

ЛЕЧЕНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ КРОВИ У ДЕТЕЙ

Железодефицитная анемия.
Лейкозы. Геморрагические диатезы.

Диета при лечении ЖДА

- Дети на искусственном вскармливании страдают от анемии чаще, т.к. железо из молочной смеси усваивается недостаточно за счет конкуренции с кальцием и белком молока.
 - **Нарушает всасывание железа потребление большого количества каши,** (молочная и манная).
 - Поэтому рекомендуется давать каши один раз в день.
 - Полезны «серые» каши: овсяная, толокняная
-

- ❑ **Прежде всего** – сбалансированная диета – детям не требуется более 300-400 мл молока или молочных продуктов в сутки, до года цельное молоко в обычном виде не употребляется вообще.
 - ❑ Мясные и рыбные блюда, птица, субпродукты и блюда из них – гуляши, холодцы, оладьи.
 - ❑ Полезны яйца – куриное или перепелиное.
 - ❑ **Внимание – колбасные изделия не относятся к мясным продуктам!**
 - ❑ **Сочетание мясных и овощных блюд** – шпинат, различные виды зелени, лук и петрушка, листовой салат. При термической обработке железо не теряется, поэтому можно употреблять овощи в термически обработанном виде.
-

Лечение ЖДА

Основные принципы лечения железодефицитной анемии

- Коррекция дефицита железа при анемии легкой степени осуществляется преимущественно за счет рационального питания, достаточного пребывания ребенка на свежем воздухе. **Назначение препаратов железа при уровне гемоглобина 100 г/л и выше – не показано.**
 - Терапия должна проводиться преимущественно препаратами железа для перорального приема.
 - Терапия ЖДА не должна прекращаться после нормализации уровня гемоглобина.
-

- Препараты Fe (двухвалентное) per os: детям до 3-х лет в виде сиропов (актиферрин, гемофер), старшим- ферроплекс, сорбифер дурулес с фолиевой и аскорбиновой к-тами.
-

Схема приема: За 1-2 ч.до еды запивая подкисленной водой или соком. Курс 2-3 мес. после нормализации Hb, т.е. общая продолжительность лечения ЖДА- 4-6 мес.

- Суточные терапевтические дозы пероральных солевых препаратов железа при лечении ЖДА у детей:
 - до 3 лет – 3 мг/кг/сут элементарного железа
 - от 3 до 7 лет – 50-80 мг/сут элементарного железа
 - старше 7 лет – до 100 мг/сут элементарного железа

Целесообразно назначать начальную дозу препаратов, равную 1/2–1/3 от терапевтической с последующим постепенным достижением полной дозы в течение 7–14 дней.

-
- Витамины B, A, C, E.

Препараты 3-х валентного Fe

- быстрее поднимают уровень гемоглобина и эритроцитов (для инъекционных форм)
 - довольно низкая токсичность
 - меньше диспепсических расстройств, т. е. лучше переносится, чем двухвалентное железо
 - ниже риск передозировки (для пероральных средств)
 - практически не окрашивают зубы в черный цвет
 - прием не зависит от времени приема пищи и других лекарств, потому что вводятся парентерально
 - при использовании пероральных форм нет взаимодействия с пищей, поэтому можно принимать с любой пищей и во время еды.
-

ПРЕПАРАТЫ ЖЕЛЕЗА

Пероральные

по способу введения

Парентеральные

Fe II

по механизму всасывания

Fe III

Органические соли

Глюконат
(Тотема)

Фумарат
(Ферретаб)

Неорганические соли

Сульфат
(Сорбифер,
Актиферрин,
Ферро-
фольгамма,
Фенюльс,
Ферроплекс,
Тардиферон,
Ферроградумет)

Хлорид
(Гемофер)

Органические соли

Сукциниллат
(Ферлатум)

Неорганические соединения

Гидроксид
железа в
комплексе с
полимальтозой
(Феррум лек,
Мальтофер,
Биофер)

Венофер,
Ферум лек,
Феринъект,
Космофер,
Ликферр,
Ферростат
Монофер

Биодоступность до 10%

Биодоступность до 30-40%

Парентерально препараты железа вводят только по показаниям

- ☐ **Состояния после операций на ЖКТ.**
- ☐ Синдром нарушенного всасывания в тонкой кишке.
- ☐ Хронический энтероколит и неспецифический язвенный колит.
- ☐ Непереносимость железа при приёме внутрь (тошнота, диарея)
- ☐ Основной препарат для парентерального введения железа (III): феррум лек.

Побочные эффекты при парентеральном введении железа: лихорадка, абсцесс, гематурия

Критерии эффективности ферротерапии

- · субъективное улучшение самочувствия на 4-5 сутки терапии;
 - · появление ретикулоцитарного криза (2-10-кратное увеличение числа ретикулоцитов по сравнению с исходным значением) на 7-10 день терапии,
 - · достоверное повышение уровня гемоглобина на 3-4 неделе,
 - · полная нормализация клинико-лабораторных показателей к концу курса лечения.
-

- Устойчивость к проводимой ферротерапии обусловлена неадекватной дозой, недостаточной длительностью терапии, продолжающейся потерей железа из организма.
- В случае неэффективности терапии и прогрессирования анемии ребенка следует направить в стационар для углубленного обследования.
- *Препараты железа неэффективны и небезопасны в остром периоде воспалительного заболевания (ОРВИ, пневмония, гнойный отит, гнойная ангина и др.), так как железо будет кумулироваться в очаге воспаления, вызывать токсические реакции и провоцировать рост флоры.*
- **При уровне гемоглобина ниже 40 — 50 г/л необходимо срочное переливание крови**

Профилактика ЖДА

Аntenатальная профилактика:

В течение всей беременности следует принимать пролонгированные или комплексные препараты железа с поливитаминами (тардиферон, матерна и др.).

Приём этих препаратов необходимо продолжать и во время кормления ребёнка грудью.

Кроме того, важны предупреждение и лечение невынашивания и гестозов, полноценное питание, дозированная физическая нагрузка.

Постнатальная профилактика:

- ☐ естественное вскармливание со своевременным введением соков и мясных продуктов;
- ☐ профилактика других заболеваний раннего возраста;
- ☐ адекватный режим, хороший уход, прогулки;
- ☐ ежемесячный анализ периферической крови;
- ☐ проведение в группах риска превентивных курсов с назначением препаратов железа в половинной дозе (1-2 мг/кг/сут).

Прогноз

При своевременно начатом и последовательном лечении - благоприятный.

Принципы лечения острых лейкозов у детей

Классические принципы полихимиотерапии острого лейкоза у детей - проведение поэтапной терапии:

- ☐ индукция ремиссии,
 - ☐ консолидация,
 - ☐ поддерживающая терапия,
 - ☐ профилактика или лечение осложнений (например, нейрорлейкоза).
-

-
- Основная цель ИНДУКЦИИ - достижение клинико-гематологической ремиссии - исчезновения клинических симптомов заболевания и бластных клеток из костного мозга (менее 5% в миелограмме).
 - Препараты: преднизолон, винкристин, рубомицин и др.)
-

-
- Следующий этап - консолидация, во время которой используют другие комбинации химиопрепаратов (дексаметазон, винкристин, L-аспарагиназа и др.), направленная на борьбу с минимальными проявлениями болезни (остаточной опухолевой массой в костном мозге).
-

-
- Поддерживающая терапия (обычно в течение 2-х лет): длительное применение химиопрепаратов в низких дозах, которые используют для профилактики ранних рецидивов заболевания.
 - В настоящее время поддерживающую терапию используют не при всех вариантах острого лейкоза.
-

- Для лечения рецидивов и первичных больных из групп высокого риска, применяют трансплантацию

гемопозитических стволовых клеток - ТГСК (костного мозга, стволовых клеток периферической крови, пуповинной крови).
 - Показания и особенности проведения метода ТГСК зависят от варианта острого лейкоза, группы риска, наличия родственного донора, степени гистосовместимости трансплантата.
-

- Лечение нейрорлейкоза –осложнено тем, что химиопрепараты, введенные перорально или парентерально, плохо проникают через гемато - энцефалический барьер.
- У больных без поражения ЦНС обязательно проводить **профилактику** нейрорлейкоза, которая состоит из регулярных введений химиопрепаратов (метотрексат) во время люмбальных пункций и профилактического краниального облучения.
- При **лечении** нейрорлейкоза -то же самое, но в более высоких дозах.

На фоне проведения интенсивной полихимиотерапии обязательно сопроводительное лечение, включающее:

- дезинтоксикационную,
- кровозамещающую,
- гемостатическую,
- гепато- и кардиопротекторную,
- антибактериальную,
- противогрибковую,
- симптоматическую терапию.

Прогноз при остром лейкозе

- Острый лейкоз у ребенка без специфического лечения приводит в 100% случаев к летальному исходу.
 - пятилетняя выживаемость может быть общей (без учета возникновения рецидива) и безрецидивной (учитывая случаи развития рецидивов).
 - Для общей группы пациентов безрецидивная выживаемость равна от 50 до 70%, в зависимости от формы лейкоза.
-

Лечение геморрагического васкулита

- Разобщение с аллергеном, щадящая диета, при наличии очага инфекции-антибиотики. Постельный режим на 2-3 нед.
- Десенсибилизирующие препараты (супрастин, фенкарол)
- Препараты, укрепляющие сосудистую стенку (хлористый кальций, глюконат Са, аскорутин)
- Дезагреганты (курантил, трентал)
- Активированный уголь, полифепан.

Лечение тр.пурпур

□ **Гемостатическая терапия:**

- **Местная:** фибриновая губка, тромбин - катализатор превращения фибриногена в фибрин (применяется только для местного гемостаза при капиллярных (носовых, десневых) кровотечениях;
 - **Общая:** Дицинон (повышает устойчивость капилляров, нормализует их проницаемость, улучшает микроциркуляцию крови, нормализует адгезию тромбоцитов) - для купирования кровотечения, в/в или в/м.
-

Эпсилон-аминокапроновая
кислота - оказывает мощное
гемостатическое действие
(общее и местное), тормозя
активность
фибринолитической системы
крови, применяется
парентерально и per os.

- Десенсибилизирующая
терапия и препараты,
укрепляющие сосудистую
стенку

- Альтернатива гормональной терапии во всех случаях острой ИТП — Октагам — препарат нормального специфического IgG человека.
- Основной механизм действия — обратимая блокада рецепторов клеток макрофагальной системы, что препятствует дальнейшей фиксации аутоантител на тромбоцитах и предотвращает их гибель.
- Октагам вводят в/в в курсовой дозе 1 г/кг
- Хороший эффект получен при комбинированном использовании преднизолона и Октагама.
- Спленэктомия – при резистентности к проводимой терапии и высоком риске жизнеугрожающих кровотечений

Принципы лечения гемофилии

- При лечении гемофилии придерживаются выполнения следующих важных принципов:
 - проведение срочных мероприятий по остановке общих и местных кровотечений (оптимально в течение первого часа);
 - лечение последствий кровотечений (гемартрозов, гематом и т. д.);
 - лечение осложнений гемофилии (в частности, присоединившихся инфекций).
-

Современная тактика лечения гемофилии представлена следующими подходами:

-
- *лечение «по требованию»* (кризисное, по обращаемости) – препараты вводят в условиях лечебного учреждения по факту развития кровотечения;
 - *лечение в домашних условиях* – применяется при нетяжелых геморрагических кризах и представляет собой введение фактора вне медицинского учреждения без наблюдения медперсонала (лечение проводится родственниками больного после их обучения правилам введения препаратов);
 - *профилактическое лечение*, целью которого является поддержание активности дефицитного фактора – препараты вводят «заранее» для предупреждения кровотечений и кровоизлияний. В некоторых странах рекомбинантные препараты вводят с 1 года и в течение всей жизни 2-3 раза в нед.
-

- Основным принципом в лечении гемофилии является заместительная терапия. В/М ИНЪЕКЦИИ ЗАПРЕЩЕНЫ!

 - При гемофилии А показано прямое (от родственников) переливание крови либо свежезаготовленной цитратной крови.
 - Среди антигемофильных препаратов широкое применение нашли антигемофильная плазма и концентрированный препарат антигемофильного глобулина - криопреципитат, который готовится из свежесамороженной плазмы крови человека.
 - Эти препараты при струйном введении в высоких концентрациях дают быстрый выраженный гемостатический эффект.
-

-
- Для лечения больных гемофилией В применяется комплексный препарат PPSB (плазменный криопреципитат).
 - Также используют безопасные рекомбинантные препараты, но их стоимость очень высока.
 - Подсчитано, что на одного больного гемофилией в течение жизни затрачивается 1 млн. долларов.
 - При повышении у больных гемофилией фибринолитической активности крови используется 5 - 6% эпсилон-аминокапроновая кислота.
 - Для местного гемостаза используются фибриновая пленка, гемостатическая губка, тромбин.
-

Лечение гемартроза

- При кровоизлияниях в сустав в острый период необходимы полный покой, кратковременная иммобилизация конечности в физиологическом положении (2 - 3 дня), местно холод.
 - При массивном кровоизлиянии рекомендуется незамедлительно провести пункцию сустава с аспирацией крови и введением в полость сустава гидрокортизона.
 - В дальнейшем показаны легкий массаж мышц пораженной конечности, осторожное применение лечебной гимнастики и физиотерапевтических процедур.
 - В случае потери функции сустава необходимо хирургическое лечение.
-

Профилактика

- 1. Медико-генетическое консультирование, определение пола плода и наличия в его клетках гемофилической X-хромосомы.
 - 2. Профилактика гемартрозов и других геморрагий: диспансеризация больных, рекомендации адекватного образа жизни, раннее использование допустимых видов лечебной физкультуры (плавание, адекватные тренажеры).
 - Все больные с гемофилией должны состоять на диспансерном учете, иметь документ, где указаны тип гемофилии, проводимое ранее лечение и его эффективность.
 - Организация раннего введения антигемофилических препаратов на дому (обучение родителей в школе медицинских сестер)
 - В наиболее тяжелых случаях систематическое (2—3 раза в мес) профилактическое введение концентрата факторов VIII или IX.
-

Диспансеризация детей с геморрагическими диатезами

- Диспансерное наблюдение педиатром и гематологом в течение 5 лет (при гемофилии- пожизненно)
 - Освобождение от прививок в остром периоде. В дальнейшем- на фоне десенсибилизирующей терапии, под строгим контролем педиатра.
 - Противопоказаны препараты, нарушающие функцию тромбоцитов (курантил, папаверин, пенициллин)
 - Фитотерапия (зверобой, душица)
-