

Juhend 1.tüüpi neurofibromatoosiga patsientidel kasvajate tuvastamiseks ja skriinimiseks

Antud 1. tüüpi neurofibromatoosi kasvajate jälgimisjuhise on koostatud parimate olemasolevate tõendite ja selle valdkonna ekspertide konsensuse põhjal ning seda ajakohastatakse regulaarselt, arvestades tõenduspõhisuses toimunud muutusi.

Eeldatakse, et arstid järgivad seda juhendit, välja arvatud juhtudel, kui on olemas kaalukas kliiniline põhjus rakendada teistsugust, konkreetsele patsiendile sobivat ravi.



Juhend kasvajate tuvastamiseks/skriinimiseks NF1-ga inimestel

	Järelevalve	Intervall	Vanus (aastad) / näidustus	Tugevus*	viidata^
Nägemisteede gloom	Kliiniline hindamine: 1. Nägemise hindamine 2. Fundoskoopia/silmapõhjade uurimine 3. Vaateväljade hindamine 4. Optiline koherentstomograafia	Punktid 1-3: vähemalt kord aastas 4: võimalusel	0 - 8	1. Tugev 2. Tugev 3. Mõõdukas 4. Mõõdukas	<u>7.2</u> & <u>9.2</u> (rec. 1-4)
	Nägemisfunktsiooni hindamine	Iga-aastaselt	8 –kuni üleminekuni noorukieast täiskasvanuks	Mõõdukas	<u>7.2</u> & <u>9.2</u> (rec. 5-6)
Aju või seljaaju gloom	Anamnees/ ajukasvajate tunnuste olemasolu hindamine	Igal visiidil	Igas vanuses	Mõõdukas	<u>7.3</u> & <u>9.3</u> (lapsed) <u>7.4</u> & <u>9.4</u> (täiskasvanud)
Pleksiformne neurofibroom	Kliiniline läbivaatus	Igal visiidil	Kõigis vanustes	Mõõdukas	<u>7.5</u> & <u>9.5</u> (rec. 1-2)
	Kogu keha MRT	Ühekordselt	Üleminekul noorukist täiskasvanuks	Nõrk	<u>7.5</u> & <u>9.5</u> (rec. 3-4)
MPNST + ANNUBP	Kliiniline läbivaatus + anamneesi kogumine	Igal visiidil	Igas vanuses	Tugev	<u>7.6</u> & <u>9.6</u> (rec. 1-2)
	Lokaalne MRT kombineeritud ¹⁸ FDG PET MRT või ¹⁸ FDG PET KT-ga	Näidustusel	Pahaloomulise kasvaja kahtlus	Mõõdukas	<u>7.6</u> & <u>9.6</u> (rec. 3)
Orbitaalne ja periorbitaalne pleksiformne neurofibroom	Kliiniline uurimine, refraktsiooni, vaateväljade, bulbuste liikuvuse hindamine	Igal visiidil	Igas vanuses	Tugev	<u>7.7</u> & <u>9.7</u> (rec. 1)
Naha neurofibroom	Kliiniline läbivaatus	Igal visiidil	Igas vanuses	Tugev	<u>7.8</u> & <u>9.8</u> (rec. 1)
Seedetrakti stromaalne kasvaja	Kliiniline läbivaatus + anamneesi	Igal visiidil	Nooruki- ja täiskasvanueas	Mõõdukas	<u>7.9</u> & <u>9.9</u> (rec. 1-2)
	Kõhuõõne MRT või KT	Näidustusel	Sümptomite põhjal esinev kliiniline kahtlus	Mõõdukas	<u>7.9</u> & <u>9.9</u> (rec. 4)
Feokromotsütoom ja paraganglioom	Biokeemiline sõeluuring	Näidustusel	Tõusnud vererõhk	Mõõdukas	<u>7.10</u> & <u>9.10</u> (rec. 2)
	Biokeemiline sõeluuring	Näidustusel	Rasedatel kaaluda, kas plaaniline operatsioon nõuab üldanesteesiat	Nõrk	<u>7.10</u> & <u>9.10</u> (rec. 1 ja 3)
Rinnavähk	MRT või mammograafia kui MRT pole kättesaadav	Iga-aastaselt	30 – 50	Mõõdukas	<u>7.11</u> & <u>9.11</u> (rec. 2-3)
	Rinnavähi riiklikul sõeluuringul osalemine		> 50	Mõõdukas	<u>7.11</u> & <u>9.11</u> (rec. 2-3)
Sõrmede glomus-kasvajad	Sümptomite uurimine ja visuaalne kontroll	Igal visiidil	Igas vanuses, kliiniline kahtlus	Mõõdukas	<u>7.12</u> & <u>9.12</u> (rec. 1-3)
Juveniilne müelomomotsütaarne leukeemia	Tavapärase kliinilise läbivaatuse osana: patsiendilt anamneesi kogumine ja füüsiline läbivaatus	Igal visiidil	<12	Mõõdukas	<u>7.13</u> & <u>9.13</u> (rec. 1-2)
Psühhosotsiaalsed vajadused	Psühhosotsiaalne heaolu ja neuropsühholoogiline toimimine	Igal visiidil	Kõik vanused	Nõrk	<u>7.14</u> & <u>9.14</u> (rec.1-3)

*hinnang põhineb avaldatud artiklitel ja ekspertide konsensusel: tugev – ekspertide konsensus JA järjekindlad tõendid, mõõdukas – ekspertide konsensus, KOOS ebajärjekindlate tõenditega JA/VÕI uute tõenditega, mis tõenäoliselt toetavad soovitusi, nõrk – ekspertide enamuse otsus ILMA järjekindlate tõenditeta. ^ sümptomite avaldumisel lugege vastavate haigustunnuste jälgimise ja ravijuhendite vastavaid peatükke. MPNST = pahaloomuline perifeerse närviumbrise kasvaja, ANNUBP = ebatüüpiline neurofibromatoosne kasvaja, millel on ebakindel bioloogiline potentsiaal. Lühendid: MRT = magnetresonantstomograafia; ¹⁸FDG PET MRT = ¹⁸F-fluorodeoksüglükoosi positronemissioontomograafia magnetresonantstomograafia; ¹⁸FDG PET-KT = ¹⁸F-fluorodeoksüglükoosi positronemissioontomograafia kompuutertomograafia; KT = kompuutertomograafia.