**Содержание**

|  |  |
| --- | --- |
| Введение | 2 |
| Глава 1. Апластическая анемия - ее этиология, симптомы, клиническая картина | 3 |
| 1.1. Определение апластическая анемия | 3 |
| 1.2. Этиология | 4 |
| 1.3. Патогенез | 5 |
| 1.4. Классификация апластических анемий | 5 |
| Глава 2. Диагностика и лечение апластической анемии | 6 |
| 2.1 Признаки и симптомы | 6 |
| 2.2 Клиническая картина | 6 |
| 2.3. Лабораторные данные | 9 |
| 2.4. Диагностика | 10 |
| 2.5. Лечение | 11 |
| 2.6. Прогноз | 15 |
| Выводы | 16 |
| Глава 3. Сестринский процесс при анемии | 17 |
| Заключение | 19 |
| Использованная литература | 21 |

**Ведение**

**Актуальность темы** - стоит очень остро, и не смотря на то, что в данный момент апластическая анемия – редкая болезнь: ее частота составляет порядка 2-6 случаев на миллион жителей в год, необходимость ее изучения и как следствие организации сестринской помощи детям при АА очень высока. АА 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.

В подавляющем большинстве случаев причина заболевания неизвестна – в этом случае говорят об идиопатической АА. Но иногда развитие болезни связано с некоторыми врожденными патологиями или с внешними факторами: использованием определенных лекарств (хинин, хлорамфеникол и др.), работой с токсичными веществами (гербициды, инсектициды, некоторые растворители, включая бензол), облучением или перенесенными инфекциями (инфицирование вирусами гепатитов, вирусом Эпштейна-Барр, ВИЧ; возможно, также цитомегаловирусом).

Считается, что идиопатическая АА обычно имеет аутоиммунную природу, то есть возникает тогда, когда иммунная система организма по какой-то причине начинает бороться против его собственных клеток костного мозга.

**Цель работы** - определить сестринскую помощь при апластической анемии детям.

**Задачи работы**

**-** рассмотреть сущность, виды и функции, процессы лечения и профилактики АА.

**-** изучить литературные истатистические данные о причинах, факторах заболевания АА.

- выделить методы оказания сестринской помощи при АА у детей.

**Глава 1. Апластическая анемия - ее этиология, симптомы, клиническая картина.**

**1.1. Определение апластическая анемия**

Апластическая анемия — тяжелое заболевание кроветворной системы, которое характеризуется панцитопенией в периферической крови и гипоклеточным костным мозгом.

Впервые АА описана П. Эрлихом в конце ХІХ века. Встречается редко — в среднем 3 случая на 1 млн населения в год. Больше распространена на Дальнем Востоке, в Японии, Таиланде. Апластическая анемия наблюдается во всех возрастных группах, но выделяют два возрастных пика заболеваемости — в 10–25 лет и в возрасте около 60 лет.

Классификация разработана международной группой по изучению АА в 1979 г. (Camitta В.М. et al., 1979). В зависимости от тяжести заболевания и прогноза АА выделяют:

— тяжелую АА — при наличии любых двух из перечисленных критериев: уменьшение гранулоцитов менее 0,5 109/л; тромбоцитов менее 20 109/л; ретикулоцитов менее 1 % (с коррекцией по гематокриту), в сочетании с аплазией костного мозга по данным трепанобиоптатов (клеточность костного мозга не более 30 % от нормы);

— сверхтяжелую АА — соответствует критериям тяжелой АА, но при этом уровень гранулоцитов менее 0,2 109/л;

— умеренной степени тяжести (нетяжелая АА) — случаи, не попадающие в группу тяжелой АА.

Определить степень тяжести анемии важно для выбора адекватной терапии, определения показаний к трансплантации стволовых кроветворных клеток (ТСКК) и определения неотложности проведения терапевтических мероприятий.

Апластическая анемия имеет острую и хроническую форму; выделяют варианты с известным этиологическим фактором (постгепатитные АА и др.) и идиопатическую АА.

**1.2. Этиология**

 Апластическая анемия может развиться при воздействии ряда миелотоксических факторов: ионизирувщего излучения, химических веществ - бензола, солей золота, мышьяка; лекарственных средств - хлорамфеникола (левомицетина), фенилбутазона (бутадион), хлорпромазина (аминазин), мепробамата, дилантина, антиметаболитов (6-меркаптопурин, метотрексат), алкилирующих цитостатиков (циклофосфан, хлорбутин) и некоторых других средств. Миелотоксический эффект от воздействия одних факторов (ионизирующее излучение, антиметаболиты) возникает всегда при достаточно большой дозе, других - проявляется индивидуально. Причина индивидуальной чувствительности, в частности, к некоторым лекарственным средствам не всегда ясна, но может быть связана с генетическими дефектами кронетворных клеток. Это относится, например, к хлорамфениколу и фенилбутазону, которые вызывают супрессию эритропоэза в зависимости от дозы.

  Наследственный характер индивидуальной чувствительности эритропоэтических клеток к данным лекарственным веществам подтверждается развитием аплазии костного мозга у разных членов одной семьи и у однояйцевых близнецов. В других случаях вероятна связь индуцированного лекарственными веществами угнетения кроветворения с иммунными механизмами появлением антител к эритроцитарным предшественникам. Описаны случаи возникновения апластической анемии после острого вирусного гепатита (возможно, вследствие способности вируса гепатита изменять кариотип клеток, что было прослежено на культуре лейкоцитов), перенесенной инфекции вирусом Эпстайна - Барра, парвовирусом. Существует и наследственная форма апластической анемии - анемия Фанкони.

  Более чем у половины больных не удается выявить какие-либо причинные факторы - это так называемая идиопатическая апластическая анемия.

**1.3. Патогенез**

  Механизм остановки пролиферации полипотентных стволовых клеток остается неясным. Предполагается первичное нарушение функции стромального микроокружения, обеспечивающего стволовые клетки ростовыми факторами. Однако более вероятной представляется активация факторов внеклеточной иммунной супрессии, направленных на полипотентные стволовые клетки. В пользу последнего механизма говорят благоприятные результаты, полученные при применении антииммуносупрессивных препаратов у значительного числа больных. На возможность генетической предрасположенности к развитию апластической анемии указывает высокая частота выявляемых при АА антигенов 11 класса системы DR-2 и DPw3.

  Однако суть этих клеточных дефектов остается неясной, так же как и их первичность. Возможно, что при разных формах апластической анемии патогенетические механизмы неодинаковы.

**1.4. Классификация апластических анемий**

*Наследственные апластические анемии.*

  Наследственная апластическия анемия с тотальным поражением гемопоэза:

  - наследственная гипопластическая анемия с общим поражением гемопоэза и врожденными аномалиями развития (анемия Фанкони);

  - наследственная семейная гипопластическая анемия с общим поражением гемопоэза без врожденных аномалий развития (анемия Эстрена-Дамешека);

  - наследственная парциальная гипопластическая анемия с избирательным поражением эритропоэза (анемия Даймонда-Блекфена).

*Приобретенные апластические и гипопластические анемии:*

  - с общим поражением гемопоэза: острая, подострая, хроническая.

  - с избирательным поражением эритропоэза - парциальная; чистая приобретенная красноклеточная гипопластическая анемия.[[1]](#footnote-2)

**Глава 2. Диагностика и лечение апластической анемии**

**2.1 Признаки и симптомы**

Проявления апластической анемии связаны с панцитопенией – дефицитом всех разновидностей клеток крови.

Недостаток эритроцитов – бледность, слабость, одышка, учащенное сердцебиение, головокружения, головные боли.

Недостаток тромбоцитов – кровотечения, в том числе из носа и десен; появление синяков и петехий (мелких подкожных кровоизлияний).

Недостаток лейкоцитов – слабая сопротивляемость инфекциям. Могут возникнуть инфекционные заболевания, плохо поддающиеся терапии или часто повторяющиеся.

Апластическая анемия бывает разной степени тяжести: различают легкую, средней тяжести, тяжелую и сверхтяжелую формы АА.

**2.2 Клиническая картина.**

Дебют заболевания обычно острый и характеризуется тремя синдромами, обусловленными поражением всех трех гемопоэтических ростков. У больных отмечаются признаки анемического синдрома — общая слабость, бледность кожи и видимых слизистых оболочек, тахикардия, одышка, шум в ушах, систолический шум над верхушкой сердца и др.

Признаки тромбоцитопении в виде геморрагического синдрома — петехии и экхимозы на коже, кровоизлияния в глаза, кровотечения из носа, десен, гематурия, мено- и метроррагии и др. Признаки лейко- и нейтропении — у больных повышена температура тела, чаще всего неспецифического характера; возможно наличие инфекционных очагов на коже, в легких и других органах; стоматит. Размеры печени, селезенки, лимфатических узлов остаются нормальными.

Анемия Даймонда — Блекфена. Наследственная парциальная гипопластическая анемия с избирательным поражением гемоцитопоэза. Впервые описана Н.M. Josephs в 1936 г., а более подробно — через 2 года L.K. Diamond, K.D. Blackfan. Заболевание характеризуется избирательным поражением эритроидного ростка.

Патология врожденная, наблюдается с одинаковой частотой у лиц обоих полов, встречается во всех этнических группах. Наследственность аутосомно-доминантная, причем отмечается во многих поколениях. Ген анемии Даймонда — Блекфена локализован на хромосомах 19-й пары (19 q13.2).

Этиология и патогенез заболевания многосторонне изучены, но ни одна из гипотез не получила экспериментального подтверждения. Возможную роль иммунологического ингибирования эритропоэза in vivo наиболее часто объясняют трансфузионной изоиммунизацией.

Заболевание обычно диагностируют, когда у ребенка уже выражена тяжелая анемия. Анализ возрастной структуры заболевания свидетельствует, что у 25 % оно было диагностировано уже в периоде новорожденности, у 60 % — в первые 6 месяцев жизни, у 90 % больных — к 1-му году.

Клиническая картина. Уже на ранней стадии болезни в период новорожденности у ребенка отмечается бледность кожных покровов и слизистых, у 25–40 % — аномалии развития. К их числу относятся: низкая масса при рождении, черепно-лицевой дисморфизм (гипертелоризм, микроцефалия, микрофтальмия, врожденная глаукома или катаракта, аномалии развития неба, задержка роста и увеличение массы тела, синостоз лучевой и локтевой костей, аномалии развития почек и мочеточников, гипогонадизм и др.). Не установлена причинно-следственная связь между врожденными аномалиями и нарушениями эритропоэза. При стойкой анемии у больных может отмечаться сонливость, ухудшение аппетита, диспептические явления, отставание в массе и росте. Периферические лимфатические узлы, печень и селезенка не увеличены.

Поскольку для лечения анемии используются гемотрансфузии, у большинства больных появляются признаки вторичного гемосидероза (сероватый оттенок кожи, увеличение печени и селезенки, повышение в сыворотке крови содержания железа, ферритина и др.). Кровоточивости при этой форме анемии нет.

Первоначальными ориентирами для установления диагноза могут служить следующие признаки:

— раннее развитие стойкой анемии, корригирующейся только гемотрансфузиями (лечение препаратами железа, фолиевой кислотой и витамином В12 неэффективно);

— наличие нормохромной макроцитарной анемии при практически полном отсутствии ретикулоцитов в периферической крови, повышении содержания НЬ F;

— нормальное или даже несколько увеличенное количество тромбоцитов в течение первого года жизни; с увеличением возраста больного может развиться тромбоцитопения;

— нормальное количество лейкоцитов и лейкоцитарная формула, но по мере развития заболевания через несколько лет может появиться тенденция к лейкопении.

Главным критерием в постановке диагноза является динамическое исследование костного мозга. Стойкая эритробластопения в совокупности с клинико-гематологическими признаками позволяют установить диагноз анемии Даймонда — Блекфена.

Длительное наблюдение за больными показывает, что по мере развития процесса у половины пациентов отмечалась постоянная нейтропения и/или тромбоцитопения, у 60 % больных — снижение клеточности костного мозга до 10–50 % от нормы. В поздние стадии заболевания наряду с гипоплазией эритроидного развивается гипоплазия и других гемопоэтических ростков. У небольшого процента больных возможна трансформация в острый лейкоз или миелофиброз с трехростковой дисплазией.

Для больных анемией Даймонда — Блекфена опасны частые гемотрансфузии, способствующие развитию изоиммунизации и гемохроматоза, увеличивающие риск заражения вирусным гепатитом и другими вирусными инфекциями, передающимися с компонентами крови.

Анемия Фанкони — врожденное, генетически обусловленное заболевание с гиперчувствительностью к ДНК-повреждающим воздействиям, прогрессирующим поражением костного мозга и повышенной склонностью к развитию опухолевых заболеваний.

К основным симптомам анемии Фанкони относится задержка физического развития, которое обычно имеет пропорциональный характер (отставание в росте, массе, микроцефалия, микрофтальмия, гипогенитализм, крипторхизм и др.). Специфический признак — аномалии развития верхних конечностей (отсутствие или гипоплазия большого пальца, уменьшение количества костей запястья, отсутствие или недоразвитие лучевой кости, синдактилия и др.), иногда наблюдаются аномалии нижних конечностей и позвоночника (косолапость, врожденный вывих бедра, сколиоз, кифоз, spina bifida и др.), микроцефалия, гипоплазия нижней челюсти. Могут быть аномалии глаз (микрофтальмия, стробизм, эпикантус, птоз века и др.), глухота, расщелины губы и твердого неба. Для больных анемией Фанкони типичны пороки развития почек и мочевыводящих путей (отсутствие одной почки, подковообразная почка, мегауретер, гидронефроз и др.). Встречаются врожденные пороки сердца и сосудов, органов дыхания, пищеварительного тракта и половых путей.

**2.3. Лабораторные данные.**

Гематологическими признаками аплазии костного мозга являются выраженная анемия (концентрация гемоглобина может падать до 20 - 30 г/л), лейкопения (нейтропения с относительным лимфоцитозом) и тромбоцитопения, иногда до полного исчезновения тромбоцитов из крови.

  Анемия чаще нормохромная и макроцитарная (СЭО более 90 куб.мкм отмечается примерно у 60-65% больных), число ретикулоцитов снижено. Содержание железа в сыворотке крови нормальное или повышенное, насыщение трансферрина близко к 100%.

  В ряде случаев отмечается повышение уровня фетального гемоглобина (НЬР составляет до 15% от общего гемоглобина) и эритропоэтина (поскольку продукция эритроцитов резко снижена, то либо существует ингибитор эритропоэтина, либо костный мозг к нему нечувствителен). СОЭ обычно увеличена до 40-60 мм/ч.

Диагноз АА устанавливают на основании типичной гистологической картины костного мозга, получаемого методом трепанобиопсии подвздошного гребня.

  При ней обычно получают малое количество ядросодержащих клеток (миелокариоцитов) или они совсем отсутствуют, при гистологическом исследоваиии отмечают замещение гемопоэтической ткани жировой тканью. Однако, даже если биопсию производят в разных местах, то она не отражает состояние всего костного мозга: на аутопсии часто обнаруживают островки кроветворения (регенерации), содержащие двуядерные и многоядерные эритроидные клетки, среди значительно опустошенного костного мозга.

**2.4. Диагностика**

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.

При апластической анемии исследование костного мозга указывает на аплазию или гипоплазию кроветворения – то есть костный мозг практически не производит клетки крови или же производит их, но существенно меньше нужного. Таким образом специалисты могут сделать вывод, что дефицит клеток крови связан именно с их недостаточным образованием в костном мозге, а не, например, с их ускоренным разрушением в крови.

В ходе диагностических исследований необходимо также надежно отличать АА от врожденной анемии Фанкони, так как лечение этих болезней (включая протоколы трансплантации костного мозга) заметно различается. Для подтверждения или исключения анемии Фанкони могут использоваться цитогенетические исследования.

**2.5. Лечение**

Лечение направлено на коррекцию цитопенического синдрома и костномозговой недостаточности и борьбу с осложнениями. Вначале отменяют все лекарственные средства, к которым у больного имеется индивидуальная повышенная чувствительность и которые могут быть причастны к развитию анемии.

   Трансплантацию аллогенного костного мозга, совместимого по антигенам HLA, проводят после подавления иммунитета высокими дозами циклофосфамида. Для успешной трансплантации у взрослых необходимо, чтобы у донора и реципиента совпадали не менее 5 из 6 антигенов HLA (HLA-A, HLA-B и HLA-DR). Различие более чем по одному из этих антигенов приводит к высокому риску РТПХ.

У детей трансплантация может быть удачной при совместимости донора и реципиента по одному гаплотипу.

   Основные осложнения трансплантации аллогенного костного мозга при апластической анемии - отторжение трансплантата, РТПХ и длительная иммуносупрессия. Риск этих осложнений ниже у больных, которым перед трансплантацией не переливали эритроцитарную массу. В настоящее время эффективность трансплантации аллогенного костного мозга у детей составляет 80-90%, у взрослых - 40-50%.

   Единого мнения о тактике лечения больных апластической анемией старше 40 лет - аллогенная трансплантация костного мозга или применение антитимоцитарного иммуноглобулина - нет. Трансплантация костного мозга в этом случае снижает риск миелодиспластических синдромов и острого миелолейкоза, вероятно, вследствие разрушения трансформированных клеток реципиента лимфоцитами донора при развитии РТПХ.

   Антитимоцитарный и антилимфоцитарный иммуноглобулины. Антитимоцитарный иммуноглобулин эффективен примерно у 60% взрослых и 50% детей, больных апластической анемией. Антитимоцитарный иммуноглобулин обычно вводят в дозе 40 мг/кг/сут в/в в течение 5 сут или 20 мг/кг/сут в/в в течение 8 сут. Действие развивается через 3-4 мес. Среди осложнений отмечаются сывороточная болезнь и другие аллергические реакции, оппортунистические инфекции.

   Сывороточная болезнь возникает через 7-10 сут. после введения антитимоцитарного иммуноглобулина и проявляется лихорадкой, пятнисто-папулезной сыпью и артралгией. Поражение почек (вследствие отложения иммунных комплексов) встречается редко.

   При сывороточной болезни назначают кортикостероиды в высоких дозах. Одновременное назначение антилимфоцитарного иммуноглобулина и циклоспорина эффективно у 70% взрослых больных, у детей показатели ниже.   Глюкокортикоиды показаны при аутоиммунной форме заболевания, при парциальной красноклеточной аплазии (ПККА). Эффект глюкокортикоидов при апластической анемии связывают с их способностью стимулировать эритроцитарный, мегакариоцитарный ростки кроветворения. Суточная доза преднизолона составляет 60-120 мг с последующим переходом на поддерживающие дозы (15-20 мг в сутки). При эффективности препарата продолжительность лечения составляет от 4 недель до 3-4 месяцев. Если на протяжении 2 недель не наступает улучшения гемограммы, глюкокортикоиды отменяют.

   Переливание эритроцитарной и тромбоцитарной массы обычно необходимо на протяжении всего курса лечения. Если запланирована трансплантация костного мозга, то до нее переливаний эритроцитарной и тромбоцитарной массы следует избегать, поскольку они повышают риск отторжения трансплантата. Чтобы инактивировать лимфоциты, предотвратить их приживление и развитие РТПХ, клеточную массу для переливания облучают в дозе 30 Гр.

   Андрогены. При апластической анемии раньше применяли оксиметолон, 0,5-1 мг/кг внутрь 2 раза в сутки (максимальная доза - 100 мг/сут). Однако этот метод лечения малоэффективен. Следует помнить, что при апластической анемии андрогены не могут заменить описанные выше методы лечения.

   Колониестимулирующие и ростовые факторы. Филграстим, молграмостим и препараты эритропоэтина - эпоэтин альфа и эпоэтин бета - иногда применяют в качестве дополнения к другим методам лечения.

   При инфекционных осложнениях применяют антибиотики широкого спектра действия.

   У ряда больных (по некоторым данным, более чем у половины) оказывается успешной спленэктомия (в связи с удалением органа, вырабатывающего антитела). Спленэктомия показана при менее тяжелых формах болезни - отсутствии большой кровоточивости и признаков сепсиса. Эффект наступает через 2-5 мес после операции, но кровоточивость обычно уменьшается сразу. После спленэктомии проводят лечение анаболическими гормонами (неробол по 20 мг/сут, анаполон по 200 мг/сут в течение полугода).

   При геморрагическом синдроме проводится гемостатическая терапия: е-аминокапроновая кислота, дицинон и др. При гемосидерозе внутренних органов используют хелатную терапию: десферал в дозе 20 мг/кг/сут ежедневно в течение 30 дней; повторный курс - через 4 нед. Показание: уровень сывороточного железа > 1000 мг/мл.

  Подходы к лечению меняются в зависимости от формы заболевания.

  При анемии Фанкони необходима трансплантация костного мозга от сингенного сиблинга (излечение в 70-75 % случаев). При ее невозможности назначают андрогены (метандростенолон из расчета 0,2 мг/кг/сут, тестостерон-пропионат - по 1-2 мг/кг/сут) и другие анаболические средства в течение 3-6 мес; улучшение наступает через 6-8 нед от начала лечения. Заместительная терапия - трансфузии эритроцитной массы и тромбоцитной взвеси при снижении уровня гемоглобина < 80 г/л, нейтрофилов < 1,0 х 109/л, тромбоцитов < 20 х 109/л. Активации гемопоэза способствует также применение эритропоэтина и ростовых факторов.

   При анемии Даймонда-Блекфена основным методом лечения является применение глюкокортикоидных гормонов в дозе 2 мг/кг/сут в течение 4 нед; при положительном эффекте через 4 нед дозу постепенно снижают до поддерживающей. Эффект проявляется уже через 2 нед. от начала лечения; длительность терапии зависит от клинического эффекта, выраженности побочных действий и осложнений гормонотерапии. При стероидрезистентных формах необходима трансплантация костного мозга. Пульс-терапию метилпреднизолоном проводят при тяжелом течении анемии.

Терапия приобретенных форм апластической анемии включает: высокие дозы метилпреднизолона, иммуносупрессивную терапию антилимфоцитарным глобулином, циклоспорином А, цитостатиками (циклофосфан); гемопоэтические ростовые факторы, трансплантацию костного мозга.

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 удается 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.

Для проведения курса иммуносупрессивной терапии АА обычно необходима госпитализация. Основные осложнения в ходе лечения – это инфекции и кровотечения. Если нет ответа на первый курс терапии, могут быть проведены повторные курсы. Иммуносупрессивная терапия эффективна приблизительно в 70% случаев. К сожалению, у части больных после нее возникают рецидивы болезни.

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».

Очень важны профилактика и лечение бактериальных, вирусных и грибковых инфекций, которые представляют большую опасность для больных АА. Для лечения применяют сочетания эффективных антибиотиков и противогрибковых препаратов, иногда на протяжении долгого времени.

В качестве дополнительной терапии используются также факторы роста – препараты, помогающие костному мозгу производить нужные клетки. Среди них можно назвать гранулоцитарный колониестимулирующий фактор (нейпоген, лейкостим, граноцит), который стимулирует выработку лейкоцитов, и эритропоэтин, стимулирующий выработку эритроцитов.

**2.6. Прогноз**

Панцитопения неуклонно прогрессирует и представляет угрозу для жизни. Среди больных тяжелой апластической анемией, получающих только трансфузионную терапию, 80% умирают через 18-24 мес.

   Прогноз в значительной степени зависит от числа нейтрофилов на момент диагностики. При сверхтяжелой апластической анемии высок риск инфекций и смертность от них.

   До того как стали применять иммунодепрессанты и аллотрансплантацию костного мозга, более 25% больных тяжелой апластической анемией умирали в течение 4 мес после постановки диагноза, а каждый второй больной умирал в течение 1 года.[[2]](#footnote-3)

**Выводы**

  1. Апластическая анемия является одним из наиболее тяжелых заболеваний системы крови, в большинстве случаев, с неизвестной этиологией.

  2. Для диагностики АА необходима, как правило, трепанобиопсия.

  3. Лечение включает применение циклоспорина, иммуноглобулинов, трансплантации костного мозга, глюкокортикоидов, андрогенов; несмотря на это, прогноз остается плохим.

Без лечения больные тяжелыми формами апластической анемии погибают в течение нескольких месяцев. Однако при современном адекватном лечении прогноз достаточно хороший.

Среди детей и молодых взрослых, получивших трансплантацию костного мозга от полностью совместимых родственных доноров, полностью излечиваются более 80%. При использовании неродственных доноров вероятность успеха в среднем ниже и зависит от многих факторов. Однако следует отметить, что в последние годы результаты неродственных трансплантаций при АА улучшились.

**Глава 3. Сестринский процесс при анемии**

Потенциальная угроза здоровью, связанная с дефицитом информации о данном заболевании у пациента, а так как в нашей работе мы рассматриваем АА у детей, то провести беседу с родителями и с ребенком (в упрощенной форме) о его заболевании, предупреждении возможных осложнений и профилактике обострений. Обеспечить пациента необходимой научно популярной литературой.

Трудности в принятии изменений диеты в связи со сложившимися ранее привычками - провести беседу с родителями и объяснить ребенку о значении и влиянии диетического питания на течение болезни и выздоровление.

Поощрять ребенка к следованию диете. Проводить контроль за передачами родственников.

Риск падения из-за слабости, головокружения, высокой температуры; нарушений координации и онемения конечностей - проводить контроль за соблюдением режима двигательной активности. Оказывать помощь при перемещении; сопровождать его.

Оказывать помощь ребенку в выполнении мероприятий по личной гигиене. Обеспечить средствами связи с медперсоналом, в главной степени, чтоб не пугался и не боялся, знал, что к нему придут на помощь, как только он даст об этом знать.

Тошнота, изменение вкуса - создать благоприятную обстановку во время еды.

Следить, чтобы ребенок получал любимые блюда и красиво оформленные. Провести беседу с родственниками пациента о характере передач.

Рекомендовать принимать пищу маленькими порциями, но часто (дробное питание).

Слабость, быстрая утомляемость - проводить контроль за соблюдением предписанного врачом режима двигательной активности.

Проводить контроль за своевременным приемом лекарственных препаратов

Затруднения глотания из-за болей в горле - рекомендовать, помочь принимать жидкую и полужидкую пищу маленькими порциями, но часто (дробное питание). Обеспечить уход за полостью рта пациента.

Снижение аппетита из-за депрессии и высокой температуры тела; риск снижения массы тела; риск обезвоживания - провести беседу с ребенком и его родственниками о необходимости полноценного питания. Создать благоприятную обстановку во время еды.

**Заключение**

В процессе изучения данной работы, следует отметить, несмотря на большое внимание, уделяемое проблеме АА на протяжении последних десятилетий эта болезнь – редка. И вдобавок ко всему есть еще потенциальная угроза здоровью, связанная с дефицитом информации о данном заболевании.

АА возникает во все периоды жизни человека не только при различных заболеваниях.

АА может быть связана с большой кровопотерей, понижением функции красного костного мозга, недостаточным поступлением в организм необходимых для процессов кроветворения веществ, в частности цианокобаламина или железа, а также с инфекционно-токсическим воздействием на костный мозг.

С этой целью был разработан план работы:

- определить объем сестринской помощи при апластической анемии детям.

- были поставлены ряд задач, рассмотреть сущность, виды и функции, процессы лечения и профилактики апластической анемии.

Для достижения цели работы выполнены следующие задачи:

- Были изучены этиология и патогенез заболевания, клиническая картина и лечение. Выяснилось, что в подавляющем большинстве случаев причина заболевания неизвестна, но иногда развитие болезни связано с некоторыми врожденными патологиями или с внешними факторами: использованием определенных лекарств, работой с токсичными веществами, облучением или перенесенными инфекциями: гепатиты, вирусом Эпштейна-Барр, ВИЧ.

- Для изучения ухода за пациентами была изучена специальная научная литература. И на основе этого, отмечено, как правильно провести беседу с родителями и с ребенком о его заболевании, о предупреждении возможных осложнений и профилактике обострений. Обеспечить родителей, родственников необходимой научно популярной литературой.

- Провести беседу с родителями и объяснить ребенку о значении и влиянии диетического питания на течение болезни и выздоровление.

- Объяснить, как оказывать помощь ребенку в выполнении мероприятий по личной гигиене.

- Проводить контроль за своевременным приемом лекарственных препаратов.

- Провести беседу с ребенком и его родственниками, как правильно вести себя при снижение аппетита у ребенка, что бы не было риска снижения массы тела и риска.

-Так же заострить внимание на профилактике и лечении бактериальных, вирусных и грибковых инфекций, которые представляют большую опасность для больных АА.

Систематизированный материал по оказанию сестринской помощи детям и их родственникам при апластической анемии, будет использован при подготовке выпускной квалификационной работы.

**Использованная литература**

  1. Абдулкадыров К.М., Бессмельцев С.С. Апластическая анемия. СПб.: Наука, изд-во KN, 1995, 232 с.

  2. Абдулкадыров К.М. Клиническая гематология. Справочник. Москва-СПб.: Питер, 2006, 448 с.

  3. Бессмельцев С.С. Диагностика и дифференциальная диагностика апластической анемии.// "Клиническая медицина", Љ9. 1997. С.20.

  4. Виктор Хоффбранд, Джон Петит. Гематология. Атлас-справочник. Пер.с англ. М.., "Практика", 2007.- 408 с.

  5. Гематология: руководство для врачей. Под редакцией Н.Н. Мамаева, С.И. Рябова. Спб.: Спецлит, 2008 - 543 с.

  6. Гематология /Под ред. О.А. Рукавицина. СПб.: ООО "Д.П.", 2007. - 912 с.

  7. Гусева С.А., Вознюк В.П., Бальшин М.Д. Болезни системы крови. Справочник. Киев: Логос, 2001. - 542 с.

  8. Масчан А.А. Лечение приобретенных апластических анемий у детей. //Детский доктор 1999, 3:31.

  9. Михайлова Е.А., Клясова Г.А., Устинова Е.Н., Савченко В.Г. Программная терапия апластической анемии. М.: ООО "Компания БОРГЕС", 2008. - 30с.

  10. Руководство по гематологии. Под ред. А.И. Воробьева (издание третье). М.: Ньюдиамед, 2005. - Т.3. - 416 с.

  11. Справочник медицинской сестры. – М.: Изд-во Эксмо, 2002 -356с.

12.Справочник врача общей практики. В 2-х томах. / Под ред. Воробьева Н.С. –М.: Изд-во Эксмо, 2005 - 310с.

13.Смолева Э.В. Сестринское дело в терапии. – Ростов н/Д : Феникс, 2007 – 332с.

14. Яромич И.В. Сестринское дело. Учебное пособие./ 5-е изд. ООО «Оникс 21 век», 2005 - 414с.

1. Михайлова Е.А., Клясова Г.А., Устинова Е.Н., Савченко В.Г. Программная терапия апластической анемии. М.: ООО "Компания БОРГЕС", 2008. - 30с. [↑](#footnote-ref-2)
2. Гематология: руководство для врачей. Под редакцией Н.Н. Мамаева, С.И. Рябова. Спб.: Спецлит, 2008 - 543 с. [↑](#footnote-ref-3)