



**ДИНАМИЧЕСКОЕ  
НАБЛЮДЕНИЕ  
ПАЦИЕНТОВ**

**С БОЛЕЗНЯМИ КРОВИ И КРОВЕТВОРНЫХ ОРГАНОВ**

**ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ (ЖДА)** – полиэтиологичное заболевание, развитие которого связано с дефицитом железа в организме из-за нарушения поступления, усвоения или повышенных потерь данного микроэлемента, характеризующееся микроцитозом и гипохромной анемией.

**Проблема дефицита железа** – это прежде всего проблема питания, поэтому первичная профилактика ЖДА и латентного дефицита железа – это адекватное, сбалансированное питание человека в любом возрасте. Ежедневная потребность взрослого человека в железе составляет около 1 - 2 мг, ребенка - 0,5 - 1,2 мг. Обычная диета обеспечивает поступление от 5 до 15 мг элементарного железа в день. В ЖКТ (двенадцатиперстной кишке и верхнем отделе тощей кишки) всасывается лишь 10 - 15% железа, содержащегося в пище.

**РЕКОМЕНДАЦИИ ПАЦИЕНТАМ**

Пациентам из группы риска развития латентного железодефицита и ЖДА:

- у которых невозможно устранить причину развития железодефицитного состояния;
- пациенты на программном гемодиализе;
- пациенты с неоперабельными опухолями любой локализации, сопровождающимися рецидивирующими кровотечениями;
- соблюдающим вегетарианскую или веганскую диету;
- донорам, регулярно осуществляющим донации крови

Пациентам при каждом обращении пациента к врачу во время проведения диспансеризации, медицинских осмотров

Профилактика железодефицита

- дополнительное назначение профилактических доз лекарственных препаратов железа

- проводить вторичную профилактику дефицита железа

- проведение скрининговых исследований для выявления ЖДА или латентного железодефицита (лабораторные показатели общего анализа крови, сывороточные показатели метаболизма железа, обладающие высокой специфичностью в выявлении дефицита железа)

Источник:

Клинические рекомендации «Железодефицитная анемия»

Кодирование по МКБ 10: D50, D50.0, D50.1, D50.8, D50.9, E61.1, O99.0

Год утверждения (частота пересмотра): 2021

Возрастная категория: Взрослые, Дети

Год окончания действия: 2023

ID: 669

Разработчик клинической рекомендации:

- Национальное гематологическое общество

- Национальное общество детских гематологов, онкологов

Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ

**СЕРПОВИДНО-КЛЕТОЧНАЯ БОЛЕЗНЬ (СКБ)** – группа состояний, обусловленных наличием специфических мутаций в бета-глобиновом гене, приводящих к изменению физико-химических свойств гемоглобина (полимеризация в деокси-форме, нарушение сродства гемоглобина к кислороду). К СКБ относится серповидно-клеточная анемия (гомозиготность по аномальному гемоглобину S (HbSS; результат замены в 6 позиции бета-глобина валина на глутамин) и другие состояния, развившиеся вследствие сонаследования аномального HbS с другими поломками бета-глобинового гена, приводящими к количественному уменьшению нормального бета-глобина (бета-талассемия), (S-β-талассемия) или другому качественному нарушению бета-глобина

### РЕКОМЕНДАЦИИ ПАЦИЕНТАМ

Всем пациентам с СКБ – пожизненное наблюдение врача-гематолога и врача-терапевта с привлечением при необходимости других специалистов

### Необходимые медицинские услуги при диспансерном наблюдении

Исследования	#Гидроксикарамид**	Проводимая терапия	
		Заместительная терапия эритроцитной массой без/с хелаторной терапией	
<b>Осмотр специалистами</b>			
Врач-гематолог	Начало терапии – 1 раз в месяц для оценки эффективности и безопасности лечения Последующее наблюдение – 1 раз в 3 месяца	1 раз в месяц	
Врач-офтальмолог	осмотр прозрачных сред глаза с медикаментозным расширением зрачка и в щелевой лампе – 1 раз в 12 мес.		
Врач-кардиолог			
Врач-эндокринолог	1 раз в 12 мес.		
Врач-невролог			
<b>Инструментальные исследования</b>			
Дуплексное исследование скорости кровотока по интракраниальным артериям	если выявлено минимальное изменение, то каждые 4 мес. если выявлено ускорение кровотока по средней мозговой артерии, то повторить через 2 - 4 недели		
МРТ головного мозга или МР-ангиография	1 раз в год при невозможности проведения дуплексного исследования кровотока по интракраниальным артериям и при выявлении повышения скорости кровотока по средней мозговой артерии > 200 см/сек		
ЭКГ			
ЭХО-КГ	1 раз в год, при выявлении патологии чаще		
Мониторирование суточного артериального давления	1 раз в год		Для пациентов в случае сохранения ферритина сыворотки более 1000 мкг/л в двух последовательных анализах – 1 раз в год
УЗИ органов брюшной полости и почек	1 раз в год		1 раз в 6 мес
Исследование неспровоцированных дыхательных объемов	1 раз в год		Не требуется
<b>Лабораторные исследования</b>			
Общий (клинический) анализ крови с подсчетом ретикулоцитов, тромбоцитов, лейкоцитарной формулы	каждые 4 недели до завершения подбора дозы, далее 1 раз в 3 месяца		1 раз в месяц
Общий (клинический) анализ мочи	1 раз в месяц		
Биохимический анализ крови общетерапевтический (мочевина, креатинин, общий билирубин, прямой билирубин, АЛТ, АСТ, ЛДГ, ЩФ, глюкоза, K <sup>+</sup> , Na <sup>+</sup> , мочевая кислота)	1 раз в 12 мес.		1 раз в 1 месяц при подборе дозы хелатора, далее 1 раз в 3 месяца
Клиренс эндогенного креатинина	1 раз в 12 мес.		Каждые 6 - 12 месяцев при проведении хелаторной терапии
Исследование уровня железа сыворотки крови, исследование железосвязывающей способности сыворотки, исследование уровня ферритина в крови	1 раз в 6 - 12 месяцев		До начала хелаторной терапии 1 раз в 6 - 12 месяцев; при подборе дозы хелатора каждые 3 месяца, далее каждые 6 месяцев

Источник:  
Клинические рекомендации «Серповидно-клеточные нарушения»  
Кодирование по МКБ 10: D57, D56.1  
Год утверждения (частота пересмотра): 2021  
Возрастная категория: Взрослые, Дети  
Год окончания действия: 2023  
ID: 543  
Разработчик клинической рекомендации:  
- Национальное гематологическое общество  
- Национальное общество детских гематологов, онкологов  
Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ

**ПАРОКСИЗМАЛЬНАЯ НОЧНАЯ ГЕМОГЛОБИУРИЯ (ПНГ)** – это редкое приобретенное клональное заболевание системы крови, характеризующееся внутрисосудистым гемолизом, дисфункцией костного мозга и повышенным риском тромботических и органных осложнений.

### РЕКОМЕНДАЦИИ ПАЦИЕНТАМ

Пациентам с установленным диагнозом ПНГ для контроля за динамикой процесса, оценки эффективности лечения и коррекции терапевтических назначений	<ul style="list-style-type: none"><li>– постоянное динамическое наблюдение врачом-гематологом и, при необходимости - профильными специалистами в соответствии с характером и тяжестью развившихся осложнений</li><li>– периодичность осмотров определяется индивидуально (от 3 до 12 месяцев) и зависит от тяжести течения ПНГ, частоты гемолитических кризов, характера лечения (патогенетическая терапия или заместительные гемотрансфузии), наличия и характера осложнений и сопутствующих заболеваний</li><li>– контроль рутинных показателей</li><li>– определение размера ПНГ-клона методом проточной цитометрии с частотой 1 раз в 6 месяцев</li></ul>
Пациентам без клинических проявлений ПНГ, но с ранее выявленным ПНГ-клоном	<ul style="list-style-type: none"><li>– контроль размера патологического клона методом проточной цитометрии:<ul style="list-style-type: none"><li>• при исходном ПНГ-клоне &gt; 1% – с частотой 1 раз в 6 месяцев, а также незамедлительно при клиническом ухудшении или развитии тромботических осложнений;</li><li>• при исходном ПНГ-клоне &lt; 1% – с частотой 1 раз в 12 месяцев</li></ul></li></ul>

Источник:  
Клинические рекомендации «Пароксизмальная ночная гемоглобинурия»  
Кодирование по МКБ 10: D59.5  
Год утверждения (частота пересмотра): 2021  
Возрастная категория: Взрослые, Дети  
Год окончания действия: 2023  
ID: 695  
Разработчик клинической рекомендации:  
- Национальное гематологическое общество  
- Национальное общество детских гематологов, онкологов  
Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ