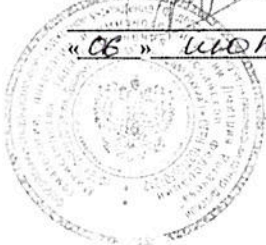


СОГЛАСОВАНО:
ГЛАВНЫЙ СПЕЦИАЛИСТ
ДЕТСКИЙ ГЕМАТОЛОГ
МИНИСТЕРСТВА
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИИ
ПРОФЕССОР, АКАДЕМИК РАН

А.Г.РУМЯНЦЕВ

« 06 » *июль* 2014



УТВЕРЖДАЮ:
ПРЕЗИДЕНТ НАЦИОНАЛЬНОГО
ОБЩЕСТВА ДЕТСКИХ
ГЕМАТОЛОГОВ
ОНКОЛОГОВ РОССИИ
ПРОФЕССОР

А.А.МАСЧАН

« 06 » *июль* 2014



**ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ
ПО ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИЮ ФОЛИОДЕФИЦИТНЫХ АНЕМИЙ**

Организации-разработчики:

ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ имени Дмитрия Рогачева» МИНЗДРАВА РОССИИ

Национальное общество детских гематологов, онкологов РОССИИ

Коллектив авторов:

Румянцев Александр Григорьевич

Директор ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ имени
Дмитрия Рогачева» МИНЗДРАВА РОССИИ
профессор, академик РАН

Масчан Алексей Александрович

Директор Института гематологии
иммунологии и клеточных технологий
ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ имени Дмитрия
Рогачева» МИНЗДРАВА РОССИИ
профессор, д.м.н.

Ответственные исполнители:

-Демихов Валерий Григорьевич, д.м.н., профессор, директор Рязанский филиал
«ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России

-Морщакова Валентина Федоровна д.м.н., заместитель директора по науке,
Рязанский филиал «ФГБУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России

Рецензирование и обсуждение содержания клинических рекомендаций проходило
на сайте НОДГО ,национальных форумах, конференциях и съездах.

Диагностика и лечение фолиеводефицитной анемии

Код МКБ D52

Этиология

В этиологии фолиеводефицитной анемии играют роль следующие факторы:

- недоношенность;
- малый вес при рождении;
- вскармливание козьим молоком;
- инфекционно-воспалительные заболевания;
- энтерит;

Изолированный дефицит фолиевой кислоты встречается редко, как правило, он сочетается с дефицитом железа, белка, других витаминов.

Фолиевая кислота содержится в зеленых листьях растений, фруктах, печени, почках. Запасы фолатов составляют 5-10 мг, минимальная потребность - 50 мкг

в день. Мегалобластная анемия может развиваться через 4 месяца полного отсутствия поступления фолатов с пищей.

Клиническая картина

Общие признаки, являющиеся следствием гипоксии тканей: бледность, тахикардия, одышка, плохой аппетит, вялость или повышенная возбудимость.

Поскольку при фолиеводефицитной анемии в костном мозге происходит неэффективный эритропоэз и за счет этого повышенное разрушение гемоглобинсодержащих клеток, в крови повышается уровень непрямого билирубина и появляется легкая желтушность склер и кожи. При тяжелых формах может наблюдаться небольшое увеличение селезенки (реактивная гиперплазия). Таким образом, имеется некоторое сходство симптоматики фолиеводефицитной анемии и гемолитической анемии. Лабораторное обследование позволяет провести надежную дифференциальную диагностику этих форм анемии.

По лабораторным признакам фолиеводефицитная анемия почти совпадает с В12-дефицитной анемией. Различия заключаются в разном уровне витамина В12 и фолиевой кислоты в крови. Кроме того, для фолиеводефицитной анемии в отличие от В12-дефицитной анемии, не характерны признаки поражения нервной системы. Следует помнить, что изолированный дефицит витамина В12 в детском возрасте встречается редко и является обычно осложнением глистной инвазии широким лентецом или наследственных нарушений обмена.

Фолиеводефицитная анемия крайне редко наблюдается в чистом виде. Как правило, дефицит фолиевой кислоты сочетается с дефицитом железа, так как эти состояния развиваются вследствие действия единых этиопатогенетических факторов. При этом и клинические проявления, и лабораторные характеристики анемии зависят от соотношения выраженности дефицита железа и фолата. Учитывая, что при ЖДА и при фолиеводефицитной анемии наблюдаются разнонаправленные сдвиги в показателях обмена

железа и эритроцитарных индексах, лабораторные тесты при смешанной форме анемии становятся малоинформативными. В данной ситуации решающее значение имеет анамнез и клиника анемии.

Необходимо отметить, что при сочетанном дефиците назначение фолиевой кислоты без препаратов железа приведет к неполному восстановлению гемоглобина и к проявлению клинических и лабораторных признаков дефицита железа. И наоборот, если начать лечение с препаратов железа, проявятся признаки дефицита фолиевой кислоты.

Лабораторная диагностика

Для фолиеводефицитной анемии характерны:

- гиперхромия, макроцитоз*
- низкий уровень ретикулоцитов**
- высокий уровень сывороточного железа
- высокий уровень ферритина
- умеренное повышение непрямого билирубина
- низкий уровень фолиевой кислоты (норма более 3 нг/мл)
- нормальный уровень витамина В12 в крови
- картина мегалобластического кроветворения в костном мозге***

* При сочетании дефицита железа и фолиевой кислоты могут наблюдаться сочетания лабораторных признаков, что приводит к неопределенной картине и затруднению диагностики; в этом случае надо ориентироваться на клинические симптомы и анамнез.

** Высокий ретикулоцитоз может являться признаком продолжающегося кровотечения, гемолиза, а также наблюдается при фолиеводефицитной анемии через неделю после назначения фолиевой кислоты.

*** Характерные признаки мегалобластического кроветворения исчезают через несколько часов после приема фолиевой кислоты.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальный диагноз проводят в группе заболеваний, протекающих с признаками мегалобластности или макроцитозом:

- витамин В12 дефицитная анемия;
- анемии с мегалобластным типом кроветворения: врожденная оротатацидурия, синдром Леша-Найена (Lesch-Nyhan), тиамин-зависимая мегалобластная анемия, врожденная, дизэритропоэтическая анемия, рефрактерная мегалобластная анемия, эритролейкемия ;
- заболевания, протекающие с макроцитозом, но без признаков мегалобластности – апластическая анемия, аутоиммунная гемолитическая анемия, заболевания печени, гипотиреоз, сидеробластные анемии.

Лечение

Детям первого года жизни фолиевая кислота назначается в дозе 0,25-0,5 мг/кг в сутки в течение месяца. В более старшем возрасте суточная доза составляет 2-5 мг/сутки. Пероральный прием эффективен даже в случае мальабсорбции, однако в этом случае дозу следует увеличить до 5-15 мг/сутки.

Контроль результатов лечения

- Общий анализ крови с подсчетом ретикулоцитов, тромбоцитов, гематокрита - на 7 - 10 день от начала лечения. Наличие ретикулоцитарной реакции является важным признаком правильности лечения.
- Контроль показателей крови 1 раз в неделю. Нормализация уровня Hb происходит через 4 - 6 недель от начала лечения, что является важным подтверждением правильности диагноза и лечения.

Диспансерное наблюдение проводится с учетом устранения причин дефицита фолиевой кислоты (основного заболевания, неправильного питания).

Первичная профилактика

Фолиевая кислота в дозе 1-2 мг/сутки назначается недоношенным детям, детям с низкой массой тела при рождении, детям, страдающим хроническими воспалительными заболеваниями, заболеваниями кишечника с синдромом мальабсорбции.