

УДК 616.15-052.3 (035.3)
ББК 57.334.11я81

03-КЛР-1514

К49

*Клинические рекомендации разработаны и рекомендованы
Национальным обществом детских гематологов и онкологов
и Ассоциацией медицинских обществ по качеству*

К49 Клинические рекомендации. Детская гематология / под ред.

А. Г. Румянцева, А. А. Масчана, Е. В. Жуковской. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. — 656 с.: ил.

ISBN 978-5-9704-3475-8

Сборник клинических рекомендаций — дополненная и существенно переработанная версия опубликованной ранее книги «Стандарты оказания специализированной помощи детям и подросткам с гематологическими и онкологическими заболеваниями». Издание подготовлено ведущими специалистами ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России и Национального общества детских гематологов и онкологов. Описаны ключевые моменты этиопатогенеза, современной диагностики и диспансерного наблюдения за пациентами с патологией органов кроветворения. Представленная информация позволяет врачу принимать обоснованные клинические решения.

Издание предназначено для гематологов, детских онкологов, врачей-педиатров, врачей-лаборантов, иммунологов, генетиков, а также студентов медицинских вузов.

УДК 616.15-052.3 (035.3)

ББК 57.334.11я81

Права на данное издание принадлежат ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа». Воспроизведение и распространение в каком бы то ни было виде части или целого издания не могут быть осуществлены без письменного разрешения ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа».

© Коллектив авторов, 2015

© ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа», 2015

© ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа»,

ISBN 978-5-9704-3475-8 оформление, 2015

Содержание

Предисловие.....	5
Участники издания.....	7
Список сокращений и условных обозначений.....	13
Методология создания и программа обеспечения качества.....	18
Анемии.....	24
Железодефицитная анемия. <i>В.М. Чернов, И.С. Тарасова</i>	24
Анемия, обусловленная дефицитом фолиевой кислоты. <i>В.Г. Демихов, Е.В. Демихова, В. Б. Скобин</i>	41
Анемия, обусловленная дефицитом В ₁₂ . <i>В.Г. Демихов, В.Б. Скобин, О.Н. Журина</i>	44
Анемия хронических болезней. <i>В.Г. Демихов, Е.Ф. Морицакова, М.А. Луныкова, Н.В. Инякова</i>	48
Анемия при хронической почечной недостаточности. <i>В.Г. Демихов, Е.Ф. Морицакова, В.Б. Скобин, И. А. Сигарева</i>	54
Анемия при злокачественных новообразованиях. <i>В.Г. Демихов, Е.Ф. Морицакова, М.А. Луныкова</i>	58
Анемия Даймонда—Блекфена. <i>А.А. Масчан, Н.С. Сметанина, М.А. Масчан, Е.А. Лукина</i>	72
Серповидноклеточная болезнь. <i>Н.С. Сметанина, Е.А. Спиридонова, Н.В. Цветаева</i>	82
Наследственный сфероцитоз. <i>Н.С. Сметанина, А.А. Масчан, Ж.А. Кузминова, С.А. Луговская</i>	145
Приобретенная апластическая анемия. <i>А.А. Масчан</i>	159
Неонатальная гематология. <i>Л.Л. Панкратьева, Н.Н. Володин</i>	178
Геморрагическая болезнь новорожденных.....	178
Ранняя анемия недоношенных детей.....	182
Гемолитическая болезнь новорожденных.....	192
Неонатальный полицитемический синдром.....	199
Патология гемостаза.....	207
Врожденные коагулопатии. <i>В.В. Вдовин, П.В. Свириг</i>	207
Гемофилия.....	207
Болезнь Виллебранда.....	225
Организация лечения пациентов с гемофилией и болезнью Виллебранда.....	237
Иммунная тромбоцитопения. <i>А.А. Масчан</i>	245
Синдром Фишера—Эванса. <i>Е.В. Жуковская</i>	262
Тромбоцитопатии. <i>М.А. Кумскова, Н.И. Зозуля, К.Г. Копылов</i>	265
Синдром Элерса—Данло. <i>Е.В. Жуковская</i>	278

Венозные тромбозы. <i>П.А. Жарков, П.В. Свириг</i>	283
Гемобластозы.....	318
Острый лимфобластный лейкоз. <i>А. И. Карачунский,</i> <i>Ю.В. Румянцева</i>	318
Острый миелоидный лейкоз. <i>А.А. Масчан</i>	336
Острый промиелоцитарный лейкоз. <i>А.А. Масчан,</i> <i>Е.В. Самочатова</i>	359
Хронический миелоидный лейкоз. <i>А.А. Масчан</i>	375
Миелодиспластический синдром. <i>Л.А. Хачатрян</i>	406
Неходжкинские лимфомы. <i>Е.В. Самочатова</i>	413
Лимфома Ходжкина (лимфогранулематоз). <i>Н.В. Мякова</i>	454
Болезнь Кастлемана. <i>Н.В. Мякова, А.Ю. Щербина</i>	475
Гистиоцитозы. <i>М. А. Масчан, Г.А. Новичкова</i>	479
Гистиоцитоз из клеток Лангерганса.....	479
Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз.....	494
Иммунодефицитные состояния. <i>А.Ю. Щербина</i>	509
Тяжелая комбинированная иммунная недостаточность.....	509
Синдром Вискотта-Олдрича.....	521
Синдром делеции 22-й хромосомы.....	531
Врожденная нейтропения.....	540
Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток. <i>Д. Н. Балашиов,</i> <i>Ю.В. Скворцова</i>	549
Хроническая реакция «Трансплантат против хозяина».....	549
Сопроводительная и паллиативная терапия.....	561
Синдром лизиса опухоли. <i>Г.А. Новичкова, В.В. Птушкин,</i> <i>А. Г. Румянцев</i>	561
Синдром неадекватной секреции антидиуретического гормона. <i>И.Г.Хамин</i>	585
Организация оптимального венозного доступа. <i>Д.Ш. Биккулова</i>	590
Анестезиологическое обеспечение малоинвазивных вмешательств. <i>Е.А. Спиридонова, В.В. Лазарев, В.В. Щукин, А.В. Харькин,</i> <i>Л.Е. Цыпин, В.Л. Айзенберг</i>	599
Паллиативная помощь. <i>Е.В. Полевиченко</i>	619
Рекомендации по улучшению лечебного альянса (качества коммуникации и информирования) с пациентами и их родителями в детской онкологии/гематологии/ иммунологии. <i>А.Е. Хайн, Н.В. Клипинина, М.А. Евдокимова,</i> <i>А.Б. Орлов, Е.А. Стефаненко</i>	629
Лечение хронической персистирующей боли в детской онкогематологии. <i>Э.В. Кумирова</i>	631
Предметный указатель.....	645