

ФГБОУ ВО «Северный государственный медицинский университет»
Кафедра педиатрии

Зав.кафедрой: д.м.н., профессор Малявская

С.И.

Ограничение жизнедеятельности и социальная недостаточность при апластической анемии

D 61.1 Медикаментозная апластическая анемия

D 61.3 Идиопатическая анемия

D 61.9 Апластическая анемия неуточненная



Выполнила: Ординатор 1
года, кафедра педиатрии.

"

...
Ограничение жизнедеятельности - полная или частичная утрата лицом способности или возможности осуществлять самообслуживание, самостоятельно передвигаться, ориентироваться, общаться, контролировать свое поведение, обучаться и заниматься трудовой деятельностью.

В зависимости от степени расстройства функций организма и ограничения жизнедеятельности лицам, признанным инвалидами, устанавливается группа инвалидности, а лицам в возрасте до 18 лет устанавливается категория "ребенок-инвалид"..."

Источник: Федеральный закон от 24.11.1995 N 181-ФЗ (ред. от 20.07.2012)
"О социальной защите инвалидов в РФ"

Социальная недостаточность - социальные последствия нарушения здоровья, приводящие к ограничению жизнедеятельности и к необходимости социальной защиты.

Социальная защита- система гарантированных государством постоянных и (или) долговременных экономических, социальных и правовых мер, обеспечивающих инвалидам условия для преодоления, замещения (компенсации) ограничений жизнедеятельности и направленных на создание им равных с другими гражданами возможностей участия в жизни общества.

Социальная помощь- периодические и (или) регулярные мероприятия, способствующие устранению или уменьшению социальной недостаточности.

Анемия – клинико-гематологический симптомокомплекс, характеризующийся уменьшением содержания НВ (и в большинстве случаев эритроцитов и Ht) в единице объема крови, что приводит к кислородной недостаточности органов и тканей.

- Мужчины: НВ < 130 г/л
- Женщины: НВ < 120 г/л
- Дети от 12 лет и старше НВ <120 г/л
- Дети 6-11 лет НВ <115 г/л
- Дети от 6 мес до 6 лет НВ <110 г/л

1. Анемия вследствие острой кровопотери(острая постгеморрагическая)

2. Анемия вследствие нарушения синтеза гемоглобина:

3. Анемии, связанные с нарушением костномозгового кроветворения

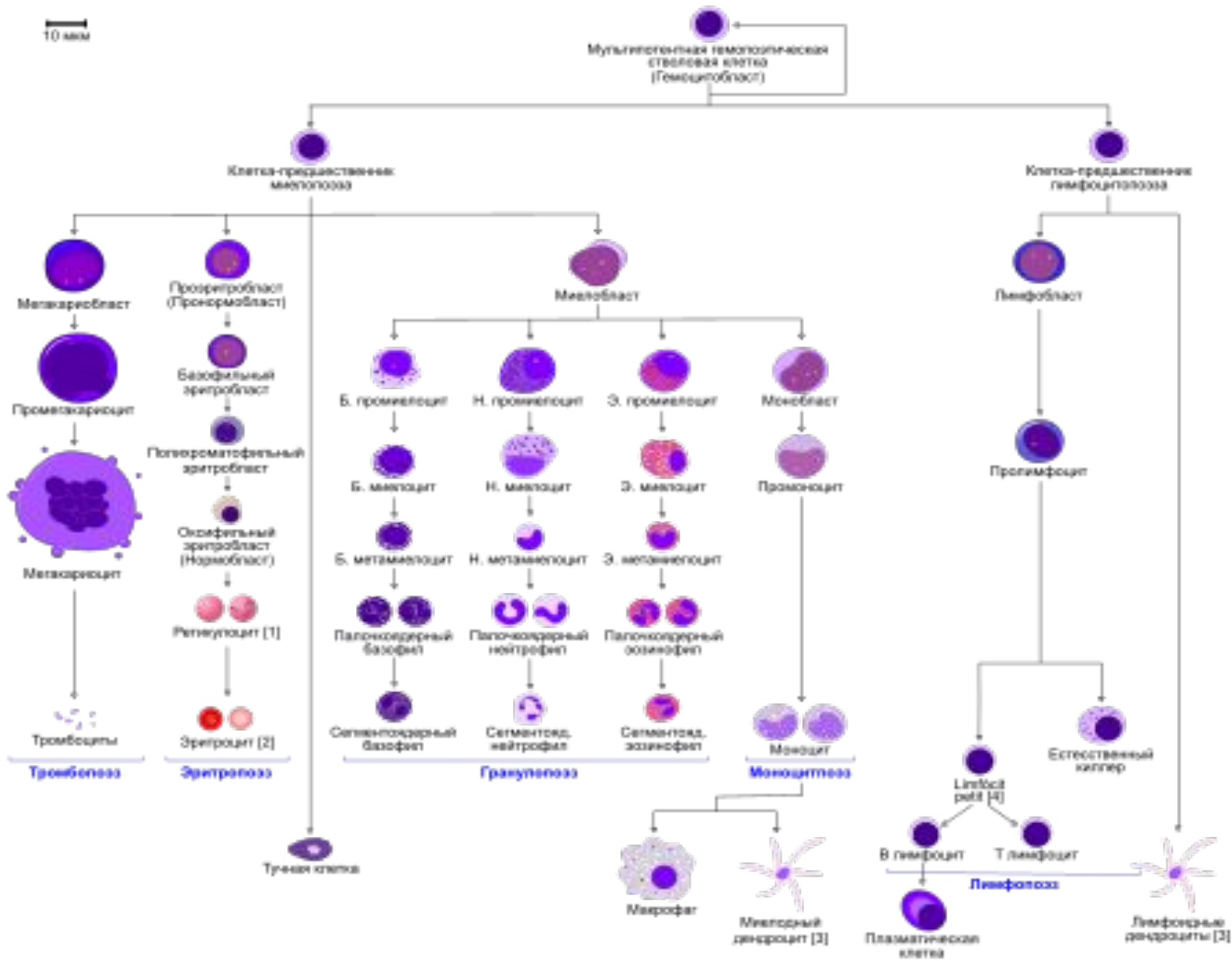
4. Анемии вследствие усиленного разрушения эритроцитов – гемолитические

Апластическая анемия — называют заболевание, при котором костный мозг больного перестает производить достаточные количества всех основных видов клеток крови – эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов. Отсюда и название болезни: она сочетает в себе анемию (недостаточное число эритроцитов, низкий уровень гемоглобина) и аплазию кроветворения (угнетение выработки всех клеток крови).

Частота АА составляет порядка 2-6 случаев на миллион жителей в год. Может возникнуть как у детей, так и у взрослых; считается, что пики заболеваемости наблюдаются в молодом возрасте (15-30 лет) и затем в пожилом (свыше 60 лет). Мужчины и женщины заболевают одинаково часто.



10 мм



Стволовая клетка

Коммитированный предшественник

Зрелая клетка

Гемопоэз — процесс образования форменных элементов крови: [эритроцитов](#) (эритропоэз), [лейкоцитов](#) (лейкопоэз) и тромбоцитов (тромбоцитопоэз). Одним из ведущих механизмов поражения кроветворения при апластической анемии считается **иммунная агрессия**, направленная на клетки — предшественники гемопоэза костномозгового кроветворения.

- В подавляющем большинстве случаев причина заболевания неизвестна – в этом случае говорят об идиопатической АА, которая имеет аутоиммунную природу, то есть возникает тогда, когда иммунная система организма по какой-то причине начинает бороться против его собственных клеток костного мозга.
- Физические факторы: ионизирующая радиация, рентгеновское излучение.
- Химические факторы: бензол, тяжелые металлы, хлорорганические соединения(пестициды).
- Лекарственные препараты: а/б (левомицетин), сульфаниламиды, НПВС, анальгетики, цитостатики.
- Инфекционные агенты: вирусы (гепатиты, ЭБ, ЦМВ, ВИЧ), бактерии – туберкулез, грибы.

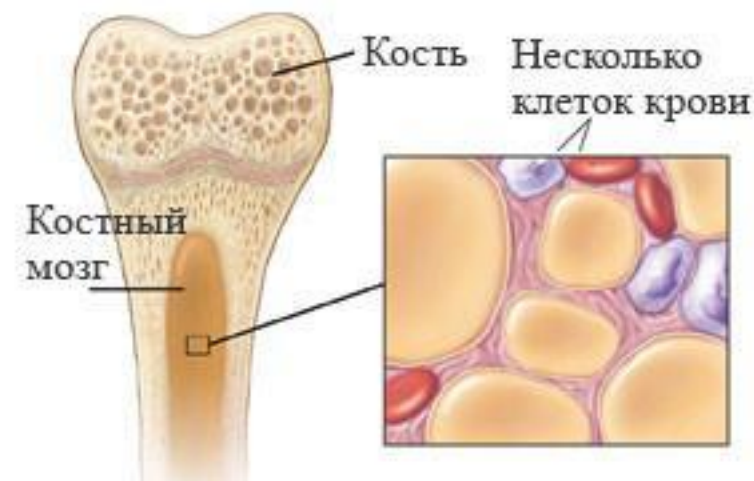
Синдромы:

1. Анемический(недостаток эритроцитов) - бледность, слабость, одышка, учащенное сердцебиение, головокружения, головные боли.
2. Геморрагический (недостаток тромбоцитов) - множественные кожные кровоизлияния в виде петехий, экхимозов, кровотечения – десневые маточные, носовые.
3. Инфекционно – воспалительный (недостаток лейкоцитов) – слабая сопротивляемость инфекциям.



Основные критерии диагноза АА:

1. Трехростковая цитопения: анемия (гемоглобин < 110 г/л), гранулоцитопения (гранулоциты $< 2,0 : 10^9$ /л), тромбоцитопения (тромбоциты $< 100,0 : 10^9$ /л).
2. Снижение клеточности костного мозга и отсутствие мегакариоцитов по данным пунктата костного мозга.
3. Аплазия костного мозга в биоптате подвздошной кости (преобладание жирового костного мозга).



Критерии тяжести АА:

1. Нетяжелая АА: гранулоцитопения $> 0,5 \times 10^9 / \text{л}$;
2. Тяжелая АА: гранулоцитопения $< 0,5 \times 10^9 / \text{л}$,
тромбоцитопения $< 20,0 : 10^9 / \text{л}$);
3. Сверхтяжелая (очень тяжелая) АА: гранулоцитопения $< 0,2 \times 10^9 / \text{л}$).

+Аплазия КМ в биоптате ПК.

При определении тяжести апластической анемии учитываются результаты не менее трех анализов периферической крови на момент диагностики заболевания до начала лечения.

Заподозрить АА можно при появлении у ребенка перечисленных жалоб и симптомов, а подтвердить – на основании результатов [клинического анализа крови](#), где резко снижены количества эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов.

Производятся также другие клинические и лабораторные исследования, но окончательный диагноз ставится только по результатам анализа образца [костного мозга](#), полученного с помощью [пункции](#) и/или [трепанобиопсии](#).

Исследование костного мозга необходимо для того, чтобы исключить другие возможные причины дефицита клеток крови, такие как [лейкоз](#), [миелодиспластические синдромы](#), миелофиброз и др.

Лечение:

Лечение тяжелой и сверхтяжелой АА должно быть начато сразу после постановки диагноза, так как состояние серьезного дефицита всех клеток крови опасно для жизни.

Если развитие АА вызвано определенной внешней причиной (лекарства, радиация), то в первую очередь надо убрать эту причину. Однако, как уже говорилось, какой-то внешний фактор развития болезни удастся установить лишь в очень небольшом числе случаев.

Так как АА предположительно имеет аутоиммунную природу, то для ее лечения широко применяется иммуносупрессивная терапия – то есть терапия, которая направлена на подавление иммунной системы, «атакующей» клетки костного мозга.

Обычно такая терапия включает в себя антитимоцитарный глобулин (АТГ) или **антилимфоцитарный глобулин** (АЛГ) в сочетании с **циклоспорином**.

Для профилактики побочных действий АТГ могут использоваться стероидные гормоны, такие как метилпреднизолон.

Ответ на эту терапию, как правило, возникает медленно: в случае успеха костный мозг постепенно восстанавливается через несколько недель или месяцев после введения лекарств и начинает производить здоровые клетки.

Аллогенная трансплантация костного мозга в случае успеха приводит к полному излечению. Трансплантация особенно предпочтительна в случаях, когда больной молод и у него есть полностью совместимый родственный донор (брат или сестра).

В отсутствие родственного донора допустимо использование совместимого неродственного донора, хотя результаты при этом в среднем хуже. Аллогенная трансплантация связана с серьезными рисками, включая возможное отторжение трансплантата или реакцию «трансплантат против хозяина».

- интенсивная заместительная терапия компонентами крови (переливания донорских тромбоцитов, эритроцитов.
- профилактика и лечение бактериальных, вирусных и грибковых инфекций.
- факторы роста – препараты, помогающие костному мозгу производить нужные клетки. Среди них можно назвать гранулоцитарный колониестимулирующий фактор.

Клинико-гематологическое улучшение:

- Гемоглобин более 80 г/л
- Гранулоциты более $1,0 \times 10^9$ /л
- Тромбоциты более 20×10^9 /л
- Отсутствие потребности в гемотрансфузиях

Полная ремиссия

- Гемоглобин более 100г/л
- Гранулоциты более $1,5 \times 10^9$ /л
- Тромбоциты более 100×10^9 /л
- отсутствие потребности в гемотрансфузиях.

- Без лечения больные тяжелыми формами апластической анемии погибают в течение нескольких месяцев. Однако при современном адекватном лечении прогноз достаточно хороший.
- Во многих случаях эффективна иммуносупрессивная терапия. Больные после такой терапии могут длительное время чувствовать себя хорошо, однако у некоторых из них возникает [рецидив](#) (возвращение) болезни. Для своевременного обнаружения рецидива необходимы регулярные проверки, в первую очередь анализы крови.
- Среди детей и молодых взрослых, получивших трансплантацию костного мозга от полностью совместимых родственных доноров, полностью излечиваются более 80%.

Дальнейшее ведение:

Диспансерное наблюдение:

Условия передачи пациента педиатру (гематологу) по месту жительства.

- пациент передается под наблюдение по месту жительства при наличии полной/частичной ремиссии с рекомендациями;
- частота осмотра пациента один раз в 2-4 недели на первом году, далее – в зависимости от клинического состояния и гематологической динамики, но не реже 1 раза в 3 месяца;
- Контроль клинического и б/х анализа крови, пункции костного мозга в плановом порядке, консультации смежных специалистов.

Физические нагрузки и занятия спортом.

Исключаются в период проведения интенсивной терапии.

Ограничены клинико-лабораторным статусом пациента в период проведения поддерживающей терапии.

После окончания иммуносупрессивной терапии при наличии полной или частичной ремиссии ограничены только развившейся в период лечения патологией опорно-двигательного аппарата или тяжелыми сопутствующими заболеваниями. При их отсутствии - не ограничены

Выбор профессии. Никаких ограничений нет.

Фертильность и отношение к рождению детей.

Иммуносупрессивная терапия не нарушает фертильности.

Возможен рецидив апластической анемии на фоне беременности у реципиенток иммуносупрессивной терапии. В связи с этим необходим тщательный мониторинг анализов крови во время беременности.

Риск развития гематологических заболеваний у потомства —не отличается от общего риска в популяции.

1.Причинами приобретенной АА являются:

- а) парентеральный гепатит В и С;
- б) аутоиммунный гепатит неясной этиологии; в) действие лекарств (левомицетина);
- г) пневмония;
- д) лактазная недостаточность.

Ответ: АБВ

2. Тяжелые формы АА характеризуются:

- а) увеличением лимфатических узлов; б) бледностью кожи и слизистых оболочек;
- в) язвенно-некротическим поражением слизистых оболочек;
- г) гепато- и спленомегалией;
- д) проявлениями повышенной кровоточивости.

Ответ: БВД

3. Для больных с приобретенной АА характерны следующие изменения гемопоэза:

- а) аплазия эритроидного ростка;
- б) панцитопения;
- в) аплазия мегакариоцитарного ростка с тромбоцитопенией;
- г) арегенераторный характер анемии;
- д) гипербилирубинемия;
- е) гепатоспленомегалия.

Ответ: АБВГ

4. Укажите основной механизм анемизации при АА:

- а) нарушение синтеза гемоглобина;
- б) повышение активности гемолиза;
- в) угнетение эритропоэза;
- г) нарушение синтеза порфиринов;
- д) кровопотеря.

Ответ: В

5. Напишите определение апластической анемии.

Спасибо за внимание!