

УТВЕРЖДАЮ
Первый заместитель Министра
Д.Л. Пиневиц
«*29*» *августа* 2019 г.
Регистрационный № 016-0319



**МЕТОД ОЦЕНКИ ВЕРОЯТНОСТИ ПРОГРЕССИИ
ХРОНИЧЕСКОГО ЛИМФОЦИТАРНОГО ЛЕЙКОЗА**

(инструкция по применению)

УЧРЕЖДЕНИЯ-РАЗРАБОТЧИКИ: государственное учреждение
«Республиканский научно-практический центр радиационной медицины и
экологии человека», государственное учреждение «Республиканский научно-
практический центр трансфузиологии и медицинских биотехнологий»

АВТОРЫ: Д.В. Кравченко, д.м.н., профессор А.И. Свирновский, д.м.н.,
доцент А.В. Рожко, к.м.н., доцент Ю.И. Ярец, к.б.н. А.Е. Силин, к.б.н. В.Н.
Мартинков

Гомель-Минск, 2019

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УТВЕРЖДАЮ
Первый заместитель министра

_____ Д. Л. Пиневиц
25.04.2019

Регистрационный № 016-0319

**МЕТОД ОЦЕНКИ ВЕРОЯТНОСТИ ПРОГРЕССИИ
ХРОНИЧЕСКОГО ЛИМФОЦИТАРНОГО ЛЕЙКОЗА**

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЯ-РАЗРАБОТЧИКИ: ГУ «Республиканский научно-практический центр радиационной медицины и экологии человека», ГУ «Республиканский научно-практический центр трансфузиологии и медицинских биотехнологий»

АВТОРЫ: Д. В. Кравченко, д-р. мед. наук, проф. А. И. Свирновский, д-р. мед. наук, доц. А. В. Рожко, канд. мед. наук, доц. Ю. И. Ярец, канд. биол. наук А. Е. Силин, канд. биол. наук В. Н. Мартинков

Гомель-Минск 2019

В настоящей инструкции по применению (далее — инструкция) представлен метод оценки прогрессии хронического лимфоцитарного лейкоза (ХЛЛ), который может быть использован в комплексе медицинских услуг, направленных на диагностику и лечение ХЛЛ.

Метод, изложенный в настоящей инструкции, предназначен для врачей-гематологов организаций здравоохранения, оказывающих медицинскую помощь пациентам с ХЛЛ в стационарных и (или) амбулаторных условиях, и (или) в условиях отделения дневного пребывания.

ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМОГО ОБОРУДОВАНИЯ, РЕАКТИВОВ, СРЕДСТВ, ИЗДЕЛИЙ МЕДИЦИНСКОЙ ТЕХНИКИ

Медицинские изделия, реактивы, необходимые для определения в крови пациентов β_2 -микроглобулина, гемоглобина, тимидинкиназы, экспрессии ZAP70, CD38, TPA (тканевой полипептидный антиген) и мутаций гена NOTCH1.

ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

Хронический лимфоцитарный лейкоз (С91.1).

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ПРИМЕНЕНИЯ

Отсутствуют.

ОПИСАНИЕ ТЕХНОЛОГИИ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ МЕТОДА

Этап 1. Оценка активности ХЛЛ по лабораторным прогностическим маркерам крови:

1. При сохранном соматическом статусе (по шкале ECOG <3 баллов), низкой коморбидности и возрасте ≤ 65 лет у пациентов с сомнительными показаниями к лечению выполняется оценка специальных лабораторных показателей — прогностических маркеров прогрессирования ХЛЛ: β_2 -микроглобулин, гемоглобин, тимидинкиназа, экспрессия ZAP70, CD38, TPA.

2. В зависимости от уровня вышеуказанных показателей выполняется балльная оценка каждого из маркеров:

Показатель	Пороговые значения показателя	Баллы
β_2 -микроглобулин	<2,5 мкг/л	0
	$\geq 2,5$ мкг/л	10
Гемоглобин	>127 г/л	0
	≤ 127 г/л	9
Тимидинкиназа	<6,6 Е/л	0
	$\geq 6,6$ Е/л	7
Экспрессия ZAP70	<9 %	0
	≥ 9 %	2

Продолжение таблицы

Экспрессия CD38	<19 %	0
	≥19 %	2
ТРА	<70 МЕ/л	0
	≥70 МЕ/л	1

3. По сумме баллов определяется наличие и выраженность прогрессии ХЛЛ (низкая или высокая):

- при сумме баллов <12 у пациентов имеет место низкая вероятность прогрессии ХЛЛ;
- при сумме баллов ≥12 у пациентов определяется высокая вероятность прогрессии ХЛЛ.

Этап 2. Оценка мутаций гена NOTCH1 и выбор тактики ведения пациента:

1. У пациентов с низкой вероятностью прогрессии ХЛЛ выполняется молекулярно-генетическое исследование с целью выявления *мутации гена NOTCH1*.

2. При отсутствии мутации гена NOTCH1, осуществляется дальнейшее динамическое наблюдение с периодическим контролем общего анализа крови (ОАК) 1 раз в 2–3 мес.

3. У пациентов с высокой вероятностью прогрессии ХЛЛ, а также при наличии мутации гена NOTCH1 проводится стандартная полихимиотерапия.

Схематическое представление метода оценки прогрессии ХЛЛ представлено в приложении к настоящей инструкции.

К инструкции по применению «метод оценки вероятности прогрессии хронического лимфоцитарного лейкоза»

