун | - |
| | Трамадол | Ичиш учун | - |

| | | | |
|--|---|-------------|---|
| | Морфин | Мушак ичига | - |
| | Фентанил | Мушак ичига | - |
| | Галоперидол (Haloperidol) | Вена ичига | D |
| | Спиронолакто н | Вена ичига | B |
| | Повидон – йод | Ичиш учун | - |
| | Тобрамицин | Ичиш учун | - |
| | Торасемид | Ташқи | - |
| | Фолиевая кислота | Вена ичига | B |
| | Фуросемид | Ичиш учун | - |
| | Хлоргексидин | Ичиш учун | - |
| | одам Имуноглобулин G нормаль (таркиби 90% дан кам эмас) | Вена ичига | A |
| | Натрий хлор | Ичиш учун | A |
| | Декстроза | Ташқи | A |
| | Аминокислоты | Вена ичига | A |
| | Янтарная кислота сақловчи эритма | Вена ичига | A |
| | ГЭК 6% | Вена ичига | A |
| | Витамины B1 | Вена ичига | A |
| | Витамины B6 | Вена ичига | A |
| | Аскорбиновая кислота | Вена ичига | A |
| | Кальций глюконат | Вена ичига | B |
| | Метоклопраме д | Вена ичига | B |
| | Музлатилган плазма | Вена ичига | B |
| | Эритроцитар масса | Вена ичига | B |

| | | | |
|--------------------------|---|-------------|---|
| | Натрия гидрокарбонат | Мушак ичига | В |
| | тромбоцитлар концентрати | Вена ичига | В |
| | Магния сульфат | Вена ичига | С |
| | Омепразол | Вена ичига | А |
| | Парацетамол | Вена ичига | А |
| | Энтерал озиклантириш учун аралашмалар | Вена ичига | А |
| | Алюминий гидроксид | Вена ичига | С |
| Юклаш (хаволалар) | https://diseases.medelement.com/disease | | |

Медикаментоз даволаш-ХПОЖ Вилмстумор 2001 протоколига мувофик:

Муҳим дорилар рўйхати:

➤ винкрестин; актиномицин; доксорубицин; сиклофосфан; карбоплатин; етопосид; уромитексан.

ХПОЖ дастури бўйича операциядан олдинги кимётерапия 6 ойликдан ошган ва 16 ёшгача бўлган бемор болаларда амалга оширилади. Операциядан олдинги кимётерапиянинг мақсади операциядан кейинги I босқичдаги беморлар сонини кўпайтириш ва жарроҳлик пайтида ўсманинг ёрилишини камайтириш, операциядан кейинги ПХТ ҳажмини камайтириш, "яхши жавоблар" ни аниқлаш ва "резистент ўсма"ни аниқлашдир. Дори воситаларининг дозаси тананинг сирт майдонида ҳисобланади. Оғирлиги 12 кг дан кам бўлган болалар учун доза умумий дозанинг 2/3 қисмига камаяди. 6 ойдан кичик беморлар учун протоколда берилган дозанинг 50% қўлланилади.

Операциядан олдинги кимётерапия:

I - III босқичларда операциядан олдинги кимётерапия 4 ҳафта давомида амалга оширилади:

➤ Винкрестин 1,5 мг/м² (максимал доза 2 мг) ҳар ҳафта 4 ҳафта давомида (жами 4 доза);

➤ Актиномицин D 45 мкг / кг (максимал доза 2 мг) - 1 ва 3 ҳафта (жами 2 доза).

IV Босқичда операциядан олдинги кимётерапия 6 ҳафта давомида учта кимётерапия препарати билан амалга оширилади:

- Винкрестин 1,5 мг/м² (максимал доза 2 мг) ҳар ҳафта 6 ҳафта давомида (жами 6 доза);
- Актиномицин D 45 мкг / кг (максимал доза 2 мг) - 1, 3 ва 5 ҳафта (жами 3 доза);
- Доксорубицин 50мг / м² - 1 ва 1 ҳафтанинг 5-кунида (жами 2 доза).

Актиномицин D буюриш нейтрофиллар < 1,0 x 10⁹/л ва тромбоцитлар < 100 x 10⁹/л даражасида кечиктирилади.

Жарроҳлик даволаш даволашнинг 5-6 ҳафталигида амалга оширилади.

Операциядан кейинги кимётерапия:

Операциядан кейинги кимётерапия гистологик вариант ва ўсма босқичига мувофиқ амалга оширилади.

I босқичда ва хавфлик фаоллигининг паст даражасида операциядан кейинги кимётерапия ўтказилмайди.

Хавф гуруҳларига кўра даволаш тактикаси

| Хавф гуруҳлари | Ўсма ҳажми | I Босқич | II Босқич | III Босқич |
|-----------------------------------|----------------|------------------------------------|-------------------|-------------------------|
| Кам хавфли гуруҳ | Ҳаммаси | Бу кейинги даволанишга муҳтож эмас | AV-2 | AV-2 |
| Ўртача хавф гуруҳидаги ўсма ҳажми | Ҳаммаси <500мл | AV-1 | AVD R< AV-2 | RT/AVD R< RT/AV-2 |
| Юқори хавфли гуруҳ ўсмалари ҳажми | Ҳаммаси ≥500мл | AVD | Юқори хавф + НТ | Юқори хавф + НТ |

AV-1 РЕЖИМИ:

I босқич, фақат ўрта хавфли гуруҳ:

Винкрестин 1,5 мг/м² (максимал доза 2 мг) ҳар ҳафта 4 ҳафта давомида (жами 4 доза).

Препаратнинг биринчи дозаси операциядан олдинги ПХТ тугаганидан кейин 21 кун ичида операциядан кейин ичак моторикаси тиклангандан кейин қўлланилади;

- Актиномисин D 45мкг/кг (мах доза 2 мг) учун 2 ҳафта (кун 7).
 - Актиномицин D маъмурияти нейтрофиллар $<1,0 \times 10^9/\text{л}$ ва тромбоцитлар $< 100 \times 10^9/\text{Л}$ даражасида кечиктирилади.
 - Винкрестин монотерапияси ихтисослаштирилган гематология бўлимининг кундузги касалхонасида мумкин.
- Иккала дори ҳам оқим билан томир ичига юборилади.

AVD РЕЖИМИ:

- I босқич, юқори хавfli ўсмалар;
 - I босқич, ҳажми 500 мл бўлган ўрта хавfli ўсмалар;
 - II босқич, ҳажми 500 мл бўлган ўрта хавfli ўсмалар (шунингдек, эпителий ва стромал $\geq 500\text{мл}$);
 - III босқич, ҳажми 500 мл бўлган ўрта хавfli ўсмалар(шунингдек эпителий ва стромал $< 500\text{мл}$).
- Винкрестин 1,5 мг/м² (максимал доза 2 мг) ҳар ҳафта 8 ҳафта давомида (жами 8 доза). Препаратнинг биринчи дозаси операциядан олдинги ПХТ тугаганидан кейин 21 кун ичида операциядан кейин ичак моторикаси тиклангандан кейин қўлланилади. Кейинчалик, винкрестин кейинги ҳафталарнинг 1-кунида буюрилади: 11, 12, 14, 15, 17, 18, 20, 21, 23, 24, 26, 27 – ҳаммаси бўлиб, Винкрестиннинг 12 дозаси;

➤ Актиномицин D 45 мкг/кг (максимал доза 2 мг) 2, 5, 8, 11, 14, 17, 20, 23 ва 26 ҳафта (жами 9 доза);

➤ Доксорубин 50 мг/м² - 4-6 соатлик инфузион ҳар 6 ҳафтада 2 ҳафтадан бошлаб, актиномицин D ва Винкрестиннинг иккинчи дозаси билан параллель равишда. Кейинги дозалар 8, 14, 20 ва 26 ҳафталарда, яъни жами 5 дозада – умумий дозаси 250 мг / м² да қўлланилади.

Адьювант ПХТнинг умумий давомийлиги 27 ҳафта.

Актиномицин D ва доксорубинни юбориш нейтрофил даражасида $<1,0 \times 10^9/\text{л}$ ва тромбоцитлар $< 100 \times 10^9/\text{л}$ да кечиктирилади.

Винкрестин монотерапияси ихтисослаштирилган гематология бўлимининг кундузги касалхонасида мумкин.

AV -2 РЕЖИМИ:

- II босқич, паст хавfli ўсмалар;
- II босқич, ҳажми < 500 мл бўлган ўрта хавfli ўсмалар (шунингдек, эпителий ва стромал тўқима $\geq 500\text{мл}$);

III босқич, паст хавфли ўсмалар;

III босқич, хажми 500 мл бўлган ўрта хавфли ўсмалар(шунингдек эпителий ва стромал ≥ 500 мл).

➤ Винкрестин 1,5 мг/м² (максимал доза 2 мг) ҳар ҳафта 8 ҳафта давомида (жами 8 доза). Препаратнинг биринчи дозаси операциядан олдинги ПХТ тугаганидан кейин 21 кун ичида операциядан кейин ичак моторикаси тиклангандан кейин қўлланилади. Кейинчалик, винкрестин кейинги ҳафталарнинг 1-кунида буюрилади: 11, 12, 14, 15, 17, 18, 20, 21, 23, 24, 26, 27–Винкрестиннинг жами 12 дозаси мавжуд.

➤ Актиномицин D 45мгс / кг (максимал доза 2 мг) 2, 5, 8, 11, 14, 17, 20, 23 ва 26 ҳафта (жами 9 доза).

Актиномисин D тайинланиши нейтрофиллар $<1.0 \times 10^9$ /л, ва тромбоцитлар $<100 \times 10^9$ /л даражасида кечиктирилди.

Винкрестин монотерапияси ихтисослаштирилган гематология бўлимининг кундузги касалхонасида мумкин.

Адьювант ПХТнинг умумий давомийлиги 27 ҳафта.

"ЮҚОРИ ХАВФЛИ" ГУРУҲНИНГ ДАВОЛАШ РЕЖИМИ:

Барча юқори хавфли ўсмаларнинг II, III босқичлари ва (эпителиал ва стромал ўсмалар ≥ 500 мл дан ташқари) ва фақат II босқич, ≥ 500 мл хажмдаги ўрта хавфли ўсмаларни (эпителиаль ва стромаль ўсмалар) ўз ичига олади.

Кимётерапиянинг иккита муқобил курси кўзда тутилган. Иккала комбинация ҳам 2 агентдан иборат. Биринчи курс операциядан кейинги даврда тикланишдан сўнг дарҳол бошланади. ПХТнинг охириги курсидан 21 кундан кейин ва НТ билан биргаликда бошлаш керак.

НТ пайтида 14 кун давомида доксорубицинни буюрмаслик учун ПХТ блокларининг тартиби ўзгариши мумкин.

➤ Сиклофосфан 450 мг/м² билан кетма-кет 3 кун давомида дохорубисине 50 мг / м² курснинг 1-кунида (жами 6 курс) 6 ҳафта оралиғида, яъни 1, 7, 13, 19, 25 ва 31 ҳафталар. Доксорубицин сиклофосфаннинг 1 дозасидан кейин буюрилади.

➤ Этопозид (VP16) 150 мг/м² учун 3 карбоплатин билан кун кетма-кет 200 мг / м² ҳам кетма-кет 3 кун (6 жами курслари) да 6 ҳафта интервалларни 4 ҳафтадан бошлаб, яъни 4, 10, 16, 22, 28 ва 34 ҳафталар.

Сиклофосфан ва карбоплатин учун инфузия давомийлиги 1 соат, этопозид учун 4 соат, доксорубицин учун 4-6 соат.

ПХТ нинг ҳар бир курсини бошлаш учун нейтрофил даражаси $<1,0 \times 10^9$ /л ва тромбоцитлар $<100 \times 10^9$ /л бўлиши керак.

Кимётерапиянинг умумий кумулятив дозаси:

Этопозиднинг жами умумий дозаси 2700 мг/м² ни ташкил қилади;

Карблплатиннинг умумий дозаси 3600 мг/м²;

Сиклофосфамиднинг жами умумий дозаси 8100 мг / м²;

Доксорубициннинг жами умумий дозаси 300 мг / м² ни ташкил қилади.

Операциядан кейинги нур даволаш:

Нур даволаш операциядан кейинги ПХТ билан параллель равишда, нефректомиядфн 2-3 ҳафта кейин, гистологик хулоса олингач бошланади. Нурланиш 4-6 MV чизиқли тезлатгичда амалга оширилади. Муддати 7-10 кун.

Радиация миқдори операция натижаларига боғлиқ ва барча ҳолатларда жигар, талоқ ва қарама-қарши буйракни синчковлик билан текшириш амалга оширилади.

Ўсма ўрни ни нурлантириш билан операциядан кейинги маҳаллий нур терапиясига кўрсатмалар:

➤ Нефробластоманинг стандарт хавфи, III босқич (регионар лимфа тугунларининг шикастланиши, ўсманинг ёрилиши, ўсманинг тўлиқ олиб ташланиши);

➤ ва III босқич (blastemreicher типидан ташқари), II босқич (ўсма хавфлик юқори даражаси);

➤ IV ва V босқич - маҳаллий босқичга қараб.

Метастазларнинг пайдо бўлиши учун blastemreicher пастки турининг ноқулай прогнози ва маҳаллий такрорланиш хавфи туфайли бу ўсма бошқа ўсмалардан фарқли ўлароқ, II босқич юқори хавфлик маҳаллий радиотерапияни талаб қилади. Худди шу нарса Linkblog учун ҳам амал қилади. Маҳаллий III босқичдан бошлаб оралиқ хавфлик ўсмалари ва 500 мл ҳажмдаги ўсмалари ҳам нурланади.

Умумий доза ўсманинг босқичи ва гистологиясига боғлиқ. Дозани фракциялаш боланинг ёшига ва ўсма ҳажмига боғлиқ.

III босқич, ўртача хавфлик : 14,4 Гр. Тўлиқ бўлмаган элиминация ёки нооперабель метастазлари бўлган беморларда: 10,8 Гр, яъни умумий дозаси 25,2 Гр.

II ва III босқич, юқори хавфлик : 25,2 Гр. Тўлиқ бўлмаган ёки ишламайдиган метастазли беморларда - 10,8 Гр, яъни умумий дозаси 36 Гй.

Интраперитонеал ўсма ёрилиши ҳолатларида бутун қорин бўшлиғи 20 Гр гача нурланади (12 Гр дан кейин соғлом буйрак скрининги). Нур терапиясининг битта дозаси 1,8 – 2,0 Гр, катта миқдордаги нурланиш билан-1,5 Гр. Ўсма ўрни буйракнинг контури хисобланади, шунингдек ўсма жараёнида иштирок этадиган асосий тўқимадир. Нурланиш соҳасига кўпроқ зарарланган худудларни киритиш учун (масалан, ўсма жараёнида иштирок этадиган парааорта лимфа тугунлари) порталларни кенгайтириш керак. Юқори хавфнинг IV БОСҚИЧИдаги барча беморларда нурланиш амалга оширилади: маҳаллий I босқичда фақат ўпка ёки бошқа органларга метастазлар, II ва III босқичларда ўсма ўрнининг маҳаллий нурланиши ва ўпкага метастазлар нурлантирилади. Мияда метастазлар бўлса, нурланиш дозаси 25,5 Гр ни ташкил қилади. Дозани яна 4,5 Гр га ошириш мумкин. Кимётерапиядан кейин ўпкада метастазлар мавжуд бўлганда, иккала

ўпка ҳам 15 Гр дозасида нурланади, ўпканинг алоҳида жойлари қўшимча равишда 5-10 Гр билан нурланиши мумкин (қолдиқ ўсма майдониға). Жигар метастазлари бўлса, 20 Гр дозасида нурлантирилади.

Нур терапияси фонида барча кимётерапия дориларининг дозаси 1/3 га камаяди.

Биргаликда терапия:

Ўткир ўсма лизис синдроми (ЎЛС) - ўсма хужайраларининг массив парчаланиши ва хужайра ичидаги таркиб ва метаболитларнинг плазма ва периферик тўқималарга чиқиши натижасида юзага келадиган метаболик касалликлар мажмуаси.

Ўсма хужайралари парчаланганда пурин асосли оксидланиш маҳсулотлари (ксантин, гипоксантин ва сийдик кислотаси), калий ва фосфат ҳосил бўлади. Натижада 4 та метаболик касаллик юзага келади: гиперурикемия, гиперфосфатемия, гиперкалемия ва гипокальцемиа, буйрак етишмовчилигиға олиб келади.

Ўткир ўсма лизис синдромининг олдини олиш

➤ Аллопуринол-қуниға 10 мг / кг 2-3 дозада (максимал – 500 мг / кун) 3-8 кун давомида.

Инфузион терапия:

- Хажми = 3000-5000 мл/м²/кун;
- 5% глюкоза еритмаси « 0,9% NaCl еритмаси = 1:1.
- Сийдикнинг нисбий зичлиги < 1010;
- Сууюқлик балансини назорат қилиш.

Баланс: чиқарилган сийдик миқдори = қабул қилинган сууюқлик миқдори - нафас олишдаги сууюқлик йўқотилиши, терлаш, дренаж билан сууюқликни чиқариш - асцит/плеврит борлигида

- қуниға 1-2 марта, ёш болаларда қуниға 4 марта оғирликдаги назорат;
- кам сийдик ажратган тақдирда-Лазикс қуниға 1-10 мг/кг вена ичига ёки инфузия билан, зарур бўлса, - дофамин 3-5 мкг / кг / мин;
- Даствлабки инфузияда калий бўлмаслиги керак, ўртача гипокалемия (3-3, 5 ммол/л) мақсадға мувофиқдир;
- Сийдикнинг ишқорланиши: сода еритмаси (Наҳсо NaHCO₃)40-80 ммол/л доимий инфузияға қўшилади (ёки параллель инфузия билан қуниға 100-200 ммол/м²);
- NaHCO₃ нинг керакли ҳажмини сийдик рН қийматини тартибға солиш;
- Сийдик рН қиймати=7.0 идеал ҳолатдир! - сийдик кислотаси ва ксантиннинг етарли даражада ерувчанлиги сақланиб қолади ва фосфор-кальций конкрементларини ҳосил қилиш хавфи йўқ;

➤ Лаборатория мониторинги ҳар 6-12-24 соатда: қон биокимёвий тести - Na⁺, K⁺, Cl⁻, Ca⁺⁺, сийдик кислотаси, креатинин, мочевина, оқсил, альбумин.

Гиперурикемия:

- 5000 мл/м²/кунга инфузия ҳажмини ошириш;
- қондаги фосфатларнинг нормал миқдори билан сийдик рН қийматини = 7,5 даражасида ва қондаги фосфатлар концентрациясининг ортиши билан = 7,0 даражасида барқарорлаштириш. Аммо гипоксантиннинг кристалланиш хавфи туфайли сийдикнинг рН қийматини доимий равишда 7,5 да ушлаб туриш мумкин эмас;
- Разбуриказа мавжуд бўлганда, иккинчиси циторедуктив фаза бошланишидан олдин барча беморларга буюрилади.

Гиперкалемия - >6 ммол/л да:

- беморни гемодиализга тайёрлаш;
- фавқулудда ҳолатларда: глюкоза-1г / кг + инсулин 0,3 Е / кг инфузия орқали 30 дақиқадан кўпроқ вақт давомида.
- ЭКГ ўзгаришлар билан: калций глюконат 10% - 0.5 - 1(-2) мл/кг вена ичига секин (брадикардия хавфи) + NaHCO₃ эритмаси - 2 ммол/кг вена ичига секин жет;
- >7 ммол/л да: гемодиализ! агар техник имконият бўлса.

Гиперфосфатемия (P⁺⁺ > 1,5 ммол / л ёки 3 мг / 100 мл):

- 5000 мл/м²/кун учун инфузия ҳажмини ошириш;
- Сийдикнинг рН қиймати 7,0 дан ошмаслиги керак!;
- (озик – овқат таркибидаги фосфатлар) ичга қабул қилишга 0,1 г/кг -;
- Гипокалсемияда калцийни юбориш фақат гипокалсемия белгилари ривожланиши билан кўрсатилади (калций фосфатнинг чўкиши туфайли). Калций глюконат 10% - 0,5 - 1 (- 2) мл / кг вена ичига, аста-секин (брадикардия хавфи туфайли кузатув);
- фосфат > 10 мг/100 мл (5 ммол/л) ёки калций фосфат > 6,0 ммол/л – шошилишч гемодиализ ўтказиш.

Гипокальсемия:

Коррекция фақат гипокалсемиянинг клиник белгилари пайдо бўлганда амалга оширилади:

- Калций глюконат 10% - 0,5 - 1 мл/кг вена ичига, секин (брадикардия хавфини кузатиш);

NB! Mg⁺⁺ концентрациясини бошқариш. Гипомагнемия билан: магнийни тузатиш томир ичига узоқ вақт инфузия билан кунига 0,2 - 0,8 меқ / кг (магний сульфатнинг 25% еритмаси кунига 0,1-0,4 мл / кг).

Олиго- / анурия: соатига 50 мл/м² дан кам сийдик чиқариш, кунига 10 мг / кг фуросемид ва соатига 130-200 мл/м² миқдорида инфузион терапия киритилишига қарамай, соатига < 5 мл/м² нинг " одатий " таърифи бундай ҳолларда қабул қилинмайди. Айниқса К⁺ тез ўсиш, бундай таърифнинг "бажарилишини" кутиш ҳалокатли натижага олиб келиши мумкин. Диурезни фақат қабул қилинган суюқлик ҳажми билан бирга баҳолаш керак.

УТТ текширувида: буйраклар ва сийдик йўллариининг ҳолатини баҳолаш.

Лаборатория назорати: К⁺, Са⁺⁺, сийдик кислотаси, фосфат;

Сийдикда аниқлаш: урат кристаллари, калций фосфат кристаллар терапияси: гемодиализ, К⁺ > 6 mmol/L дан ортиши билан.

Гемодиализ учун кўрсатмалар:

➤ Етарли инфузион терапия ва диуретикларга қарамай > 6 ммол/Лдан кўталрилиши ёки К⁺ > 7 ммол / L;

➤ фосфат > 10 мг/100 мл (5 ммол/Л) ёки маҳсулот Са x P > 6,0 ммол / Л;

➤ сийдикни ажратиш соатига 50 мл/м² дан кам, кунига 10 мг/кг фуросемид ва соатига 130-200 мл/м² миқдорида инфузион терапия киритилишига қарамай;

➤ сийдик йўллариининг икки томонлама юқори ёки тўлиқ обструкцияси.

Юқумли асоратларнинг олдини олиш ва даволаш:

➤ Юқумли асоратлар интенсив ПХТ пайтида, айниқса индуксияда беморларнинг ўлимининг асосий сабабидир.

Ташхис қўйиш вақтида, кимётерапияни бошлашдан олдин, бажариш тавсия этилади (иложи бўлса):

➤ Биологик суюқликларни бактериологик текшириш;

➤ СМВ, гепатит Б,С, (Д), ОИВ, ЭБВ учун серологик (вирусологик) тестлар;

➤ С-реактив оқсилни аниқлаш (миқдорий);

➤ трансминаза индексларининг кўпайиши бўлганда: вирусли гепатитни истисно қилиш учун серологик (вирусологик) тадқиқотлар ўтказиш: СМV, А, В, С, ЭБВ, ижобий ПЗР натижалари билан.

Инфекцияни олдини олиш: пневмоцистли пневмониясининг олдини олиш учун котримоксазол ҳафтада 3 мартта (душанба, сешанба, чоршанба) бир дозада 5 мг/кг, триметоприм ёки 20 мг/кг сулфаметоксазол ичишга – бутун даволаш даврида.

Асосий терапиянинг тўлиқ курси тугаганидан кейин бир ойдан кечиктирмай тугатинг:

➤ оғизни парвариш қилиш-оғиз бўшлиғини кунига 6-10 марта оғиз шиллик қаватини даволаш учун мўлжалланган дезинфекцияловчи еритмалар билан ювиш. Тиш ва милкларни еҳтиёткорлик билан юмшоқ парвариш қилиш. Ҳатто

юмшоқ тиш чўткаларини (афзали оғиз орқали душ) ишлатишни чеклаш, тромбоцитопения ёки заиф шиллиқ пардалар бўлса, тиш чўткаларини ишлатишни истисно қилиш керак, оғизни бириктирувчи воситалар билан қўшимча даволаш керак;

➤ қабзият ва ичак парезининг олдини олиш-кунлик ичак ҳаракатлари зарур; ич қотиши учун лактулоза per os кунига 5-15 мл х 3 марта (ёки бошқа лаксатифлар). Тозалаш клизмаси-истисно ҳолларда, аплазия ҳолатидаги беморлар учун;

➤ агар стоматит белгилари пайдо бўлса, асосий терапияга кунига 4-5 мг / кг флуконазол (винкрестин юборилган куни буюрилмайди) ва сикловир кунига 250 мг / м² х 3 марта в/и қўлланилиши керак;

➤ кенг тарқалган некротик стоматитнинг ривожланиши билан тизимли Антифунгал ва антибактериал (а/б) терапия кўрсатилади;

➤ тери ва шиллиқ пардаларнинг очик шикастланишларида гексидин (гексидин), (гексорал) ишлатманг – битиш жараёнини секинлаштиради;

Оғриқ синдроми мавжуд бўлганда, оғриқ қолдирувчи дорилардан тортиб наркотик аналгетикларидан фойдаланишгача:

➤ ёш болаларда еҳтиёткорлик билан оғриқ қолдирувчи воситалар билан чайиш (ларингеал рефлексларни блокланиши ва аспирацияни хавфи);

➤ ануснинг шиллиқ қаватида нуқсон бўлса, регенератив терапия (шам ва малҳам), ич қотишининг олдини олиш, нажасни назорат қилиш;

➤ Ичакни зарарсизлантириш касалхонанинг танловига биноан амалга оширилади, зарарсизлантириш рад этилиши мумкин. Ичакнинг дастлабки шикастланишлари учун зарарсизлантириш (профилактик терапия) тавсия этилади. Селектив ичакни зарарсизлантириш учун-сипрофлоксацин кимётерапиянинг бутун даври учун кунига 20 мг / кг дозада;

➤ Медикоментоз индуцирланган цитопения шароитида оғир юқумли асоратлар хавфини камайтириш учун КСФни ўз вақтида юбориш кўрсатилади-юқори дозали кимётерапиядан сўнг: Р RCA 5-10 мкг\кг\кун, ПХТ курси тугаганидан кейин 3-5 кундан бошлаб ва гематопоезни тиклангунга қадар;

➤ септик асоратлар пайтида гемопоезнинг аплазияси;

➤ трансплантациядан кейинги даврда.

➤ беморнинг яшаш жойини дезинфекцияловчи еритмалар билан ҳар куни дезинфекция қилиш, агранулоцитоз мавжуд бўлганда-чойшаб ва ички кийимни ҳар куни алмаштириш;

➤ тарбиячиларнинг шахсий гигиенасига мажбурий риоя қилиш (ота-оналар, меҳмонлар, палатага кираверишда ходимларни қўл ювиши).

Инфекцион асоратларни даволаш:

Нейтропения билан оғриган беморда (нейтрофиллар < 500/мкл) иситма тана ҳароратининг бир бор кўтарилиши > 37,9⁰, давомийлиги бир соатдан ортиқ ёки

бир неча бор (кунига 3-4 марта) 380С гача кўтарилиши ҳисобланади. ўлимга олиб келадиган инфекциянинг юқори хавфини ҳисобга олган ҳолда, беморда иситма миелосупрессив ПХТ даврида ишлаб чиқилган нейтропения билан инфекциянинг мавжудлиги ҳисобланади, бу инфекциянинг табиатини аниқлаш учун эмпирик антибактериал терапия ва текширувни дарҳол бошлашни талаб қилади.

Клиник ва лаборатория текширувларига қуйидагилар киради:

- қон зардобадаги С-реактив оқсилни динамикада миқдорий усул билан аниқлаш;
- Такрорий бактериологик тадқиқотлар:
- катетердан (аэроблар, анаэроблар, замбуруғлар) қон културасини ўрганиш, периферик венадан қон олиш тавсия этилмайди;
- инфекция ўчоқларини бактериологик текшириш;
- Сийдикнинг ўрта қисмидан суртма (микроорганизмларнинг сони ва култураси, шунингдек *Candida albicans* мавжудлиги) сийдик култураси.
- Кўкрак қафаси рентгенограммаси етарли эмас, объектив баҳолаш фақат кўкрак қафасининг КТ текшируви билан мумкин;
- қорин бўшлиғи симптомлари ёки жигар ва талоқнинг катташиши мавжуд бўлганда қорин бўшлиғи аъзоларини ултратовуш текшируви, КТ маълумотларига кўра, инвазив тадқиқотлар.

Нафас олиш касалликлари БАЛ.

Антибактериал терапия:

Даволашнинг умумий тамойиллари:

- бошланғич комбинацияга амикацин билан биргаликда юқори "антисинегеник" фаолликка эга кенг спектрли бета-лактам антибиотик киради;
- Қуйидаги комбинациялар қабул қилинади:
- Сефтазидим+амикацин;
- тазоцин + амикацин;
- сефепим + амикацин;
- Шиллиқ қаватнинг шикастланиши ва бактеремия хавфи юқори бўлган монотерапия истисно бўлиши керак.
- Антибиотикларнинг бошланғич комбинациясини танлашда қуйидагиларни ҳисобга олиш керак: бошқа беморларда ушбу клиникада такрорий бактериологик тадқиқотлар натижалари;
- ҳозирги нейтропениянинг давомийлиги;
- кимётерапиянинг олдинги курси;
- беморнинг юқумли касаллик тарихи;
- антибиотикларнинг олдинги курслари ва уларнинг самарадорлиги.

Иситма пайдо бўлиши билан бир қаторда, бошқа барча клиник маълумотлар:

➤ артериал гипотензия, беқарор гемодинамика карбопенемлар дарҳол (меропенем (ёки имипенем/циластатин)) + аминогликозид (амикацин) + ванкомицин;

➤ ва / ёки шунчаки иситма эмас, балки титроқ, лекин ванкомицин аллақачон бошланғич комбинациясида.;

➤ ентероколитнинг диарея билан касалланган клиникаси-дастлабки комбинация – ванкомицин кунига 20 мг/кг оғиз орқали. Агар керак бўлса, метронидазолни юбориш (оғиз орқали ва / ёки томир ичига);

➤ яллиғланишли милк ўзгариши билан оғир стоматитда пенициллин, клиндамицин бета-лактам ёки меропен (имипен)билан биргаликда;

➤ сонография пайтида жигар ва талокда сийдик ва/ёки характерли ўчоқларда замбруғларнинг мавжудлиги ва/ёки характерли ўчоқларнинг мавжудлиги. амфотерисин (фунгизон), вориконазол, кансидас;

➤ юмшоқ тўқималар (перинеумдан ташқари) инфекцияси бўлса, линезолидни (Зивокс) буюришни ўйлаб кўринг.

Ажратилган флоранинг сезгирлигини ҳисобга олган ҳолда антибиотикларнинг ўзгартириш.

Електролитлар ва албуминларни тузатиш билан етарли инфузион терапия, ўринбосар терапияси.

Дастлабки антибактериал терапиянинг самарадорлигини 72 соатдан кейин баҳолаш керак, аммо гемодинамиканинг барқарорлиги ва интоксикация даражасини, янги юқумли ўчоқларнинг пайдо бўлишини баҳолаш билан бундай беморни такрорий батафсил текшириш 8-12 соат оралиғида амалга оширилиши зарур.

Антибактериал терапия нейтропения йўқолгунча ва барча юқумли ўчоқлар тўлиқ бартараф этилгунга қадар давом этади.

Агар тизимли замбруғ инфекциясининг ишончли гумони ёки далиллари бўлса, амфотерисин Б билан томир ичига терапия қўлланилиши керак, бошланғич дозаси 0,5 мг / кг 1-куни, эртаси куни тўлиқ терапевтик дозаси кунига бир марта 1 мг / кг. Амфотерисин Б дан фойдаланганда буйрак фаолиятини кузатиш ва биокимёвий қон тахлилини (электролитлар, креатин) ўтказиш керак. Калийни нормал қийматларга доимий равишда тузатиш керак. Амфотерисин Б инфузияси пайтида, шунингдек инфузиядан кейин тахминан 3-4 соат давомида препаратни қабул қилишга реакциялар иситма, кучли титроқ, тахикардия шаклида пайдо бўлиши мумкин, улар промедол ва аналгетиклар томонидан тўхтатилади. Буйрак функцияси бузилган тақдирда амфотерисин Б нинг вориконазол, кансидас ва липид шаклларида фойдаланиш керак.

Пневмоцист пневмония (*Pneumocystiscarinii*) белгилари ривожланиши билан (жуда камдан-кам ҳолларда бисептол профилактикаси давомида), бисептол доза вена ичига триметоприм томонидан 20- мг / кг / кун 2 инъекция / кунга оширилиши лозим.

Интерстициал ўпка шикастланиши ёки инфилтратларнинг пайдо бўлишига замбруғ ёки коккал инфекция, легионелла, микоплазма ҳам сабаб бўлиши мумкин.

Инфекцион сабабига кўра, тегишли микробларга қарши терапия буюрилади. Антимикроб терапияни тузатиш микробиологик тадқиқотлар натижаларига асосланади.

Чуқур аплазия ҳолатида септик асоратлар хавфи иммуноглобулинлар билан пассив иммунизация ҳисобланади.

Ошқозон-ичак тизими зарарланишларининг олдини олиш:

ПХТ блокларини ўтказиш учун тавсия этилади- H_2 -блокаторлари (фамотидин, ранитидин) ёки протон насос ингибиторлари (омепразол, ланзопразол). ПХТ танаффусларида антацид терапиясидан фақат клиник кўрсаткичлар мавжуд бўлганда фойдаланиш керак.

Болаларда энтерал ва парэнтерал овқатланиш:

Яхши овқатланиш ҳолатини сақлаб қолиш кимётерапия олган болаларни кўллаб-қувватловчи ёрдамнинг муҳим қисмидир. Тўлиқ миқдорда озиқланадиган беморлар даволанишга яхши тоқат қиладилар.

Саратон касаллигида овқатланиш муаммоларининг сабаби:

- иштаҳанинг пасайиши;
- Кўнгил айнаши ва қайт қилиш;
- Оғиз шиллик қаватининг мукозити;
- таъмининг бузилиши;
- секрециянинг пасайиши туфайли оғиз бўшлиғида қуруқликни ҳосил қилади;
- Малабсорбция ва диарея;
- Қабзият;
- Овқатдан нафратланиш;
- Стероидли даволаш.

Оғиз орқали овқатланиш энергия ва оқсилли ичимликлар (сутли ёгуртлар, шарбатлар, витамин ва минерал кўшимчалар) билан амалга оширилади.

энтерал овқатланиш тана вазнининг 10% дан кўпроғини йўқотган болалар учун, шунингдек, катта ўсма "массалари" бўлган беморлар учун буюрилади ва бу назогастрал найча орқали амалга оширилади, агар керак бўлса, гастростомия амалга оширилади.

Парэнтерал овқатланиш узок вақт касалхонада қолиш ва Марказий веноз кириш мавжудлиги сабабли танлов вариантыдир.

Парэнтерал овқатланишни танлаш ва тайинлаш диетологлар, интенсив терапия мутахассислари ва онкологлар билан биргаликда амалга оширилади. Ёғ емулсиялари, аминокислота аралашмалари ва углеводлар ишлатилади.

Антибиотик билан боғлиқ диарея ривожланишида лактобактериялар ва бифидум бактериялар қўлланилади.

Ўринбосар терапиясининг тактикаси.

Тромбомасса трансфузияси:

Тромбомасс қуйиш тактикаси фарқланиши керак:

- Асоратланмаган тромбоцитопения;
- тромбоцитопения турли хил асоратлар мавжуд бўлганда - инфекциялар, ошқозон-ичак трактининг ярали шикастланиши, очиқ яралар;
- тромбоцитопения агар керак бўлса, турли хил инвазив манипуляциялар амалга оширилади: Марказий катетерни ўрнатиш учун катетеризация, бел пункциялари, биопсия.

Суяк илиги пункциялари (ёнбош суяклари) учун ҳеч қандай чекловлар йўқ.

Дастурий даволашнинг асоратлари бўлмаган тақдирда тромбоцитопенияда тромбомасс қуйиш фақат геморрагик синдром ёки тромбоцитлар $< 10\ 000 / \text{мл}$ мавжуд бўлганда амалга оширилади.

Қуйилган тромбомасса миқдори 1 кг вазн учун 10 дозани ташкил қилади (1 доза $-0,5 - 0,7 \times 10^{11}$ тромбоцитлар).

Гематопоез аплазияси даврида бактериал сепсис бўлса, тромбоцитлар препаратларини қоннинг 30 минг / мл дан пасайиши билан тромбомасса қуйиш бажарилади.

Агар инвазив манипуляцияларни бажариш зарур бўлган тақдирда, тромбоцитлар 30 минг / мл дан кам бўлса (шифоҳона қоидаларига кўра) тромбомасса ҳам қуйилади.

Массив геморрагик синдром, коагуляцион омилларнинг етишмаслиги бўлса, қон омилларини трансфузияси имкониятини кўриб чиқиш мумкин.

Эритромаасса қуйиш: гемоглобин > 80 г/л даражасида сақланиши керак. катта қон кетишида (қизиўнгачдан, ошқозон-ичакдан қон кетиш) Нв. ни > 100 г/л. даражасида сақлаш керак. Нафас етишмовчилиги мавжуд бўлганда гемоглобин даражаси 110 г /л дан камаймаслиги керак. Эритромасснинг дозаси 10-20 мл / кг ни ташкил қилади. Эритропоезинни қўллаш имконияти кўриб чиқилиши мумкин.

Албумин қуйиш: шиш синдроми ва гипопропротеинемия мавжуд бўлганда буюрилади.

Музлатилган қон плазмаси (МҚП) қуйиш: ДТИС синдроми ривожланиши билан.

Адекват аналгезия: Паллиатив ёрдам иловасини кўриб чиқинг.

Жадвал-1

Мухим дорилар рўйхати (100% фойдаланиш эҳтимоли билан): далиллар даражасини белгилаш керак.

| Фармакотерапевтик гуруҳ | ХНН доривор маҳсулот | Қўллаш усули | Далиллар даражаси |
|--|---|-------------------------------|--------------------------|
| Антинеопластик дорилар | Винкрестин | Вена ичига | А |
| | Дактиномицин | Вена ичига | А |
| | Доксорубицин | Вена ичига | А |
| | Циклофосфамид | Вена ичига | А |
| | Этопозид | Вена ичига | В |
| | Карбоплатин | Вена ичига | В |
| Глюкокортикостероидлар | Преднизолон | Мушак Ичига, Вена Ичига | В |
| | Дексаметазон | Мушак Ичига, Вена Ичига | В |
| Антитумор дориларнинг токсик таъсирини сусайтирадиган дорилар | Ондансетрон | Вена ичига | В |
| | Омепразол | Вена ичига | В |
| Колонияни рағбатлантирувчи омил | Филграстим | Тери остига, вена ичига | А |
| Юклаш (хаволалар) | https://diseases.medelement.com/disease | | |

Қўшимча дори-дармонлар рўйхати (фойдаланиш эҳтимоли 100% дан кам):
далиллар даражасини белгилаш керак

| Фармакотерапевтик гуруҳ | МНН доривор маҳсулот | Қўллаш усули | Далиллар даражаси |
|---|-------------------------------------|---------------------|--------------------------|
| Антитумор дориларнинг токсик таъсирини сусайтирадиган дорилар | Аллопуринол | Ичиш учун | А |
| | Месна | Вена ичига | С |
| | Альбумин (Albumin) | Вена ичига | С |
| Антибактериал воситалар | Цефтриаксон | Вена ичига | С |
| | Цефоперазон сульбактам | Вена ичига | С |
| | Метронидазол | Вена Ичига | А |
| | Левофлоксацин | Вена Ичига | - |
| | Меропенем | | |
| | Пиперациллин + тазобактам | Вена ичига | С |
| | Амоксициллин + клавулановая кислота | Вена ичига | С |
| Антифунгал дорилар | Вориконазол | Вена Ичига | В |
| | Итраконазол | Ичиш учун | В |
| | Флуконазол | Вена Ичига | С |
| | Позаконазол | Ичиш учун | В |
| Антивирус дорилар | Ацикловир | Вена Ичига | А |
| Қон ивиш тизимига таъсир қилувчи дорилар Бошқа дорилар | Надропарин | Тери ости | С |
| | Эноксапарин | Тери ости | С |
| | Витамин К (Vitamin K) | Тери ости | С |

| | | |
|---|--------------------|---|
| Аминокапроно- вая кислота (Aminosarproic acid) | Вена ичига | В |
| Транексамова я кислота | Вена ичига | В |
| Бупивакаин, Лидокаин, Прокаин | Маҳаллий қўллаш | D |
| Омепразол | Вена Ичига Ичга | А |
| Фамотидин | Вена ичига | А |
| Амброксол | Вена Ичига Ичга | В |
| Амлодипин | Ичиш учун | В |
| Дротаверин | Вена ичига | В |
| Лоперамид | Ичиш учун | В |
| Парацетамол | Ичиш учун | В |
| Ибупрофен | Ичиш учун | В |
| Кодеин | Ичиш учун | - |
| Трамадол | Ичиш учун | - |
| Морфин | Мушак ичига | - |
| Фентанил | Мушак ичига | - |
| Галоперидол (Haloperidol) | Вена ичига | D |
| Спиронолакто- н | Вена ичига | В |
| Повидон – йод | Ичиш учун | - |
| Тобрамицин | Ичиш учун | - |
| Торасемид | Ташқи | - |
| Фолиевая кислота | Вена ичига | В |
| Фуросемид | Ичиш учун | - |
| Хлоргексидин | Ичиш учун | - |
| Иммуноглобу- лин G человеческий нормальный | Вена ичига | А |

| | | | |
|--|--|-------------|---|
| | (содержание не менее 90%) | | |
| | Натрий хлор 0,9% | Ичиш учун | A |
| | Декстроза 5%, 10%, 20%, 40% | Ташқи | A |
| | Аминокислот ы | Вена ичига | A |
| | Янтар кислотаси сақловчи эритмалар | Вена ичига | A |
| | ГЭК 6% | Вена ичига | A |
| | B гурух витами́нлар | Вена ичига | A |
| | Аскорбин кислота | Вена ичига | A |
| | Кальций глюконат | Вена ичига | B |
| | Метоклопраме д | Вена ичига | B |
| | Музлатилган плазма | Вена ичига | B |
| | Эритроцитар масса | Вена ичига | B |
| | Натрий гидрокарбонат | Мушак ичига | B |
| | тромбоцитлар концентрати | Вена ичига | B |
| | Магния сульфат | Вена ичига | C |
| | Омепразол | Вена ичига | A |
| | Парацетамол | Вена ичига | A |
| | Энтерал озиклантириш учун аралашмалар | Вена ичига | A |

| | | | |
|-------------------|---|------------|---|
| | Алюминий гидроксид | Вена ичига | С |
| Юклаш (ҳаволалар) | https://diseases.medelement.com/disease | | |

4) Жарроҳлик аралашуви, ушбу КП 1-иловасига мувофиқ жарроҳлик аралашув учун кўрсатмалар мавжуд бўлганда.

Жарроҳлик даволашнинг асосий тамойиллари:

Жарроҳлик ва диагностик аралашув усуллари.

Жараён /аралашувнинг мақсади: жараённинг тарқалишига қараб қисман ёки тўлиқ нефректомия ҳажмидаги жарроҳлик босқичи Вилмс ўсмаси учун стандарт ҳисобланади. Асосий мақсад жарроҳлик аралашувнинг радикалиги.

Процедура/ аралашув учун кўрсатмалар ва қарши кўрсатмалар:

Жараён/ аралашув учун кўрсатмалар: визуал диагностика бўйича буйракнинг ўсма жараёнининг резекцияси, танага умумий зарарнинг йўқлиги.

Жараён /аралашувга қарши кўрсатмалар: визуал диагностика бўйича буйрак ўсмаси жараёнининг норезектабеллиги, метастатик шикастланишлар ва оғир умумий ҳолат туфайли органлар ва тизимларнинг умумий шикастланиши.

Асосий ва қўшимча диагностика тадбирлари рўйхати (асосий/ мажбурий ва қўшимча текширувларни алоҳида санаб ўтилди, мутахассислар консультациялари): амбулатория даражасига қаранг.

Процедура/аралашув методологияси:

Кириш: трансабдоминал кенглик бўйича кўндаланг кесма.

Қорин бўшлиғини текшириш.

1. Ўсмани олиб ташлашдан олдин ҳар доим қорин бўшлиғини жигар, лимфа тугунлари ва қорин пардада метастазлар мавжудлигини текшириш керак, чунки ўпка ва қорин метастазларини резекция қилиш муҳимлиги ва уларни бутунлай олиб ташлашга уриниш керак. Барча зарарланишларни олиб ташлаш (агар операция қилинадиган бўлса) ёки биопсия қилиш (агар нооперабель бўлса) ва уларнинг жойлашуви кўрсатилиши керак. Бу лимфа тугунларига ҳам тегишли бўлиб, улар соғлом кўринса ҳам намуна олиниши керак. Олинган материал патологанатомга алоҳида идишда юборилиши керак, бу намуна ҳақидаги аниқ маълумотларни кўрсатилади. Ташхис – нефробластома – аниқ бўлмаса ҳам, тўлиқ олиб ташлаш керак. Агар ўсма нооперабель деб баҳоланса, биопсия қилиш керак.

2. Қарама-қарши ретроперитонеал бўшлиқни тўлиқ текшириш фақат операциядан олдинги сканерлар ўсманинг икки томонлама локализациясини кўрсатган тақдирдагина мажбурийдир. Бошқа ҳолларда, ушбу текширув юқори сифатли тасвирлардан кўра кўпроқ маълумот бермайди. Операцион жарроҳ алоҳида ҳолатларда унга бўлган еҳтиёжни аниқлаши керак. V босқич ўсмаси

ташхиси тасдиқланган беморлар “V босқични даволаш бўйича тавсиялар”га мувофиқ даволанади.

Нефректомия:

Нефректомиянинг асосий мақсади буйрак томирларини ерта боғлаш керак, бу деярли барча ҳолатларда амалга оширилиши мумкин. Аввало, ўсманинг бўкишини олдини олиш учун буйрак артериясини эрта боғлаш керак, бу унинг ёрилишига олиб келиши мумкин.. Кохер қисқичи олиб ўн икки бармоқли ичак кенг мобилизация қилиш чап ва ўнг томондан ҳам катта ўсма билан буйрак томирларига киришни очади. Қорин бўшлиғининг латерал бўшлиғи орқали йўғон ичакка кириш ҳам қабул қилинади. Жарроҳлик шаклида кириш усули кўрсатилиши керак. Агар ўсма жуда катта бўлса ва буйрак томирларининг пенетрацияси ва бирламчи боғлаши қийин ва катта хавф туғдирса, аввал уни атрофдаги жойлардан олиб ташлаш керак ва иложи бўлса томирларни боғлаш қилиш керак. Буларнинг барчаси жарроҳлик шаклида батафсил тавсифланиши керак. Ўсмани ёғкапсуласи билан бирга ва иложи бўлса, барча зарарланган кўшни жойлар билан олиб ташлаш керак. Панкреатектомия каби радикал ва ногирон резекциялар тавсия этилмайди, чунки бундай ўсмалар нур ва кимётерапияга сезгир.

Буйрак венаси, вена қава:

Ўсманинг томир ичига тарқалиши одатда операциядан олдинги тасвирларда сезилса-да, операция пайтида тўлиқ ва буйрак томирларини диққат билан текшириш керак. Агар тромб аниқланса, уни олиб ташлаш керак. Буйрак венасидаги кичик тромбни томирнинг бир қисми билан бирга олиб ташлаш мумкин. Интрагепатик вена қавага етиб борадиган тромб томонидан олиб ташланиши керак кавотомия контралатерал буйрак венаси ва вена қава тромбдан юқорида ва пастда қисилганидан кейин томир. Тромбни олиб ташлаш ва венотомияни яқунлаш керак. Каттароқ тромблар билан (интрагепатик, supra-жигар ёки ўнг атриумда) ангиожарроҳ ёки кардиожарроҳ ва кардиопулмонологлар шунтлаш ёрдами талаб қилиниши мумкин.

Вена қава деворининг кенг инфилтрацияси бўлган ҳолларда, операциянинг барча афзалликлари ва камчиликларини ҳисобга олиш керак. Баъзида қон томир жарроҳлиги ёрдамида ҳам тўлиқ олиб ташлашга эришиш мумкин бўлмайди ва бундай ҳолларда нур терапияси енг яхши ечим бўлади.

Буйрак усти бези:

Агар ўсма ва без ўртасида хавфсиз резекция чизиғига риоя қилинса, буйрак усти безини жойида қолдириш мумкин.

Ureter:

Уретерал резекция сийдик пуфағига иложи борича яқинроқ амалга оширилиши керак.

Лимфа тугунлари:

Лимфа тугунларининг иштирокини гистологик тасдиқлаш бўлмаса, ўсманинг юқори босқичини аниқлаш мумкин эмас. Лимфа тугунлари биопсияси ўтказилмаган беморларда маҳаллий такрорланиш эҳтимоли юқори. Босқични нотўғри аниқлаш маҳаллий касалликка чалинган бундай болалар етарли даражада даволанмаслигига олиб келади.

Намуна олиш ва лимфа тугунларининг гистологик текширувини ўтказиш босқични ва кейинги даволанишни аниқ аниқлаш учун мажбурийдир. Буйрак артерияси (регионар тугунлар) тагидаги базал ва параорта лимфа тугунлари ва бу даражадан пастда ёки юқорида жойлашган лимфа тугунлари (минтақадан ташқари тугунлар) намунаси, ҳатто улар шубҳа уйғотмаса ҳам олиниши керак. Иштирок етган ёки гумон қилинган лимфа тугунлари ёрилмасдан олиб ташланиши керак. Улар диққат билан етикетланиши ва жойлашуви ва сифатининг аниқ тавсифи билан алоҳида-алоҳида патологанатомга юборилиши керак. Юқоридаги маълумотлар босқични, даволанишни ва шу билан натижани аниқлашга тегишли. Радикал лимфодиссекция яшовчанлик даражасини оширмайди, шунинг учун у жарроҳлик даволашнинг бир қисми эмас.

IV БОСҚИЧНИ ДАВОЛАШ БЎЙИЧА ТАВСИЯЛАР

Операциядан олдинги учта компонентли кимётерапиядан сўнг кўкрак қафаси рентгенограммасида тўлиқ ремиссия кўрсатмаган ўпка метастазларини олиб ташлаш учун ўпка нур терапиясини ўтказиш тавсия этилади. Эрта жарроҳлик йўли билан олиб ташлаш оз миқдордаги операция қилинадиган метастазлар билан амалга оширилиши керак ва бутунлай ўлик ўсма ёки чандиқ тўқимасини аниқлаш нур терапиясини бекор қилиш учун кўрсатма бўлади. Тананинг бошқа қисмларида жойлашган метастазлар бўйича ҳам худди шундай қарор қабул қилиниши керак.

Иложи бўлса, ўпка метастазларини олиб ташлаш керак. Операция нефректомиядан сўнг, агар беморнинг аҳволи имкон берса ёки операциядан кейинги кимётерапия бошланганидан кейин дарҳол амалга оширилиши керак. Қарор ҳам жарроҳ, ҳам кимётерапевт томонидан қабул қилиниши керак. Икки томонлама операция қилинадиган ўпка метастазлари жарроҳнинг қарорига ва беморнинг анатомиясига қараб иккита торакотомия ёки битта стернотомия ёрдамида олиб ташланиши керак. Ханжар шаклидаги резекциялар кўпинча радикал бўлиши мумкин. Агар ханжар шаклидаги резекция тўлиқ олиб ташлашни таъминламаса, сегментектомия ёки лобектомия қабул қилинади. Пулмонектомия тавсия этилмайди.

Экстрапулмонар метастазларни, айниқса тарқалиш бўйича иккинчи ўринни егаллаган жигар метастазларини олиб ташлашга ёндашув оқланади. Бундай ҳолларда ханжар шаклидаги резекция ҳам ўринли бўлади. Кейинги кимётерапия кўриб чиқишидан олдин кенг ва потенциал чала резекция қилиш тавсия этилмайди. Ўпка ва жигар ташқарисидagi метастазларни бутунлай олиб ташлаш

керак, агар операция шикастланмаган ёки ҳаётий органларнинг йўқолишисиз амалга оширилса.

Метастазларни тўлиқ олиб ташлаш жуда муҳим, чунки у нурланишга бўлган еҳтиёжни бартараф етиши мумкин. Операциядан олдинги кимётерапия пайтида ҳам ривожланган метастазларни операция қилиш тавсия этилмайди, чунки бу ҳолатларда уларни тўлиқ олиб ташлаш камдан-кам ҳолларда муваффақиятли бўлади. Аввало, муқобил кимётерапия ва/ёки нур терапияси имкониятини кўриб чиқиш керак.

Метастазли беморларда илдиз ва парааортал лимфа тугунларидан намуна олиш ҳам жуда муҳимдир.

ИККИ ТОМОНЛАМА КАСАЛЛИКНИ ДАВОЛАШ БЎЙИЧА ТАВСИЯЛАР

Икки томонлама ўсма бўлган ҳолатлар алоҳида кўриб чиқилиши керак. Операция кимётерапия орқали ўсма ҳажмини камайтиргандан сўнг буюрилади. Мақсад-икки томонлама қисман нефректомия (ёки ханжар шаклидаги резекция), 1-2 ҳафта оралиғида амалга оширилган иккита операцияда, инситу ёки танадан ташқари, сўнгра автотрансплантация. Камроқ зарарланган буйрак биринчи навбатда операция қилинади. Функционал буйрак тўқималарининг етарли миқдори сақланиб қолса, бир томондан тўлиқ нефректомия, иккинчи томондан қисман қабул қилинади. Энуклеация фақат камида битта буйракда нефронни тежайдиган бошқа турдаги жарроҳлик амалиётини ўтказиш имкони бўлмаганда тавсия этилади. Агар тасвирлардаги қулай белгиларга қарамай, жарроҳлик пайтида ўсма неоперабель бўлса, биопсия қилиш керак (яхшиси игна билан) ва беморни даволашни кейинги кимётерапия курси билан давом еттириш керак. Маҳаллий даволаш тури сифатида нур терапиясининг имкониятлари қисман нефректомиядан кейин чекланади, аммо паст дозали нур терапияси (10 Гр) ва кимётерапия тўлиқ олиб ташланганидан кейин ҳам узоқ муддатли ремиссияни таъминлайди. Тўлиқ резекцияга фақат икки томонлама нефректомия орқали еришиш мумкин бўлган беморларни даволашда бу имкониятни ҳисобга олиш керак. Агар нефректомия амалга оширилса, касалликнинг рецидивлари ва қолдиқ таъсири бўлмаса, ремиссия давридан 2 йил ўтгач, трансплантация режалаштирилиши керак. Агар икки томонлама ўсмалар тўсатдан аниқланса, илгари даволанмаган беморнинг операцияси пайтида иккала ўсманинг биопсияси (бир томонлама ўсма бўлган ҳолатлардан фарқли ўлароқ), кимётерапия курси ўтказилиши керак. Кейинги даволаниш юқоридаги тавсияларга мувофиқ амалга оширилиши керак. Агар зарарланиш кичик бўлса, биопсия экцизион бўлиши керак.

Қисман нефректомия

Қисман нефректомия Вилмс ўсмасини маҳаллий назоратини таъминлаши мумкин. Қисман нефректомия бир томонлама ўсмалари бўлган ҳолларда ҳам ёрдам бериши мумкин, лекин биринчи навбатда ҳар бир алоҳида ҳолатда

камчиликлар ва афзалликларни баҳолаш керак. Классик бир томонлама нефробластома ҳолатида қисман нефректомия тавсия этилмайди.

Қисман нефректомия учун қарши кўрсматалар:

- а) операциядан олдинги ўсма ёрилиши ёки биопсия;
- б) экстраренал тўқималарга ўсма инфилтрацияси;
- с) операциядан олдинги тасвирларда кўринадиган қорин бўшлиғи метастазлари ёки лимфа тугунлари;
- д) буйрак ёки пастки ковак венада тромб;
- е) буйракнинг 1/3 қисмидан кўпроғига таъсир қилган ўсма (буйрак тўқималарининг камида 50% гиперперфузиядан етарли даражада ҳимоя қилиш учун ўсмани соғлом тўқима чегараси билан резекция қилгандан кейин сақланиши керак);
- ф) кўп фокал ўсма;
- г) Марказий жойлашув;
- х) буйрак косачаларини жалб қилиниши;
- и) гематурия;
- ж) қисман нефректомия билан кам тажриба.

Эслатмалар*:

➤ Операциядан олдинги кимётерапиядан сўнг ўсма ҳажмининг сезиларли пасайиши муваффақиятли қисман нефректомия қилиш имкониятини беради.

➤ Жарроҳликдан олдин буйракларнинг функционал визуализацияси талаб қилинади.

➤ Соғлом буйрак тўқимасида чегара билан амалга оширилиши керак, Энуклеация маҳаллий даволаш сифатида мос келмайди

➤ Интраоператив ултратовуш интраренал ўсма ҳажмини аниқлаш учун жуда фойдали.

➤ Қисман нефректомиядан сўнг буйракнинг ҳолатини операциядан икки кун ўтгач Doppler эхографияси (ёки вена ичига пиелография) ёрдамида баҳолаш керак. 6 ойдан сўнг, умумий сийдикда унинг ишини баҳолаш учун сақланиб қолган буйрак тўқималарининг синтиграфиясини ўтказиш керак. Кейинги онкологик кузатув ва узок муддатли функционал текширув мажбурийдир ва икки томонлама касалликларни даволаш бўйича тавсияларга мувофиқ амалга оширилиши керак.

➤ Операциядан олдинги кимётерапиядан сўнг I босқич анапластик ўсмалари бўлган беморларда шошинч нефректомиядан кейинги беморларга қараганда қайталаниш хавфи юқори. Қисман нефректомия пайтида олинган намунанинг буйрак паренхимасидаги нефрогеник қолдиқлар сақланиб қолган буйракда метакрон нефробластомани кўзғатиши мумкин. Қисман нефректомиядан сўнг, бундай беморларни ултратовуш ёрдамида синчковлик билан текшириш керак, ҳар ойда 6 ой давомида амалга оширилади. Кейинчалик стандарт кузатув давом этади.

Рецидивларни жарроҳлик даволаш бўйича тавсиялар.

а) метастатик ёки маҳаллий биринчи рецидив кўплаб беморларда даволанади. Шундай қилиб, даволаниш тикланиш мақсадида амалга оширилиши керак. Даволашнинг биринчи курси кимётерапия ҳисобланади. Истиснолар битта ўпка метастазлари, шунингдек Марказий асаб тизимидаги метастазлардир. Вилмс ўсмасини даволашдан анча кейин пайдо бўладиган бундай ўпка зарарланишларининг табиати гистологик текширувгача аниқ бўлмаслиги мумкин. Марказий асаб тизимидаги метастазлар шошилишч жарроҳлик учун кўрсатма ҳисобланади.

б) бошқа ҳолларда, жарроҳлик резекция кимётерапияга жавоб аниқ бўлгандан кейин ва касалликнинг барча прогрессив ўчоқлари тўлиқ олиб ташлаш учун мавжуд бўлганда амалга оширилиши керак. Юқорида резекция аниқ чегараларини аниқлаш ҳақида ўйлаш керак. Ўсма ўрнини ва ҳар қандай шубҳали қолдиқ ҳодисаларни титан клипсалар билан белгилаш ва шу жойга қаратилган нур терапиясини ўтказиш керак.

с) агар нур терапияси пайтида такрорланиш юзага келса, жарроҳлик маҳаллий даволанишнинг ягона мумкин бўлган тури бўлиб қолади ва олиб ташлашни яқунлаш учун барча зарур уринишлар қилиш керак. Кўпинча маҳаллий такрорланиш ва ўпка ёки жигар метастазлари операция қилинади. Бироқ, лимфа тугунларида, айниқса илгари нурланган ҳудудда жойлашганларда қайталаниш жиддий муаммо ҳисобланади. Ҳатто радикал пара-aorta лимфаденктомияси ҳам яхши натижа бермаслиги мумкин, чунки лимфа тугунларига жарроҳлик аралашуви кўпинча кўкс оралиғида бажарилади.

Тавсиялар.

➤ Стандарт металл клипслардан қочиш керак, гарчи улар КТ ёки МРТ режалаштирилган бўлса, кўп сабабларга кўра қулайдир. Илтимос, КТ ва МРТ ишларига ҳалақит бермайдиган титан клипслардан фойдаланинг. Агар операциядан олдинги КТ ўтказилмаса, нур терапияси пайтида лазер билан бошқаришни осонлаштириш учун ҳеч бўлмаганда ўсманинг юқори ва пастки қирраларини титан қисқичлар билан белгиланг.

➤ Вилмс ўсмасига келсак, минимал инвазив жарроҳлик усули классик очик жарроҳлик ёндашувига нисбатан ҳеч қандай афзаллик бермайди. Лапаротомия ҳар доим қорин бўшлиғидан бирламчи бузилмаган ўсмани олиб ташлаш учун зарурдир. Метастазектомияда эндоскопик усуллар кўпинча тасвирларда кўринмайдиган кичик паренхимал тугунлар учун ўпка ёки жигарни палпация қилишга имкон бермайди. Бироқ, айрим ҳолларда, бу техник ёндашув диагностика мақсадида фойдали бўлиши мумкин.

➤ Барча шубҳали жойларнинг биопсияси ўтказилиши, олиб ташланиши, белгиланиши, аниқ тасвирланиши ва алоҳида идишларда патологанатомга

юборилиши керак. Соғлом жарроҳлик намунаси патологанатомга янги (дарҳол, формалинга намланмасдан) етказилиши керак; жарроҳ идишни очмаслиги керак. Илтмос, уретер, буйрак венаси ва артерияда лигатураларни қолдиринг, шунда патолог уларни гистологик текшириш учун осонгина топиши мумкин.

➤ Нефректомия пайтида тўлиқ резекция қилишда шубҳа туғдирадиган жойлар кўрсатилиши ва жарроҳлик ва патологик йўлланмада аниқ тасвирланиши керак. Тўлиқ жарроҳлик ҳисоботининг нусхаси жарроҳлик йўлланмаси билан бирга юборилиши керак.

➤ Илтмос, ҳар бир жарроҳлик амалиёти давомида йўлланмага бириктирилган жадвални тўлдириш ва патологингиз томонидан текширилгандан сўнг шарҳлар қўшинг. Ушбу ҳужжатлар тўлдирилган йўлланмалар билан юборилиши керак.

➤ Илтмос, нефректомия пайтида амалга оширилган бўлса ҳам, ҳар бир метастазектомия учун битта "метастазектомия йўлланмасини" тўлдириш. Метастазектомия бўйича тўлиқ ҳисоботнинг бир нусхаси йўлланма билан юборилиши керак. Нефректомия ва метастазектомия турли шифохоналарда ўтказилиши мумкинлиги сабабли, масъул болалар онкологик операциялар жарроҳлар керакли йўлланмаларни тўлдиришига ишонч ҳосил қилиши керак.

Ишлаш кўрсаткичлари: ўсма жараёнининг тўлиқ резекцияси.

Даволашнинг бошқа турлари: йўқ.

4) ОПЕРАЦИЯДАН КЕЙИНГИ НУР ДАВОЛАШ.

НУР ДАВОЛАШ УЧУН КЎРСАТМАЛАР (НТ)

Операциядан кейинги латерал НТ учун кўрсатмалар:

➤ Гистологик жиҳатдан ўртача хавф даражаси, III босқич (N + лимфа тугунлари шикастланиши, операциядан кейинги қолдиқ касаллик, ўсма ёрилиши)

➤ Бластемик турдан ташқари, II босқич, юқори хавф

➤ Юқори хавф, III босқич

➤ Маҳаллий босқичга кўра IV ва V босқичлар

Операциядан кейинги қорин НТ учун кўрсатмалар:

Бутун қорин бўшлиғининг НТ диффуз қорин бўшлиғи ўсмаси ёки операциядан олдинги ёки периоператив макроскопик ёрилиш учун кўрсатилади.

Қорин бўшлиғи / латерал НТни қорин бўшлиғидаги операциядан кейин 2 ҳафта ичида имкон қадар тезроқ бошлаш керак. Агар ўпка метастазларини ёки ўпка НТни олиб ташлаш бўйича операция режалаштирилган бўлса, қорин бўшлиғи НТни кечиктириш керак. Ўпка операцияси бўлса, қорин бўшлиғи НТ ушбу операциядан кейин бошланади. Агар ўпка операцияси ўтказилмаса, қорин бўшлиғи НТ 9-ҳафтадан кейин ўпка НТ билан ёки бўлмасдан бошланади.

Ўпка НТ учун кўрсатмалар:

Ўпкада қолдиқ ўсма тўқима операциядан олдин кимётерапия тугагандан сўнг бир кўкрак РГ ёки КТ тасвирида аниқ бўлади. Агар ўпка тугунининг табиатига шубҳа туғилса (масалан, операциядан олдинги кимётерапия таъсири остида битта тугун ўзгармаган), радиация зарурлиги тўғрисида якуний қарор қабул қилишдан олдин жарроҳлик йўли билан олиб ташлашни кўриб чиқиш керак.

Тўлиқ тикланиш: кўкрак қафасининг РГ ёки КТ текширувида патологиялар аниқланмади.

НТ, шунингдек, метастатик реакцияга қарамай, юқори хавфли гистологик бирламчи ўсмалар учун кўрсатилади (бластемик устунлик туфайли юқори даражадаги хавф бундан мустасно, бу тадқиқот координаторлари билан муҳокама қилиниши керак).

Жигар НТ учун кўрсатмалар: кимётерапияга тўлиқ жавоб бермайдиган ва "салбий қирралар" билан бутунлай олиб ташланмайдиган жигар метастазлари.

Бошқа метастатик жойларнинг НТ учун кўрсатмалар: ташхис қўйиш вақтида мияда гематоген метастазлар (бутун миянинг НТ) ва/ ёки суяк метастазлари (фокал НТ) бўлган беморларни кимёвий терапия реакциясидан қатъи назар, тегишли НТ турлари билан даволаш керак.

Нур терапиясининг мақсадлари

➤ Катта хавф остида бўлган беморларда қорин бўшлиғи касалликларини назорат қилиш.

➤ Тўлиқ тикланишга эришмаган беморларда ўпка метастазларини назорат қилишни кучайтириш.

➤ Кимётерапия ёки жарроҳликдан сўнг тўлиқ тикланишга эришмаган беморларда жигар метастазлари устидан назоратни кучайтириш (R1 и R2 резекциялари).

➤ Мия метастазлари устидан назоратни кучайтириш.

➤ Суяк метастазлари устидан назоратни кучайтириш.

Ускуналар. Таъсир қилиш усули: чизиқли фотон тезлатгичи. Агар мавжуд бўлмаса, кобальт-60 асосидаги емитентдан фойдаланиш мумкин. Фотон энергияси одатда 4-6 мВ ни ташкил қилади.

Нурланган тўқималарнинг ҳажми

Нурланган тўқималарнинг ҳажми ICRU 50 и ICRU 62 (1) тавсияларига мувофиқ аниқланади.

Латерал/қорин НТ бирламчи ўсма ва буйрак жойлашуви:

НТ режалаштириш учун операциядан олдин контрастли КТ тасвирига мувофиқ операциядан олдин ўсманинг аниқ локализациясини аниқлаш керак.

Жарроҳлик пайтида ўсма ва буйрак чегаралари қисқичлар билан белгиланиши керак, агар ўсманинг тўлиқ олиб ташланишига шубҳа қилинган жойлар бўлса, улар клипслар билан ҳам белгиланиши керак (клипслар КТ ва МРТ ишига халақит бермайдиган материалдан тайёрланиши керак).

Агар операциядан олдинги контрастли КТ текширувини ўтказиш имкони бўлмаса, ўсманинг ҳолатини ва ҳажмини аниқлаш учун юқоридаги фикрларга риоя қилиш керак.

Ўсма/буйракнинг четларини белгилаш, эҳтимол жарроҳлик ва гистопатологик ҳисоботлар билан бирга ўсманинг ҳолати ва ҳажмини аниқлашнинг энг муҳим усули ҳисобланади.

Ушбу клипсларнинг ён томонларида, пастки ва юқори қисмида 1 см чуқурлик қилиш керак.

Медиал чекка ҳар доим умуртқа танасининг тўлиқ кенглигини қоплайди.

Операциядан олдинги ёки интраоператив ёрилиш ҳолатида анатомик локализация ва интраперитонеал бўшлиқ (интра/ретроперитонеал) жарроҳлик ёзувида ёки графикасида аниқ кўрсатилиши керак. Лимфа тугунлари иштирокидаги периренал ёғга кириб бориш, тўлиқ бўлмаган макроскопик резекция, микроскопик ёки макроскопик ёрилишлар кўрсатилиши керак.

Агар макроскопик ўсма қолса, қорин бўшлиғини операциядан кейинги КТ текшируви (унинг ҳажми ва шакли) кўрсатиш учун амалга оширилиши мумкин.

Симуляция:

Барча беморлар анъанавий ёки КТ симулятори ёрдамида симуляция процедурасидан ўтадилар. Барча беморлар ётган ҳолатда кузатилади. Шахсий блоклар симуляция тасвирларига ўтказилади ва симуляторда синовдан ўтказилади. Иложи бўлса, барча муҳим органлар изоляция қилинади.

Нурланадиган тўқималарнинг клиник ҳажми Латерал НТ (НТКХ):

У жарроҳлик ва гистопатологик протоколларга мувофиқ кимётерапевтик ва операциядан олдинги макроскопик ўсмалар ва буйракларнинг ўлчамларини ва уларнинг КТ/ултратовуш тасвирларидаги ўлчамларини ўз ичига олади. НТКХ нинг чегараси 1 см.

Агар операциядан олдинги КТ бўлмаса, у ҳолда КТ жарроҳлик пайтида жарроҳ томонидан ўрнатиладиган ўсма ва буйрак чегараларидаги қисқичлар билан кўрсатилади. Клипслардан 1 см чуқурлик НТКХнинг чегарасидир.

Даволанадиган ҳажм умуртқа танасининг тўлиқ кенглигининг бир хил нурланишини таъминлаш учун ўрта чизикдан ўтиши керак

Касаллигининг макроскопик қолдиқ таъсири учун қўшимча дозалар: 1 см чегара билан операциядан кейин макроскопик қолдиқ таъсир қисмини ўз ичига олиши керак. Агар парааорта лимфа тугунларининг НТ учун кўрсатма мавжуд бўлса, унда краниал минтақанинг чегараси -10-TV-11 даражасида кўкрак умуртқасига тушиши керак, қорин магистралининг деярли 50% аортадан 12-умуртқа оёқчаси даражасида чиқиб кетади.

Умуртқа таналарининг бутун ҳажми ҳам бир хил нурланиш дозасини олиши керак.

Бутун қорин бўшлиғининг НТ: диафрагма гумбазидан тос бўшлиғига (ёпилиш тешигининг пастки чегараси) жойлашган қорин бўшлиғи ва қорин парданинг барча аъзоларини ўз ичига олади.

Пулмонар НТ НТКХ: иккала ўпкани чўққиси ва костал-диафрагма бўшлиқлари билан бирга ўз ичига олади. Агар қорин бўшлиғи НТ ҳам кўрсатилса, бўшлиқлар ёки бир-бирининг устига чиқмаслик учун иккала соҳани ҳам еҳтиёткорлик билан текислаш керак.

Жигари НТ НТКХ: 2 см чегараси билан тўлиқ кесилмаган ўсма бўлган майдонни ўз ичига олади.

Мия метастазлари НТ НТКХ: бутун мия нурланади.

Суякларидаги гематоген метастазларнинг НТ НТКХ: суяк метастазлари бўлса, бутун суякни нурлантириш шарт эмас. Нурланиш жойига ҳар томондан камида 3 см чегара билан тасвирларда кўринадиган ўсма бўлган потенциал жой киради.

Нурландиган тўқималарнинг режалаштирилган ҳажми (НТРХ) учун чегараларни аниқлаш маълум бир бўлим қоидаларига боғлиқ. Умуман олганда, қуйидаги чегаралар ўрнатилади: ички чекка: нафас олиш ҳаракатлари учун 1 см.

Чап томонлама ўсмаларда, агар иложи бўлса, юракнинг нурланишидан қочиш керак.

Нурлантириш дозалари

Рецепт: параллель майдонларнинг Марказий ўқининг ўрта текислиги (ICRU 50 таърифи).

Латерал НТ умумий доза босқич ва патологияга боғлиқ. Бир фракция учун доза боланинг ёшига ва таъсир қилиш соҳасига қараб белгиланади. III босқич, оралиқ хавф: 14.4 Гр.

Жарроҳликдан кейин қолдиқ макроскопик касаллик учун қўшимча доза: 10,8 Гр (умумий доза 25,2 Гр). "Ижобий" лимфа тугунлари бўлган беморлар парааорта лимфа тугунлари учун қўшимча нурланиш дозасини олишлари керак.

II босқич, III босқич, юқори хавф: 25,2 Гр. Макроскопик касалликнинг қолдиқ таъсири учун қўшимча доза: 10,8 Гр.

Бутун қорин бўшлиғининг НТ: бутун қорин бўшлиғи 21 Гр дан ошмайдиган нурланиш дозасини олиши керак ва чекланган ҳудуд учун қўшимча дозани олиш имкониятини ҳисобга олиш керак (латерал НТда бўлгани каби). Бир фракция учун дозани 1,5 Гр гача камайтириш керак.

Қорин бўшлиғи нур терапияси пайтида сут ва глютенсиз диетани буюриш керак.

Бир ёшгача бўлган болалар учун дозани 10-12 Гр гача камайтириш керак.

Миянинг НТ: бутун мия 25,5 Гр нурланиш дозасини олади. Кичик қўшимча доза (4,5 Гр) мумкин.

Жигар НТ: метастазларнинг R1 резекцияси бўлган участка учун 20 Гр дозаси мумкин.

Суяклар НТ: суяк метастазлари бўлса, метастазнинг нурланиш дозаси 30 Гр ни ташкил қилади.

Ўпка НТ: тўлиқ ўпка НТ билан умумий доза иккала ўпка учун 15 Гр (тўқималарнинг гетерогенлигини ҳисобга олган ҳолда). Бир фракция учун доза 1,5 Гр ни ташкил қилади ва 10 даволаш куни ичида етказиб берилади. Жарроҳликдан кейин аниқланган макроскопик қолдиқ ҳодисалари бўлган жойлар учун 10-15 Гр қўшимча дозасининг мақсадга мувофиқлигини ҳисобга олиш керак.

Радиация режими бўйича тавсиялар

Кундалик доза

Бир фракция учун доза даволовчи онколог-рентгенолог томонидан белгиланади ва боланинг ёшига ва жалб қилинган нурланиш майдонига боғлиқ.

Ён НТ

Бир фракция учун доза 1,8 Гр ни ташкил қилади, лекин катта майдонларни (масалан, бутун қорин бўшлиғини) нурлантирганда туширилиши мумкин.

Умумий қорин ЛТ

Бир фракция учун доза 1,5 Гр ни ташкил қилади, аммо 2 ёшгача ва токсиклиги бўлган болалар учун 1.25 Гр гача камайтирилиши мумкин.

Ўпканинг тўлиқ НТ: фракция учун доза 1,5 Гр (бир хилликни ҳисобга олган ҳолда)

Миянинг НТ: фракция учун доза 1,5 Гр.

Жигарнинг НТ: фракция учун доза 1,5 Гр.

Суяк метастазлари: ҳар бир фракция учун доза 3 Гр.

Кунлик фракциялар сони. Кундалик фракция , ҳафтада 5 кун, душанба-жума кунлари.

Дам олиш/танаффуслар: дам олиш муддати мутлақ минимал даражада сақланиши керак. Тиббий асбоб-ускуналарга техник хизмат кўрсатиш ва дам олиш кунлари учун танаффуслар фақат ўта зарур бўлганда амалга оширилиши керак.

Миелотоксиклик туфайли узилишлар:

➤ Агар нейтрофиллар сони $0,5 \times 10^9/\text{л}$ дан пастга тушса ва индикатор камида $1,0 \times 10^9/\text{л}$ га етгунча тикланмаса, НТ узилиши керак.;

➤ Тромбоцитлар сони $25 \times 10^9/\text{л}$ остига тушса ва индикатор камида $50 \times 10^9/\text{л}$ га етгунча тикланмаса, НТ узилиши керак.

НТ давомида гемоглобин камида 10 г/дл даражасида сақланиши ва агар керак бўлса, қон қуйишга мувофиқ созланиши керак.

Агар нейтрофиллар сони 0,5 дан пастга тушса, Г-КСФ дан фойдаланишининг мумкин ва индикатор 1,0 дан ошгунча давом етинг.

Дозани мувофиқлаштириш ва маълумот манбалари (ICRU 50)

Нурланган тўқималар ҳажмидаги дозанинг ўзгариши тасвирланган дозаларнинг 5% - + 7% дан ошмаслиги керак.

Даволаш усули: умуман олганда, беморлар ётган ҳолатда кузатилади.

Соғлом тўқималарни сақлаш:

Муҳим органлар учун доза:

Сақланадиган буйрак: сақланиб қоладиган буйрак учун доза 12 Гр дан ошмаслиги керак.

Жигар: бутун жигар учун доза 20 г Гр дан ошмаслиги керак. 20 Гр дан ошадиган дозани фақат жигар ҳажмининг ярмидан кам бўлган жойга қўллаш мумкин.

Ўпка: ўпка учун умумий доза 15 Гр фракцияларда 1,5 Гр дан ошмаслиги керак (гетерогенликни ҳисобга олган ҳолда). 15 Гр дан ошадиган дозани фақат ўпка ҳажмининг 25% дан кам бўлган жойга қўллаш мумкин.

Химоя

Қўшимчалар: ўпка НТда елка бўғимлари ҳимояланган бўлиши керак. Бутун қорин бўшлиғи НТ бўлса, Сон-чаноқ бўғимларни ҳимоя қилиш керак.

Ўпка нур даволаш

IV босқич: ўпка нурланган тўқималарнинг ҳажми иккала ўпкани, шу жумладан костал-диафрагма чуқурчаларини қамраб олади.

Агар маҳаллий қорин радиотерапияси амалга оширилса, ўпка ва қорин бўшлиғи мақсадлари бир хил расмда кўрсатилади. Агар нишонларнинг бир-бирининг устига чиқиши бўлса, унда икки қўшни нурланиш майдонини бирлаштириш масаласини ҳал қилиш керак. Катта ҳажмдаги тўқималарни даволашда нур терапияси натижасида юзага келадиган асоратларнинг частотасига алоҳида еътибор қаратиш лозим.

Нурланган тўқималар ва нурланиш зоналарининг типик ҳажмларига мисоллар: ўпка, IV босқич (анатомик белгиларга нисбатан)

Краниал чегара: шу жумладан ўпканинг юқори қисми (ўмров суягидан бир неча см баландликда).

Краниал ва латерал чегаралар: елка соҳасини ҳимоя қилишда ўпкани ўз ичига олади.

Каудал чегара: костал-диафрагма синусларининг пастки қисми, шу жумладан: масалан, рентгенограммада кўринадиган диафрагма остидан 2-4 см пастда, латерал депрессияларда ёки кўндаланг флороскопияда кўринадиган нафас олиш босқичига боғлиқ.

Латераль чегаралар: шу жумладан кўкрак деворлари.

Қўшимча нурлантириш: нур даволаш кўзғатиш вақтида аниқ ўсма қолдиқларини йўқотишга қаратилган 5-10 Гр. Агар улар жуда кенг тарқалган бўлса, унда бутун ўпка учун 5 Гр (20 Гр гача). Жуда ёш болаларни нурлантиришда ўпка тўқимасини иложи бориша ҳимоя қилиш керак.

Хавфли органлар:

Суяк ва юмшоқ тўқималар.

15 Гр нурланиш дозаси ёш болаларда суяк ва юмшоқ тўқималарнинг ўсишини қай даражада сусайтириши аниқ маълум эмас. Тахмин қилиш мумкинки, агар бундай заифлашув пайдо бўлса, бу катта клиник аҳамиятга ега бўлмайди. Агар нурланиш дозаси 30 Гр га тенг бўлса, бузилиш муҳимроқ бўлади.

Кўпинча сколиозга олиб келадиган гетероген нурланишни олдини олиш учун ҳар доим бутун ўмуртқа устунни нурланиш зонасига киритиш керак. Бироқ, нурланиш майдони контралатерал буйракнинг катта қисмларини ўз ичига олмайди.

Ёнбош суяги тепасининг апофизидан ўсади. Ёнбош суягининг ассиметрик ўсишини олдини олиш учун апофизил чизиқ бўйлаб нурланиш дозаси 15 Гр дан ошмаслиги керак.

Агар бутун қорин бўшлиғининг тегишли нурланиши ("қорин ҳаммоми") амалга оширилса, асетабулумнинг епифиз чизиклари сақланиб қолмайди.

Femur боши даволаш майдонига киритилмаслиги керак, чунки у нурланган тўқималар ҳажмида жойлашган эмас ва femur епифизининг силжиши ёш болаларда нур терапиясининг мумкин бўлган асорати бўлади.

Ўпка нур даволаш пайтида, елка суяги даволаш соҳасида бўлмаслиги керак.

Техник сабабларга кўра юмшоқ тўқималарнинг нурланишидан бутунлай қочиш мумкин бўлмайди. Тери мегаволт энергиянинг тўпланиши таъсири туфайли ҳимояланган. Мегаволт энергиясидан фойдаланиш билан асосий юмшоқ тўқималарни сақлаш имконияти ортади.

Жигар

Жигарнинг нурланишга чидамлилиги нурланган тўқималарнинг умумий дозаси ва ҳажмига боғлиқ. Бутун жигарни нурлантирганда, 15 дан 20 Гр гача бўлган доза жиддий ён таъсирларнинг пайдо бўлишини мустақил равишда кўзгатишга қодир эмас ва бутун қорин бўшлиғини (15 Гр) нурлантиришда кўрсатилади, уни баъзи ҳолларда ҳам буюриш мумкин. Кенг қиррали ўсмалар. Агар қориннинг юқори ўнг қисмида кўшимча нурланиш кўрсатилса, 20 Гр дозасидан кейин жигарнинг камида тўртдан бир қисмини ҳимоя қилиш керак. Агар жигарнинг ярмидан ками нурланган бўлса, унда кўшимча ҳимоя талаб қилинмайди.

Кимётерапия пайтида веноокклюзив касалликнинг (ВОК) пайдо бўлиши жигарнинг нурланишга чидамлилигини камайтириши мумкин, шунинг учун жигарни янада ҳимоя қилишга алоҳида еътибор қаратиш лозим.

Ошқозон-ичак тракти.

Шиллиқ қават радиосенситив бўлгани учун уни нурланиш зонасидан чиқариб ташлаш керак, бу фақат нурланиш зонаси тўғри аниқланган тақдирдагина мумкин.

Буйрак

Сақланган буйрак учун доза 12 Гр дан ошмаслиги керак. Қолган буйракнинг 12 Гр гача нурланиши бутун қорин бўшлиғини нур терапияси учун ва баъзи ҳолларда V босқич ўсмалари билан кўрсатилади. Одатда, орқа мия олдидан нур терапияси пайтида контралатерал буйрак учун радиация дозаси чегаралардаги қисман соя ва тарқоқ нурланиш туфайли бошланғич дозанинг 10-20% дан ошмайди. Шунингдек, у умуртқа поғонасига яқин жойлашган сақланиб қолган буйракнинг медиал қисмларида биров юқорироқ бўлиши мумкин.

Тухумдон

Камида битта тухумдон дастлабки дозанинг 10-15% дан (15 Гр) ошадиган нурланишга (тарқоқ нурланишдан, ҳимоя блоки остида) таъсир қилмаслиги

керак. Терапиядан олдин нурланган тухумдоннинг чегараси ва ҳолати орасидаги керакли масофани аниқлаш мумкин бўлганлиги сабабли (масалан, 10 МВ фотондан фойдаланганда масофа 2 см дан катта бўлиши керак), тегишли локализацияга катта еътибор берилиши керак. Агар режалаштирилган доза 30 Гр бўлса, тухумдон учун доза бошланғич дозанинг 5-10% дан ошмаслиги керак.

Фақат тўлиқ қорин нур терапияси билан иккала тухумдонни 15 Гр гача нурлантириш мумкин.

Мояклар

Тарқалган нурланишдан моякларнинг нурланиш дозаси дастлабки белгиланган нурланиш дозасининг 5% дан паст бўлиши керак (15 Гр). Каудал чегаранинг мояклар ҳолати билан чамбарчас боғлиқлиги, айниқса ёш ўғил болаларда қорин бўшлиғи радиотерапиясини яқунлашга алоҳида еътибор қаратиш лозим.

Ибтидоий кўкрак безлари.

Маълумки, сут безининг рудименти нурланишнинг паст дозаларида ҳам жуда радиосенситивдир. Иложи бўлса, уни радиациядан ҳимоя қилиш керак. Қорин бўшлиғининг юқори қисмидаги ўсмаларни, шу жумладан диафрагма гумбазини даволашга алоҳида еътибор қаратиш лозим. Иккала ўпканинг нур терапияси билан рудиментни қисман сақлаб қолиш фақат юқори волтли нурларда кумулятив эффект ёрдамида мумкин.

Техник ва физикал терапияни режалаштириш ва ўтказиш

Даволашни режалаштириш ўсманинг тўғри жойлашишини ва мақсадни аниқлашга асосланган. Бу махсус симуляторда даволанишни симуляция қилиш, индивидуал йўналтирилган ҳимоя блокларини яратиш ва дозани ҳисоблашни ўз ичига олади.

Режалаштириш пайтида томография ва трансверсал томография асосида компьютерлаштирилган дозани ҳисоблаш тавсия этилади.

Майдонларнинг енг кўп буюриладиган жойи бир-бирига қарама-қарши бўлган иккита параллель тенг оғирликдаги майдонлардир (олд ва орқа томондан).

Даволашни тақлид қилиш.

Симуляторда нурланиш зоналарининг чегаралари симуляция плёнкасига (рентген плёнкаси) ўрнатиладиган ва боланинг терисига ўтказиладиган рентген тасвири билан аниқ такрорланади. Кейинги даволаниш учун бола бир хил ҳолатда (одатда ётади).

Ўсманинг катталиги, нишон ва ҳимоя блоклари жарроҳлик ва гистопатологик ҳисобот (расм), операциядан олдинги КТ ва томографик тасвир (КТ) асосида яратилган симуляция қилинган плёнкада чизилади. Контралатерал буйракнинг ҳолати томир ичига контраст ёрдамида симуляция қилинган плёнкада кўрилади.

КТ даволашни режалаштиришда ўсма, нишон ва хавф остида бўлган органлар нурланиш учун мақбул ҳолатда олинган бир ёки бир нечта КТ бўлакларида кўрсатилади.

Химоя блоклари

Буйрак блокани фақат орқа соҳада жойлаштириш мақсадга мувофиқдир. Шахсий фокуси химоя блокларини яратиш тасвирни симуляция қилинган плёнкадан танага ўтказиш ва уни қўлда ёки компютер ёрдамида узатишга асосланган. Блокларнинг қалинлиги химоя материалининг атом рақамига ва нурнинг энергиясига боғлиқ ва камида 5 h.v.l. бўлиши керак.

Химоя бирлиги остидаги керакли нурланиш дозаси 10% дан паст бўлиши ва бошланғич дозанинг 15% дан ошмаслиги керак. Тухумдонларни блоклар билан химоя қилиш учун қалинлиги 6 h.v.l. бўлган қалинроқ блоклардан фойдаланиш тавсия этилади.

Хавф остида бўлган нурланадиган тўқималар ва органлар учун дозаларни ҳисоблаш ва дозалар тўғрисида ҳисобот:

Нурланган тўқималар учун доза ҳажми

Режалаштирилган доза ICRU мезонларига мувофиқ ҳисоблаб чиқилади ва назорат варағига киритилади.

Ушбу бошланғич нуқта нурланган тўқималар ҳажмининг Марказий қисмидир. Нефробластомани даволашда режалаштирилган дозанинг бошланғич нуқтаси қуйидагича аниқланади: параллель қарама – қарши тенг оғирликдаги нурлар учун (кўпинча) Марказий ўқнинг ўртасида – нурларнинг кириб бориш жойлари орасида; параллель қарама-қарши учун Марказий ўқда тенгсиз оғирликдаги нурлар-нишон марказида; келаётган нурларнинг бошқа жойлари учун-нурларнинг Марказий ўқи кесишган жойда.

Нишон ичидаги дозанинг бир хил эмаслиги дастлабки дозанинг 5% ни ташкил қилиши ва 10% дан ошмаслиги керак. Компютерлаштирилган КТ асосида дозани ҳисоблаш режалаштирилган дозани тавсифлаш билан бир хил қоидаларга амал қилиши керак. Ўпка нур терапиясида бошланғич дозани (медиастиннинг ўртасида жойлашган Марказий нур) нурланган тўқималарнинг ҳажми бўлган ҳаво билан тўлдирилган ўпкада нурланишнинг паст сингишига мувофиқ созлаш керак. Бу, ўз навбатида, ўпка учун белгиланган дозани олиш учун бошланғич дозани тахминан 10-15% га камайтиришни талаб қилади.

90% изодозадан 50% изодозадан геометрик минтақа чегараларидан нурланиш зонаси марказигача бўлган масофа нурнинг аниқлигига боғлиқ. Нурнинг аниқлигига таъсир қилувчи омиллар: мегаволт ускуналари, нурнинг сифати ва энергияси, манбанинг катталиги ва манба-сирт масофаси, майдоннинг катталиги ва бошланғич нуқтанинг чуқурлиги.

Зарарланиш Хавфи бўлган органлар учун доза

Хавфли органлар учун доза ҳар бир орган учун алоҳида ҳисоблаб чиқилади ва хабар қилинади. Нурланган органнинг (белгиланган) ҳажмини хабар қилинган дозага қўшиш тавсия етилади. Нефробластомани даволашда хавф остида бўлган одатий органлар ўмуртқа устуниси, ёнбош суяги, контралатерал буйрак, нурланган латерал юмшоқ тўқималар, жигар, тухумдонлар, мойклар ва юракдир.

Даволашни ўтказиш

Беморлар замонавий техник ишланмаларга ега мегаволт ускуналари ёрдамида даволанади (масалан, генерий айланмаси, изоцентр, нурли коллимация). Замонавий чизикли тезлатгичлар ушбу турдаги даволаш учун жуда қулайдир. Кобалт 60 зарралари жисмоний ва техник хусусиятларига қараб (минимал манба-тери масофаси > 80 см) ҳам ишлатилиши мумкин. Беморлар олд ва орқа зоналар (генерий айланмаси) орқали ётган ҳолатда нурланади: улар тенг даражада тортилади. Иккала зона ҳам ҳар куни нурланади. Асбоблар столига Divergent химоя блоклари ўрнатилади.

Биринчи таъсир қилишдан олдин, нишонланган тасвирлар ҳафтасига камида бир марта мегаволт нурлари билан мунтазам равишда олинади.

Нурланган ҳудуднинг контурлари билан расм олинади ва боланинг терисига химоя блоклари қўлланилади. Мегаволт фотон энергияси 10 МВ дан ортиқ бўлса, дастлабки 1-2 см паст доза туфайли болас талаб қилинади.

Ножўя таъсири

Муҳим ўткир гематологик ён таъсирлар (нейтропения, тромбоцитопения) кенг ҳажмларни, шу жумладан кимётерапевтик дориларни қўллаш билан суяк илигининг катта майдонини нурлантиришда кузатилади, бу умуман гематологик токсикликка олиб келади (актиномицин Д, эпирубицин, карбоплатин). Шундай қилиб, катта ҳажмдаги тўқималарни нурлантиришда ушбу кимётерапевтик дориларнинг дозасини камайтириш керак.

Гепатопатия (веноокклюзив касаллик, ВОК) фақат актиномицин D сабаб бўлиши мумкин. Агар операциядан олдинги кимётерапия пайтида ВОК ривожланган бўлса, операциядан кейинги жигарнинг катта қисмларини нурлантиришдан сақланиш керак.

Жигарни нурлантиришда (15-20 Гр) унинг функцияси ва тромбоцитлар сонини кузатиш керак (масалан, жигар функцияси тестларини ўтказиш керак), чунки ўткир ёки сурункали бузилиш содир бўлиши мумкин.

Кўп миқдорда нурланиш билан қорин бўшлиғи нур терапияси **ошқозон-ичак трактига** бузилишига, хусусан, диарея ва қусишга олиб келади.

Кушиш ва диареяни симптоматик даволаш мажбурийдир, шу жумладан томир ичига инфузиялар киритилади. Радиациядан келиб чиққан ўткир ва кеч энтеритни даволаш учун лактоза, сахароза ва ёғ микдори юқори бўлган овқатларни истисно қиладиган диетани буюриш тавсия этилади.

Суяк ва юмшоқ тўқималарнинг ўсишининг заифлашмаси асосан нур терапиясидан бир неча йил ўтгач содир бўлади ва айниқса ўсиш суръатлари пайтида сезилади. Сусайиш даражаси нурланиш дозасига, нурланган тўқималарнинг ҳажмига ва боланинг ёшига боғлиқ ва ўзини кописколиоз, гипоплазия (умуртқа поғонаси, ёнбош суяги, қовурғалар, латерал юмшоқ тўқималар) ва остеохондромлар шаклида намоён қилади. Нур терапиясининг паст дозаларидан (15 Гр) кейин камроқ заифлашув даражаси кутилади.

12 Гр гача бўлган нурланиш дозаларидан келиб чиққан буйрак дисфункцияси қабул қилинмайди, чунки бундай доза буйрак дисфункциясини келтириб чиқариш учун жуда кичикдир (масалан, креатинин тозалашнинг пасайиши). Карбоплатин ва ифосфамид билан биргаликда буйрак етишмовчилигини аниқлаш учун еҳтиёткорлик билан мониторинг ўтказиш тавсия этилади.

Тухумдон етишмовчилиги, агар тос суяги нурланиш зонасига киритилган бўлса, тахминан 15 Гр нурланиш дозасидан кейин пайдо бўлиши мумкин. Бироқ, ёш қизларда тухумдонлар учун рухсат етилган дозалар ҳақида етарли маълумот йўқ. Агар радиация дозасини 2-3 Гр дан паст ушлаб туриш мумкин бўлса, гормонал ва репродуктив функцияларни сақлаб қолиш мумкин.

Сперматогенезнинг бузилиши **мояклар** учун 50 дан 100 сГр гача тарқалган нурланиш дозасидан кейин ҳам содир бўлиши мумкин (12). Лейдиг хужайраларининг функцияси радиацияга нисбатан кам сезгир ва тарқоқ нурланишнинг бундай паст дозасига боғлиқ эмас.

Сут безлари гипоплазияси ёш болаларда тахминан 1-3 Гр дозадан кейин пайдо бўлади.

Ўпка ҳажмининг пасайиши ва динамик эгилувчанлик иккала ўпка учун нур терапиясидан сўнг, айниқса ёш болаларда, қовурға каркасининг етарли даражада ўсмаганлиги сабабли пайдо бўлиши мумкин.

Кардиомиопатия. Ўпка нурланишида аввалги епирубицин ёки нур терапияси билан даволаш, сўнгра епирубицинни қўллаш ушбу асорат хавфини ошириши мумкин. Заҳарланишни олдиндан аниқлаш учун ЭКГни мунтазам равишда текшириш керак.

Реанимация бўлимига ўтказиш учун кўрсатмалар:

- Беморнинг декомпенсацияланган ҳолати;
- интенсив мониторинг ва терапияни талаб қиладиган асоратларни ривожланиши билан жараённи умумлаштириш;
- операциядан кейинги давр;

➤ интенсив даволаш ва мониторингни талаб қиладиган интенсив кимётерапия фонид асоратларни ривожлантириш.

Операциядан кейинги даволаниш жараённинг босқичига, неоадювант кимётерапиядан кейин ўсманинг гистологик турига ва ҳажмига боғлиқ ва ХПОЖ тавсияларига асосланади.

Локализацияланган НБ учун адъювант терапия

Операциядан кейинги ХТни жарроҳлик даволашдан кейин 2 ҳафта ичида бошлаш мақсадга мувофиқдир.

Неоадювант (операциядан олдинги) Кимётерапиясиз бирламчи операциядан кейин НБ бўлган беморлар учун адъювант терапия

➤ У ёки бу сабабларга кўра операциядан олдинги Кимётерапиясиз бирламчи операция қилинган нб гистологик хавфи паст бўлган беморларга операциядан кейинги кимётерапиядан ўтиш тавсия этилмайди.

Ишончлилиқ даражаси С (ишонч даражаси 5).

➤ НБ оралиқ гистологик хавфга ега бўлган (фокал анаплазия бундан мустасно), I босқич, у ёки бу сабабларга кўра операциядан олдинги Кимётерапиясиз бирламчи операция қилинган беморларга 1 (интенсив VCR) режимига мувофиқ операциядан кейинги кимётерапиядан ўтиш тавсия этилади: винкристин 1,5 мг /м²/кун, в/и болюс - йилда 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10 ҳафтала (жами 10 доза).

Ишончлилиқ даражаси С (ишонч даражаси 5).

➤ НБ оралиқ гистологик хавфи (фокал анаплазия), I босқич ва оралиқ гистологик хавф II босқичи бўлган, у ёки бу сабабларга кўра операциядан олдинги Кимётерапиясиз бирламчи операция қилинган беморларга 2 (AV) режимига мувофиқ операциядан кейинги кимётерапиядан ўтиш тавсия этилади: винкристин 1,5 мг/м²/кун, в/и болюс - йилда 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, кейин 14, 17, 20, 23 ва 26 ҳафта (жами 16 доза); дактиномицин кунига 45 мкг / кг, в/и 2, 5, 8, 11, 14, 17, 20, 23 ва 26 ҳафта (жами 9 доза).

➤ Ишончлилиқ даражаси С (ишонч даражаси 5).

➤ VAC режимда адъювант кимётерапия, 4 ҳафта: винкристин 0,05 мг/кг/кун, вена ичига bolus -1, 2, 5, 6 ҳафта; циклофосфамид 33 мг / кг / кун, вена ичига – 1-, 4-ҳафта, 2 ва 6 кун; доксорубицин 1 мг/кг / кун, в/и - 1, 4 ҳафта, 3 ва 5 кун.

Ишончлилиқ даражаси С (ишонч даражаси 5).

➤ CEP режимда адъювант кимётерапия, 7 ҳафта: циклофосфамид 400 мг/м²/кун, в/и, bolus 1-5 кун - 1, 3, 5 ва 7 ҳафта; етопосид 100 мг/м²/кун, в/и, bolus 1-5 кун - 1, 3, 5 ва 7

Ишончлилиқ даражаси С (ишонч даражаси 5).

➤ У ёки бу сабабларга кўра операциядан олдинги Кимётерапиясиз бирламчи операция қилинган оралиқ гистологик хавфли НБ III босқичи бўлган беморларга 3 (AVD) режимига мувофиқ операциядан кейинги кимётерапиядан ўтиш тавсия етилади: винкрестин 1,5 мг/м² /кун, в/и, bolus- 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, кейин 13, 16, 19, 22, 25 ва 28 ҳафталар (жами 16 доза); дактиномицин кунига 45 мкг / кг, ИВ bolus-2/3 доза 2-ҳафтада, кейин тўлиқ доза 10, 16, 22, 28-ҳафталарда (жами 5 доза); Дохорубисине 50 мг/ м²/кун, в/и, томчилаб 4-6 соат инфузион-ҳафта 7, 13, 19, 25 да) - илова АЗ. 1 [60] қаранг.

➤ Ишончлилиқ даражаси С (ишонч даражаси 5).

➤ VAC режимда адъювант кимётерапия, 6 ҳафта ёки: винкрестин 0,05 мг/кг/кун, в/и, bolus -1, 2, 5, 6 ҳафта; циклофосфамид 33 мг / кг / кун, в/и – 1 -, 4-ҳафта, 2 ва 6 кун; дохорубисине 1 мг/кг / кун, в/и - 1, 4 ҳафта, 3 ва 5 кун.

➤ Ишончлилиқ даражаси С (ишонч даражаси 5).

➤ CEP режимда адъювант кимётерапия, 7 ҳафта: циклофосфамид 400 мг/м²/кун, в/и, bolus 1-5 кун - 1, 3, 5 ва 7 ҳафта; етопосид 100 мг/м²/ кун, в/и, bolus 1-5 кун-1, 3, 5 ва 7 ҳафта; карбоплатин 500 мг / м² / кун, 1 соат инфузион 4 кун-1, 3, 5 ва 7 ҳафта.

➤ Ишончлилиқ даражаси С (ишонч даражаси 5).

Винкрестиннинг биринчи тайинланиши операциядан кейинги даврда, операциядан кейинги 14 кунгача ичак перисталтикасини тиклашдан кейин амалга оширилади. Оғирлиги < 12 кг бўлган чақалоқлар ва болалар ёшга мос дозаларда терапия оладилар.

➤ НБ IV босқичи бўлган, у ёки бу сабабларга кўра операциядан олдинги Кимётерапиясиз бирламчи операция қилинган беморларга 6 ҳафта давомида AVD терапиясидан ўтиш тавсия етилади.

Ишончлилиқ даражаси С (ишонч даражаси 5).

Бирламчи операциядан кейин бластемик компонентнинг устунлиги бўлган ўсмалар оралиқ хавф гуруҳига киради.

➤ Гистологик тури "диффуз анаплазия" билан босқичи I-IV НБ беморлар, юқори хавф гуруҳлари, қатъи назар, жараённинг маҳаллий босқичида, операциядан кейинги кимётерапия юқори хавф гуруҳлари учун адъювант даволаш учун тавсиялар мувофиқ тавсия етилади (маҳаллийлаштирилган босқичи билан беморлар учун- HR-1 -34 ҳафта кимётерапия, умумий босқич – HR-2 режими бўлган беморлар учун-34 ҳафталик кимётерапия).

Ишончлилиқ даражаси С (ишонч даражаси 5).

Озиқланишни текшириш ва мониторинг қилиш

➤ Нефробластома учун касалхонада даволанаётган барча беморларга оқсил ва энергия танқислиги ёки унинг ривожланиш хавфини аниқлаш учун касалхонага ётқизилганидан кейин ойига 1 дан 4 мартагача овқатланиш текширувидан ўтиш тавсия етилади [31,32].

Ишончлилик даражаси С (ишонч даражаси 5).

Оқсил-энергия танқислиги мезонлари ва озуқавий хавф омиллари – Г2 иловасига қаранг. Бирламчи скрининг антропометрик кўрсаткичларни баҳолаш ва хавфни аниқлаш ёки озуқавий скрининг учун стандарт тарозилар/ёрдамчи дастурлардан фойдаланиш орқали амалга оширилади [33,34]. Озиқланиш ҳолатини баҳолаш учун асосий антропометрик параметрлар: тана вазни, бўйи, тана массаси индекси, елка айланаси (ЕА), Triceps (ТТЁҚҚ) устидаги тери-ёғ қатламининг қалинлиги, елка мушаклари атрофи (ЕМА) [35,36].

НП нинг биринчи шакли асосий парҳезни кейинчалик тузатиш ва қўшимча терапевтик озуқавий аралашмаларни тайинлаш билан парҳез бўйича маслаҳат бўлиши керак.

5) Даволаш самарадорлиги кўрсаткичлари.

Даволашнинг самарадорлиги кимётерапиянинг дастлабки икки курси тугагандан сўнг баҳоланади. Агар таъсир етарли бўлмаса, кимётерапия режимларини ўзгартириш, индивидуал дориларни ёки даволаш режимларини касалликнинг қаршилиги ва қайталанишида ишлатиладиган муқобил блоккли дорилар билан алмаштириш тавсия етилади.

Даволаш самарадорлигини баҳолаш мезонлари жараённинг регрессияси, беморнинг ҳаёт сифатини яхшилашдир.

Даволашга ўсманинг жавобини баҳолаш:

С-жараённи стабилизацияси.

ҚР - қисман регрессия.

ТР-бу тўлиқ регрессия.

П-прогрессия

Кейинги бошқарув:

Интенсив даволаниш тугагандан сўнг, бола яшаш жойидаги диспансерда назорат қилинади.

7. Протоколнинг ташкилий жиҳатлари:

1) манфаатлар тўқнашуви йўқлигининг белгиси: йўқ

2) Эксперт маълумотлари:

Республикадан:

I. Проф. Пўлатова Жамиля Шагаиратовна-Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги Болалар гематологияси, онкологияси ва клиник иммунологияси маркази директори.

II. МД. Нарзикулов Шавкат Ибрагимович-РИОваРИАТМ радиотерапия бўлими мудир.

3) протоколни қайта кўриб чиқиш шартларини кўрсатиш:

протокол ёшон қилинганидан кейин ва кучга кирган кундан бошлаб 3 ёки 5 йил ўтгач ёки далиллар даражасига эга янги усуллар мавжуд бўлса, қайта кўриб чиқилади.

4) Адабиётлар рўйхати

1. Davidoff A.M. Wilms' tumor // Current Opinion in Pediatrics. Curr Opin Pediatr, 2009. Vol.21, № 3. P. 357–364.

2. Buckley K.S. Pediatric genitourinary tumors. // Curr. Opin. Oncol. 2011. Vol. 23, № 3. P.297–302.

3. Beckwith J.B., Kiviat N.B., Bonadio J.F. Nephrogenic rests, nephroblastomatosis, and the pathogenesis of wilms' tumor // Fetal Pediatr. Pathol. Informa Healthcare, 1990. Vol. 10, №1–2. P. 1–36.

4. Gadd S. et al. A Children's Oncology Group and TARGET initiative exploring the genetic landscape of Wilms tumor // Nat. Genet. Nature Publishing Group, 2017. Vol. 49, № 10. P.1487–1494.

5. Szycho E., Apps J., Pritchard-Jones K. Wilms' tumor: biology, diagnosis and treatment. //Transl. Pediatr. AME Publications, 2014. Vol. 3, № 1. P. 12–24.

6. Chu A. et al. Wilms' tumour: A systematic review of risk factors and meta-analysis //Paediatric and Perinatal Epidemiology. 2010. Vol. 24, № 5. P. 449–469.

7. Beckwith J.B. National Wilms Tumor Study: An update for pathologists // Pediatr. Dev.Pathol. Springer, 1998. Vol. 1, № 1. P. 79–84.

8. Sandoval J.A., Malkas L.H., Hickey R.J. Clinical significance of serum biomarkers in pediatric solid mediastinal and abdominal tumors // Int. J. Mol. Sci. MDPI AG, 2012. Vol. 13, № 1. P. 1126–1153.

9. Детская онкология. Национальное руководство. Под ред. М.Д. Алиева, В.Г. Полякова, Г.Л. Менткевича, С.А. Маяковой. М.: Издательская группа РОНЦ. Практическая медицина, 2012. 684 p.

10. Zamperlini-Netto G. et al. PO-60 - Renal tumors with extensive vascular disease: management challenges in a pediatric series from the Hospital for Sick Children. // Thromb.Res. 2016. Vol. 140 Suppl 1. P. S198-9.

11. Kebudi R. et al. Seroprevalence of hepatitis b, hepatitis c, and hiv in children with cancer atdiagnosis and following therapy in turkey: Progress within

the last 25 years // Turk Pediatr. Ars. AVES, 2019. Vol. 54, № 2. P. 82–85.

12. Grundy P.E. et al. Clinical significance of pulmonary nodules detected by CT and Not CXR in patients treated for favorable histology Wilms tumor on national Wilms tumor studies-4 and -5: A report from the Children's Oncology Group // Pediatr. Blood Cancer. 2012. Vol. 59, № 4. P. 631–635.

13. Smets A.M.J.B. et al. The contribution of chest CT-scan at diagnosis in children with unilateral Wilms' tumour. Results of the SIOP 2001 study // Eur. J. Cancer. Eur J Cancer, 2012. Vol. 48, № 7. P. 1060–1065.

14. Stanescu A.L. et al. Pediatric Renal Neoplasms:: MR Imaging–Based Practical Diagnostic Approach // Magnetic Resonance Imaging Clinics of North America. W.B. Saunders, 2019. Vol. 27, № 2. P. 279–290.

15. Voss S.D. Staging and following common pediatric malignancies: MRI versus CT versus functional imaging // Pediatric Radiology. Springer Verlag, 2018. Vol. 48, № 9. P. 1324–1336.

16. Agarwala S. et al. High incidence of adriamycin cardiotoxicity in children even at low cumulative doses: Role of radionuclide cardiac angiography // J. Pediatr. Surg. W.B. Saunders, 2000. Vol. 35, № 12. P. 1786–1789.

17. Brooks B., Knight K. Ototoxicity мониторинг in children treated with platinum chemotherapy // Int. J. Audiol. Taylor and Francis Ltd, 2018. Vol. 57, № sup4. P. S34–S40.

18. Ünal E. et al. Twenty children with non-wilms renal tumors from a reference center in central anatolia, Turkey // Turkish J. Med. Sci. Turkiye Klinikleri, 2020. Vol. 50, № 1. P. 18–24.

19. Васильева Е.С., Вашура А.Ю., Литвинов Д.В. Нутритивный статус детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями, находящихся на лечении в ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» (результаты скринингового исследования) // Современная онкология. 2016. Vol. 18, № 4. P. 48–52.

20. Martin L. et al. Diagnostic criteria for the classification of cancer-associated weight loss // J. Clin. Oncol. American Society of Clinical Oncology, 2015. Vol. 33, № 1. P. 90–99.

21. Manary M.J., Sandige H.L. Management of acute moderate and severe childhood malnutrition // BMJ. BMJ, 2008. Vol. 337, № 7680. P. 1227–1230.

22. Meijers J.M.M. et al. Nutritional care; do process and structure indicators influence malnutrition prevalence over time? // Clin. Nutr. Churchill Livingstone, 2014. Vol. 33, № 3. P. 459–465.

23. Arends J. et al. ESPEN guidelines on nutrition in cancer patients // Clin. Nutr. Churchill Livingstone, 2017. Vol. 36, № 1. P. 11–48.

24. Kieran K., Ehrlich P.F. Current surgical standards of care in Wilms tumor // Urologic Oncology: Seminars and Original Investigations. Elsevier Inc., 2016. Vol. 34, № 1. P. 13–23.

25. Israels T. et al. The efficacy and toxicity of SIOP preoperative chemotherapy in Malawian children with a Wilms tumour // *Pediatr. Blood Cancer*. 2012. Vol. 59, № 4. P. 636–641.
26. Fuchs J. et al. Surgical aspects in the treatment of patients with unilateral wilms tumor: A report from the SIOP 93-01/German society of pediatric oncology and hematology // *Ann.Surg.* 2009. Vol. 249, № 4. P. 666–671.
27. Elgendy A. et al. National Survey on the Management of Wilms Tumor // *J. Pediatr. Hematol.Oncol.* Lippincott Williams and Wilkins, 2019. Vol. 41, № 4. P. 280–285.
28. Cox S., Büyükcinal C., Millar A.J.W. Surgery for the complex Wilms tumour // *Pediatr. Surg.Int.* Springer, 2020. Vol. 36, № 2. P. 113–127.
29. Alkazemi M.H. et al. Partial and radical nephrectomy in children, adolescents, and young adults: Equivalent readmissions and postoperative complications // *J. Pediatr. Surg.* W.B.Saunders, 2019. Vol. 54, № 11. P. 2343–2347.
30. Godzinski J., Graf N., Audry G. Current concepts in surgery for Wilms tumor-the risk and function-adapted strategy // *European Journal of Pediatric Surgery.* Georg Thieme Verlag, 2014. Vol. 24, № 6. P. 457–460.
31. Varlet F. et al. Laparoscopic treatment of renal cancer in children: A multicentric study and review of oncologic and surgical complications // *J. Pediatr. Urol.* Elsevier Ltd, 2014. Vol. 10, № 3. P. 500–505.
32. Kieran K. et al. Repeat nephron-sparing surgery for children with bilateral Wilms tumor // *J.Pediatr. Surg. J Pediatr Surg*, 2014. Vol. 49, № 1. P. 149–153.
33. Godzinski J. The current status of treatment of Wilms’ tumor as per the SIOP trials // *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons.* Medknow Publications, 2014. Vol. 20, № 1. P. 16–20.
34. Israels T. et al. SIOP PODC: Clinical guidelines for the management of children with Wilmstumour in a low income setting // *Pediatr. Blood Cancer*. 2013. Vol. 60, № 1. P. 5–11.
35. Hamilton T.E. et al. The management of synchronous bilateral wilms tumor: A report from the National Wilms Tumor Study Group // *Ann. Surg.* Ann Surg, 2011. Vol. 253, № 5. P. 1004–1010.
36. Sudour H. et al. Bilateral Wilms tumors (WT) treated with the SIOP 93 protocol in France: Epidemiological survey and patient outcome // *Pediatr. Blood Cancer.* *Pediatr Blood Cancer*, 2012. Vol. 59, № 1. P. 57–61.
37. Indolfi P. et al. Synchronous bilateral Wilms tumor: A report from the Associazione Italiana Ematologia Oncologia Pediatrica (AIEOP) // *Cancer.* *Cancer*, 2013. Vol. 119, № 8. P. 1586–1592.
38. Joosten K.F.M., Kerklaan D., Verbruggen S.C.A.T. Nutritional support and the role of the stress response in critically ill children // *Current*

Opinion in Clinical Nutrition and Metabolic Care. Lippincott Williams and Wilkins, 2016. Vol. 19, № 3. P. 226–233.

39. Tanner L. et al. Cancer Rehabilitation in the Pediatric and Adolescent/Young Adult Population // Seminars in Oncology Nursing. Elsevier Inc, 2020. Vol. 36, № 1. P. 150984.

**«БУЙРАК ХАВФЛИ ЎСМА КАСАЛЛИКЛАРИ
(НЕФРОБЛАСТОМА)» КАСАЛЛИГИДА ТИББИЙ
ЁНДАШУВ МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛ**

1. Кириш қисми

1) ХКТ-10/11 кодлари:

| МКБ-10: | | МКБ-11 | |
|---------|---|--------|---|
| С64 | Буйрак хавfli ўсмаси, буйрак жомидан ташқари | 2С90.У | Буйрак хавfli ўсмаси, буйрак жомидан ташқари |
| | https://mkb-10.com/index.php?pid=1342/ | | https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#1048613131%2Fother |

2) протоколни ишлаб чиқиш/қайта кўриб чиқиш санаси:

2025 /2027 йил.

3) миллий клиник протоколни яратиш бўйича ишчи гуруҳ таркиби:

Ишчи гуруҳ раҳбари проф. Пўлатова Жамила Шагайратовна, ЎЗР ССВ БГОВАКИМ директори.

Муаллифлар:

1) Мустафоев Тождин Қурбонович-Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги БГОВАКИМ Онкохирургия бўлими бошлиғи.

2) Хайитов Фарход Эшбоевич-Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги БГОВАКИМ Онкохирургия бўлими шифокори.

3) Нуриддинов Комолитдин Рамизович-кимётерапия (Онкология) кафедраси мудири

4) Шукруллаев Анвар Турамурадович-Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги БГОВАКИМ Онкохирургия бўлими шифокори.

5) Каримова Наргиза Мансуровна- Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги ТДСИ кафедраси онкология кафедраси доценти.

6) Салиев Ёрбек Хайдарович -Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги кимётерапия (Онкология) бўлими бошлиғи.

4) Такризчилар:

1. Жуманиезов Ҳикмат Ибрагимович-тиббиёт фанлари номзоди, ТошПТИ болалар онкологияси кафедраси доценти.

2. Воҳобов Ойбек Ўтқурович-тиббиёт фанлари доктори, Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги РИОВАРИАТМ Тошкент вилояти филиали 2-жарроҳлик бўлими мудири.

5) Мухокамадан ўтказилган кун: илмий Кенгаш ўтказилди 23 февраль 2025 йил, ишчи гуруҳ йиғилиши №2

6) Протоколда ишлатиладиган қисқартма сўзлар:

ХПОЖ-халқаро Педиатр онкологлар жамияти (халқаро болалар онкологлари жамияти)
ОСО-орган сақловчи операция
КР - Касалликнинг ривожланиши
КБ-касалликни барқарорлаштириш
WAGR Syndrome - Wilms tumor – Aniridia - Genital anomalies – mental Retardation Syndrome (Нефробластома-Аниридия-генитал аномалиялари - ақлий заифлик)
АГ ангиографияси
Алт-аланин аминотрансфераза
Аст-аспартат аминотрансфераза
АПТВ-фаоллаштирилган қисман тромбопластин вақти
РЯК-рецидивсиз яшовчанлик кўрсаткичи
ВМК-ванилил-Мандел кислотаси
в / и том.. - томир ичига томчилатиб юбориш
в / и оқим билан-томир ичига юбориш
ГВК-гомованилин кислотаси
Гр-Грей
ЗНО-хавfli ўсма
КТ-компютер томографияси
к/й-контрастли кучайтирилиш
НТ-нур терапияси
ЛТ-лимфа тугунлари
мг/кг – килограмм учун миллиграмм
мг / м² - квадрат метр учун миллиграмм
мкг/м²-килограмм учун микрограмм
мкг / м²- квадрат метр учун микрограмм
МНО - халқаро нормаллаштирилган муносабат
МРТ-магнит-резонанс томография
НБ-нефробластома
ПКВ-пастки ковак вена
ҚБО-қорин бўшлиғи органлари
ВЎ-Вилмс ўсмаси
КҚО-кўкрак қафаси органлари
ПО-парентерал овқатланиш
ПХТ-полихимотерапия
РИД-радиоизотоп диагностикаси
РНС-рандомизацияланган назорат остида синов
РОД-бир марталик ўчоқли доза

ТВ – Тромбин вақти
 ТО – тотал нурлантириш
 ТОЛ-ўпканинг умумий нурлантириш
 СОД-умумий ўчоқли доза
 УТТ-ультратовуш текшируви
 КТ - кимёвий терапияси
 КЖТ-косача жом тизими
 ИФ-ишқорий фосфатаза
 ЭКГ-электрокардиограмма
 Эхо-КГ-Эхокардиография

7) ушбу нозология бўйича протокол фойдаланувчилари: болалар онкологлари, УАШ, педиатрлар, кардиологлар, урологлар, нефрологлар, тез тиббий ёрдам шифокорлар.

8) ушбу нозологиядаги беморлар тоифаси: 18 ёшгача бўлган болалар.

9) далилларга асосланган тиббиётга асосланган далиллар даражасининг кўлами.

| | |
|----------|---|
| A | Юқори сифатли мета-таҳлил, РНСларни тизимли кўриб чиқиш ёки тизимли хато эҳтимолиги (++) жуда паст бўлган катта РНС, натижалари тегишли аҳолига етказилиши мумкин. |
| B | Когорт ёки case-control тадқиқотларини юқори сифатли (++) тизимли кўриб чиқиш ёки тизимли хато хавфи жуда паст бўлган юқори сифатли (++) когорт ёки case-control тадқиқотлари ёки паст (+) тизимли хато хавфи бўлган РНСлар, натижалари тегишли равишда тарқатилиши мумкин аҳолиси. |
| C | Когорт ёки case-control тадқиқоти ёки тизимли хатолик (+) хавфи паст бўлган рандомизациясиз бошқариладиган синов, натижалари тегишли популяцияга ёки тизимли хатолик хавфи жуда паст ёки паст бўлган РНСларга (++ ёки +) кенгайтирилиши мумкин., натижаларини тегишли аҳоли учун тўғридан-тўғри кенгайтириб бўлмайди. |
| D | Бир қатор ҳолатларнинг ёки назоратсиз ўрганиш ёки эксперт хулосаси тавсифи. |

2. Асосий қисми.

1) Кириш:

Нефробластома (Вилмс ўсмаси) ривожланаётган буйрак тўқималаридан келиб чиқадиган жуда хавфли эмбрионал ўсмадир.

Касаллик болаларда генитоурия тизимининг энг кенг тарқалган хавфли ўсмаси ҳисобланади. Бу кўпинча 5 ёшли ўғил ва қиз болаларда бир хил частотада учрайди. Онанинг ёши ва нефробластомали болани туғиш эҳтимоли ўртасида муносабатлар аниқланган. Вилмс ўсмаси кўпинча туғма ривожланиш нуқсонлари билан комбинацияланади.

Вилмс ўсмаси номини немис жарроҳи Макс Уилмс (1867-1918) шарафига қўйилган, у 1899 йилда ўз монографиясида болалардаги буйрак ўсмалари ҳақидаги адабиётларни кўриб чиқишни таклиф қилди ва ўсманинг гистогенезини асослади.

Вилмс ўсмаси-бу бластема, строма ва эпителий каби гистологик элементлардан ташкил топган эмбрионал буйрак саратонидир. Генетик аномалиялар патогенезда иштирок этади, аммо насланиш фақат 1-2% ҳолатлардагина кузатилади. Ташхис ултратовуш, қорин бўшлиғини КТ ёки МРТси асосида амалга оширилади. Даволаш жарроҳлик резекция, кимётерапия ва нур терапиясини ўз ичига олиши мумкин.

Вилмс ўсмаси одатда < 5 ёшли болаларда намоён бўлади, лекин баъзида катта болаларда ва баъзан катталарда ҳам учраши мумкин. Вилмс ўсмаси <6 ёшли болаларда саратон ҳолатларининг тахминан 15% ни ташкил қилади. Икки томонлама сиNхрон ўсмалар беморларнинг тахминан 5% да учрайди.

Нефробластома ёки Вилмс ўсмаси ривожланаётган буйрак тўқималаридан, метанефрогенетик микробдан келиб чиқади ва барча болалар касалликларининг 6 %игачасини ташкил қилади.

2) Таърифи:

Гистологик тузилишга кўра нефробластоманинг прогностик жихатдан қулай ва ноқулай (анапластик) вариантлари мавжуд. Одатда камроқ хавфли, яъни қулай варианты учрайди. Анапластик нефробластома билан прогноз ёмонроқ бўлади.

Болаликда мумкин бўлган бошқа буйрак ўсмалари, масалан, ёруғ ҳужайрали саркомаси ва хавфли рабдоид ўсма, нефробластомадан ёмон прогноз ва интенсив даволаниш зарурати билан фарқ қилади. [1].

3) Таснифи:

Буйрак учта манбадан ҳосил бўлади: нефроген тўқима/бластема (stroma ҳосил қилади ва буйрак тубулаларига мезеNхимал-эпителий бирикмаси билан ажралиб туради), мезонефрал канал (сийдик йўллари, буйрак жоми, буйрак косачалари, сўрғичсимон каналлар ва йиғувчи найчаларни келтириб чиқаради) ва мезеNхима (қон томир тизими). Бластема одатда ҳомиладорликнинг 36

хафталигида йўқолади, аммо болаларнинг тахминан 1 фоизда нефрогеник қолдиқлар туғилгандан кейин давом етиши мумкин [1-3]. Нефроген stroma қолдиқлари хавфли ўсамаларини ривожлантириш учун юқори салоҳиятга ега ва нефробластома [40] билан оғриган беморларнинг 4,5% топилган.

Адабиётда 40 тагача турли генлар тасвирланган бўлиб, уларнинг ўзгариши нефробластома ривожланишига олиб келади, улардан енг кўп ўрганилганлари бир қатор генетик синдромлар билан боғлиқ бўлган ВТ1, ВТ2 генлари, масалан: Беквит-Видеманн, Denis-Драш, Perlman синдромлари, изоляция қилинган гемигипертрофия, ВАГР синдроми [6,7]. Генетик синдромлар нефробластомаларнинг 5-10% ҳолатларида учрайди ва асосан генитоурия тизимининг малформацияси, нефропатия, макросомия [6-8] билан ўсмаларнинг комбинацияси ҳисобланади.

НБ ривожланишининг ирсий табиатининг клиник мезонлари куйидагилардир: икки томонлама (нефробластома тузилишида 10% гача) ва зарарланишнинг мултифокаллиги, касалликнинг ерта болалик давридаги клиник кўриниши, бошқа оила аъзоларида шунга ўхшаш ўсманинг мавжудлиги (оила шакли 1% ҳолларда учрайди), генетик синдромлар билан ўсманинг комбинацияси [2,3].

Буйрак ўсмалари таснифида (2007) Вилмс ўсмаси нефробластик ўсмаларни англатади, буйракнинг бошқа ўсмалари Вилмс ўсмалари ҳисобланмайди.

ХПОЖ таснифига кўра гистологик дифференциация.

Болаларда буйрак ўсмалари номенклатураси:

I. Паст хавфлилик даражали ўсмалари (тахминан 10%) ("қулай прогнозли"):

- кистоз, қисман дифференциланган нефробластома;
- фиброаденоматозга ўхшаш тузилмаларга ега бўлган нефробластома;
- юқори табақалаштирилган эпителий турига эга бўлган нефробластомалар;
- мезобластик нефрома.

II. Ўртача хавфлилик даражали ўсмалар (75-80%) ("стандарт прогнозли"):

- Ёмон фарқланган эпителий турига ега бўлган нефробластома;
- мунтазам ёки тартибсиз бластемия билан нефробластома;
- строма устунлиги билан нефробластома (шу жумладан хомилалик рабдомиоматоз тури).

III. Юқори хавли ўсмалар (тахминан 10-15%) ("ноқулай прогноз"):

- анаплазия билан кечадиган нефробластома;
- саркоматоз строма билан нефробластома;
- буйракнинг ёруғ хужайрали саркомаси.

IV. Таснифланмайдиган нефробластомалар:

- баъзи хусусиятлар сақланиб қолган;
- тўлиқ некротик нефробластома.

V. Бошқа хавфли ўсмалар:

- буйрак ҳужайралари карциномаси;
- рабдоид ўсмаси;
- хавфли лимфома.

Буйрак ўсмаларининг гистологик таснифи.

| Хавфлилик даражаси | Хавф гуруҳи | Буйрак ўсмасининг гистологик варианты |
|---------------------------|--------------------|--|
| Паст | Паст | Мезобластик нефрома; хомилалик рабдомиоматоз нефробластома. Кистоз, қисман фарқланган нефробластома |
| Ўртача | Стандарт | Анаплазиясиз "классик версия". Фокал анаплазия билан нефробластома |
| Юқори | Баланд | Диффуз анаплазия билан нефробластома. Ёруғ ҳужайрали саркомаси Буйракнинг рабдоид ўсмаси |

Кўпгина хавфли ўсмалар учун ўсма жараёнининг тўрт босқичи бўлса, нефробластома билан беш босқич мавжуд:

- I босқич: ўсма буйрак билан чекланган, тўлиқ жарроҳлик йўли билан олиб ташлаш мумкин.
- II босқич: ўсма буйрақдан ташқарига чиқади (масалан, ёғ тўқималарига), аммо радикал олиб ташлаш мумкин.

- III босқич: ўсма буйракдан ташқарига чиқади, яқин атрофдаги лимфа тугунлари ва қорин бўшлиғининг бошқа органларига тарқалади; тўлиқ жарроҳлик йўли билан олиб ташлаш мумкин эмас.

- IV босқич: узоқ метастазлар пайдо бўлади — масалан, ўпка, жигар, Марказий асаб тизими ёки суякларга.

- V босқич: ўсма иккала буйракка ҳам таъсир қилади.

ХПОЖ даражалаштириш тизими:

I. ўсма буйрак билан чекланган ва тўлиқ олиб ташлаш мумкин (бузилмаган ўсма капсуласи).

II. ўсма буйракдан ташқарига тарқалди, тўлиқ олиб ташлаш мумкин, жумладан:

- буйрак капсуласидан ташқарида, перинефрал тўқималарига ва /ёки буйрак дарвозасига тарқалади;

- махаллий л/тугунларнинг (II босқич N+) (буйрак артерияси яқинидаги, парааорта, дарвоза л/т) зарарланиши;

- экстраренал томирларнинг шикастланиши;

- уретернинг шикастланиши.

III. ўсма буйракдан ташқарига тарқалади, тўлиқ бўлмаган олиб ташлаш мумкин, шу жумладан:

- инцизион ёки аспирацион биопсияси ҳолатида;

- операциядан олдинги ёки интраоператив ёрилиш;

- қорин пардада метастазларнинг пайдо бўлиши;

- intraperitoneal лимфа тугунларининг шикастланиши, регионарлардан ташқари;

- қорин бўшлиғида ўсма эффузияси;

- норадикал олиб ташлаш.

IV. узоқ метастазларнинг мавжудлиги (айниқса ўпка, жигар, суяклар ва мияда).

V. икки томонлама нефробластома.

Икки томонлама нефробластомаларнинг вариантлари:

А-иккала буйрак қутбларидан бирининг шикастланиши;

Б-ўсма жараёнида буйрак дарвозаси (умумий ва subtotal) ва иккинчи буйрак қутбларидан бирининг шикастланиши;

С-бу иккала буйракнинг дарвозаси ўсма жараёнида иштирок этиши билан зарарланиши (умумий ёки subtotal).

Кўпгина хавфли ўсмалар учун ўсма жараёнининг тўрт босқичи бўлса, нефробластома билан беш босқич мавжуд:

Нефробластоманинг клиник (TNM) таснифи:

| Бирламчи ўсма (T тоифаси) | Лимфа тугунларининг шикастланиши (N тоифаси) | Узоқ метастазлар ((M тоифаси) |
|--|---|---|
| <p>Бирламчи ўсма T_x-аниқлашнинг имкони йўқ</p> <p>T₀-бирламчи ўсма аниқланмаган</p> <p>T₁-бу 80 см² гача бўлган битта буйракнинг ўсмаси</p> <p>T₂-бу 80 см² дан ортиқ майдонга ега бўлган битта буйракнинг ўсмаси</p> <p>T₃-даволаш бошланишидан олдин содир бўлган бир томонлама ўсманинг ёрилиши</p> <p>T₄ икки томонлама ўсма</p> | <p>Регионар лимфа тугунлари N_x-баҳолаш амалга оширилиш имкони йўқ</p> <p>N₀-регионар лимфа тугунлари таъсир зарарланмайди</p> <p>N₁-регионар лимфа тугунларига метастазлар</p> | <p>M_x-мумкин бўлган узоқ метастазларнинг аниқлаш имкони йўқ.</p> <p>M₀-узоқ метастазлар аниқланмади</p> <p>M₁-узоқ метастазлар аниқланди</p> |

Нефробластоманинг операциядан кейинги (п TNM) таснифи.

| Бирламчи ўсма (pT тоифаси) | Лимфа тугунларининг шикастланиши (pN тоифаси) | Узоқ метастазлар (pM тоифаси) |
|---|---|---|
| <p>pT_x-бирламчи ўсма баҳолаш амалга оширилмади</p> <p>pT₀-бирламчи ўсма аниқланмади</p> <p>pT₁-интракраниал ўсма, бутунлай олиб ташланди</p> | <p>регионар лимфа тугунларини pN_x-баҳолаш амалга оширилмади</p> <p>N₀-регионар лимфа тугунлари таъсирланмаган</p> | <p>pM_x - мумкин бўлган узоқ метастазларнинг диагностикаси ўтказилмаган</p> <p>pM₀-узоқ метастазлар аниқланмаган</p> |

| | | |
|---|---|--------------------------------------|
| <p>рТ2-ўсма буйрак капсуласидан ташқарига тарқалади, бутунлай олиб ташланади</p> <p>рТ3-ўсма буйрак капсуласидан ташқарига тарқалади. Пре - ёки интраоператив ўсма йрилиши, пастки ковак вена тромби, ассит, нотўлиқ олиб ташлаш.</p> <p>рТ3а -қолдиқ ўсма резекцион тўқима четида микроскопик аниқланади</p> <p>рТ3d - қолдиқ ўсма резекцион тўқима четида макроскопик аниқланади</p> <p>рТ3с-ўсманинг биопсияси</p> <p>рт 4-икки томонлама ўсма</p> | <p>N1-регионар лимфа тугунларига метастазлар:</p> <p>- рN1а-бутунлай олиб ташланди</p> <p>- рN1б-қисман олиб ташланди</p> | <p>M1-узоқ метастазлар аниқланди</p> |
|---|---|--------------------------------------|

ХПОЖ-2001 бўйича хавф гуруҳлари бўйича ишчи таснифи.

Операциядан олдинги НПХТдан кейинги ўсмалари учун.

Паст хавфли ўсмалар:

- мезобластик нефроманинг ривожланиши;
- кистоз қисман табақалашган нефробластома;
- тўлиқ некротик нефробластома.
- Ўрта хавфли ўсмалар:
- нефробластома-бу эпителия тури;
- нефробластома-бу стромал тур;
- нефробластома-бу аралаш тур;
- нефробластома-регрессив тур;
- нефробластома – фокал анаплазия.

В. юқори хавфли нефробластома:

- нефробластома бластемик турга киради;
- нефробластома-диффуз анаплазия;
- Аниқ хужайра саркомаси;
- буйракнинг рабдоид ўсмаси.

Дастлаб нефробластома ташхиси қўйилганлар учун:

C. паст хавфли ўсмалар:

- мезобластик нефроманинг ривожланиши;
- Кистик қисман табақалаштирилган нефробластома.

D. Ўрта хавфли ўсмалар:

- Анапластик бўлмаган нефробластома ва унинг вариантлари;
- Нефробластома - фокал анаплазия.

E. юқори хавфли ўсмалар:

- нефробластома-диффуз анаплазия;
- ёруғ хужайра саркомаси;
- буйракнинг рабдоид ўсмаси.

Салбий прогностик омиллар:

- буйрак венасига ўсма инвазияси;
- боланинг ёши;
- нефробластоманинг гистологик тузилиши;
- касалликнинг босқичи;
- операциядан олдин ёки операция пайтида ўсманинг ёрилиши;
- лимфа тугунлари ва ўсма тарқалганлик ва метастаз мавжудлиги.

2. Диагностика ва даволаш усуллари ва ёндошувлар.

1). Жараён /аралашувнинг мақсади: жараённинг тарқалишига қараб қисман ёки тўлиқ нефректомия ҳажмидаги жарроҳлик босқичи Вилмс ўсмаси учун стандарт ҳисобланади. Асосий мақсад жарроҳлик аралашувнинг радикалигини таъминлаш.

2). Жараён/аралашувга қарши кўрсатмалар: визуал диагностика бўйича буйрак ўсмаси жараённинг яроқсизлиги, метастатик шикастланишлар ва оғир умумий ҳолат туфайли органлар ва тизимларнинг умумий шикастланиши.

3) процедура ёки аралашув учун кўрсатмалар; визуал диагностика бўйича буйракнинг ўсма жараёнининг резекцияси, танага умумий зарарнинг йўқлиги.

4) процедура ёки аралашувни амалга оширадиган мутахассисга қўйиладиган талаблар;

5) процедура ёки аралашувга тайёргарлик жараёнида асосий ва қўшимча диагностика чоралари рўйхати (алоҳида рўйхат: асосий(мажбурий) ва қўшимча текширувлар, текширув натижаларини таҳлил қилиш);

Шикоятлар ва анамнез: умумий ўсма белгилари мажмуаси - холсизлик, иштаҳанинг пасайиши, уйқучанлик, ҳеч қандай сабабсиз иситма, летаргия, вазн йўқотиш.

Физикал текширув: туғма нуқсонлар - аниридия, гемигипертрофия, крипторхидизм, гипоспадиялар

Лаборатория диагностикаси:

- Лаборатория текширувининг стандарт алгоритмини ўтказиш тавсия этилади, жумладан:
- Умумий қон таҳлили (қон формуласи)
- умумий сийдик таҳлили,
- коагулограмма,
- биокимёвий қон таҳлили (глюкоза, мочевина, креатинин, умумий оксил, альбумин, билирубин, аспартатаминотрансфераза (АСТ), аланинаминотрансфераза (АЛТ), лактатдегидрогеназа (ЛДГ), ишқорий фосфатаза (ИФ), электролитлар), эндоген креатинин клиренси учун кунлик сийдик йиғиш,
- қон гуруҳини, Резус омилини аниқлаш,
- сифилис бўйича текширишлар,
- Одам иммунитет танқислиги вируси (ОИВ) билан боғлиқ бўлган инфекция,
- вирусли гепатитнинг специфик серологик диагностикаси (Б ва С).

Инструментал диагностика.

Ультратовушнинг хусусиятлари:

- 1) буйрак (буйраклар) нинг волуметрик шаклланиши диагностикаси;
- 2) каттик ўсма ва киста шаклланиши ўртасидаги дифференциал диагностика;
- 3) пастки ковак венасининг ўсимта тромбози даражасини аниқлаш, жигар шикастланишини аниқлаш;
- 4) минтақавий метастаз зоналарининг ҳолатини баҳолаш;
- 5) Буйрак резексияси давомида ўсимта ҳажми ва жойлашувини интраоператив баҳолаш.

Қорин бўшлиғи ва ретроперитонеал бўшлиқни вена ичига юбориш (ИВ) билан компьютер томографиясини (КТ) ўтказиш тавсия этилади.;

Вена ичига контраст билан қорин бўшлиғи ва ретроперитонеал бўшлиқни контраст/магнит-резонанс томография (МРТ) қилиш тавсия этилади.

Бу усуллар ўсимта жараёнининг тарқалиши ва локализациясини, косача-жом тизимининг иштирокини, минтақавий метастаз зоналарининг ҳолатини, ўсманинг буйрак ва қорин бўшлиғига тарқалишини баҳолашга имкон бера ушбу усуллар бизга ўсма жараёнининг тарқалиши ва локализациясини, косача-жом тизимининг иштирокини, регионар метастаз зоналарининг ҳолатини, ўсманинг буйрак ва пастки ковак венасига тарқалишини, қорин бўшлиғи органларининг метастатик шикастланишини баҳолаш имконини беради.

МРИНИНГ афзалликлари:

МРТнинг афзалликлари:

- 1) нурланиш юки йўқ;
- 2) катта ўсмаларда кўшни органлар ва анатомик тузилмаларга тарқалиш яхшироқ фарқланади;
- 3) ўсма ва геморрагик тромбларини фарқлаш қобилияти юқори.

Метастатик ўпка зарарланишларини истисно қилиш учун иккита проекцияда кўкрак қафаси рентгенограммаси тавсия этилади.

Метастатик зарарланишларни истисно қилиш учун кўкрак қафаси органларининг компютер томографияси тавсия этилади.

Селектив буйрак ангиографияси фақат керак бўлганда тавсия этилади.

Изоҳлар: буйрак резекциясини амалга ошириш имкониятини баҳолаш.

Буйрак фаолиятини баҳолаш учун реносинтиграфия тавсия этилади.

Изоҳлар: бу сизга орган етишмовчилигини аниқлаш имконини беради.

Скелет суякларининг радиоизотоп диагностикаси (РИТ) фақат кўрсатмалар мавжуд бўлганда тавсия этилади

Изоҳлар: метастатик зарарланишга шубҳа қилинган беморлар учун кўрсатилади.

ПЭТ-КТ барча органлар, суяк ва юмшоқ тўқима скелетлари метастатик зарарланиши истисно қилиш тавсия этилади.

Изоҳлар: метастатик зарарланишга шубҳа қилинган беморлар учун кўрсатилади.

Эхокардиография (чиқариш фракцияси) ва электрокардиограмма (ЭКГ) тавсия этилади.

Ингичка игна билан ўсмани пунксия қилиш, сўнгра олинган материални цитологик текшириш тавсия этилади.

Изоҳлар: ингичка игна биопсиясини ўтказиш бўйича тавсиялар: 1) ултратовуш назорати остида амалга оширилади; 2) кейинги операция пайтида пунксия каналини кесиш билан пунксия қилиш учун олдинги кириш афзалдир; 3) диаметри 12-14 Г бўлган кесувчи игна тавсия этилади; 4) ўсмага бир нечта инъекция қилиш керак НБ кўпинча кенг некротик зоналарга ега бўлгани учун ўсма тўқималарининг етарли миқдорини олиш учун амалга оширилади; 5) қаттиқ компонентсиз кистоз ўсмаларида ингичка игна биопсияси ўтказилмайди, биринчи босқичда жарроҳлик аралашуви амалга оширилади.

Икки томонлама НБ ҳолатида қуйидагилар тавсия этилади: иккала буйракдаги ўсма тугунларининг сонини, ҳажмини, турларини ва шаклини аниқлаш, буйракларнинг функционал имкониятларини, органларни сақловчи операцияни бажариш учун мумкин бўлган қарши кўрсатмаларни аниқлаш.

Кўрсатмалар бўйича ихтисослашган мутахассисларнинг маслаҳати.

Асосий диагностика тадбирлари рўйхати:

➤ тиббий кўрик-ўсмалар, туғма аномалиялар (генитоурия йўллари) мавжудлигини аниқлаш, қон босими, вазни, бўйини ўлчаш;

- Лаборатория синовлари - умумий қон текшируви-анемия – лейкоцитоз, тезлашган ЭЧТ;
- Биокимёвий қон таҳлили: жигар параметрлари, азотли шлаклар даражаси, электролитлар, умумий оқсил ва глюкоза, СРО, ЛДГ кимётерапияни бошлаш ёки оператив босқични ўтказиш мезонларини баҳолаш учун;
- Буйрак ўсмаси ва қарама-қарши буйракдаги ўзгаришларни ва вена кавасида ўсма тромбининг мавжудлигини аниқлаш учун ултратовуш томографияси;
- Кўкрак бўшлиғининг компьютер томографияси-ўпкада метастазни истисно қилиш;
- Контрастли кучайтириш билан қорин бўшлиғининг компьютер томографияси-буйракдаги асосий жараённинг тарқалишини аниқлаш, қорин бўшлиғининг бошқа органларига, лимфа тугунларига метастазни истисно қилиш;
- ПЭТ-КТ аниқлаш ёки барча органлар, суяк ва юмшоқ тўқима скелетлари метастатик зарарланиши истисно қилиш.
- қорин бўшлиғи учун контрастни кучайтириш билан-буйракдаги асосий жараённинг тарқалишини аниқлаштириш, қорин бўшлиғининг бошқа органларига, лимфа тугунларига метастазни истисно қилиш;
- Буйракдаги асосий жараённинг тарқалишини аниқлаштириш, қорин бўшлиғининг бошқа органларига, лимфа тугунларига метастазни истисно қилиш учун контрастли кучайтириш билан қорин бўшлиғининг МРТси;
- Нейробластома билан дифференциал диагностика учун онкомаркерлар: қонда NSE, катехоламинларнинг кунлик сийдик билан чиқарилиши (ГМК, ВМК);
- ЭКГ-тизимли кимётерапия, жарроҳлик даволашни бошлашдан олдин юрак ҳолатини баҳолаш;
- эндоген креатинин клиренси-кимётерапияни бошлашдан олдин буйрак функциясини баҳолаш, дозани камайтириш тўғрисидаги қарорни аниқлаш учун;
- ўсманинг гистологик текшируви-ўсманинг гистологик вариантыни, регрессия ва дифференциация даражасини аниқлаш ва терапевтик қўзғатилган патоморфозни аниқлаш;
- қон гуруҳи ва Rh омилини аниқлаш - давом етаётган махсус даволаш фонида мумкин бўлган қон қуйишни ҳисобга олган ҳолда;
- умумий сийдик таҳлили-доимий даволаниш фонида буйраклар ҳолатини кузатиш;
- Копрограм-ошқозон-ичак тракти, жигар, ошқозон ости бези, яллиғланиш жараёни, гельминтларни аниқлаш учун.

Қўшимча диагностика чоралари рўйхати:

- Нейросонография-режалаштиришдан олдин ва 1 ёшгача бўлган болалар учун кимётерапия пайтида;
- Диагностик люмбаль пункция -МНТ зарарланиши диагностикаси;
- Орқа мия суюқлигини таҳлил қилиш - хужайралар сони, глюкоза, оксил миқдори, ўсма хежайраси;
- Суяк илиги ситогенетик текшируви-хромосома аномалияларини аниқлаш;
- Суяк илиги ва ўсмаларнинг молекуляр генетик текшируви- N-МҮС генларини кучайтиришни аниқлаш терапия тактикасини аниқлаш ва гематопоестик илдиз хужайраларини автотрансплантация қилиш зарурлигини ҳал қилишнинг муҳим мезонидир;
- ЭхоКГ -юрак фаолияти функциясини баҳолаш учун ЭКГ бузилиши, кўкрак оғриғи, полисерозит;
- ИФА текшируви ЦМВ, ВЭБ, ВПГ, zoster, aspergillus, вирусли гепатит Б ва С, қизилча, токсоплазмоз учун Елишай – юқумли асоратлар ривожланиши билан;
- Электромиёграфия - Марказий асаб тизими шикастланганда, тизимли юқори дозали кимётерапия фонида периферик нейропатия ривожланиши;
- Капилляр қон ивиш вақтини аниқлаш-операциядан олдин;
- Коагулограмма (протромбин вақти, fibrinogen, тромбин вақти, АСТВ, ПТВ Quick бўйича) – операциядан олдин махсус терапиянинг токсиклигини ҳисобга олган ҳолда дискоагуляцияни аниқлаш;
- Коагулограмма (РФМС, етанол синови, антитромбин III,
- тромбоцитлар агрегацияси) - дискоагуляцияга шубҳа қилинган тақдирда;
- Иммунограмма-гематопоез аплазияси фонида септик асоратлар хавфи;
- Асосий томирларнинг ултратовуш текшируви-агар Марказий субклавиан катетерни ўрнатиш имконсиз бўлса, катта томирларни қўшимча катетеризация қилиш билан;
- Аудиограмма-кимётерапия дориларининг ототоксиклиги туфайли ешитишни баҳолаш;
- ПЭТ-КТ – жараённинг тарқалишини баҳолаш учун;
- Кўкрак қафаси рентгенограммаси, агар керак бўлса, иккита проекцияда - пневмония, кардит шубҳа қилинган тақдирда, субклавиал катетер ўрнатилгандан кейин мониторинг;
- Бактериал нажас култураси-кимётерапия пайтида юқумли асоратларга шубҳа қилинган тақдирда;
- Бактериологик тадқиқотлар (бактеремия учун қон, қорақўтир, томоқ, бурун, сийдик, нажас, яралар, оғиз бўшлиғи ва бошқалар.) юқумли асоратлар учун;
- Юқумли асоратларни ривожланишида Candida замбуруғлари бўйича ИФА тадқиқоти;
- Юқумли асоратларни ривожланишида антибиотикларга сезгирликни аниқлаш учун қонни микробиологик текшириш.

➤ Декомпенсацияланган ҳолатда кислота-асос ҳолатини, organ этишмовчилигининг ривожланишини, анемия синдромини ўрганиш;

Дифференциал диагностика.

б) процедура ёки аралашувга қўйиладиган талаблар: процедура ёки аралашув шартларини (хавфсизлик чораларига, санитария ва эпидемияга қарши режимга риоя қилиш талаблари), асбоб-ускуналар, сарф материаллари, дори-дармонларга қўйиладиган талабларни тавсифлайди;

Даволаш тактикаси: жарроҳлик, дори ва нур даволашни ўз ичига олган беморлар учун кенг қамровли даволаш дастури (даволаш тактикасини танлаш касалликнинг босқичига, ўсманинг морфологик вариантыга (хавф гуруҳи), беморнинг ёшига боғлиқ).

А) Номедикомендоз даволаниш - беморнинг аҳволининг оғирлигига қараб режим ва парҳез. Миелоаблатив кимётерапия ва нур терапияси фониди септик асоратларнинг мумкин бўлган ривожланишини ҳисобга олган ҳолда, палата режими афзалроқдир. Аччиқ, ёғли, қовурилган таомлардан ташқари, айни пайтда оқсил билан бойитилган парҳез. 11-жадвал, 1б-жадвал, 5п-жадвал кўпроқ ишлатилади.

Б) Медикоментоз даволаш (кимётерапевтик даволаш): касалликнинг локализация қилинган босқичларида ПХТнинг операциядан олдинги курси қуйидаги дорилар билан: винкристин; дактиномицин;

Адъювант ПХТ қуйидаги дорилар билан амалга оширилади: винкристин, дактиномицин, доксорубицин, сиклофосфамид, этопосид, карбоплатин.

Хамроҳ терапия учун қуйидаги дорилар қўлланилади: прединозолон, дексаметазон, онденсетрон, омепразол, филграстим, аллапуринол, месна, albumin, антибиотиклар, инфузион дорилар ...

С). Жарроҳлик даволаш.

Д). Нур даволаш.

7) беморни тайёрлашга қўйиладиган талаблар (беморни процедура ёки аралашувга тайёрлаш жараёнининг тавсифи), шунингдек процедуранинг бевосита методологияси (аралашув);

Қорин бўшлиғини текшириш.

2. Ўсмани олиб ташлашдан олдин ҳар доим қорин бўшлиғини жигар, лимфа тугунлари ва қорин пардада метастазлар мавжудлигини текшириш керак, чунки ўпка ва қорин метастазларини резекция қилиш муҳимлиги ва уларни бутунлай олиб ташлашга уриниш керак. Барча зарарланишларни олиб ташлаш (агар операция қилинадиган бўлса) ёки биопсия қилиш (агар нооперабель бўлса) ва уларнинг жойлашуви кўрсатилиши керак. Бу лимфа тугунларига ҳам тегишли бўлиб, улар соғлом кўринса ҳам намуна олиниши керак. Олинган материал патологанатомга алоҳида идишда юборилиши керак, бу намуна ҳақидаги аниқ маълумотларни кўрсатилади. Ташхис – нефробластома – аниқ бўлмаса ҳам, тўлиқ олиб ташлаш керак. Агар ўсма нооперабель деб баҳоланса, биопсия қилиш керак.

2. Қарама-қарши ретроперитонеал бўшлиқни тўлиқ текшириш фақат операциядан олдинги сканерлар ўсманинг икки томонлама локализациясини кўрсатган тақдирдагина мажбурийдир. Бошқа ҳолларда, ушбу текширув юқори сифатли тасвирлардан кўра кўпроқ маълумот бермайди. Операцион жарроҳ алоҳида ҳолатларда унга бўлган еҳтиёжни аниқлаши керак. V босқич ўсмаси ташхиси тасдиқланган беморлар “V босқични даволаш бўйича тавсиялар”га мувофиқ даволанади.

Жарроҳлик аралашуви. Бир вақтнинг ўзида бутун ўсма тўқимасини олиб ташлаш билан радикал операцияни бажариш тавсия этилади.

Бир томонлама нефробластома билан тумор нефроуретеректомия амалга оширилади. Туморнефроуретеректомия ўрта лапаротомия кесмаси орқали амалга оширилади. Бошқа ҳар қандай киришни танлаш қўпол хатодир, чунки фақат ўрта лапаротомия қорин бўшлиғини ревизия қилиш, туморнефроуретеректомия ва метастазлардан зарарланган лимфа тугунларини олиб ташлаш учун етарли имкониятлар беради. Қўшни органларга (диафрагма, жигар) ўсадиган катта ўсма бўлса, торакофреник лапаротомия қилиш керак. Ўсма битта бирликда олиб ташланади. Интраоператив ўсма ёрилиши ва жигар томирларини эрта боғлашнинг олдини олишга алоҳида еътибор қаратиш лозим. Уретерни боғлаш ва кесиб унинг мобилизациясидан кейин иложи борича дистал тарзда амалга оширилиши керак.

Операция давомида қорин бўшлиғи органларини ҳар томонлама қайта кўриб чиқиш, шу жумладан жигар ва контралатерал буйракни қайта кўриб чиқиш керак.

Барча лимфа тугунлари текширилиши ва етикетланиши керак. Ретроперитонеал бўшлиқда, парааорта, тутқич, жигар дарвозаларида, ёнбош ва бошқаларда кенгайган лимфа тугунлари мавжуд бўлганда, улардан биопсия қилиш керак. Агар лимфа тугунлари бузилмаган бўлса, морфологик текшириш учун бир ёки бир нечта лимфа тугунлари олиб ташланади.

Кимётерапиядан сўнг ўпка метастазларининг тўлиқ регрессияси бўлмаса, резективлик ҳолатида ўпка метастазларини олиб ташлаш билан стернотомия ёки торакотомия амалга оширилади.

Нефректомия:

Нефректомиянинг асосий мақсади буйрак томирларини ерта боғлаш керак, бу деярли барча ҳолатларда амалга оширилиши мумкин. Аввало, ўсманинг бўкишини олдини олиш учун буйрак артериясини эрта боғлаш керак, бу унинг ёрилишига олиб келиши мумкин.. Кохер қисқичи олиб ўн икки бармоқли ичак кенг мобилизация қилиш чап ва ўнг томондан ҳам катта ўсма билан буйрак томирларига киришни очади. Қорин бўшлиғининг латерал бўшлиғи орқали йўғон ичакка кириш ҳам қабул қилинади. Жарроҳлик шаклида кириш усули кўрсатилиши керак. Агар ўсма жуда катта бўлса ва буйрак томирларининг пенетрацияси ва бирламчи боғлаши қийин ва катта хавф туғдирса, аввал уни атрофдаги жойлардан олиб ташлаш керак ва иложи бўлса томирларни боғлаш қилиш керак. Буларнинг барчаси жарроҳлик шаклида батафсил тавсифланиши керак. Ўсмани ёғкапсуласи билан бирга ва иложи бўлса, барча зарарланган кўшни жойлар билан олиб ташлаш керак. Панкреатектомия каби радикал ва ногирон резекциялар тавсия этилмайди, чунки бундай ўсмалар нур ва кимётерапияга сезгир.

Буйрак венаси, вена кава:

Ўсманинг томир ичига тарқалиши одатда операциядан олдинги тасвирларда сезилса-да, операция пайтида тўлиқ ва буйрак томирларини диққат билан текшириш керак. Агар тромб аниқланса, уни олиб ташлаш керак. Буйрак венасидаги кичик тромбни томирнинг бир қисми билан бирга олиб ташлаш мумкин. Интрагепатик вена кавасига етиб борадиган тромб томонидан олиб ташланиши керак кавотомия контралатерал буйрак венаси ва вена кава тромбдан юқорида ва пастда қисилганидан кейин томир. Тромбни олиб ташлаш ва венотомияни яқунлаш керак. Каттароқ тромблар билан (интрагепатик, supra-жигар ёки ўнг атриумда) ангиожарроҳ ёки кардиожарроҳ ва кардиопульмонологлар шунтлаш ёрдами талаб қилиниши мумкин.

Вена кава деворининг кенг инфилтрацияси бўлган ҳолларда, операциянинг барча афзалликлари ва камчиликларини ҳисобга олиш керак. Баъзида қон томир жарроҳлиги ёрдамида ҳам тўлиқ олиб ташлашга эришиш мумкин бўлмайди ва бундай ҳолларда нур терапияси енг яхши ечим бўлади.

Буйрак усти беги:

Агар ўсма ва без ўртасида хавфсиз резекция чизиғига риоя қилинса, буйрак усти безини жойида қолдириш мумкин.

Ureter:

Уретерал резекция сийдик пуфагига иложи борича яқинроқ амалга оширилиши керак.

Лимфа тугунлари:

Лимфа тугунларининг иштирокини гистологик тасдиқлаш бўлмаса, ўсманинг юқори босқичини аниқлаш мумкин эмас. Лимфа тугунлари биопсияси ўтказилмаган беморларда маҳаллий такрорланиш эҳтимоли юқори. Босқични нотўғри аниқлаш маҳаллий касалликка чалинган бундай болалар етарли даражада даволанмаслигига олиб келади.

Намуна олиш ва лимфа тугунларининг гистологик текширувини ўтказиш босқични ва кейинги даволанишни аниқ аниқлаш учун мажбурийдир. Буйрак артерияси (регионар тугунлар) тагидаги базал ва параорта лимфа тугунлари ва бу даражадан пастда ёки юқорида жойлашган лимфа тугунлари (минтақадан ташқари тугунлар) намунаси, ҳатто улар шубҳа уйғотмаса ҳам олиниши керак. Иштирок етган ёки гумон қилинган лимфа тугунлари ёрилмасдан олиб ташланиши керак. Улар диққат билан етикетланиши ва жойлашуви ва сифатининг аниқ тавсифи билан алоҳида-алоҳида патологанатомга юборилиши керак. Юқоридаги маълумотлар босқични, даволанишни ва шу билан натижани аниқлашга тегишли. Радикал лимфодиссекция яшовчанлик даражасини оширмайди, шунинг учун у жарроҳлик даволашнинг бир қисми эмас.

IV БОСҚИЧНИ ДАВОЛАШ БЎЙИЧА ТАВСИЯЛАР

Операциядан олдинги учта компонентли кимётерапиядан сўнг кўкрак қафаси рентгенограммасида тўлиқ ремиссия кўрсатмаган ўпка метастазларини олиб ташлаш учун ўпка нур терапиясини ўтказиш тавсия этилади. Эрта жарроҳлик йўли билан олиб ташлаш оз миқдордаги операция қилинадиган метастазлар билан амалга оширилиши керак ва бутунлай ўлик ўсма ёки чандиқ тўқимасини аниқлаш нур терапиясини бекор қилиш учун кўрсатма бўлади. Тананинг бошқа қисмларида жойлашган метастазлар бўйича ҳам худди шундай қарор қабул қилиниши керак.

Иложи бўлса, ўпка метастазларини олиб ташлаш керак. Операция нефректомиядан сўнг, агар беморнинг аҳволи имкон берса ёки операциядан кейинги кимётерапия бошланганидан кейин дарҳол амалга оширилиши керак. Қарор ҳам жарроҳ, ҳам кимётерапевт томонидан қабул қилиниши керак. Икки томонлама операция қилинадиган ўпка метастазлари жарроҳнинг қарорига ва беморнинг анатомиясига қараб иккита торакотомия ёки битта стернотомия ёрдамида олиб ташланиши керак. Ханжар шаклидаги резекциялар кўпинча радикал бўлиши мумкин. Агар ханжар шаклидаги резекция тўлиқ олиб ташлашни таъминламаса, сегментектомия ёки лобектомия қабул қилинади. Пулмонектомия тавсия этилмайди.

Экстрапулмонар метастазларни, айниқса тарқалиш бўйича иккинчи ўринни егаллаган жигар метастазларини олиб ташлашга ёндашув оқланади. Бундай ҳолларда ханжар шаклидаги резекция ҳам ўринли бўлади. Кейинги кимётерапия кўриб чиқилишидан олдин кенг ва потенциал чала резекция қилиш тавсия

этилмайди. Ўпка ва жигар ташқарисидаги метастазларни бутунлай олиб ташлаш керак, агар операция шикастланмаган ёки ҳаётий органларнинг йўқолишисиз амалга оширилса.

Метастазларни тўлиқ олиб ташлаш жуда муҳим, чунки у нурланишга бўлган еҳтиёжни бартараф етиши мумкин. Операциядан олдинги кимётерапия пайтида ҳам ривожланган метастазларни операция қилиш тавсия этилмайди, чунки бу ҳолатларда уларни тўлиқ олиб ташлаш камдан-кам ҳолларда муваффақиятли бўлади. Аввало, муқобил кимётерапия ва/ёки нур терапияси имкониятини кўриб чиқиш керак.

Метастазли беморларда илдиз ва парааортал лимфа тугунларидан намуна олиш ҳам жуда муҳимдир.

ИККИ ТОМОНЛАМА КАСАЛЛИКНИ ДАВОЛАШ БЎЙИЧА ТАВСИЯЛАР

Икки томонлама ўсма бўлган ҳолатлар алоҳида кўриб чиқилиши керак. Операция кимётерапия орқали ўсма ҳажмини камайтиргандан сўнг буюрилади. Мақсад-икки томонлама қисман нефректомия (ёки ханжар шаклидаги резекция), 1-2 ҳафта оралиғида амалга оширилган иккита операцияда, инситу ёки танадан ташқари, сўнгра автотрансплантация. Камроқ зарарланган буйрак биринчи навбатда операция қилинади. Функционал буйрак тўқималарининг етарли миқдори сақланиб қолса, бир томондан тўлиқ нефректомия, иккинчи томондан қисман қабул қилинади. Энуклеация фақат камида битта буйракда нефронни тежайдиган бошқа турдаги жарроҳлик амалиётини ўтказиш имкони бўлмаганда тавсия этилади. Агар тасвирлардаги қулай белгиларга қарамай, жарроҳлик пайтида ўсма неоперабель бўлса, биопсия қилиш керак (яхшиси игна билан) ва беморни даволашни кейинги кимётерапия курси билан давом еттириш керак. Маҳаллий даволаш тури сифатида нур терапиясининг имкониятлари қисман нефректомиядан кейин чекланади, аммо паст дозали нур терапияси (10 Гр) ва кимётерапия тўлиқ олиб ташланганидан кейин ҳам узоқ муддатли ремиссияни таъминлайди. Тўлиқ резекцияга фақат икки томонлама нефректомия орқали еришиш мумкин бўлган беморларни даволашда бу имкониятни ҳисобга олиш керак. Агар нефректомия амалга оширилса, касалликнинг рецидивлари ва қолдиқ таъсири бўлмаса, ремиссия давридан 2 йил ўтгач, трансплантация режалаштирилиши керак. Агар икки томонлама ўсмалар тўсатдан аниқланса, илгари даволанмаган беморнинг операцияси пайтида иккала ўсманинг биопсияси (бир томонлама ўсма бўлган ҳолатлардан фарқли ўлароқ), кимётерапия курси ўтказилиши керак. Кейинги даволаниш юқоридаги тавсияларга мувофиқ амалга оширилиши керак. Агар зарарланиш кичик бўлса, биопсия экцизион бўлиши керак.

Қисман нефректомия

Қисман нефректомия Вилмс ўсмасини маҳаллий назоратини таъминлаши мумкин. Қисман нефректомия бир томонлама ўсмалари бўлган ҳолларда ҳам ёрдам бериши мумкин, лекин биринчи навбатда ҳар бир алоҳида ҳолатда камчиликлар ва афзалликларни баҳолаш керак. Классик бир томонлама нефробластома ҳолатида қисман нефректомия тавсия этилмайди.

Қисман нефректомия учун қарши кўрсматалар:

- а) операциядан олдинги ўсма ёрилиши ёки биопсия;
- б) экстраренал тўқималарга ўсма инфилтрацияси;
- с) операциядан олдинги тасвирларда кўринадиган қорин бўшлиғи метастазлари ёки лимфа тугунлари;
- д) буйрак ёки пастки ковак венада тромб;
- е) буйракнинг 1/3 қисмидан кўпроғига таъсир қилган ўсма (буйрак тўқималарининг камида 50% гиперперфузиядан етарли даражада химоя қилиш учун ўсмани соғлом тўқима чегараси билан резекция қилгандан кейин сақланиши керак);
- ф) кўп фокал ўсма;
- г) Марказий жойлашув;
- х) буйрак косачаларини жалб қилиниши;
- и) гематурия;
- ж) қисман нефректомия билан кам тажриба.

Эслатмалар*:

➤ Операциядан олдинги кимётерапиядан сўнг ўсма ҳажмининг сезиларли пасайиши муваффақиятли қисман нефректомия қилиш имкониятини беради.

➤ Жарроҳликдан олдин буйракларнинг функционал визуализацияси талаб қилинади.

➤ Соғлом буйрак тўқимасида чегара билан амалга оширилиши керак, Энуклеация маҳаллий даволаш сифатида мос келмайди

➤ Интраоператив ултратовуш интраренал ўсма ҳажмини аниқлаш учун жуда фойдали.

➤ Қисман нефректомиядан сўнг буйракнинг ҳолатини операциядан икки кун ўтгач Doppler эхографияси (ёки вена ичига пиелография) ёрдамида баҳолаш керак. 6 ойдан сўнг, умумий сийдикда унинг ишини баҳолаш учун сақланиб қолган буйрак тўқималарининг синтиграфиясини ўтказиш керак. Кейинги онкологик кузатув ва узок муддатли функционал текширув мажбурийдир ва икки томонлама касалликларни даволаш бўйича тавсияларга мувофиқ амалга оширилиши керак.

➤ Операциядан олдинги кимётерапиядан сўнг I босқич анапластик ўсмалари бўлган беморларда шошинч нефректомиядан кейинги беморларга қараганда қайталаниш хавфи юқори. Қисман нефректомия пайтида олинган намунанинг буйрак паренхимасидаги нефрогеник қолдиқлар сақланиб қолган буйракда метакрон нефробластомани кўзғатиши мумкин. Қисман нефректомиядан сўнг,

бундай беморларни ултратовуш ёрдамида синчковлик билан текшириш керак, ҳар ойда 6 ой давомида амалга оширилади. Кейинчалик стандарт кузатув давом этади.

Рецидивларни жарроҳлик даволаш бўйича тавсиялар.

а) метастатик ёки маҳаллий биринчи рецидив кўплаб беморларда даволанади. Шундай қилиб, даволаниш тикланиш мақсадида амалга оширилиши керак. Даволашнинг биринчи курси кимётерапия ҳисобланади. Истиснолар битта ўпка метастазлари, шунингдек Марказий асаб тизимидаги метастазлардир. Вилмс ўсмасини даволашдан анча кейин пайдо бўладиган бундай ўпка зарарланишларининг табиати гистологик текширувгача аниқ бўлмаслиги мумкин. Марказий асаб тизимидаги метастазлар шошилиш жарроҳлик учун кўрсатма ҳисобланади.

б) бошқа ҳолларда, жарроҳлик резекция кимётерапияга жавоб аниқ бўлгандан кейин ва касалликнинг барча прогрессив ўчоқлари тўлиқ олиб ташлаш учун мавжуд бўлганда амалга оширилиши керак. Юқорида резекция аниқ чегараларини аниқлаш ҳақида ўйлаш керак. Ўсма ўрнини ва ҳар қандай шубҳали қолдиқ ҳодисаларни титан клипсалар билан белгилаш ва шу жойга қаратилган нур терапиясини ўтказиш керак.

с) агар нур терапияси пайтида такрорланиш юзага келса, жарроҳлик маҳаллий даволанишнинг ягона мумкин бўлган тури бўлиб қолади ва олиб ташлашни яқунлаш учун барча зарур уринишлар қилиш керак. Кўпинча маҳаллий такрорланиш ва ўпка ёки жигар метастазлари операция қилинади. Бироқ, лимфа тугунларида, айниқса илгари нурланган ҳудудда жойлашганларда қайталаниш жиддий муаммо ҳисобланади. Ҳатто радикал пара-aorta лимфаденктомияси ҳам яхши натижа бермаслиги мумкин, чунки лимфа тугунларига жарроҳлик аралашуви кўпинча кўкс оралиғида бажарилади.

Тавсиялар.

➤ Стандарт металл клипслардан қочиш керак, гарчи улар КТ ёки МРТ режалаштирилган бўлса, кўп сабабларга кўра қулайдир. Илтимос, КТ ва МРТ ишларига ҳалақит бермайдиган титан клипслардан фойдаланинг. Агар операциядан олдинги КТ ўтказилмаса, нур терапияси пайтида лазер билан бошқаришни осонлаштириш учун ҳеч бўлмаганда ўсманинг юқори ва пастки қирраларини титан қисқичлар билан белгиланг.

➤ Вилмс ўсмасига келсак, минимал инвазив жарроҳлик усули классик очик жарроҳлик ёндашувига нисбатан ҳеч қандай афзаллик бермайди. Лапаротомия ҳар доим қорин бўшлиғидан бирламчи бузилмаган ўсмани олиб ташлаш учун зарурдир. Метастазектомияда эндоскопик усуллар кўпинча тасвирларда кўринмайдиган кичик паренхимал тугунлар учун ўпка ёки жигарни палпация

қилишга имкон бермайди. Бирок, айрим ҳолларда, бу техник ёндашув диагностика мақсадида фойдали бўлиши мумкин.

➤ Барча шубҳали жойларнинг биопсияси ўтказилиши, олиб ташланиши, белгиланиши, аниқ тасвирланиши ва алоҳида идишларда патологанатомга юборилиши керак. Соғлом жарроҳлик намунаси патологанатомга янги (дарҳол, формалинга намланмасдан) етказилиши керак; жарроҳ идишни очмаслиги керак. Илтимос, уретер, буйрак венаси ва артерияда лигатураларни қолдириш, шунда патолог уларни гистологик текшириш учун осонгина топиши мумкин.

➤ Нефректомия пайтида тўлиқ резекция қилишда шубҳа туғдирадиган жойлар кўрсатилиши ва жарроҳлик ва патологик йўлланмада аниқ тасвирланиши керак. Тўлиқ жарроҳлик ҳисоботининг нусхаси жарроҳлик йўлланмаси билан бирга юборилиши керак.

➤ Илтимос, ҳар бир жарроҳлик амалиёти давомида йўлланмага бириктирилган жадвални тўлдириш ва патологингиз томонидан текширилгандан сўнг шарҳлар қўшиш. Ушбу ҳужжатлар тўлдирилган йўлланмалар билан юборилиши керак.

➤ Илтимос, нефректомия пайтида амалга оширилган бўлса ҳам, ҳар бир метастазектомия учун битта "метастазектомия йўлланмасини" тўлдириш. Метастазектомия бўйича тўлиқ ҳисоботнинг бир нусхаси йўлланма билан юборилиши керак. Нефректомия ва метастазектомия турли шифохоналарда ўтказилиши мумкинлиги сабабли, масъул болалар онкологик операцион жарроҳлар керакли йўлланмаларни тўлдиришига ишонч ҳосил қилиши керак.

ОПЕРАЦИЯДАН КЕЙИНГИ НУР ДАВОЛАШ.

НУР ДАВОЛАШ УЧУН КўРСАТМАЛАР (НТ)

Операциядан кейинги латерал НТ учун кўрсатмалар:

➤ Гистологик жиҳатдан ўртача хавф даражаси, III босқич (N + лимфа тугунлари шикастланиши, операциядан кейинги қолдиқ касаллик, ўсма ёрилиши)

➤ Бластемик турдан ташқари, II босқич, юқори хавф

➤ Юқори хавф, III босқич

➤ Маҳаллий босқичга кўра IV ва V босқичлар

Операциядан кейинги қорин НТ учун кўрсатмалар:

Бутун қорин бўшлиғининг НТ диффуз қорин бўшлиғи ўсмаси ёки операциядан олдинги ёки периперитив макроскопик ёрилиш учун кўрсатилади.

Қорин бўшлиғи / латерал НТни қорин бўшлиғидаги операциядан кейин 2 ҳафта ичида имкон қадар тезроқ бошлаш керак. Агар ўпка метастазларини ёки ўпка НТни олиб ташлаш бўйича операция режалаштирилган бўлса, қорин

бўшлиғи НТини кечиктириш керак. Ўпка операцияси бўлса, қорин бўшлиғи НТ ушбу операциядан кейин бошланади. Агар ўпка операцияси ўтказилмаса, қорин бўшлиғи НТ 9-ҳафтадан кейин ўпка НТ билан ёки бўлмасдан бошланади.

Даволаш самарадорлиги кўрсаткичлари.

Даволашнинг самарадорлиги кимётерапиянинг дастлабки икки курси тугагандан сўнг баҳоланади. Агар таъсир етарли бўлмаса, кимётерапия режимларини ўзгартириш, индивидуал дориларни ёки даволаш режимларини касалликнинг қаршилиги ва қайталанишида ишлатиладиган муқобил блокли дорилар билан алмаштириш тавсия етилади.

Даволаш самарадорлигини баҳолаш мезонлари жараённинг регрессияси, беморнинг ҳаёт сифатини яхшилашдир.

Даволашга ўсманинг жавобини баҳолаш:

С-жараённи стабилизацияси.

ҚР - қисман регрессия.

ТР-бу тўлиқ регрессия.

П-прогрессия

Протоколнинг ташкилий жиҳатлари:

1) манфаатлар тўқнашуви йўқлигининг белгиси: йўқ

2) Эксперт маълумотлари:

Республикадан:

I. Проф. Пўлатова Жамиля Шагаиратовна-Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги Болалар гематологияси, онкологияси ва клиник иммунологияси маркази директори.

II. МД. Нарзикулов Шавкат Ибрагимович-РИОваРИАТМ радиотерапия бўлими мудири.

Протоколни қайта кўриб чиқиш шартларини кўрсатиш:

протокол еълон қилинганидан кейин ва кучга кирган кундан бошлаб 3 ёки 5 йил ўтгач ёки далиллар даражасига эга янги усуллар мавжуд бўлса, қайта кўриб чиқилади.

4) Адабиётлар рўйхати

40. Davidoff A.M. Wilms' tumor // Current Opinion in Pediatrics. Curr Opin Pediatr, 2009. Vol.21, № 3. P. 357–364.

41. Buckley K.S. Pediatric genitourinary tumors. // *Curr. Opin. Oncol.* 2011. Vol. 23, № 3. P.297–302.
42. Beckwith J.B., Kiviat N.B., Bonadio J.F. Nephrogenic rests, nephroblastomatosis, and the pathogenesis of wilms' tumor // *Fetal Pediatr. Pathol. Informa Healthcare*, 1990. Vol. 10, №1–2. P. 1–36.
43. Gadd S. et al. A Children's Oncology Group and TARGET initiative exploring the genetic landscape of Wilms tumor // *Nat. Genet. Nature Publishing Group*, 2017. Vol. 49, № 10. P.1487–1494.
44. Szychot E., Apps J., Pritchard-Jones K. Wilms' tumor: biology, diagnosis and treatment. // *Transl. Pediatr. AME Publications*, 2014. Vol. 3, № 1. P. 12–24.
45. Chu A. et al. Wilms' tumour: A systematic review of risk factors and meta-analysis // *Paediatric and Perinatal Epidemiology*. 2010. Vol. 24, № 5. P. 449–469.
46. Beckwith J.B. National Wilms Tumor Study: An update for pathologists // *Pediatr. Dev.Pathol. Springer*, 1998. Vol. 1, № 1. P. 79–84.
47. Sandoval J.A., Malkas L.H., Hickey R.J. Clinical significance of serum biomarkers in pediatric solid mediastinal and abdominal tumors // *Int. J. Mol. Sci. MDPI AG*, 2012. Vol. 13, № 1. P. 1126–1153.
48. Детская онкология. Национальное руководство. Под ред. М.Д. Алиева, В.Г. Полякова, Г.Л. Менткевича, С.А. Маяковой. М.: Издательская группа РОНЦ. Практическая медицина, 2012. 684 p.
49. Zamperlini-Netto G. et al. PO-60 - Renal tumors with extensive vascular disease: management challenges in a pediatric series from the Hospital for Sick Children. // *Thromb.Res.* 2016. Vol. 140 Suppl 1. P. S198-9.
50. Kebudi R. et al. Seroprevalence of hepatitis b, hepatitis c, and hiv in children with cancer at diagnosis and following therapy in turkey: Progress within the last 25 years // *Turk Pediatr. Ars. AVES*, 2019. Vol. 54, № 2. P. 82–85.
51. Grundy P.E. et al. Clinical significance of pulmonary nodules detected by CT and Not CXR in patients treated for favorable histology Wilms tumor on national Wilms tumor studies-4 and -5: A report from the Children's Oncology Group // *Pediatr. Blood Cancer*. 2012. Vol. 59, № 4. P. 631–635.
52. Smets A.M.J.B. et al. The contribution of chest CT-scan at diagnosis in children with unilateral Wilms' tumour. Results of the SIOP 2001 study // *Eur. J. Cancer. Eur J Cancer*, 2012. Vol. 48, № 7. P. 1060–1065.
53. Stanescu A.L. et al. Pediatric Renal Neoplasms:: MR Imaging–Based Practical Diagnostic Approach // *Magnetic Resonance Imaging Clinics of North America. W.B. Saunders*, 2019. Vol. 27, № 2. P. 279–290.
54. Voss S.D. Staging and following common pediatric malignancies: MRI versus CT versus functional imaging // *Pediatric Radiology. Springer Verlag*, 2018. Vol. 48, № 9. P. 1324–1336.
55. Agarwala S. et al. High incidence of adriamycin cardiotoxicity in children

- even at low cumulative doses: Role of radionuclide cardiac angiography // *J. Pediatr. Surg.* W.B. Saunders, 2000. Vol. 35, № 12. P. 1786–1789.
56. Brooks B., Knight K. Ototoxicity monitoring in children treated with platinum chemotherapy // *Int. J. Audiol.* Taylor and Francis Ltd, 2018. Vol. 57, № sup4. P. S34–S40.
57. Ünal E. et al. Twenty children with non-wilms renal tumors from a reference center in central anatolia, Turkey // *Turkish J. Med. Sci. Turkiye Klinikleri*, 2020. Vol. 50, № 1. P. 18–24.
58. Васильева Е.С., Вашура А.Ю., Литвинов Д.В. Нутритивный статус детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями, находящихся на лечении в ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» (результаты скринингового исследования) // *Современная онкология*. 2016. Vol. 18, № 4. P. 48–52.
59. Martin L. et al. Diagnostic criteria for the classification of cancer-associated weight loss // *J. Clin. Oncol.* American Society of Clinical Oncology, 2015. Vol. 33, № 1. P. 90–99.
60. Manary M.J., Sandige H.L. Management of acute moderate and severe childhood malnutrition // *BMJ.* BMJ, 2008. Vol. 337, № 7680. P. 1227–1230.
61. Meijers J.M.M. et al. Nutritional care; do process and structure indicators influence malnutrition prevalence over time? // *Clin. Nutr.* Churchill Livingstone, 2014. Vol. 33, № 3. P. 459–465.
62. Arends J. et al. ESPEN guidelines on nutrition in cancer patients // *Clin. Nutr.* Churchill Livingstone, 2017. Vol. 36, № 1. P. 11–48.
63. Kieran K., Ehrlich P.F. Current surgical standards of care in Wilms tumor // *Urologic Oncology: Seminars and Original Investigations.* Elsevier Inc., 2016. Vol. 34, № 1. P. 13–23.
64. Israels T. et al. The efficacy and toxicity of SIOP preoperative chemotherapy in Malawian children with a Wilms tumour // *Pediatr. Blood Cancer.* 2012. Vol. 59, № 4. P. 636–641.
65. Fuchs J. et al. Surgical aspects in the treatment of patients with unilateral wilms tumor: A report from the SIOP 93-01/German society of pediatric oncology and hematology // *Ann. Surg.* 2009. Vol. 249, № 4. P. 666–671.
66. Elgendy A. et al. National Survey on the Management of Wilms Tumor // *J. Pediatr. Hematol. Oncol.* Lippincott Williams and Wilkins, 2019. Vol. 41, № 4. P. 280–285.
67. Cox S., Büyükcünel C., Millar A.J.W. Surgery for the complex Wilms tumour // *Pediatr. Surg. Int.* Springer, 2020. Vol. 36, № 2. P. 113–127.
68. Alkazemi M.H. et al. Partial and radical nephrectomy in children, adolescents, and young adults: Equivalent readmissions and postoperative complications // *J. Pediatr. Surg.* W.B. Saunders, 2019. Vol. 54, № 11. P. 2343–2347.

69. Godzinski J., Graf N., Audry G. Current concepts in surgery for Wilms tumor-the risk and function-adapted strategy // *European Journal of Pediatric Surgery*. Georg Thieme Verlag, 2014. Vol. 24, № 6. P. 457–460.
70. Varlet F. et al. Laparoscopic treatment of renal cancer in children: A multicentric study and review of oncologic and surgical complications // *J. Pediatr. Urol.* Elsevier Ltd, 2014. Vol. 10, № 3. P. 500–505.
71. Kieran K. et al. Repeat nephron-sparing surgery for children with bilateral Wilms tumor // *J. Pediatr. Surg.* J Pediatr Surg, 2014. Vol. 49, № 1. P. 149–153.
72. Godzinski J. The current status of treatment of Wilms' tumor as per the SIOP trials // *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons*. Medknow Publications, 2014. Vol. 20, № 1. P. 16–20.
73. Israels T. et al. SIOP PODC: Clinical guidelines for the management of children with Wilms tumour in a low income setting // *Pediatr. Blood Cancer*. 2013. Vol. 60, № 1. P. 5–11.
74. Hamilton T.E. et al. The management of synchronous bilateral wilms tumor: A report from the National Wilms Tumor Study Group // *Ann. Surg.* Ann Surg, 2011. Vol. 253, № 5. P. 1004–1010.
75. Sudour H. et al. Bilateral Wilms tumors (WT) treated with the SIOP 93 protocol in France: Epidemiological survey and patient outcome // *Pediatr. Blood Cancer*. *Pediatr Blood Cancer*, 2012. Vol. 59, № 1. P. 57–61.
76. Indolfi P. et al. Synchronous bilateral Wilms tumor: A report from the Associazione Italiana Ematologia Oncologia Pediatrica (AIEOP) // *Cancer. Cancer*, 2013. Vol. 119, № 8. P. 1586–1592.
77. Joosten K.F.M., Kerklaan D., Verbruggen S.C.A.T. Nutritional support and the role of the stress response in critically ill children // *Current Opinion in Clinical Nutrition and Metabolic Care*. Lippincott Williams and Wilkins, 2016. Vol. 19, № 3. P. 226–233.
78. Tanner L. et al. Cancer Rehabilitation in the Pediatric and Adolescent/Young Adult Population // *Seminars in Oncology Nursing*. Elsevier Inc, 2020. Vol. 36, № 1. P. 150984.

**«БУЙРАК ХАВФЛИ ЎСМА КАСАЛЛИКЛАРИ
(НЕФРОБЛАСТОМА)» КАСАЛЛИГИНИНГ
ТИББИЙ ПРОФИЛАКТИКАСИ ВА
РЕАБИЛИТАЦИЯСИ МИЛЛИЙ КЛИНИК
ПРОТОКОЛ**

1. Кириш қисми

1) ХКТ-10/11 кодлари:

| МКБ-10: | | МКБ-11 | |
|---------|---|--------|---|
| С64 | Буйрак хавfli ўсмаси, буйрак жомидан ташқари | 2С90.У | Буйрак хавfli ўсмаси, буйрак жомидан ташқари |
| | https://mkb-10.com/index.php?pid=1342/ | | https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#1048613131%2Fother |

2) протоколни ишлаб чиқиш/қайта кўриб чиқиш санаси:

2025 /2027 йил.

3) миллий клиник протоколни яратиш бўйича ишчи гуруҳ таркиби:

Ишчи гуруҳ раҳбари проф. Пўлатова Жамила Шагайратовна, ЎЗР ССВ БГОВАКИМ директори.

Муаллифлар:

1) Мустафоев Тождин Қурбонович-Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги БГОВАКИМ Онкохирургия бўлими бошлиғи.

2) Хайитов Фарход Эшбоевич-Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги БГОВАКИМ Онкохирургия бўлими шифокори.

3) Нуриддинов Комолитдин Рамизович-кимётерапия (Онкология) кафедраси мудири

4) Шукруллаев Анвар Турамурадович-Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги БГОВАКИМ Онкохирургия бўлими шифокори.

5) Каримова Наргиза Мансуровна- Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги ТДСИ кафедраси онкология кафедраси доценти.

6) Салиев Ёрбек Хайдарович -Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги кимётерапия (Онкология) бўлими бошлиғи.

4) Такризчилар:

1. Жуманиезов Ҳикмат Ибрагимович-тиббиёт фанлари номзоди, ТошПТИ болалар онкологияси кафедраси доценти.

2. Воҳобов Ойбек Ўтқурович-тиббиёт фанлари доктори, Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги РИОВАРИАТМ Тошкент вилояти филиали 2-жарроҳлик бўлими мудири.

5) Мухокамадан ўтказилган кун: илмий Кенгаш ўтказилди 23 февраль 2025 йил, ишчи гуруҳ йиғилиши №2

6) Протоколда ишлатиладиган қисқартма сўзлар:

ХПОЖ-халқаро Педиатр онкологлар жамияти (халқаро болалар онкологлари
 жамияти)
 ОСО-орган сақловчи операция
 КР - Касалликнинг ривожланиши
 КБ-касалликни барқарорлаштириш
 WAGR Syndrome - Wilms tumor – Aniridia - Genital anomalies – mental
 Retardation Syndrome (Нефробластома-Аниридия-генитал аномалиялари - ақлий
 заифлик)
 АГ ангиографияси
 Алт-аланин аминотрансфераза
 Аст-аспартат аминотрансфераза
 АПТВ-фаоллаштирилган қисман тромбопластин вақти
 РЯК-рецидивсиз яшовчанлик кўрсаткичи
 ВМК-ванилил-Мандел кислотаси
 в / и том.. - томир ичига томчилатиб юбориш
 в / и оқим билан-томир ичига юбориш
 ГВК-гомованилин кислотаси
 Гр-Грей
 ЗНО-хавfli ўсма
 КТ-компютер томографияси
 к/й-контрастли кучайтирилиш
 НТ-нур терапияси
 ЛТ-лимфа тугунлари
 мг/кг – килограмм учун миллиграмм
 мг / м² - квадрат метр учун миллиграмм
 мкг/м²-килограмм учун микрограмм
 мкг / м²- квадрат метр учун микрограмм
 МНО - халқаро нормаллаштирилган муносабат
 МРТ-магнит-резонанс томография
 НБ-нефробластома
 ПКВ-пастки ковак вена
 ҚБО-қорин бўшлиғи органлари
 ВЎ-Вилмс ўсмаси
 КҚО-кўкрак қафаси органлари
 ПО-парентерал овқатланиш
 ПХТ-полихимотерапия
 РИД-радиоизотоп диагностикаси
 РНС-рандомизацияланган назорат остида синов
 РОД-бир марталик ўчоқли доза

ТВ – Тромбин вақти
 ТО – тотал нурлантириш
 ТОЛ-ўпканинг умумий нурлантириш
 СОД-умумий ўчоқли доза
 УТТ-ультратовуш текшируви
 КТ - кимёвий терапияси
 КЖТ-косача жом тизими
 ИФ-ишқорий фосфатаза
 ЭКГ-электрокардиограмма
 Эхо-КГ-Эхокардиография

7) ушбу нозология бўйича протокол фойдаланувчилари: болалар онкологлари, УАШ, педиатрлар, кардиологлар, урологлар, нефрологлар, тез тиббий ёрдам шифокорлар.

8) ушбу нозологиядаги беморлар тоифаси: 18 ёшгача бўлган болалар.

9) далилларга асосланган тиббиётга асосланган далиллар даражасининг кўлами.

| | |
|----------|---|
| А | Юқори сифатли мета-таҳлил, РНСларни тизимли кўриб чиқиш ёки тизимли хато эҳтимолиги (++) жуда паст бўлган катта РНС, натижалари тегишли аҳолига етказилиши мумкин. |
| В | Когорт ёки case-control тадқиқотларини юқори сифатли (++) тизимли кўриб чиқиш ёки тизимли хато хавфи жуда паст бўлган юқори сифатли (++) когорт ёки case-control тадқиқотлари ёки паст (+) тизимли хато хавфи бўлган РНСлар, натижалари тегишли равишда тарқатилиши мумкин аҳолиси. |
| С | Когорт ёки case-control тадқиқоти ёки тизимли хатолик (+) хавфи паст бўлган рандомизациясиз бошқариладиган синов, натижалари тегишли популяцияга ёки тизимли хатолик хавфи жуда паст ёки паст бўлган РНСларга (++) ёки+) кенгайтирилиши мумкин., натижаларини тегишли аҳоли учун тўғридан-тўғри кенгайтириб бўлмайди. |
| Д | Бир қатор ҳолатларнинг ёки назоратсиз ўрганиш ёки эксперт хулосаси тавсифи. |

2. Асосий қисми.

1) Кириш:

Нефробластома (Вилмс ўсмаси) ривожланаётган буйрак тўқималаридан келиб чиқадиган жуда хавфли эмбрионал ўсмадир.

Касаллик болаларда генитоурия тизимининг энг кенг тарқалган хавфли ўсмаси ҳисобланади. Бу кўпинча 5 ёшли ўғил ва қиз болаларда бир хил частотада учрайди. Онанинг ёши ва нефробластомали болани туғиш эҳтимоли ўртасида муносабатлар аниқланган. Вилмс ўсмаси кўпинча туғма ривожланиш нуқсонлари билан комбинацияланади.

Вилмс ўсмаси номини немис жарроҳи Макс Уилмс (1867-1918) шарафига қўйилган, у 1899 йилда ўз монографиясида болалардаги буйрак ўсмалари ҳақидаги адабиётларни кўриб чиқишни таклиф қилди ва ўсманинг гистогенезини асослади.

Вилмс ўсмаси-бу бластема, строма ва эпителий каби гистологик элементлардан ташкил топган эмбрионал буйрак саратонидир. Генетик аномалиялар патогенезда иштирок этади, аммо насланиш фақат 1-2% ҳолатлардагина кузатилади. Ташхис ултратовуш, қорин бўшлиғини КТ ёки МРТси асосида амалга оширилади. Даволаш жарроҳлик резекция, кимётерапия ва нур терапиясини ўз ичига олиши мумкин.

Вилмс ўсмаси одатда < 5 ёшли болаларда намоён бўлади, лекин баъзида катта болаларда ва баъзан катталарда ҳам учраши мумкин. Вилмс ўсмаси <6 ёшли болаларда саратон ҳолатларининг тахминан 15% ни ташкил қилади. Икки томонлама сиNхрон ўсмалар беморларнинг тахминан 5% да учрайди.

Нефробластома ёки Вилмс ўсмаси ривожланаётган буйрак тўқималаридан, метанефрогенетик микробдан келиб чиқади ва барча болалар касалликларининг 6 %игачасини ташкил қилади.

2) Таърифи:

Гистологик тузилишга кўра нефробластоманинг прогностик жихатдан қулай ва ноқулай (анапластик) вариантлари мавжуд. Одатда камроқ хавфли, яъни қулай варианты учрайди. Анапластик нефробластома билан прогноз ёмонроқ бўлади.

Болаликда мумкин бўлган бошқа буйрак ўсмалари, масалан, ёруғ хужайрали саркомаси ва хавфли рабдоид ўсма, нефробластомадан ёмон прогноз ва интенсив даволаниш зарурати билан фарқ қилади. [1].

Профилактиканинг умумий усуллари.

Ёмон одатлардан воз кечиш билан соғлом турмуш тарзини сақлаш, айниқса концепцияга тайёргарлик даврида ва ҳомиладорлик пайтида. Кўпгина салбий омиллар ҳомилага айниқса кучли таъсир кўрсатади ва келажакда саратон ривожланиши учун зарур шарт-шароитларни яратиши мумкин. Шунинг учун,

иложи бўлса, бачадонда ривожланаётган болани кансерогенлар ва бошқа зарарли моддалар таъсиридан олдиндан ҳимоя қилишга арзийди.

Нефробластома ривожланишининг олдини олишнинг ўзига хос усуллари бугунги кунда ишлаб чиқилмаган, фақат саратон ривожланишига таъсир қилувчи барча хавф омилларини ҳисобга олган ҳолда соғлом турмуш тарзини олиб бориш муҳимдир. Унинг ембрионал келиб чиқишини ҳисобга олган ҳолда, энг муҳим нуқта туғилишдан олдин ҳам унинг пайдо бўлишининг prenatal олдини олишдир.

27 ёшдан ошган болани режалаштираётган Вилмс ўсмаси бўлган болалари ёки шунга ўхшаш патологияси бўлган қариндошлари бўлган оилалар ҳомиладорликнинг бошида, буйраклар ётқизилганда инфекциялар ривожланишининг олдини олиш бўйича аниқ тавсиялар билан батафсил тиббий ва генетик маслаҳатлардан ўтишлари керак. ёмон одатлардан воз кечиш, шунингдек мултивитаминли ва mineral комплексларни қабул қилиш, кансерогенларни истеъмол қилишни камайтирадиган соғлом парҳез овқатланиш.

Ҳомиладорликнинг дастлабки босқичларида дори-дармонларни қабул қилиш ва ҳомиланинг ички органларининг ётишини бузиши мумкин бўлган атроф-муҳит омилларига таъсир қилишда айниқса еҳтиёт бўлишингиз керак.

Туғилгандан сўнг, генитоурия тизимидаги инфекциялар ва яллиғланиш жараёнлари, шунингдек, буйраклар фаолиятига билвосита таъсир қилувчи соматик касалликлар бундан мустасно, энг тўлиқ парвариш талаб етилади.

Профилактиканинг хусусий усуллари.

Туғилгандан сўнг, туғма нуқсонлари бўлган болаларда нефробластоманинг дастлабки босқичларини аниқлаш учун (айниқса, кўп ёки синдромлар билан боғлиқ) юқори хавfli гуруҳ сифатида таснифланади, буйраклар функциялари ва тузилишини тўлиқ ва батафсил ултратовуш текшируви ҳамда кейинги динамик кузатиш зарур.

Бундай болалар учун исроиллик мутахассислар ҳар 3-6 ойда бола 6 ёшга тўлгунга қадар ултратовушли буйрак мониторингини тавсия қилади. Бу пайдо бўлган саратон шаклланишини дастлабки босқичларда аниқлаш ва тан олиш учун керак, у ҳали буйракдан ташқарига чиқмаган ва органларни сақлайдиган жарроҳлик йўли билан уни тубдан йўқ қилиш имконияти мавжуд.

Агар оилада Вилмс ўсмаси бўлган бола ёки яқин қариндош бўлса, унинг анамнезда мавжудлиги (одам ундан даволанган) бўлса, болаларни батафсил

текшириш керак. Бундай болаларга тез-тез ва батафсил ултратовуш текшируви кўрсатилади, айниқса хавф омиллари комбинацияси билан.

Нефробластомани даволашдан сўнг, бола ўз вақтида такрорланишни сезиш ёки кимётерапия ёки нур таъсири натижасида юзага келиши мумкин бўлган илгари аниқланмаган метастазлар ёки ўсиш муаммоларини аниқлаш учун терапия ўтказган шифокорлар томонидан узоқ вақт давомида кузатилади. Иккала усул ҳам ўсиш зоналарига ва тананинг тез бўлинадиган ҳужайраларига, масалан, суяк илигига таъсир қилади. Шу муносабат билан тўлиқ ва доимий мониторинг кўрсатилади, бу Исроил клиникаларида тўлиқ амалга оширилади.

Реабилитация.

Ўпка метастазларини истисно қилиш учун жарроҳлик жойида динамик ултратовуш текшируви ва ўпка рентгенографияси ўтказилади.

Буйракни олиб ташлаганингиздан сўнг, иккинчи соғлом буйракнинг ишини баҳолаш учун сийдик ва қон тестларини доимий назорат қилиш керак.

Кузатиш режаси нефробластома босқичи (ташхис қўйилганда), унинг гистологик тузилиши (қулай ёки агрессив), шунингдек даволаш ҳажми ва тури асосида ишлаб чиқилади.

Кимётерапиянинг юрак мушакларининг заифлиги, овқат ҳазм қилиш бузилиши ва ва ичак микрофлораси бузилиши, анемия ва периферик қон параметрларининг ўзгариши кўринишидаги мумкин бўлган узоқ муддатли таъсири кузатиш муҳимдир.

Нефробластома камдан-кам такрорланади, аммо агар бирон бир аломат пайдо бўлса (сийдикда қон, иситма, қорин оғриғи), шошилинч тиббий ёрдам зарур.

Даволанишдан кейин реабилитациянинг асоси тўлиқ уйқу, кундузги дам олиш ва болага юкламаларни чеклаш, инфекциялар ва соматик касалликлардан ҳимоя қилиш, шамоллашнинг олдини олиш билан махсус терапевтик ва ҳимоя режимини яратишдир.

Бир буйраги бўлган бола учун тўғри овқатланишни ташкил қилиш ҳам муҳим (ёки иккаласини ҳам қисман резекция қилинганда). Парҳез шўр, ёғли, қовурилган, кислотали овқатларга сезиларли чекловлар, шунингдек ичимлик юкини камайтиришни ўз ичига олади.

Нефректомиядан бир неча ҳафта ўтгач, сийдик тизимининг ишлашига ёрдам берадиган физиотерапия буюрилади. Буларга қуйидаги процедуралар киради:

дарсонвализация, УВЧ, балнеотерапия билан курорт даволаш, лой билан даволаш ва минерал сувларда даволаниш кўрсатилади.

Асоратлар.

Боланинг ҳаётий белгиларини диққат билан баҳолаш жуда муҳим, чунки Вилмс ўсмасининг асоратларидан бири юқори қон босимининг ривожланиши (буйрак гипертензияси). Бу буйрак томонидан ренин ишлаб чиқаришнинг кўпайиши билан боғлиқ бўлиб, буйракдаги юк ошганда қон томирларини торайтиради.

Буйракдан қон кетиши, шу жумладан тос бўшлиғида, нефробластомадан кейин хавфли асоратлар бўлиши мумкин. Натижада анемия ривожланади.

Касалликнинг учинчи босқичидан бошлаб метастазлар ривожланиши мумкин, улар кичик ўлчамлари туфайли ташхис қўйиш ва даволаш пайтида эрта аниқланмаслиги мумкин. Енг жиддийлари мия ёки ўпкага метастазлар, айниқса улар янада ўсганда.

Болаларда нефробластомали ягона буйрак кўтарилиган пиелонефрит ва уролитиаз ривожланиши билан иккиламчи юқумли асоратларга кўпроқ мойил бўлади. Шунингдек, улар ўсимтага қарши даволаш ўтказилгандан кейин узоқ муддатли оқибатлар деб ҳисобланиши мумкин.

7). **Кейинги бошқарув:** вазиятни яхшилаш учун беморлар педиатр, умумий амалиёт шифокори назорати остида уйга чиқарилади. мобил паллиатив ёрдам гуруҳи мавжуд бўлган жойларда бемор мавжудлигига қараб уйда текширилади.

8). **Самарадорлик кўрсаткичлари:** оғрикни йўқотиш, қусишни йўқотиш, тутқаноқни бартараф этиш, қон кетишни тўхтатиш.

4. Протоколнинг ташкилий жиҳатлари:

1) манфаатлар тўқнашуви йўқлигининг белгиси: йўқ

2) Эксперт маълумотлари:

Республикадан:

I. Проф. Пўлатова Жамиля Шагаиратовна-Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги Болалар гематологияси, онкологияси ва клиник иммунологияси маркази директори.

II. МД. Нарзикулов Шавкат Ибрагимович-РИОваРИАТМ радиотерапия бўлими мудир.

3) протоколни қайта кўриб чиқиш шартларини кўрсатиш:

Протокол сълон қилинганидан кейин ва кучга кирган кундан бошлаб 3 ёки 5 йил ўтгач ёки далиллар даражасига эга янги усуллар мавжуд бўлса, қайта кўриб чиқилади.

4) Адабиётлар рўйхати:

1. Davidoff A.M. Wilms' tumor // *Current Opinion in Pediatrics. Curr Opin Pediatr*, 2009. Vol.21, № 3. P. 357–364.
2. Buckley K.S. Pediatric genitourinary tumors. // *Curr. Opin. Oncol.* 2011. Vol. 23, № 3. P.297–302.
3. Beckwith J.B., Kiviat N.B., Bonadio J.F. Nephrogenic rests, nephroblastomatosis, and the pathogenesis of wilms' tumor // *Fetal Pediatr. Pathol. Informa Healthcare*, 1990. Vol. 10, №1–2. P. 1–36.
4. Gadd S. et al. A Children's Oncology Group and TARGET initiative exploring the genetic landscape of Wilms tumor // *Nat. Genet. Nature Publishing Group*, 2017. Vol. 49, № 10. P.1487–1494.
5. Szychot E., Apps J., Pritchard-Jones K. Wilms' tumor: biology, diagnosis and treatment. // *Transl. Pediatr. AME Publications*, 2014. Vol. 3, № 1. P. 12–24.
6. Chu A. et al. Wilms' tumour: A systematic review of risk factors and meta-analysis // *Paediatric and Perinatal Epidemiology*. 2010. Vol. 24, № 5. P. 449–469.
7. Beckwith J.B. National Wilms Tumor Study: An update for pathologists // *Pediatr. Dev.Pathol. Springer*, 1998. Vol. 1, № 1. P. 79–84.
8. Sandoval J.A., Malkas L.H., Hickey R.J. Clinical significance of serum biomarkers in pediatric solid mediastinal and abdominal tumors // *Int. J. Mol. Sci. MDPI AG*, 2012. Vol. 13, № 1. P. 1126–1153.
9. Детская онкология. Национальное руководство. Под ред. М.Д. Алиева, В.Г. Полякова, Г.Л. Менткевича, С.А. Маяковой. М.: Издательская группа РОНЦ. Практическая медицина, 2012. 684 p.
10. Zamperlini-Netto G. et al. PO-60 - Renal tumors with extensive vascular disease: management challenges in a pediatric series from the Hospital for Sick Children. // *Thromb.Res.* 2016. Vol. 140 Suppl 1. P. S198-9.
11. Kebudi R. et al. Seroprevalence of hepatitis b, hepatitis c, and hiv in children with cancer at diagnosis and following therapy in turkey: Progress within the last 25 years // *Turk Pediatr. Ars. AVES*, 2019. Vol. 54, № 2. P. 82–85.
12. Grundy P.E. et al. Clinical significance of pulmonary nodules detected by CT and Not CXR in patients treated for favorable histology Wilms tumor on national Wilms tumor studies-4 and -5: A report from the Children's Oncology Group // *Pediatr. Blood Cancer*. 2012. Vol. 59, № 4. P. 631–635.
13. Smets A.M.J.B. et al. The contribution of chest CT-scan at diagnosis in children with unilateral Wilms' tumour. Results of the SIOP 2001 study //

- Eur. J. Cancer. Eur J Cancer, 2012. Vol. 48, № 7. P. 1060–1065.
14. Stanescu A.L. et al. Pediatric Renal Neoplasms:: MR Imaging–Based Practical Diagnostic Approach // Magnetic Resonance Imaging Clinics of North America. W.B. Saunders, 2019. Vol. 27, № 2. P. 279–290.
 15. Voss S.D. Staging and following common pediatric malignancies: MRI versus CT versus functional imaging // Pediatric Radiology. Springer Verlag, 2018. Vol. 48, № 9. P. 1324–1336.
 16. Agarwala S. et al. High incidence of adriamycin cardiotoxicity in children even at low cumulative doses: Role of radionuclide cardiac angiography // J. Pediatr. Surg. W.B. Saunders, 2000. Vol. 35, № 12. P. 1786–1789.
 17. Brooks B., Knight K. Ototoxicity monitoring in children treated with platinum chemotherapy // Int. J. Audiol. Taylor and Francis Ltd, 2018. Vol. 57, № sup4. P. S34–S40.
 18. Ünal E. et al. Twenty children with non-wilms renal tumors from a reference center in central anatolia, Turkey // Turkish J. Med. Sci. Turkiye Klinikleri, 2020. Vol. 50, № 1. P. 18–24.
 19. Васильева Е.С., Вашура А.Ю., Литвинов Д.В. Нутритивный статус детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями, находящихся на лечении в ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» (результаты скринингового исследования) // Современная онкология. 2016. Vol. 18, № 4. P. 48–52.
 20. Martin L. et al. Diagnostic criteria for the classification of cancer-associated weight loss // J. Clin. Oncol. American Society of Clinical Oncology, 2015. Vol. 33, № 1. P. 90–99.
 21. Manary M.J., Sandige H.L. Management of acute moderate and severe childhood malnutrition // BMJ. BMJ, 2008. Vol. 337, № 7680. P. 1227–1230.
 22. Meijers J.M.M. et al. Nutritional care; do process and structure indicators influence malnutrition prevalence over time? // Clin. Nutr. Churchill Livingstone, 2014. Vol. 33, № 3. P. 459–465.
 23. Arends J. et al. ESPEN guidelines on nutrition in cancer patients // Clin. Nutr. Churchill Livingstone, 2017. Vol. 36, № 1. P. 11–48.
 24. Kieran K., Ehrlich P.F. Current surgical standards of care in Wilms tumor // Urologic Oncology: Seminars and Original Investigations. Elsevier Inc., 2016. Vol. 34, № 1. P. 13–23.
 25. Israels T. et al. The efficacy and toxicity of SIOP preoperative chemotherapy in Malawian children with a Wilms tumour // Pediatr. Blood Cancer. 2012. Vol. 59, № 4. P. 636–641.
 26. Fuchs J. et al. Surgical aspects in the treatment of patients with unilateral wilms tumor: A report from the SIOP 93-01/German society of pediatric oncology and hematology // Ann. Surg. 2009. Vol. 249, № 4. P. 666–671.
 27. Elgendy A. et al. National Survey on the Management of Wilms Tumor // J.

- Pediatr. Hematol.Oncol. Lippincott Williams and Wilkins, 2019. Vol. 41, № 4. P. 280–285.
28. Cox S., Büyükcinal C., Millar A.J.W. Surgery for the complex Wilms tumour // *Pediatr. Surg.Int.* Springer, 2020. Vol. 36, № 2. P. 113–127.
 29. Alkazemi M.H. et al. Partial and radical nephrectomy in children, adolescents, and young adults: Equivalent readmissions and postoperative complications // *J. Pediatr. Surg.* W.B.Saunders, 2019. Vol. 54, № 11. P. 2343–2347.
 30. Godzinski J., Graf N., Audry G. Current concepts in surgery for Wilms tumor-the risk and function-adapted strategy // *European Journal of Pediatric Surgery.* Georg Thieme Verlag, 2014. Vol. 24, № 6. P. 457–460.
 31. Varlet F. et al. Laparoscopic treatment of renal cancer in children: A multicentric study and review of oncologic and surgical complications // *J. Pediatr. Urol.* Elsevier Ltd, 2014. Vol. 10, № 3. P. 500–505.
 32. Kieran K. et al. Repeat nephron-sparing surgery for children with bilateral Wilms tumor // *J.Pediatr. Surg. J Pediatr Surg*, 2014. Vol. 49, № 1. P. 149–153.
 33. Godzinski J. The current status of treatment of Wilms' tumor as per the SIOP trials // *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons.* Medknow Publications, 2014. Vol. 20, № 1. P. 16–20.
 34. Israels T. et al. SIOP PODC: Clinical guidelines for the management of children with Wilms tumour in a low income setting // *Pediatr. Blood Cancer.* 2013. Vol. 60, № 1. P. 5–11.
 35. Hamilton T.E. et al. The management of synchronous bilateral wilms tumor: A report from the National Wilms Tumor Study Group // *Ann. Surg.* Ann Surg, 2011. Vol. 253, № 5. P. 1004–1010.
 36. Sudour H. et al. Bilateral Wilms tumors (WT) treated with the SIOP 93 protocol in France: Epidemiological survey and patient outcome // *Pediatr. Blood Cancer.* *Pediatr Blood Cancer*, 2012. Vol. 59, № 1. P. 57–61.
 37. Indolfi P. et al. Synchronous bilateral Wilms tumor: A report from the Associazione Italiana Ematologia Oncologia Pediatrica (AIEOP) // *Cancer. Cancer*, 2013. Vol. 119, № 8. P. 1586–1592.
 38. Joosten K.F.M., Kerklaan D., Verbruggen S.C.A.T. Nutritional support and the role of the stress response in critically ill children // *Current Opinion in Clinical Nutrition and Metabolic Care.* Lippincott Williams and Wilkins, 2016. Vol. 19, № 3. P. 226–233.
 39. Tanner L. et al. Cancer Rehabilitation in the Pediatric and Adolescent/Young Adult Population // *Seminars in Oncology Nursing.* Elsevier Inc, 2020. Vol. 36, № 1. P. 150984.

**«БУЙРАК ХАВФЛИ ЎСМА КАСАЛЛИКЛАРИ
(НЕФРОБЛАСТОМА)» КАСАЛЛИГИДА
ПАЛИАТИВ ЁРДАМ МИЛЛИЙ КЛИНИК
ПРОТОКОЛ**

1. Кириш қисми

1) ХКТ-10/11 кодлари:

| МКБ-10: | | МКБ-11 | |
|---------|---|--------|---|
| С64 | Буйрак хавфли ўсмаси, буйрак жомидан ташқари | 2С90.У | Буйрак хавфли ўсмаси, буйрак жомидан ташқари |
| | https://mkb-10.com/index.php?pid=1342/ | | https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#1048613131%2Fother |

2) протоколни ишлаб чиқиш/қайта кўриб чиқиш санаси:

2025 /2027 йил.

3) миллий клиник протоколни яратиш бўйича ишчи гуруҳ таркиби:

Ишчи гуруҳ раҳбари проф. Пўлатова Жамила Шагайратовна, ЎЗР ССВ БГОВАКИМ директори.

Муаллифлар:

1) Мустафоев Тожддин Қурбонович-Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги БГОВАКИМ Онкохирургия бўлими бошлиғи.

2) Хайитов Фарход Эшбоевич-Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги БГОВАКИМ Онкохирургия бўлими шифокори.

3) Нуриддинов Комолитдин Рамизович-кимётерапия (Онкология) кафедраси мудири

4) Шукруллаев Анвар Турамурадович-Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги БГОВАКИМ Онкохирургия бўлими шифокори.

5) Каримова Наргиза Мансуровна- Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги ТДСИ кафедраси онкология кафедраси доценти.

6) Салиев Ёрбек Хайдарович -Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги кимётерапия (Онкология) бўлими бошлиғи.

4) Такризчилар:

1. Жуманиезов Ҳикмат Ибрагимович-тиббиёт фанлари номзоди, ТошПТИ болалар онкологияси кафедраси доценти.

2. Воҳобов Ойбек Ўтқурович-тиббиёт фанлари доктори, Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги РИОВАРИАТМ Тошкент вилояти филиали 2-жарроҳлик бўлими мудири.

5) Муҳокамадан ўтказилган кун: илмий Кенгаш ўтказилди 23 февраль 2025 йил, ишчи гуруҳ йиғилиши №2

6) Протоколда ишлатиладиган қисқартма сўзлар:

ХПОЖ-халқаро Педиатр онкологлар жамияти (халқаро болалар онкологлари жамияти)
ОСО-орган сақловчи операция
КР - Касалликнинг ривожланиши
КБ-касалликни барқарорлаштириш
WAGR Syndrome - Wilms tumor – Aniridia - Genital anomalies – mental Retardation Syndrome (Нефробластома-Аниридия-генитал аномалиялари - ақлий заифлик)
АГ ангиографияси
Алт-аланин аминотрансфераза
Аст-аспартат аминотрансфераза
АПТВ-фаоллаштирилган қисман тромбопластин вақти
РЯК-рецидивсиз яшовчанлик кўрсаткичи
ВМК-ванилил-Мандел кислотаси
в / и том.. - томир ичига томчилатиб юбориш
в / и оқим билан-томир ичига юбориш
ГВК-гомованилин кислотаси
Гр-Грей
ЗНО-хавфли ўсма
КТ-компютер томографияси
к/й-контрастли кучайтирилиш
НТ-нур терапияси
ЛТ-лимфа тугунлари
мг/кг – килограмм учун миллиграмм
мг / м² - квадрат метр учун миллиграмм
мкг/м²-килограмм учун микрограмм
мкг / м²- квадрат метр учун микрограмм
МНО - халқаро нормаллаштирилган муносабат
МРТ-магнит-резонанс томография
НБ-нефробластома
ПКВ-пастки ковак вена
ҚБО-қорин бўшлиғи органлари
ВЎ-Вилмс ўсмаси
КҚО-кўкрак қафаси органлари
ПО-парентерал овқатланиш
ПХТ-полихимотерапия
РИД-радиоизотоп диагностикаси
РНС-рандомизацияланган назорат остида синов
РОД-бир марталик ўчоқли доза

ТВ – Тромбин вақти
 ТО – тотал нурлантириш
 ТОЛ-ўпканинг умумий нурлантириш
 СОД-умумий ўчоқли доза
 УТТ-ультратовуш текшируви
 КТ - кимёвий терапияси
 КЖТ-косача жом тизими
 ИФ-ишқорий фосфатаза
 ЭКГ-электрокардиограмма
 Эхо-КГ-Эхокардиография

7) ушбу нозология бўйича протокол фойдаланувчилари: болалар онкологлари, УАШ, педиатрлар, кардиологлар, урологлар, нефрологлар, тез тиббий ёрдам шифокорлар.

8) ушбу нозологиядаги беморлар тоифаси: 18 ёшгача бўлган болалар.

9) далилларга асосланган тиббиётга асосланган далиллар даражасининг кўлами.

| | |
|----------|---|
| A | Юқори сифатли мета-таҳлил, РНСларни тизимли кўриб чиқиш ёки тизимли хато эҳтимолиги (++) жуда паст бўлган катта РНС, натижалари тегишли аҳолига етказилиши мумкин. |
| B | Когорт ёки case-control тадқиқотларини юқори сифатли (++) тизимли кўриб чиқиш ёки тизимли хато хавфи жуда паст бўлган юқори сифатли (++) когорт ёки case-control тадқиқотлари ёки паст (+) тизимли хато хавфи бўлган РНСлар, натижалари тегишли равишда тарқатилиши мумкин аҳолиси. |
| C | Когорт ёки case-control тадқиқоти ёки тизимли хатолик (+) хавфи паст бўлган рандомизациясиз бошқариладиган синов, натижалари тегишли популяцияга ёки тизимли хатолик хавфи жуда паст ёки паст бўлган РНСларга (++ ёки +) кенгайтирилиши мумкин., натижаларини тегишли аҳоли учун тўғридан-тўғри кенгайтириб бўлмайди. |
| D | Бир қатор ҳолатларнинг ёки назоратсиз ўрганиш ёки эксперт хулосаси тавсифи. |

2. Асосий қисми.

1) Кириш:

Нефробластома (Вилмс ўсмаси) ривожланаётган буйрак тўқималаридан келиб чиқадиган жуда хавфли эмбрионал ўсмадир.

Касаллик болаларда генитоурия тизимининг энг кенг тарқалган хавфли ўсмаси ҳисобланади. Бу кўпинча 5 ёшли ўғил ва қиз болаларда бир хил частотада учрайди. Онанинг ёши ва нефробластомали болани туғиш эҳтимоли ўртасида муносабатлар аниқланган. Вилмс ўсмаси кўпинча туғма ривожланиш нуқсонлари билан комбинацияланади.

Вилмс ўсмаси номини немис жарроҳи Макс Уилмс (1867-1918) шарафига қўйилган, у 1899 йилда ўз монографиясида болалардаги буйрак ўсмалари ҳақидаги адабиётларни кўриб чиқишни таклиф қилди ва ўсманинг гистогенезини асослади.

Вилмс ўсмаси-бу бластема, строма ва эпителий каби гистологик элементлардан ташкил топган эмбрионал буйрак саратонидир. Генетик аномалиялар патогенезда иштирок этади, аммо наслланиш фақат 1-2% ҳолатлардагина кузатилади. Ташхис ултратовуш, қорин бўшлиғини КТ ёки МРТси асосида амалга оширилади. Даволаш жарроҳлик резекция, кимётерапия ва нур терапиясини ўз ичига олиши мумкин.

Вилмс ўсмаси одатда < 5 ёшли болаларда намоён бўлади, лекин баъзида катта болаларда ва баъзан катталарда ҳам учраши мумкин. Вилмс ўсмаси <6 ёшли болаларда саратон ҳолатларининг тахминан 15% ни ташкил қилади. Икки томонлама сиNхрон ўсмалар беморларнинг тахминан 5% да учрайди.

Нефробластома ёки Вилмс ўсмаси ривожланаётган буйрак тўқималаридан, метанефрогенетик микробдан келиб чиқади ва барча болалар касалликларининг 6 %игачасини ташкил қилади.

2) Таърифи:

Паллиатив ёрдам

1. Нефробластома учун паллиатив ёрдам (ПЁ).

2. Паллиатив ёрдам ташкилотида касалхонага ётқизиш учун кўрсатмалар:

* саратон касаллигида ўсма жараёнининг ривожланишининг тасдиқланган ташхиси мавжудлиги;

* саратон касалларининг ҳаёт сифатини ёмонлаштирадиган оғир сурункали оғриқ синдромининг ривожланиши.

Ўзбекистон Республикасида хавфли ўсмаси бўлган болаларга паллиатив ёрдам кўрсатадиган ихтисослаштирилган тиббиёт муассасалари мавжуд емас. Шу

муносабат билан, саратоннинг чидамли шакллари бўлган даволанмайдиган беморлар яшаш жойидаги РИОваРИАТМ филиали болалар бўлимларига ётқизилади.

3. Паллиатив ёрдам ташкилотида касалхонага ётқизиш шартлари: стационар ва стационар ўрнини босувчи тиббий ёрдам.

Паллиатив ёрдамнинг мақсади ҳаёт сифатини яхшилашдир.

4. Профессионал ёрдам кўрсатиш тактикаси:

Болалар учун ПЁ "симптомлар назорати", "ижтимоий химоя", "касалликнинг терминал кун телефон орқали қўллаб-қувватлаш", "психологик ёрдам", "маслаҳат", "ахборот қўллаб-қувватлаш", "bereavemen".

5. Номқдикомендоз даволаниш: беморнинг аҳволининг оғирлигига қараб режим.

I - қаттиқ ётоқ режими;

II-ётоқ режими;

III-ппалатали (ярим ётоқли);

IV - эркин (умумий).

Парҳез: стол №11, стол №1Б, стол №5П (Аччиқ, ёғли, қовурилган овқатлардан ташқари, айна пайтда оқсил билан бойитилган парҳез, шу билан бирга, ёш меъёрларига нисбатан оқсилларнинг бир ярим барабар кўп бўлган юқори калорияли парҳез, бойитилган, минералларга бой; глюкокортикоидларни буюришда, рацион жуда кўп калий ва калций тузларини ўз ичига олган маҳсулотлар билан бойитилган бўлиши керак.

6. Медикаментоз даволаниш -симптоматик, аналгетик,

дезинтокация терапияси.

Анорексия/кахексия учун паллиатив ёрдам:

Гастростаз ва ерта тўйинганлик билан-прокинетика – метоклпрамид оғиз орқали, м / и ёки в/и (туғилишдан 12 ёшгача бўлган болалар учун дозаси 0,1 мг / кг кунига 2-3 марта; 12 ёшдан ошган болалар тана вазни 60 кг гача 5 мг * кунига 3 марта; 12 ёшдан ошган болалар, тана вазни 60 кг дан 10 мг * кунига 3 марта).

Прекахексия ёки кахексия билан анорексияда кунига 5-15 мг метилпреднизолон ёки кунига 2-4 мг дексаметазон 5-7 кунлик курсларда оғиз орқали.

"Паллиатив беморларда" энтерал овқатланиш.

Болаларда асосий энергия талаби ёшга боғлиқ: 0-6 ойдан. 115ккал/ кг / кун, 7-12 ойдан. 105ккал/ кг /кун, 1-3 ёшдан 100ккал / кг/кун, 4-10 ёшдан 85ккал / кг /кун, 11-14 ёшдан ўғил болалар учун 60ккал / кг / кун ва қизлар учун 48-50ккал/кг/кун, 15-18 ёшдан 42ккал/кг / кун (ўғил болалар учун), 38ккал/кг / кун (қизлар учун). "Оддий" оқсилга бўлган еҳтиёж кунига 0,6-1,5 г / кг, ёғларга бўлган еҳтиёж кунига 2-4 г/ кг (умумий калорияларнинг 35-50%), углеводларга бўлган еҳтиёж 2-7 г/ кг/ кун (умумий калорияларнинг 40-60%).

Рационни ҳисоблаш шифокор томонидан амалга оширилади.

Овқатланиш бузилишининг ривожланиши учун хавф омиллари: 4-7 кун ёки ундан кўпроқ вақт давомида овқатлана олмаслик; охириги ойда тана вазнининг 5% га ва охириги олти ойда 10% дан кўпроққа камайиши; узок вақт давомида оқсил ва калория истеъмолининг етарли емаслиги ҳақидаги анамнестик маълумотлар; псевдобулбар ва булбар касалликлари; пасайиш мушак массасида терининг шишиши ва саркиши.

Агар суюк ва / ёки қаттиқ овқатни нормал қабул қилишининг иложи бўлмаса, назогастрал зонд ёки гастростомия орқали ичимлик ва / ёки овқатланишдан фойдаланинг.

Ётоқ ярали ва парчаланган ўсмалар учун паллиатив ёрдам.

Сабаблари: ҳаракатчанликнинг етишмаслиги, метаболизмнинг катаболик йўналиши, терининг масерация ва яраларга заифлиги.

Ётоқ яраларининг олдини олиш: ётоқда ётган беморни ҳаракатлантириш учун махсус матраслар, жиҳозлар ва мосламалар (кўтаргичлар ёки махсус камарлар); тери шикастланишининг олдини олиш (кийимни еҳтиёткорлик билан ечиб олинг ва ҳоказо.); мойиллик туғдирувчи қилувчи омилларни бартараф етиш (стероидларни камайтириш ёки бекор қилиш, овқатланишни оптималлаштириш); боғлашда оғриқ синдромининг олдини олиш; бола учун мақбул косметик бандажлар; бандажни қўллаш ва олиб ташлаш вақтини оптималлаштириш.

Болалар хавфли ўсмалари парчаланганда - хидни йўқ қилиш учун маҳаллий қўллашга фаоллаштирилган углерод, нажас ва сийдик қопчалари, метронидазол, асал ва шакар билан бандаж; хона учун-ҳаво спрейти, ароматик ёғлар.

Паллиатив даволашнинг хусусиятлари:

Бандаж / ямоқни алмаштиришда оғриқ-тез таъсир қилувчи аналгетиклар (нонаркотик ва наркотик), маҳаллий анестетикалар; оғриқ ҳар доим мавжудлигида-аналгетикларни мунтазам истеъмол қилиш.

Алгоритм:

1-Қадам. Ётоқ яралари ва ишқаланишларни олдини олиш.

2-Қадам. Қизариш / мацерация бўлса, синк ёки плёнка ямоқлари бўлган малҳамлар.

3-Қадам. Тери яраси бўлса, гидроколлоид боғламлар қўлланилади.

4-Қадам. Инфекцион бўлса – гидрогеллар / пасталар, таъсирланган ёки ўлаётган тўқималарни олиб ташлаш учун; селулит ёки йирингли инфекция бўлса-оғиз орқали антибиотиклар.

5-қадам. Катта яралари бўшлиқлар учун аналгетиклар ёки тўлдириш учун кўпикли бандажлар.

6-Қадам. Чириган хавфли ўсмалари бўлса-ўсманинг катталиги ва кўринишига таъсир қилиш (қирраларнинг кесилиши, жарроҳлик, радиотерапия, кимётерапия билан олиб ташлаш); фаоллаштирилган углерод билан алгинатлар ёки кўпикли боғламлар; тўлиқ окклюзив боғламлар,

Метронидазол ва оғиз орқали ёки томир ичига, бошқа тизимли антибиотиклар.

7-Қадам. Қон кетиш яраси-эпинефрин еритмаси 1: 1000 топикал; радиотерапия; ёпишқоқ бўлмаган ва изотоник натрий хлорид еритмасига намланган бандажлардан фойдаланинг.

Оғриқ синдроми учун паллиатив ёрдам

Анестезия тамойиллари-асосий сабабни даволаш (иложи бўлса); оғриқ турини аниқлаш (носисептив, нейропатик); оғриқсизлантиришда фармакологик ва фармакологик бўлмаган усулларидан фойдаланиш; болада психосоциал стрессни ҳисобга олиш; оғриқ ҳолатини ва даволанишга жавобни динамикада мунтазам равишда баҳоланг.

Анестезиянинг фармакологик бўлмаган усуллари:

* чалғитувчи усуллар (иссиқлик ,совуқ, тегиниш/массаж), тери орқали электр асаб стимуляцияси, акупунктур, тебраниш, ароматерапия;

* психологик усуллар (чалғитиш, тасвирни қоплаш психотехникаси, енгиллик, когнитив хулқ-атвор терапияси, музика терапияси, гипноз).

Фармакологик усуллар:

Нонаркотик ва наркотик аналгетиклар:

- Фойдаланиш тамойиллари: "оғиз орқали" - иложи бўлса оғиз орқали, "соатлик" - оғриқ пайдо бўлишидан олдин мунтазам равишда жадвал бўйича (препаратнинг таъсир қилиш даврини ҳисобга олган ҳолда); "болага индивидуал ёндашув" - маълум бир боланинг хусусиятларини ҳисобга олган ҳолда оғриқсизлантириш ; "кўтарилиш" - гиёҳванд бўлмаганлардан гиёҳванд аналгетикларгача, оғриқсизлантиришдан олдин опиат дозасини янада ошириш.

Ёшга боғлиқ дозаларда ёрдамчи аналгетиклар (гиёҳванд бўлмаган ва гиёҳванд аналгетиклардан ташқари):

* Нерв илдизлари ва орқа мияни сиқиш учун кортикостероидлар (дексаметазон, преднизолон); асаб шикастланиши билан боғлиқ оғриқлар учун антидепрессантлар (амитриптиллин); нейрпатик оғриқларнинг ҳар хил турлари учун антиэпилептик препаратлар (габапентин, карбамазепин); чўзилиш ёки санчиқ билан боғлиқ виссерал оғриқлар учун антиспазмодиклар (гиоскин); мушакларни бўшаштирувчи воситалар (диазепам, Клонидин, баклофен) дистоник / мушакларнинг спазмларини бўшаштириш учун.

Кўз патологияси бўлган болаларда паллиатив ёрдамда оғриқсизлантириш алгоритми:

Қадам #1. Наркотик бўлмаган аналгетиклар (парацетамол, ибупрофен, кеторолак) +/- ёрдамчи аналгетиклар.

Қадам #2. Енгил наркотик аналгетиклар (кодеин ёки трамадол) + гиёҳванд бўлмаган аналгетиклар (парацетамол, ибупрофен, кеторолак) +/- ёрдамчи аналгетиклар.

Қадам # 3. Кучли наркотик аналгетиклар (морфин ёки гидроморфин ёки фентанил ёки метадон) +/- гиёҳванд бўлмаган аналгетиклар (парацетамол, ибупрофен, кеторолак) + / -ёрдамчи аналгетиклар.

Нонаркотик аналгетиклар

Ичкарида парацетамол (асетаминофен), бир марта тўйинганлик дозаси 20 мг / кг, кейин ҳар 4-6 соатда 10-15 мг / кг парваришlash дозаси; ректал равишда, бир марта 30 мг / кг тўйинганлик дозаси, кейин ҳар 4-6 соатда 6 мг / кг парваришlash дозаси; жигар ва буйрак етишмовчилиги билан, дозани камайтириш ва интервални 8 соатгача ошириш керак. 1 ёшдан 29 кунгача бўлган болаларда ҳар 5-10 соатда 6-8 мг / кг; кунига максимал 4 доз; 30 кундан

3 ойгача бўлган болалар. Ҳар 10-4 соатда 6 мг / кг, кунига максимал 4 доза. 3-12 ойлик болалар учун. ва 1-12 ёшдан бошлаб, ҳар 10-15 соатда 4-6 мг / кг, кунига максимал 4 доза, бир вақтнинг ўзида 1 г дан ошмайди.

Ибупрофен оғиз орқали 5-10 мг / кг ҳар 6-8 соатда; максимал суткалик доза 40 мг / кг.

Енгил наркотик аналгетиклар

Кодеин 1 ойгача бўлган болалар учун оғиз ва ректал. 0.5-1мг / кг ҳар 4-6 соатда, 1 ойлик -12 ш болалар учун- 0.5-1мг ҳар 4-6 соатда (максимал суткалик доза 240мг), 12-18 ёшдаги болалар учун 30-60 мг ҳар 4-6 соатда (максимал суткалик доза 240мг).

Tramadol 5-12 ёшдаги болаларда 1-2 мг / кг ҳар 4-6 соатда (максимал бошланғич дозаси 50 мг * кунига 4 марта), агар керак бўлса, максимал 3 мг / кг дозага (ёки 100 мг) оширинг.) ҳар 4 соатда; 12-18 ёшдаги болалар бошланғич дозаси 50 мг ҳар 4-6 соатда, агар керак бўлса, кунига 400 мг га оширинг.

Кучли наркотик аналгетиклар

Морфин

* Дастлабки ўртача терапевтик оғиз дозалари 1-12 ойлик болалар учун. 0,08-0,2 мг / кг ҳар 4 соатда; 12 ойликдан ошган болалар учун. 0,2-0,4 мг / кг оғиз орқали ҳар 4 соатда (янги туғилган чақалоқларда ёки буйрак / жигар етишмовчилигида ҳар 6-8 соатда буюрилиши мумкин).

* Оғиз йўлидан бошқаларга ўтказишда эквианалгетик дозалар қоидаларидан фойдаланинг (тери остига юбориш учун морфиннинг дозаси регос томонидан қабул қилинган дозадан 2 баравар кам; вена ичига юбориш учун морфиннинг дозаси оғиз орқали қабул қилинган морфин дозасидан 3 баравар кам).

Морфинни "талаб бўйича" емас, балки "соат бўйича" буюриш керак: қисқа таъсир қилувчи морфин–ҳар 4-6 соатда, узоқ муддатли таъсир қилувчи морфин - ҳар 8-12 соатда. Қисқа таъсир қилувчи морфин.

Бошланғич дозалар:

* Ичишга ёки улар 1-3 ойлик болаларга ректал тарзда юборилади. 50мкг / кг ҳар 4 соатда, 3-6 ойлик болаларга 100мкг ҳар 4 соатда, 6 ойлик болалар учун-12 йил, 200мкг / кг ҳар 4 соатда, 12-18 ёшдаги болалар учун, 5-10 мг ҳар 4 соатда;

* 5 ойгача бўлган болалар учун тери остига болюс ёки вена ичига юбориш (камида 1 дақиқа). 25мкг / кг ҳар 6 соатда, 1-6 ойлик болалар учун. 100мкг / кг

ҳар 6 соатда, 6 ойлик болалар учун-12 ёшда, 100мкг / кг ҳар 4 соатда (максимал битта бошланғич дозаси 2,5 мг), 12-18 ёшдаги болалар учун, 2,5-5мг ҳар 4 соатда (максимал суткалик дозаси кунига 20 мг).

* Курси узайтирилиши тери ости ёки вена ичига инфузия: 1 ой ёшгача болалар. Соатига 5 микрограм / кг, 1-6 ойлик болалар. Соатига 10мкг/ кг, 6 ойлик болалар учун-18 йил, соатига 20мкг / кг (максимал 20мг 24 соат).

Ягона ва суткалик дозани ошириш:

* 1-variant-мунтазам фойдаланиш учун морфиннинг бир марталик дозасини олдинги дозанинг 30-50% га оширинг.

* 2-variant-сўнгги 24 соат ичида барча морфин дозаларини сарҳисоб қилинг ва миқдорини 6 га бўлинг, ҳар 4 соатда қабул қилинган ҳар бир мунтазам дозани шу рақамга оширинг, шунингдек, оғриқни йўқотиш учун дозани ошириш керак, чунки мунтазам дозалар кўпайган.

Узоқ муддатли морфин (ёки секин - морфинни чиқаринг):

* суткалик доза оғиз орқали тез таъсир қилувчи морфиннинг суткалик дозасига тенг; узоқ муддатли таъсир қилувчи морфиннинг бир дозаси унинг суткалик дозасининг ярмига тенг; кучли оғриқни йўқотиш учун тез таъсир қилувчи морфиндан фойдаланинг.

Оғриқни йўқотиш учун морфинни ҳисоблаш:

• агар мунтазам равишда қабул қилинса, "соат бўйича" режалаштирилган морфин дозалари орасида оғриқ пайдо бўлса, оғриғини йўқотиш учун морфин дозасини белгиланг; оғриғини йўқотиш учун доз 50-100% ҳар 4 соатда қўлланиладиган ёки ҳар бир дозанинг 1/6 қисми сифатида ҳисобланган бир марталик дозанинг. ҳозирги вақтда олинган морфиннинг умумий суткалик дозаси; оғриқни йўқотиш учун дозани препаратни аввалги қабул қилинганидан кейин 15-30 дақиқадан кечиктирмасдан бериш керак.

Морфинни бекор қилиш:

* препаратни ҳар 1 кунда 3/3 га аста-секин бекор қилинг.

Фентанил:

Аналгетик таъсирга эришилгунга қадар фентанил дозасини оширинг.

Қисқа муддатли фентанил:

Бир марталик бошланғич доза :

- 2-18 ёшдаги ва тана вазни 10 кг дан ортиқ бўлган 15мкг / кг бўлган болалар учун трансмукозал (агар керак бўлса, максимал 400мкг дозасига оширинг);
- * 2-18 ёшдаги болалар учун интраназал 1-2 мг / кг (максимал бошланғич дозаси 50 мг);
- * вена ичига (аста-секин 3-5 дақиқа давомида.) 1 ёшгача бўлган болалар 1-2 мг / кг ҳар 2-4 соатда; 1 ёшдан кейин болалар 1-2 мг / кг ҳар 30-60 дақиқада;
- 1 ёшгача бўлган болалар учун вена ичига узок муддатли инфузион - реактивда 1-2 мг / кг бошланғич дозадан бошланг (3-5 дақиқада), сўнгра соатига 0,5 - 1мкг / кг тезликда титрланг; 1 ёшдан кейин болалар учун-бошланғич дозадан бошланг. Оқим билан 1-2 мг / кг (3-5 дақиқада), кейин соатига 1мкг / кг тезликда титрланг.

Узок муддатли фентанил (пластирларда):

- * Пластирнинг ўлчами " (ёки дозаси) оғиз морфинининг суткалик дозаси асосида ҳисобланади: Пластир дозасини ҳисоблаш учун оғиз орқали қабул қилинган морфин дозасини 3 га бўлиш керак;
- * Пластирни ёпиштиргандан сўнг, оғриқни йўқотиш учун тахминан 12-24 соат вақт кетади;
- * Пластир биринчи ёпиштиргандан сўнг, аналгетикларни юбориш (масалан, ҳар 4 соатда морфин) 12-24 соат давом этади.
- * Метадоннинг аналгетик таъсирига еришилгунга қадар фентанилнинг дозаси оширилади

Наркотик аналгетикларни қабул қилмайдиган болаларда қўлланг: 1-12 ёшдаги болалар учун ичкарида, тери остига, томир ичига юбориладиган бошланғич дозаси, ҳар 100-200 мг / кг ҳар 4 соатда, биринчи 3 дозада, кейин ҳар 6-12 соатда (максимал бошланғич дозаси 5 мг), оғриқсизлантиришга эришилгунга қадар, 2-3 кундан кейин яхши оғриқсизлантиришга эришилди-дозани 50% га камайтиринг, агар керак бўлса, дозани ҳар 1-5 кунда 7 марта 50% га ошириш мумкин (дозани танлаш касалхонада ўтказилиши ва нафас олиш ва юрак уриш тезлигини назорат қилиш керак) камида 12 кун). Морфиндан метадонга ўтиш камида 12 кун давомида мажбурий мониторинг ва юрак уриш тезлиги билан шифохона шароитида амалга оширилади.

Ёрдамчи аналгетиклар

Амитриптилин оғиз орқали 2 ёшдан 12 ёшгача бўлган болаларга кечаси 0,2-0,5 мг / кг (максимал 25 мг) (агар керак бўлса, сиз дозани 1 мг / кг гача

оширишингиз мумкин * кунига 2 марта); 12-18 ёшдаги болалар кечаси оғиз орқали 10-25 мг (агар керак бўлса, сиз дозани 75 мггача максимал).

Карбамазепин кунига 5-20 мг / кг ичида 2-3 дозада, ножўя таъсирлардан қочиш учун дозани аста-секин оширинг.

Габапентин ичишга, 2-12 ёшдаги болалар: 1-кун 10 мг/кг марта, 2-кун 10 мг/кг*кунига 2 марта, 3-кун 10 мг/кг*кунига 3 марта, 10-20 мг/кг парваришлаш дозаси*кунига 3 марта; 12-18 ёшда: 1 кун 300мг * кунига 1 доза, 2 кун 300мг * кунига 2 марта, 3 кун 300мг * кунига 3 марта, 800мг максимал доза* кунига 3 марта.

7-14 кун давомида аста-секин бекор қилиш учун уни руҳий касаллик тарихи бўлган болаларда ишлатмаслик керак.

1-6 ёшдаги болалар учун Диазепам (оғиз орқали, трансбуккал, тери остига, ректал), кунига 1 мг 2-3 дозада; 6-14 ёшдаги болалар учун кунига 2-10 мг 2-3 дозада. У оғриқ билан боғлиқ ташвиш ва кўрқув учун ишлатилади.

1 ойликдан 2 ёшгача бўлган болалар учун Гиоссинабутил бромид (буккопан) – 0,5 мг / кг оғиз орқали ҳар 8 соатда; 2 ёшдан 5 ёшгача бўлган болалар учун 5 мг оғиз орқали ҳар 8 соатда, 6 ёшдан 12 ёшгача бўлган болалар учун 10 мг оғиз орқали ҳар 8 соатда.

Ўртача нейропатик оғриқ, суяк оғриғи учун кунига преднизон 1-2 мг / кг.

Қаттиқ нейропатик оғриқларда дексаметазон.

Кетамин: оғиз орқали ёки сублингуал равишда 1 ойлик-12 ёшдаги болалар учун бошланғич дозаси ҳар 6 -8 соатда 150 мг / кг ёки "талаб бўйича", агар самарасиз бўлса, битта дозани аста-секин оширинг (максимал 50 мг); 1 ойдан ошган болалар учун тери ости ёки томир ичига инфузия. - бошланғич дозаси соатига 40мкг/кг, оғриқни камайтиришга еришилгунга қадар аста-секин ўсиб боради (соатига максимал 100мкг / кг).

Ҳаётнинг охирида оғриқ (касалликнинг терминал босқичида):

Бузилган онг ривожланиши билан оғиз орқали дори-дармонларни қабул қилиш қобилияти пасаяди, оғиз аналгетикларини рад етиш – муқобил оғриқ қолдирувчи йўллар (трансбуккал, ректал, ИВ, назогастрик проб орқали, transdermal ямалар ва тери остига); тери остига седатив ва антиеметиклар билан биргаликда аналгетикларни юбориш учун портатив шприц насослари; фентанил пластр.

* Орқа мияни сиқиш учун паллиатив ёрдам:

Сабаблари: интрамедуллар метастазлар, интрадурал метастазлар, экстрадурал сиқиш (умуртқали танага метастазлар, ўмуртқа коллапс, қон таъминоти бузилиши).

Паллиатив ёрдам алгоритми:

Қадам #1. Дексаметазон (парваришлаш учун доза босқичма – босқич камайтириш билан кунига 12 ёш 1-2 мг / кг ёшгача; 12-18 ёш-16мг 4 марта парваришлаш учун доза босқичма-босқич камайтириш билан бир кун).

Қадам #2. Оғриқни йўқотиш учун "оғриқ синдроми учун Паллиатив ёрдам"бандига қаранг

Тутқаноқларни бошқариш алгоритми:

1-Қадам. Болани тўғри ётқизиш, уни 5 дақиқа давомида кузатиш;

2-Қадам. Агар конвулсив ҳужум 5 дақиқа ичида ўтмаган бўлса-диазепамни ректал (микроклизмадаги еритма) ёки трансбуккал 0,5 мг / кг дозада, мидозолам трансбуккал 0,5 мг / кг дозада юбориш;

3-Қадам. Агар тутилиш 5 дақиқа ичида тўхтамаса, 2-босқични такрорланг;

4-Қадам. Агар тутилиш 5 дақиқа ичида тўхтамаса, тез ёрдам чакиринг (агар бола уйда бўлса) ёки мидозолам / diazepam н / а 0,5 мг / кг дозада ёки инфузия мидозолам 0,25–3мг / кг / кун н / а ёки томир ичига, кичик дозадан бошланг ва оширинг агар керак бўлса, ҳар 4-6 соатда;

5-қадам. Агар тутқаноқ 30 дақиқадан кўпроқ тўхтамаса, epileptик ҳолатни статиогнар шароитда даволаш.

* Касалликнинг терминал босқичида тутқаноқ учун паллиатив ёрдам:

Тутқаноқларни бошқариш алгоритми:

Қадам #1. Мидозолам и / в ёки н / а 1 ойдан 18 ёшгача бўлган болалар учун 100мг / кг; трансбуккал / ректалл 1 ойлик 18 ёшгача бўлган болалар учун 200-500мг / кг (максимал 10 мг); 10 ёшдан ошган болалар учун ўртача доз 10 мг (препарат изотоник натрий еритмаси билан суюлтирилади хлорид ёки 5% глюкоза, инъекция шакли-трансбуккал ва ректал юбориш учун ишлатилади) ёки диазепам тери остига, трансбуккал ёки ректал 0,3-0,5 мг / кг (битта доз).

Қадам #2. Фенобарбитал в/и 0-18 ёшда 20мг / кг (максимал 1г) бир марта ёки юклаш дозаси сифатида, лекин 1 мг / кг / мин дан тезроқ емас; 1 ойдан кам

ёшда узоқ муддатли в/и ёки тери ости инфузияси. Кунига 2,5-5мг / кг, 1 ойлигида. 18 ёшгача кунига 5-10 мг/ кг (максимал 1 г).

* Кўнгил айниши/қусиш учун паллиатив ёрдам

Агар керак бўлса, иккита антиеметик препаратни тайинлаш уларнинг мослигини баҳолашдан иборат.

Симпатик асаб тизимига таъсир қилиш:

Метоклопрамид вена ичига, мушак ичига ёки томир ичига секин ёки секин, максимал суткалик доза 500мкг / кг; 1 ойгача бўлган болалар учун доз 100мкг / кг кунига 3-4 марта (фақат оғиз орқали ёки томир ичига); 1 ойлик болалар -1 йил (тана вазни 10 кг гача) 100мкг /кг кг (максимал 1 мг битта доза) кунига 2 марта; 1-3 ёшдаги болалар йил (вазни 10-14 кг) 1 мг кунига 2-3 марта; 3-5 ёшдаги болалар (тана вазни 15-19 кг) 2 мг кунига 2-3 марта; 5-9 ёшдаги болалар (тана вазни 20-29 кг) 2,5 мг * кунига 3 марта; 9-15 ёшдаги болалар (тана вазни 30-60 кг) Кунига 5 мг * 3 марта; 15-18 ёшдаги болалар (вазни 60 кг дан ортиқ) 10 мг * кунига 3 марта.

Хеморецептор триггер зонасига, узунчоқ миясига, адашган нервга таъсир қилиш:

1-12 ёшдаги болалар учун оғиз орқали ondansetron, кунига 4 мг 2-3 марта, 12-18 ёшдаги болалар учун кунига 8 мг 2-3 марта, вена ичига титрлаш (20 дақиқадан ортиқ) ёки вена ичига юбориш (5 дақиқадан ортиқ) 1-12 ёшдаги болалар учун, 5 мг / м² (максимал битта дозаси 8 мг) кунига 2-3 марта, 12-18 ёшдаги болалар учун кунига 8 мг 2-3 марта, лаксатифлар билан биргаликда буюриш тавсия этилади (ич қотишини рағбатлантиради). Ўртача кўнгил айниши / қусиш билан 1-18 ёшли болалар учун доза кунига 0,1-0,15 мг / кг 2-3 марта.

Дексаметазон ичишга пер ос 1 ёшдан кичик ёшдаги болалар учун, 250мкг * 3 марта кун қисқа курсларда вена ичига берилди, самарасиз бўлса, 1 мг * 3 марта, бир кун, 1-5 ёшдаги болалар учун, 1 мг бошланғич доза ошириш * 3 марта, бир кун, 2 мг ошириш мумкин. мг * кунига 3 марта, 6-12 ёшдаги болалар учун бошланғич дозаси 2 мг * кунига 3 марта, 4 мг гача оширилиши мумкин * кунига 3 марта, 12 ёшдан ошган болалар учун 4 мг * кунига 3 марта

Хеморецептор триггер зонасига таъсир қилиш:

Галоперидол 12-18 ёшдаги болаларга оғиз орқали юборилади, кечаси 1,5 мг, агар керак бўлса, кунига 1,5 мг * 2 марта (кунига максимал 5 мг * 2 марта), 1 ойлик болаларга тери ости ёки томир ичига инфузия давом еттирилади-12 йил бошланғич дозаси кунига 25мкг / кг (максимал бошланғич дозаси дозаси кунига

1,5 мг), дозани кунига максимал 85 мг / кг гача ошириш мумкин, 12-18 ёшли болалар учун бошланғич дозаси кунига 1,5 мг, еҳтимол кунига 5 мг гача ошириш мумкин.

* Паллиатив ёрдам

Паллиатив ёрдамнинг хусусиятлари: ота – оналар билан тушунтириш ва психологик иш; қоронғи сочиқ ва салфеткалар; гингивал қон кетиш учун-тишларни ювиш учун юмшоқ чўткадан фойдаланиш, антибактериал таркибли воситаларда оғиз ювиш.

Паллиатив даволашнинг хусусиятлари: қон кетишининг олдини олиш – ҳайз кўрган қизда – оғиз контрацептивлари, коагуляция бузилиши билан жигар дисфункцияси бўлса – С витамини препаратлари, тромбоцитлар даражаси паст бўлса – тромбоцитлар қуйиш.

Маҳаллий гемостатик даволаш:

- Эпинефринни қўллаш 1:1000 (докани намланг ва яра ёки қон кетиш шиллик қаватига қўлланг); гемостатик қопламаларни (губкалар, поликапрон) тўғридан-тўғри қон кетиш жойига қўлланг;

Тизимли гемостатик даволаш: болалар учун Е-аминокапрон кислота 1-соатда 100мг / кг, кейин 33мг / кг / соат дозасини бошлаш; максимал суткалик доза 18г / м2, ўртача 1 ёшгача бўлган болалар учун 3Г / кун; 2-6 ёшдан 3-6 г / кун, 7-10 ёшдан 6-9г; ўткир қон йўқотиш учун: 1 ёшгача бўлган болалар 6г, 2-4 ёшдан 6-9г, 5-8 ёшдан 9-12г, 9-10 ёшдан 18 г, даволаш давомийлиги 3-14 кун.

1 ойдан 12 ёшгача бўлган К витамини 300мкг / кг / кун, 12 ёшдан катта 1 мг (оғиз орқали ёки parenteral).

Midazolam 1 ойлигидан - 18 ёшгача 200-500 мг / кг (максимал 10 мг).

7). Кейинги бошқарув: вазиятни яхшилаш учун беморлар педиатр, умумий амалиёт шифокори назорати остида уйга чиқарилади. мобил паллиатив ёрдам гуруҳи мавжуд бўлган жойларда бемор мавжудлигига қараб уйда текширилади.

8). Самарадорлик кўрсаткичлари: оғриқни йўқотиш, қусишни йўқотиш, тутканокни бартараф этиш, қон кетишни тўхтатиш.

4. Протоколнинг ташкилий жиҳатлари:

1) манфаатлар тўқнашуви йўқлигининг белгиси: йўқ

2) Эксперт маълумотлари:

Республикадан:

I. Проф. Пўлатова Жамиля Шагаиратовна-Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги Болалар гематологияси, онкологияси ва клиник иммунологияси маркази директори.

II. МД. Нарзикулов Шавкат Ибрагимович-РИОваРИАТМ радиотерапия бўлими мудир.

3) протоколни қайта кўриб чиқиш шартларини кўрсатиш:

протокол ёшон қилинганидан кейин ва кучга кирган кундан бошлаб 3 ёки 5 йил ўтгач ёки далиллар даражасига эга янги усуллар мавжуд бўлса, қайта кўриб чиқилади.

4) Адабиётлар рўйхати

1. Davidoff A.M. Wilms' tumor // *Current Opinion in Pediatrics. Curr Opin Pediatr*, 2009. Vol.21, № 3. P. 357–364.
2. Buckley K.S. Pediatric genitourinary tumors. // *Curr. Opin. Oncol.* 2011. Vol. 23, № 3. P.297–302.
3. Beckwith J.B., Kiviat N.B., Bonadio J.F. Nephrogenic rests, nephroblastomatosis, and the pathogenesis of wilms' tumor // *Fetal Pediatr. Pathol. Informa Healthcare*, 1990. Vol. 10, №1–2. P. 1–36.
4. Gadd S. et al. A Children's Oncology Group and TARGET initiative exploring the genetic landscape of Wilms tumor // *Nat. Genet. Nature Publishing Group*, 2017. Vol. 49, № 10. P.1487–1494.
5. Szychot E., Apps J., Pritchard-Jones K. Wilms' tumor: biology, diagnosis and treatment. // *Transl. Pediatr. AME Publications*, 2014. Vol. 3, № 1. P. 12–24.
6. Chu A. et al. Wilms' tumour: A systematic review of risk factors and meta-analysis // *Paediatric and Perinatal Epidemiology*. 2010. Vol. 24, № 5. P. 449–469.
7. Beckwith J.B. National Wilms Tumor Study: An update for pathologists // *Pediatr. Dev.Pathol. Springer*, 1998. Vol. 1, № 1. P. 79–84.
8. Sandoval J.A., Malkas L.H., Hickey R.J. Clinical significance of serum biomarkers in pediatric solid mediastinal and abdominal tumors // *Int. J. Mol. Sci. MDPI AG*, 2012. Vol. 13, № 1. P. 1126–1153.
9. Детская онкология. Национальное руководство. Под ред. М.Д. Алиева, В.Г. Полякова, Г.Л. Менткевича, С.А. Маяковой. М.: Издательская группа РОНЦ. Практическая медицина, 2012. 684 p.
10. Zamperlini-Netto G. et al. PO-60 - Renal tumors with extensive vascular disease: management challenges in a pediatric series from the Hospital for Sick Children. // *Thromb.Res.* 2016. Vol. 140 Suppl 1. P. S198-9.
11. Kebudi R. et al. Seroprevalence of hepatitis b, hepatitis c, and hiv in children with cancer atdiagnosis and following therapy in turkey: Progress within

- the last 25 years // *Turk Pediatr. Ars. AVES*, 2019. Vol. 54, № 2. P. 82–85.
12. Grundy P.E. et al. Clinical significance of pulmonary nodules detected by CT and Not CXR in patients treated for favorable histology Wilms tumor on national Wilms tumor studies-4 and -5: A report from the Children's Oncology Group // *Pediatr. Blood Cancer*. 2012. Vol. 59, № 4. P. 631–635.
 13. Smets A.M.J.B. et al. The contribution of chest CT-scan at diagnosis in children with unilateral Wilms' tumour. Results of the SIOP 2001 study // *Eur. J. Cancer. Eur J Cancer*, 2012. Vol. 48, № 7. P. 1060–1065.
 14. Stanescu A.L. et al. Pediatric Renal Neoplasms:: MR Imaging–Based Practical Diagnostic Approach // *Magnetic Resonance Imaging Clinics of North America*. W.B. Saunders, 2019. Vol. 27, № 2. P. 279–290.
 15. Voss S.D. Staging and following common pediatric malignancies: MRI versus CT versus functional imaging // *Pediatric Radiology*. Springer Verlag, 2018. Vol. 48, № 9. P. 1324–1336.
 16. Agarwala S. et al. High incidence of adriamycin cardiotoxicity in children even at low cumulative doses: Role of radionuclide cardiac angiography // *J. Pediatr. Surg*. W.B. Saunders, 2000. Vol. 35, № 12. P. 1786–1789.
 17. Brooks B., Knight K. Ototoxicity monitoring in children treated with platinum chemotherapy // *Int. J. Audiol*. Taylor and Francis Ltd, 2018. Vol. 57, № sup4. P. S34–S40.
 18. Ünal E. et al. Twenty children with non-wilms renal tumors from a reference center in central anatolia, Turkey // *Turkish J. Med. Sci. Turkiye Klinikleri*, 2020. Vol. 50, № 1. P. 18–24.
 19. Васильева Е.С., Вашура А.Ю., Литвинов Д.В. Нутритивный статус детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями, находящихся на лечении в ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» (результаты скринингового исследования) // *Современная онкология*. 2016. Vol. 18, № 4. P. 48–52.
 20. Martin L. et al. Diagnostic criteria for the classification of cancer-associated weight loss // *J. Clin. Oncol*. American Society of Clinical Oncology, 2015. Vol. 33, № 1. P. 90–99.
 21. Manary M.J., Sandige H.L. Management of acute moderate and severe childhood malnutrition // *BMJ*. BMJ, 2008. Vol. 337, № 7680. P. 1227–1230.
 22. Meijers J.M.M. et al. Nutritional care; do process and structure indicators influence malnutrition prevalence over time? // *Clin. Nutr*. Churchill Livingstone, 2014. Vol. 33, № 3. P. 459–465.
 23. Arends J. et al. ESPEN guidelines on nutrition in cancer patients // *Clin. Nutr*. Churchill Livingstone, 2017. Vol. 36, № 1. P. 11–48.
 24. Kieran K., Ehrlich P.F. Current surgical standards of care in Wilms tumor // *Urologic Oncology: Seminars and Original Investigations*. Elsevier Inc., 2016. Vol. 34, № 1. P. 13–23.

25. Israels T. et al. The efficacy and toxicity of SIOP preoperative chemotherapy in Malawian children with a Wilms tumour // *Pediatr. Blood Cancer*. 2012. Vol. 59, № 4. P. 636–641.
26. Fuchs J. et al. Surgical aspects in the treatment of patients with unilateral wilms tumor: A report from the SIOP 93-01/German society of pediatric oncology and hematology // *Ann.Surg.* 2009. Vol. 249, № 4. P. 666–671.
27. Elgendy A. et al. National Survey on the Management of Wilms Tumor // *J. Pediatr. Hematol.Oncol.* Lippincott Williams and Wilkins, 2019. Vol. 41, № 4. P. 280–285.
28. Cox S., Büyükcünal C., Millar A.J.W. Surgery for the complex Wilms tumour // *Pediatr. Surg.Int.* Springer, 2020. Vol. 36, № 2. P. 113–127.
29. Alkazemi M.H. et al. Partial and radical nephrectomy in children, adolescents, and young adults: Equivalent readmissions and postoperative complications // *J. Pediatr. Surg.* W.B.Saunders, 2019. Vol. 54, № 11. P. 2343–2347.
30. Godzinski J., Graf N., Audry G. Current concepts in surgery for Wilms tumor-the risk and function-adapted strategy // *European Journal of Pediatric Surgery*. Georg Thieme Verlag, 2014. Vol. 24, № 6. P. 457–460.
31. Varlet F. et al. Laparoscopic treatment of renal cancer in children: A multicentric study and review of oncologic and surgical complications // *J. Pediatr. Urol.* Elsevier Ltd, 2014. Vol. 10, № 3. P. 500–505.
32. Kieran K. et al. Repeat nephron-sparing surgery for children with bilateral Wilms tumor // *J.Pediatr. Surg. J Pediatr Surg*, 2014. Vol. 49, № 1. P. 149–153.
33. Godzinski J. The current status of treatment of Wilms' tumor as per the SIOP trials // *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons*. Medknow Publications, 2014. Vol. 20, № 1. P. 16–20.
34. Israels T. et al. SIOP PODC: Clinical guidelines for the management of children with Wilms tumour in a low income setting // *Pediatr. Blood Cancer*. 2013. Vol. 60, № 1. P. 5–11.
35. Hamilton T.E. et al. The management of synchronous bilateral wilms tumor: A report from the National Wilms Tumor Study Group // *Ann. Surg. Ann Surg*, 2011. Vol. 253, № 5. P. 1004–1010.
36. Sudour H. et al. Bilateral Wilms tumors (WT) treated with the SIOP 93 protocol in France: Epidemiological survey and patient outcome // *Pediatr. Blood Cancer. Pediatr Blood Cancer*, 2012. Vol. 59, № 1. P. 57–61.
37. Indolfi P. et al. Synchronous bilateral Wilms tumor: A report from the Associazione Italiana Ematologia Oncologia Pediatrica (AIEOP) // *Cancer. Cancer*, 2013. Vol. 119, № 8. P. 1586–1592.
38. Joosten K.F.M., Kerklaan D., Verbruggen S.C.A.T. Nutritional support and the role of the stress response in critically ill children // *Current Opinion in Clinical Nutrition and Metabolic Care*. Lippincott Williams and Wilkins,

2016. Vol. 19, № 3. P. 226–233.
39. Tanner L. et al. Cancer Rehabilitation in the Pediatric and Adolescent/Young Adult Population // Seminars in Oncology Nursing. Elsevier Inc, 2020. Vol. 36, № 1. P.