## Протокол ведения детей с пароксизмальной ночной гемоглобинурией

Протокол подготовлен экспертами [Системы Консилиум](https://1crs.ru/) на основании клинической рекомендации «Пароксизмальная ночная гемоглобинурия».

**Разработано на основе «Пароксизмальная ночная гемоглобинурия: клиническая рекомендация», одобренной Минздравом России**

|  |  |
| --- | --- |
| **Категория возрастная** | дети |
| **Врач** | врач-гематолог |

## Диагностика

### Осмотр врачами-специалистами

**Сбор анамнеза и жалоб**

* симптомы, обусловленные гемолитической анемией
* симптомы, обусловленные тромботическими осложнениями
* симптомы, обусловленные гладкомышечной дистонией

**Физикальное обследование**

### Лабораторные методы

**Общий (клинический) анализ крови развернутый**

Всем пациентам с подозрением на ПНГили впервые установленным диагнозом ПНГ

**Анализ крови биохимический общетерапевтический**

Всем пациентам с подозрением на ПНГили впервые установленным диагнозом ПНГ

* АЛТ
* АСТ
* ЛДГ
* креатинин
* мочевина
* билирубин связанный (конъюгированный)
* билирубин свободный (неконъюгированный)
* ферритин
* исследование железосвязывающей способности сыворотки
* железо
* уровень свободного гемоглобина в плазме крови
* уровень гаптоглобина крови

**Прямой антиглобулиновый тест (прямая проба Кумбса)**

**Непрямой антиглобулиновый тест (тест Кумбса)**

Только пациентам, получающим заместительные гемотрансфузии

**Общий (клинический) анализ мочи**

Определением гемосидерина в моче

**Иммунофенотипирование клеток периферической крови для диагностики пароксизмальной ночной гемоглобинурии расширенной панелью маркеров, включая FLAER (флюоресцентно-меченый аэролизин)**

**Исследование биологического материала методом проточной цитофлуориметрии**

**Цитологическое исследование мазка костного мозга (миелограмма)**

Для дифференциальной диагностики классической ПНГ и АА/ПНГ, МДС/ПНГ и первичный миелофиброз/ПНГ

**Цитогенетическое исследование (кариотип) костного мозга**

Для дифференциальной диагностики классической ПНГ и АА/ПНГ, МДС/ПНГ и первичный миелофиброз/ПНГ

**Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала костного мозга с применением иммуногистохимических методов**

Для дифференциальной диагностики классической ПНГ и АА/ПНГ, МДС/ПНГ и первичный миелофиброз/ПНГ

### Инструментальные методы

**Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)**

Для выявления осложнений (тромботических, легочной гипертензии) и сопутствующей патологии

**Эхокардиография**

Для выявления осложнений (тромботических, легочной гипертензии) и сопутствующей патологии

**Магнитно-резонансная ангиография с контрастированием (одна область)**

При выявлении у пациентов характерных осложнений – тромбозов различных локализаций

**Ультразвуковая допплерография сосудов брыжейки**

При выявлении у пациентов характерных осложнений – тромбозов различных локализаций

**Дуплексное сканирование нижней полой вены и вен портальной системы**

При выявлении у пациентов характерных осложнений – тромбозов различных локализаций

**Получение цитологического препарата костного мозга путем пункции**

Для дифференциальной диагностики классической ПНГ и АА/ПНГ, МДС/ПНГ и первичный миелофиброз/ПНГ

**Получение гистологического препарата костного мозга**

Для дифференциальной диагностики классической ПНГ и АА/ПНГ, МДС/ПНГ и первичный миелофиброз/ПНГ

## Лечение

### Патогенетические терапия

**Вакцинация**

Противоменингококковая вакцина (группа J07AH по АТХ-классификации)

* не менее чем за 2 недели до начала терапии экулизумабом

**Иммунодепрессанты**

Пациентов с ПНГ с активным внутрисосудистым гемолизом

* Экулизумаб

### Немедикаментозные методы

**Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток**

Детям до 18 лет с любой формой ПНГ при наличии HLA-геноидентичного сиблинга

### Сопроводительная терапия

**Гемотрансфузия**

При наличии выраженных симптомов гипоксии по индивидуальным показаниям

**Низкомолекулярные гепарины**

При наличии острых тромбозов любой локализации

* Далтепарин натрия
* Эноксапарин натрия
* Надропарин кальция
* Парнапарин натрия
* Бемипарин натрия

**Витамины**

При развитии дефицита фолиевой кистлоты и витамина В12

* Фолиевая кислота (противопоказано детям до 3-х лет)
* Цианокобаламин

## Диспансерное наблюдение

**Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-гематолога**

Для контроля за динамикой процесса, оценки эффективности лечения и коррекции терапевтических назначений

**Исследование биологического материала методом проточной цитофлуориметрии**

С частотой 1 раз в 6 месяцев

© Материал из Справочной системы «Главный врач»
https://vip.1glv.ru
Дата копирования: 06.02.2023