

აკლავიური ანემია

კლინიკური მდგომარეობის მართვის სახელმწიფო
სტანდარტი

(პროტოკოლი)

აკლაზიური ანემია

1. ღაავადების განმარტება

აკლაზიური ანემია – ეს არის დაავადება, რომელსაც ახასიათებს ძვლის ტვინის ღრმა ჰიპოპლაზია და პერიფერიულ სისხლში პანციტოპენია. სისხლწარმოქმნა მკვეთრად დათრგუნულია, რაზეც მეტყველებს ძვლის ტვინის ჰისტოლოგიური სურათი და არარსებობა ან შემცირება უჯრედებისა, რომლებიც ექსპრესირებენ CD 34 (ღეროვანი სისხლმბადი უჯრედები) და კოლონიამასტიმულირებელ ერთეულებს.

2. კრიტერიუმები

აკლაზიური ანემიის ძირითადი კრიტერიუმები:

ა. პერიფერიული სისხლის სამივე შტოს ციტოპენია

- ანემია;
- გრანულოციტოპენია;
- თრომბოციტოპენია.

ბ. ძვლის ტვინის აკლაზია

- მიელოციტების რაოდენობის შემცირება ნორმასთან შედარებით 25%-მდე;
- თეძოს ძვლის ბიოპტატში ცხიმოვანი ქსოვილის სიჭარბე მოქმედ ფრაქციაზე.

გამომრიცხავი კრიტერიუმები:

1. პერიფერიული სისხლის უჯრედული მაჩვენებლების ნორმალური რაოდენობა
2. ჰიპერცელულარული ძვლის ტვინი
3. სიმპტომები და ნიშნები:

ა. აკლაზიური ანემიის დამადასტურებელი ნიშნებია:

- ანემიური სინდრომი;
- ჰემორაგიული სინდრომი;
- ინტოქსიკაციის სინდრომი;
- გრანულოციტოპენია – $0,2-0,5 \times 10^9/ლ$;
- თრომბოციტოპენია – $20,0 \times 10^9/ლ$;
- მიელოპროლიფერაციის მკვეთრი შემცირება;
- ძვლის ტვინში ცხიმოვანი ქსოვილის სიჭარბე.

ბ. აპლაზიური ანემიის გამომრიცხავი ნიშნებია:

- ჰეპატოსპლენომეგალია;
- ლიმფადენოპათია;
- რეტიკულოციტოზი;
- ჰიპერრეგენერატორული ძვლის ტვინი;
- პერიფერიულ სისხლში ან ძვლის ტვინში ბლასტური უჯრედების არსებობა.

3. დიაგნოსტიკურ-ლაბორატორიული ტესტები და სპეციალისტთა კონსულტაცია

ა) პირველი 4 საათის მანძილზე ოჯახის ექიმის მიერ ანემიური, ჰემორაგიული და ინტოქსიკაციური სინდრომების გამოვლენის საფუძველზე, ოჯახის ექიმი ნიშნავს სისხლის საერთო ანალიზს რეტიკულოციტების განსაზღვრით. აპლაზიური ანემიისთვის დამახასიათებელი ჰემატოლოგიური მონაცემების (ანემია, ლეიკოპენია, თრომბოციტოპენია, რეტიკულოციტოპენია, მაღალი ედს) გამოვლენის შემთხვევაში ავადმყოფი იგზავნება საკონსულტაციოდ ექიმ-ჰემატოლოგთან.

ბ) პირველი 24 საათის განმავლობაში ექიმი-ჰემატოლოგი ვალდებულია ჩაატაროს შემდეგი გამოკვლევები:

- პერიფერიული სისხლის ანალიზი;
- ძვლის ტვინის მორფოლოგიური გამოკვლევა (მიელოგრამა);
- ჰისტოლოგიური გამოკვლევა (ტრეპანობიოფსია);
- ციტოგენეტიკური გამოკვლევა;
- ბიოქიმიური გამოკვლევა (საერთო ცილა, ცილის ფრაქციები, შარდოვანა, კრეატინინი, ბილირუბინი, ამინოტრანსფერაზები, ნატრიუმი, კალიუმი, რკინა);
- კოაგულოგრამა;
- ჰემის ცდა;
- საქაროზას სინჯი;
- ძვლის ტვინის და პერიფერიული სისხლის იმუნოფენოტიპირება;
- სისხლის ჯგუფის და რეზუსის დადგენა.

გ) პირველი 24 საათის განმავლობაში

- შარდის ანალიზი;
- გულმკერდის რენტგენოგრაფია;
- ელექტროკარდიოგრაფია;
- მუცლის ღრუს ორგანოების ულტრაბგერითი გამოკვლევა;
- ბაქტერიოლოგიური გამოკვლევა (სისხლის და შარდის დათესვა);
- ნევროპათოლოგის, ოფთალმოლოგის, ოტორინოლარინგოლოგის კონსულტაცია.

4. კომბინირებული იმუნოსუპრესიული მკურნალობა

I ეტაპი: ანტილიმფოციტური გლობულინის გამოყენების პროტოკოლი აპლაზიური ანემიის დროს

მკურნალობის დაწყებამდე 2 დღით ადრე: ფლუკონაზოლი 200 მგ დღეში + ციპროფლოქსაცინი 250 მგ დღეში per os 3 კვირის მანძილზე თერაპია ტარდება ასეპტიურ პირობებში ერთადგილიან პალატაში 30 დღის განმავლობაში.

5 დღის მანძილზე ყოველდღიურად ინიშნება:

- ანტილიმფოციტური გლობულინი 20მგ/კგ ინტრავენურად, წვეთოვნად 12 საათის განმავლობაში
- პრედნიზოლონი 60 მგ
- ანტიჰისტამინური პრეპარატები ინტრავენურად დღეში 2-ჯერ
- თრომბოპეზის (ყოველდღიურად მკვეთრი თრომბოციტოპენიის $<20,0 \times 10^9/ლ$ და ჰემორაგიული დიათეზის გამოვლენის შემთხვევაში)
- ერთროციტული მასა (გამოიყენება იმ შემთხვევაში, თუ ჰემოგლობინის დონე 80გ/ლ-ზე ნაკლებია).

ანტილიმფოციტური გლობულინის პირველი შეყვანის წინ მოწმდება ავადმყოფის ინდივიდუალური მგრძობელობა ცილისადმი ორმაგი კანქვეშა სინჯით ანტიტეტანური შრატის გამოყენებით. პრეპარატის სადღეღამისო დოზის შეყვანა ხორციელდება 1200 მლ ფიზიოლოგიურ ხსნართან ერთად. კურსის მე-15 დღიდან წარმოებს პრედნიზოლონის სადღეღამისო დოზის შემცირება (იმ შემთხვევაში თუ არ განვითარდა შრატისმიერი დაავადება).

კურსის 30-ე დღეს იხსნება პრედნიზოლონი.

II ეტაპი: ციკლოსპორინ-A-ს გამოყენების პროტოკოლი აპლაზიური ანემიის დროს

1. ციკლოსპორინ-A ინიშნება ანტილიმფოციტური გლობულინის კურსის დამთავრებიდან 2 კვირის შემდეგ (შესაძლებელია ორივე პრეპარატი დაინიშნოს ერთდროულად);

2. ციკლოსპორინ-A-ს დოზა და მკურნალობის ხანგრძლივობა:

დასაწყისში ციკლოსპორინ-A-ს დოზა დღეში 10მგ/კგ შეადგენს, შემდგომ წარმოებს დოზის კორექცია. დოზის შემცირება (4-5მგ/კგ-მდე) ხდება იმ შემთხვევებში, როდესაც:

- შრატში ნორმაზე მეტია ციკლოსპორინ-A-ს დონე;
- შრატში მატულობს შარდოვანას, კრეატინინის, ბილირუბინის კონცენტრაცია;
- ჩნდება პრეპარატის ტოქსიურობის კლინიკური ნიშნები.

ციკლოსპორინ-A-თი მკურნალობის ხანგრძლივობა შეადგენს 12 თვეს.

III ეტაპი:

1. სპლენექტომია – ირთვება მკურნალობაში 3-6 თვის შემდეგ იმ შემთხვევებში, როდესაც ანტილიმფოციტური გლობულინით და ციკლოსპორინ-A-თი მკურნალობის შედეგი არადაამაკმაყოფილებელია;
2. ლიმფოციტაფერეზი – გამოიყენება, როდესაც არასაკმარისი ეფექტი მოყვება ანტილიმფოციტური გლობულინის, ციკლოსპორინ-A-ს და სპლენექტომიის გამოყენებას. ლიმფაციტაფერეზი შესაძლებელია გამოყენებულ იქნეს ციკლოსპორინ-A-სთან ერთად მკურნალობის II ეტაპზეც.

პროგრესის/რეგრესის მაჩვენებლები:

სრული რემისია

ჰემოგლობინი $> 100,0$ გ/ლ;

გრანულოციტები $> 1,5 \times 10^9$ /ლ;

თრომბოციტები $> 100,0 \times 10^9$ /ლ;

ჰემოტრანსფუზიების საჭიროება არ აღინიშნება.

ნაწილობრივი რემისია

ჰემოგლობინი > 80 გ/ლ;

გრანულოციტები $> 1,0 \times 10^9$ /ლ;

თრომბოციტები $> 20,0 \times 10^9$ /ლ;

ჰემოტრანსფუზიის საჭიროება არ აღინიშნება.

კლინიკო-ჰემატოლოგიური გაუმჯობესება

ჰემატოლოგიური მაჩვენებლების გაუმჯობესება;

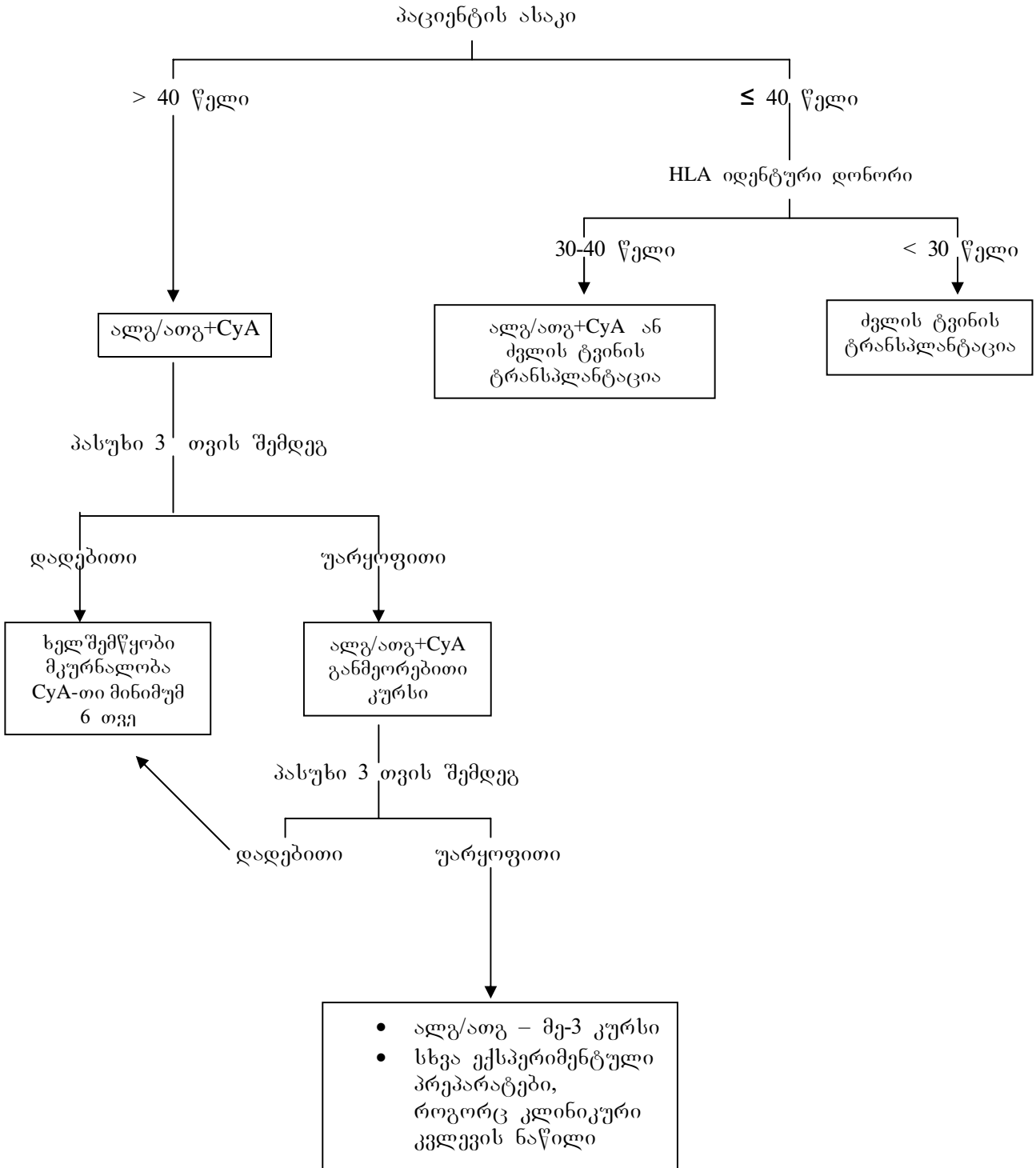
ჰემოტრანსფუზიული ჩანაცვლებითი თერაპიის საჭიროების შემცირება.

მკურნალობაზე პასუხის არარსებობა

არ ხდება პერიფერიული სისხლის მაჩვენებლების გაუმჯობესება;

შენარჩუნებულია ჰემოტრანსფუზიების მიმართ დამოკიდებულება.

აპლაზიური ანემიის მკურნალობის სქემა (ალგორითმი)



5. ბაილანი, რომელსაც ეყრდნობა აღნიშნული პროტოკოლი -
„აპლაზიური ანემია“.

6. აღამიანური და მატერიალურ-ტექნიკური რესურსი –
ჰემატოლოგი, ლაბორანტი, კლინიკური და ბიოქიმიური ლაბორატორია.