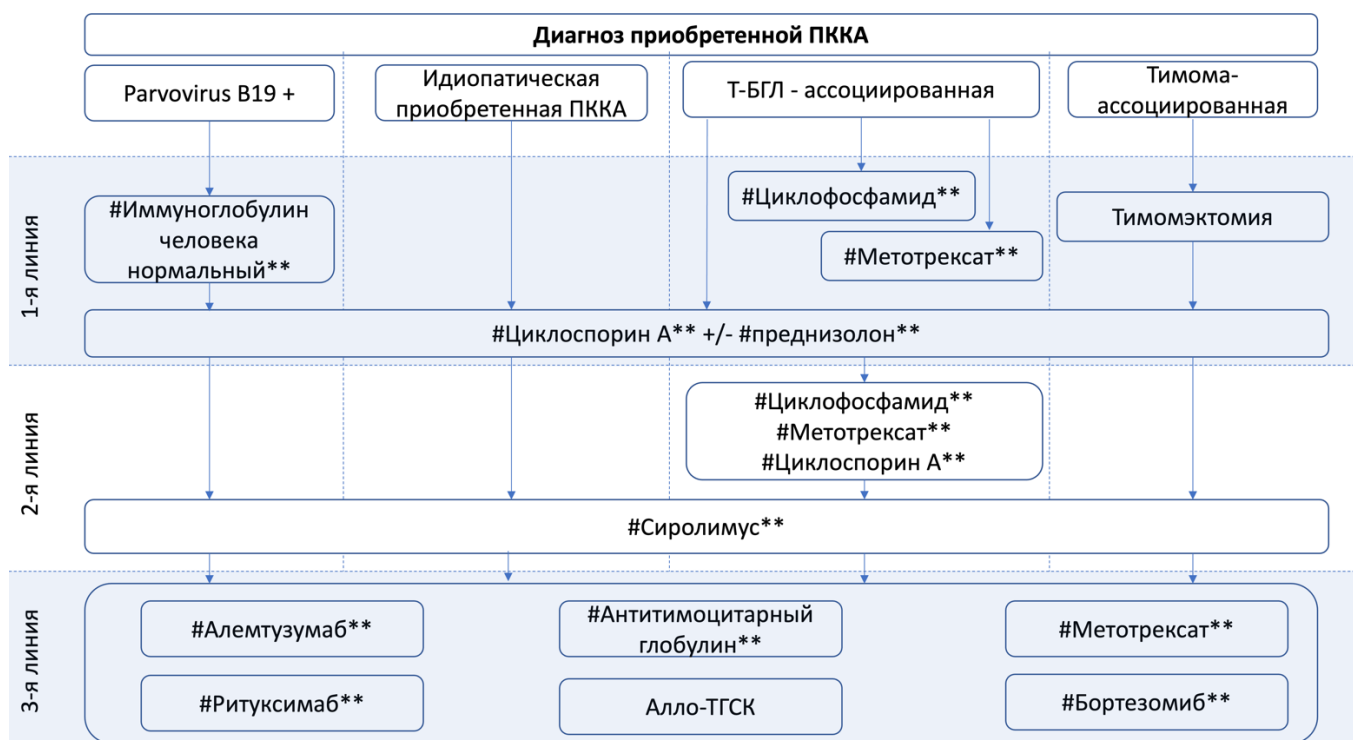


4. Постановление Правительства РФ от 22 июня 2019 г. N 797 "Об утверждении Правил заготовки, хранения, транспортировки и клинического использования донорской крови и ее компонентов и о признании утратившими силу некоторых актов Правительства Российской Федерации"
5. Приказ Минздрава России от 28 октября 2020 г. N 1170н «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи населению по профилю «Трансфузиология»»
6. Приказ Минздрава России от 26.10.2020 N 1148н "Об утверждении требований к организации системы безопасности деятельности субъектов обращения донорской крови и (или) ее компонентов при заготовке, хранении, транспортировке и клиническом использовании донорской крови и (или) ее компонентов".

Приложение Б. Алгоритмы действий врача



Приложение В. Информация для пациентов

Что такое парциальная красноклеточная аплазия костного мозга (ПККА)?

ПККА – это редкое состояние, которое наблюдается преимущественно у взрослых пациентов. Оно характеризуется развитием анемии (снижением концентрации гемоглобина и количества эритроцитов) при нормальном количестве тромбоцитов и лейкоцитов.

Причиной данных нарушений является снижение способности костного мозга к производству эритроцитов.

Что вызывает ПККА?

В настоящее время считается, что большинство случаев ПККА имеет аутоиммунную природу, то есть развитие заболевания является результатом агрессии клеток иммунной системы пациента (в частности, Т-лимфоцитов), направленной против собственных стволовых кроветворных клеток. В таком случае ПККА считают первичной или идиопатической. Однако, существуют и другие более редкие причины развития ПККА, к которым относят:

- Аутоиммунные заболевания (такие как системная красная волчанка, ревматоидный артрит и другие);
- Заболевания системы крови, в особенности некоторые варианты лимфом;
- Опухоли вилочковой железы (тимомы);
- Вирусные заболевания, в частности парвовирус-В19;
- Прием лекарственных препаратов, способных нарушать продукцию эритроцитов в костном мозге.

При диагностике этих заболеваний ПККА считают вторичной – т.е. развившейся на фоне основного заболевания.

Какие симптомы характерны для ПККА?

Согласно определению, все пациенты с ПККА имеют анемию. Симптомы анемии включают:

- Слабость;
- Бледность кожи;
- Головокружение;
- Одышку;
- Учащенное сердцебиение.

При вторичной ПККА могут наблюдаться и другие симптомы, связанные с основным заболеванием.

Как устанавливается диагноз ПККА?

Методы диагностики ПККА включают:

- Физический осмотр и сбор анамнеза (истории заболевания);
- Общий (клинический) анализ крови развернутый. Позволяет оценить количество и некоторые морфологические особенности клеток периферической крови. Снижение количества молодых эритроцитов

(ретикулоцитов) является важным диагностическим признаком ПККА. Количество тромбоцитов и лейкоцитов при ПККА, как правило, не изменено;

- Исследование костного мозга, включающее пункцию и трепанобиопсию. Несмотря на наличие характерных изменений в общем анализе крови, диагноз ПККА не может быть установлен без исследования костного мозга. При ПККА наблюдается резкое снижение количества эритроидных предшественников в костном мозге, что позволяет верифицировать диагноз;
- Дополнительные лабораторные и инструментальные исследования, которые назначают с целью определения причины развития ПККА и выбора оптимальной тактики лечения.

Как лечится ПККА?

Целью лечения ПККА является восстановление продукции эритроцитов в костном мозге. В зависимости от причины развития ПККА подходы к терапии могут отличаться:

- Для лечения первичной (идиопатической) ПККА, а также для лечения некоторых форм вторичной ПККА применяют препараты, подавляющие чрезмерную активацию иммунной системы (иммуносупрессивная терапия);
- Для лечения ПККА, связанной с парвовирусом В19, применяют препараты внутривенного иммуноглобулина;
- В случае вторичной ПККА, эффективностью может обладать терапия, направленная против основного заболевания;
- Для поддержания концентрации гемоглобина по показаниям могут проводиться трансфузии эритроцитсодержащих компонентов крови;
- Пациентам, которым проводятся регулярные гемотрансфузии, может потребоваться назначение терапии, направленной на выведение железа (хелаторная терапия).

Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Нет.