

Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В. Ф. Войно-
Ясенецкого» Министерства здравоохранения
Российской Федерации

Кафедра педиатрии ИПО

Зав. кафедрой: д. м. н., проф. Таранушенко Т. Е.

Проверил: ассистент Моргун А. В

Реферат

На тему: «Нейтропении у детей»

Выполнила: врач-ординатор Кочергина А. С.

г. Красноярск, 2017 год

ОГЛАВЛЕНИЕ

1. ВВЕДЕНИЕ.....	3
2. Этиопатогенез.....	6
3. Классификация. Диагностика.....	9
4. Клиническая картина (в зависимости от классификации).....	10
5. Профилактика.....	18
6. ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....	19
7. СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ.....	20

ВВЕДЕНИЕ

Показатели белой крови - лейкоциты (WDC по анализатору) подсчитываются в $10^9/\text{л}$. Это бесцветные форменные элементы крови человека, которые поддерживают кровяной и тканевой барьер против микробной, вирусной и паразитарной инфекции, обеспечивают тканевой гомеостаз и регенерацию тканей.

Лейкоциты, содержащие специфическую зернистость в цитоплазме, называются гранулоцитами (по отношению этой зернистости к окраске делятся на нейтрофилы, эозинофилы, базофилы), не содержащие зернистости лейкоциты — агранулоциты (моноциты и лимфоциты). Диапазон колебаний нормального числа лейкоцитов широк, у детей зависит от возраста. Так, за последние 15-20 лет гематологи всех стран стали отмечать, что у совершенно здоровых людей констатируются более низкие цифры лейкоцитов при отсутствии лучевых и других воздействий. И.А. Кассирский рекомендовал в повседневной практике для подростков и взрослых людей цифры лейкоцитов ниже $4,0 \times 10^9/\text{л}$ рассматривать как лейкопению, а выше $9,0 \times 10^9/\text{л}$ — как лейкоцитоз.

Лейкоцитарная формула — это процентное соотношение в крови отдельных видов лейкоцитов. В лейкоцитарной формуле при рождении преобладают нейтрофилы (около 60-65%), может быть сдвиг влево до метамиелоцитов и миелоцитов. Примерно к 5 дню происходит выравнивание количества нейтрофилов и лимфоцитов — первый перекрест, с последующим нарастанием лимфоцитов, уже к концу первого месяца их число увеличивается до 50-60%. Примерно к 5 годам происходит второй перекрест в лейкоформуле, выравнивание числа нейтрофилов и лимфоцитов. В последующем происходит нарастание нейтрофилов и уменьшение лимфоцитов и лейкоформула приобретает картину взрослого человека.

Гранулоцитарные лейкоциты - нейтрофилы (neu по анализатору), норма вариабельна и зависит от возраста ребенка. Это наиболее многочисленная разновидность гранулоцитарных лейкоцитов. В зависимости от степени зрелости и формы ядра в периферической крови выделяют: палочкоядерные - юные, функционально незрелые нейтрофилы, имеющие палочкообразное сплошное ядро и не имеющие характерной для зрелых нейтрофилов сегментации ядра (их в норме 1-5%) и сегментоядерные (зрелые) нейтрофилы. Более молодые клетки нейтрофильного ряда - юные (метамиелоциты), миелоциты, промиелоциты - появляются в периферической крови в случае патологии и являются свидетельством нарастания интенсивности нейтрофильного гранулоцитопоеза. В крови часть гранулоцитов циркулирует, а часть оседает у сосудистой стенки малых вен и капилляров, образуя пристеночный нециркулирующий резерв.

Нейтрофилы способны к активному амебоидному движению, экстравазации (эмиграции за пределы кровеносных сосудов), хемотаксису (преимущественному движению в направлении мест воспаления или повреждения тканей), фагоцитозу (являются макрофагами - способны поглощать лишь относительно небольшие чужеродные частицы или клетки). После фагоцитирования чужеродных частиц нейтрофилы обычно погибают, высвобождая большое количество биологически активных веществ, повреждающих бактерии и грибки, усиливающих воспаление и хемотаксис иммунных клеток в очаг. Нейтрофилы играют очень важную роль в защите организма от бактериальных и грибковых инфекций, и сравнительно меньшую - в защите от вирусных инфекций. В противоопухолевой или антигельминтной защите нейтрофилы практически не играют роли. Повышение процента нейтрофилов в лейкоцитарной формуле называется относительным нейтрофилезом, или относительным нейтрофильным лейкоцитозом.

Повышение абсолютного числа нейтрофилов в крови называется абсолютным нейтрофилезом. Снижение процента нейтрофилов в крови называется относительной нейтропенией. Снижение абсолютного числа нейтрофилов в крови обозначается как абсолютная нейтропения.

Нейтропении часто встречаются в практике врачей различных специальностей как синдром или как заболевание нейтрофильных лейкоцитов или их предшественников. Они могут протекать на фоне нормального содержания лейкоцитов в периферической крови, либо на фоне лейкопении.

В норме содержание лейкоцитов у детей раннего возраста варьирует в пределах $10,0-8,79 \times 10^9$ /л, после 3-х лет – $7,19-5,74 \times 10^9$ /л. Лейкопенией принято считать снижение числа лейкоцитов менее $4,5 \times 10^9$ /л у детей раннего возраста и менее $4,0 \times 10^9$ /л у детей старше 3-х лет.

Нейтропения диагностируется у детей в возрасте до года при уровне абсолютного числа нейтрофилов ниже $1,0 \times 10^9$ /л (или менее 1000 клеток в 1 мкл), у детей старше года – ниже $1,5 \times 10^9$ /л (или менее 1500 клеток в 1 мкл). Абсолютное количество нейтрофилов – это количество клеток нейтрофильного ростка в единице объёма крови. Абсолютное число нейтрофилов в 1 мкл рассчитывается по данным клинического анализа крови по формуле: абсолютное количество нейтрофилов = (число лейкоцитов (в тыс.) $\times$ число нейтрофилов в формуле крови) : 100.

Пример. В клиническом анализе крови здорового ребёнка в возрасте 10 лет уровень лейкоцитов равен 8×10^9 /л, т. е. 8000, из них нейтрофилов – 62 %. Тогда абсолютное число нейтрофилов составит: $(8000 \times 62) : 100 = 4960$. В данном случае абсолютное количество нейтрофилов – 4960 в 1 мкл крови, или $4,9 \times 10^9$ /л.

ЭТИОПАТОГЕНЕЗ

Нейтропения может быть как транзиторной (или острая – в течение первых 3 мес), так и хронической (длительностью более 3 мес). Вторым важным вопросом, который встает перед специалистом, – определение участия в генезе нейтропении внутренних факторов (нарушения продукции нейтрофилов) или внешних этиологических моментов (лекарственные препараты, инфекции, аутоиммунный генез). Нейтропения может быть проявлением врожденных нейтропенических синдромов у детей (синдромы Костманна, Швахмана–Даймонда, Барта).

Инфекции. Транзиторная, или острая, изолированная нейтропения наиболее часто ассоциирована с вирусными инфекциями. Инфекционные причины изолированных нейтропений.

Одним из основных этиологических факторов развития изолированной нейтропении являются вирусы: Эпштейна–Барр, приобретенного иммунодефицита, а также группы герпесвирусов. Изолированная нейтропения разной степени тяжести, этиологически связанная с инфекциями, вызвана деструкцией циркулирующих гранулоцитов антинейтрофильными антителами. Грамотрицательный сепсис – одна из причин тяжелой нейтропении у детей, в том числе и у новорожденных, являющейся следствием бактериемии, эндотоксинемии и активного клеточного фагоцитоза.

Лекарственные препараты. Лекарственно-ассоциированная изолированная нейтропения может быть представлена резким снижением гранулоцитов в общем анализе крови вплоть до нейтропении тяжелой степени, что ярко демонстрируют химиотерапевтические препараты. Лекарственная или идиосинкразическая нейтропения, нередко развивается у подростков и у взрослых, чаще у женщин. Точный механизм развития этой уникальной реакции до конца не ясен, не исключены генетические особенности предшественников

миелопоза. Развитие лекарственно-ассоциированной нейтропении в большинстве случаев не- предсказуемо, данная реакция может дебютировать через 7–40 дней после отмены препарата, что важно помнить при назначении потенциально угрожающих медикаментов. Хроническая изолированная нейтропения (общее число нейтрофилов менее $1,5 \times 10^9$ /л) определяется длительностью более 3 мес. Число нейтрофилов зависит от времени суток взятия крови и других факторов (питания, физической активности), поэтому при первичной диагностике нейтропенического состояния необходимо провести серию общих анализов крови, чтобы убедиться в стойкости выявленных изменений, особенно в случаях нейтропений легкой и средней степени тяжести. В ситуации стойкого снижения числа гранулоцитов до $0,5\text{--}1,0 \times 10^9$ /л наиболее вероятен вариант аутоиммунной или идиопатической нейтропении. Изолированная тяжелая хроническая нейтропения (число гранулоцитов менее $0,5 \times 10^9$ /л) требует корректной постановки диагноза, так как состояние может быть следствием инфекционного процесса, аутоиммунных заболеваний и врожденных вариантов нейтропений. В ряде случаев у детей хроническая нейтропения может быть связана с питанием, что более характерно для раннего детского возраста. Известно, что дефицит витамина B12, фолиевой кислоты или меди, а также тяжелый белковый дефицит могут влиять на активность миелопоза и быть причиной нейтропении. Эти дефицитные состояния почти всегда сопровождаются трехростковой цитопенией, нежели изолированным снижением числа нейтрофилов. Их диагностика основывается на данных анамнеза, осмотра и лабораторном исследовании содержания витаминов и микроэлементов в крови. Это непременно необходимо учитывать, особенно в случаях ведения пациентов из социально неадаптированных семей.

Иммунная и аутоиммунная нейтропения. Неонатальная изоиммунная нейтропения возникает у новорожденных вследствие фетоматеринской

нейтрофильной несовместимости и трансплацентарного трансфера материнских антител к специфическим эпитопам, экспрессируемым на нейтрофилах новорожденных. Полиморфизм рецепторов FcγIIIb, а также генетический дефицит рецептора FcγIIIb у матери играет ключевую роль в развитии этого феномена. В некоторых случаях нейтропения может быть тяжелой степени и вести к развитию омфалита, целлюлита или сепсиса у новорожденного. Как и в случае других иммунных цитопений, процесс может разрешаться спонтанно, через 6–8 нед, с элиминацией материнских антител, но изолированная нейтропения средней или легкой степени может сохраняться у детей до 6-месячного возраста

Хроническая аутоиммунная нейтропения у детей грудного и младшего возраста имеет доброкачественное течение, несмотря на низкое число нейтрофилов, и спонтанно проходит в возрасте 3–5 лет, средняя длительность заболевания составляет около 17–20 мес. В большинстве случаев оно начинается с фебрильной лихорадки, когда и выявляется нейтропения в общем анализе крови. В дальнейшем лихорадка купируется, а нейтропения сохраняется и требует наблюдения специалиста. У большинства детей определяются аутоантитела к поверхностным антигенам нейтрофилов. Клиническая значимость исследования ауто- антител у пациентов с умеренной и тяжелой нейтропенией без эпизодов возвратной лихорадки и инфекций дискуссионна. У взрослых детей с хронической аутоиммунной нейтропенией необходимо исключать врожденные иммунологические заболевания – аутоиммунный лимфопролиферативный синдром и общую переменную иммунологическую недостаточность, что требует проведения специальных диагностических исследований. Изолированная нейтропения может быть частью проявлений системных аутоиммунных заболеваний – системной красной волчанки, ревматоидного артрита и синдрома Фелти, имеющих

системную симптоматику и, соответственно, специфические иммунологические черты. Нейтропения купируется при лечении основного заболевания.

КЛАССИФИКАЦИЯ

1. Хроническая доброкачественная нейтропения детского возраста (ХДНДВ).

2. Нейтропении новорождённых (изоиммунные и аллоиммунные).

3. Наследственные нейтропении:

а) синдром Костмана (детский генетически детерминированный агранулоцитоз);

б) циклическая нейтропения;

в) хроническая генетически детерминированная нейтропения с нарушением выхода нейтрофилов из костного мозга (миелокахексия);

г) синдром Швахмана-Даймонда-Оски.

4. Приобретённые варианты нейтропений (острые и хронические):

а) аутоиммунная нейтропения;

б) лекарственные нейтропении.

Степень тяжести нейтропении у детей старше года расценивается по степени снижения уровня нейтрофилов.

I степени – уровень нейтрофилов от $1,5 \times 10^9$ /л до $1,0 \times 10^9$ /л;

II степени – от $0,85 \times 10^9$ /л до $1,0 \times 10^9$ /л; III степени – от $0,5 \times 10^9$ /л до $0,85 \times 10^9$ /л; IV степени – менее $0,5 \times 10^9$ /л.

Уровень нейтрофилов IV степени рассматривался как агранулоцитоз. В этом случае расчёт проводился с учётом суммы всех гранулоцитов, т. е. кроме нейтрофилов учитывалось количество эозинофилов, базофилов.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ (В ЗАВИСИМОСТИ ОТ КЛАССИФИКАЦИИ)

Клиническая картина обусловлена прежде всего выраженностью нейтропении, а течение болезни зависит от ее причины и формы.

Легкие нейтропении могут протекать бессимптомно, или у больных возникают частые ОРВИ, локализованная бактериальная инфекция, хорошо поддающаяся стандартным методам лечения. Среднетяжелые формы характеризуются частыми рецидивами локализованной гнойной инфекции, ОРВИ, рецидивирующей инфекцией ротовой полости (стоматит, гингивит, пародонтоз). Может быть бессимптомное течение, но с агранулоцитозом.

Тяжелые нейтропении сопровождаются выраженной интоксикацией, лихорадкой, частыми тяжелыми бактериальными и грибковыми инфекциями, некротическими поражениями слизистых, реже кожи, деструктивными пневмониями, повышенным риском развития сепсиса и высокой летальностью при неадекватной терапии.

Диагностика:

- 1) развитие болезни, отягощенный семейный анамнез;
- 2) клиническая симптоматика;
- 3) гемограмма в динамике с подсчетом количества тромбоцитов еженедельно в течение месяца (2-3 раза в неделю в течение 2-х месяцев при подозрении на циклическую форму);
- 4) миелограмма при тяжелой и среднетяжелой нейтропении;
- 5) определение сывороточных иммуноглобулинов;
- 6) исследование титра антигранулоцитарных антител (АГАТ) в сыворотке крови больного с определением антител к мембране и цитоплазме нейтрофилов с помощью моно- клональных антител — по показаниям (характерно для вирус- ассоциированных форм);

7) по показаниям — специальные тесты (культуральные, цитогенетические, молекулярно-биологические).

I. ХРОНИЧЕСКАЯ ДОБРОКАЧЕСТВЕННАЯ НЕЙТРОПЕНИЯ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

Возникает спонтанно на 1-2 году жизни, разрешается самостоятельно к 2-5 годам. Протекает в нетяжелой форме. Количество нейтрофилов 500-1000 в 1 мкл. В пунктате костного мозга снижено количество сегментоядерных нейтрофилов, повышено число палочкоядерных нейтрофилов. Лечение стандартное. Профилактические прививки проводятся по возрасту при абсолютном числе нейтрофилов более 800 в 1 мкл.

II. НЕЙТРОПЕНИИ НОВОРОЖДЁННЫХ

Развиваются вследствие несовместимости крови матери и ребёнка (изоиммунные нейтропении) или влияния на систему кроветворения плода аутоиммунных процессов в организме матери либо медикаментозной терапии в период беременности (аллоиммунные нейтропении). В среднем течение данной нейтропении доброкачественное и составляет 3–4 месяца. В клиническом анализе крови отмечаются изменения, аналогичные описанным выше при ХДНДВ.

III. НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НЕЙТРОПЕНИИ

Среди первичных наследственных нейтропений выделяют:

- 1) хронические нейтропении с нарушением созревания нейтрофилов в костном мозге на уровне про- и миелоцитов («с высоким обрывом созревания»), включая болезнь Костмана;
- 2) циклические нейтропении;
- 3) хроническая нейтропения с нарушением выхода гранулоцитов из костного мозга (миелокахексия).

Общими диагностическими критериями наследственных нейтропений являются:

- отягощенная наследственность;
- манифестная клиническая картина с первых месяцев жизни;
- постоянная или циклическая нейтропения (200-1000 нейтрофилов в мкл) в сочетании с моноцитозом и в половине случаев с эозинофилией;
- изменения в миелограмме определяются формой заболевания;
- АГАТ отсутствуют;
- молекулярно-биологические методы могут выявить генетический дефект.

СИНДРОМ КОСТМАНА

Впервые описан в 1956 г. R. Kostmann у 14 детей, родители которых состояли в кровном родстве. Все эти дети умерли до года от бактериальных инфекций.

Тип наследования – аутосомно - рецессивный. Позже были описаны спорадические случаи, у некоторых из них выявлена мутация гена, ответственного за синтез эластазы нейтрофилов. В основе синдрома лежит нарушение созревания нейтрофилов в костном мозге. В миелограмме присутствует только пролиферирующий пул (миелобласты, промиелоциты, миелоциты), зрелые клетки единичные, отмечается увеличение эозинофилов и моноцитов. В периферической крови – нейтропения на фоне выраженной лейкопении. Абсолютное количество нейтрофильных лейкоцитов – 200300/мкл, моноцитоз, эозинофилия. Клинически с первых месяцев жизни появляются стоматиты, гингивиты, отиты, повторяющиеся пневмонии, сепсис.

В лечении рекомендуется пожизненно использовать гранулоцитарные колониестимулирующие факторы (ГКСФ):

- Филграстим (нейпоген) в дозе 6-100 мкг/кг в сутки, подкожно. Эффект дозозависимый. Суточная доза подбирается индивидуально, на которой количество нейтрофильных гранулоцитов будет выше 1000/мкл;

- Ленограстим (граноцит) в дозе 1-10 мкг/кг в сутки, максимально 40 мкг/кг в сутки.

При наличии мутации гена, кодирующего синтез эластазы, лечение ГКСФ не показано. При резистентности к ГКСФ имеет смысл пойти на пересадку стволовых клеток. При наличии бактериальных инфекций необходимо назначение антибиотиков широкого спектра.

ЦИКЛИЧЕСКАЯ НЕЙТРОПЕНИЯ

ЦН - редкое (1-2 случая на 1 млн населения) аутосомно - рецессивное заболевание. Впервые описана в 1910 г. М. Leale у ребенка с рецидивирующим фурункулезом. Семейные варианты имеют доминантный тип наследования и дебютируют, как правило, на первом году жизни.

Встречаются спорадические случаи - в любом возрасте.

В основе ЦН лежит нарушение регуляции гранулоцитопоза с нормальным, даже повышенным содержанием КСФ - в период выхода больного из криза. Клинически заболевание проявляется регулярно повторяющимися с определенной периодичностью нейтропеническими кризами, во время которых у больных возникает лихорадка, стоматиты, гингивит, фарингиты, лимфадениты и другие очаги локализованной бактериальной инфекции, редко могут быть абсцессы в легких и септицемия. Вне криза состояние больных нормализуется. Развитие инфекций обусловлено падением числа нейтрофилов до единичных; кроме того, в гемограмме отмечается моноцитоз и эозинофилия. Длительность криза 3-10 дней, после чего показатели гемограммы

нормализуются. Интервалы между кризами составляют 21 день (14 дней — 3 месяца).

Диагноз ЦН документируется результатами анализов крови 2-3 раза в неделю в течение 8 недель.

Лечение:

1) G-CSF 3-5 мкг/кг подкожно. Препарат вводят за 2-3 дня до криза и продолжают до нормализации гемограммы. Другая тактика — постоянная терапия КСФ ежедневно или через день 2-3 мкг/кг. Этого достаточно, чтобы поддерживать число нейтрофилов более 500 в мкл, что обеспечивает удовлетворительное качество жизни;

2) при развитии инфекций — антибиотики и местная терапия.

МИЕЛОКАХЕКСИЯ

Заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования. Нейтропения обусловлена двумя дефектами: укорочением жизни нейтрофилов, их ускоренным апоптозом на территории костного мозга и снижением хемотаксиса. Кроме того, снижена фагоцитарная активность нейтрофилов. Клиника: на первом году рецидивирующая локализованная бактериальная инфекция (пневмония, стоматиты, гингивит).

В периферической крови нейтропения и лейкопения в сочетании с моноцитозом и эозинофилией. На фоне бактериальных осложнений — нейтрофильный лейкоцитоз, который через 2-3 дня сменяется лейкопенией. Миелограмма: костный мозг нормо- или гиперклеточный, увеличен гранулоцитарный ряд с нормальным соотношением клеточных элементов и преобладанием зрелых клеток. Наблюдается гиперсегментация ядер сегментоядерных нейтрофилов костного мозга, вакуолизация цитоплазмы, количество гранул снижено.

Лечение: антибиотики, КСФ, донорские гранулоциты.

СИНДРОМ ШВАХМАНА-ДАЙМОНДА

Синдром Швахмана—Даймонда — наследуемое по аутосомнорецессивному типу заболевание, проявляющееся недостаточностью экзокринной функции поджелудочной железы, нейтропенией, нарушением хемотаксиса нейтрофилов, апластической анемией, тромбоцитопенией, метафизарной дисплазией, задержкой физического развития.

Распространенность в мире в зависимости от региона составляет от 1:10 000 до 1:20 000 живых новорожденных. В последнее десятилетие выявлены ген SBDS и несколько мутаций, приводящих к развитию данного синдрома. Клинический диагноз подтверждает результатами молекулярно-генетического исследования

Впервые патология была описана Bodian и Sheldon в 1964 году у пациентов с врожденной гипоплазией поджелудочной железы, задержкой роста и панцитопенией. В том же году Швахмоном и Даймондом была детально изучена экзокринная панкреатическая недостаточность и дисфункция костного мозга при данном заболевании. Лечение заключается в назначении постоянной строгой диеты. (Ограничение жиров или замена их на жиры с короткими и средними цепями, особенность химической формулы — разное количество атомов в составе молекулы — «обезжиренные жиры», молекулы которых легко расщепляются. Высококалорийная, богатая белками пища). Заместительное (восполнение недостатка ферментов (белков, ускоряющих химические реакции в организме), вырабатываемых органом) назначение препаратов поджелудочной железы.

Своевременная терапия антибактериальными препаратами при возникновении инфекций.

IV. ПРИОБРЕТЕННЫЕ ВАРИАНТЫ НЕЙТРОПЕНИИ

Среди приобретенных нейтропений преобладают иммунные формы, особенно у детей первых 2 -х лет жизни. Первые две формы наблюдаются у новорожденных.

Иммунные нейтропении:

1) первичные:

- трансиммунная — при наличии у матери аутоиммунной нейтропении;
- изоиммунная (аллоиммунная); — аутоиммунная.

2) вторичные:

- диффузные заболевания соединительной ткани (системная красная волчанка, ювенильный ревматоидный артрит, склеродермия);
- лимфопролиферативные заболевания (болезнь Ходжкина, неходжкинские лимфомы, хронический лимфолейкоз);
- гистиоцитозы

Критерии диагностики:

- наличие аутоантигранулоцитарных антител в сыворотке крови больного - основной критерий;
- связь с перенесенной инфекцией (чаще вирусной) и/или с приемом лекарств (сульфаниламиды, нестероидные противовоспалительные средства и др.);
- повышение уровня плазматических клеток в периферической крови; — другие иммунные цитопении.

Первичные иммунные нейтропении встречаются преимущественно у детей первых двух лет жизни. Изоиммунная (аллоиммунная) нейтропения возникает у плода вследствие антигенной несовместимости нейтрофилов его и матери. Изоантитела матери (Ig G) проникают через плаценту и разрушают нейтрофилы плода. Частота — 2 на 1000 новорожденных. Течение

бессимптомное или нетяжелое, редко — тяжелое. Диагноз ставится в периоде новорожденности или в первые 3 месяца жизни. В сыворотке крови ребенка выявляют изоантитела. При отсутствии инфекций лечения не требуется. В случае их наличия — антибиотики, при среднетяжелой форме дополнительно внутривенный иммуноглобулин G (ВВИГ G), тяжелой — G-CSF в сочетании с ВВИГ G и антибиотиками широкого спектра действия. Аутоиммунная нейтропения (АИН) составляет 65% от первичных нейтропений.

Аутоиммунные формы могут провоцироваться вирусными инфекциями, приемом медикаментов (сульфаниламиды, антибиотики, нестероидные противовоспалительные препараты др.), реже – вакцинацией.

По течению они делятся на острые (до 4-х месяцев) и хронические (нейтропения держится более 4-х месяцев).

Острый агранулоцитоз чаще развивается у детей старшего возраста, сопровождается лихорадкой, некротической ангиной, стоматитом, гингивитом, пневмонией, сепсисом. Миелограмма при этом соответствует норме, а в периферической крови выражена нейтропения (менее 500 клеток в 1 мкл), при этом общее число лейкоцитов может быть в норме за счет лимфоцитов, отмечается плазматизация последних. Хронические нейтропении чаще бывают легкими и не требуют лечения. При среднетяжелых и тяжелых нейтропениях (число нейтрофилов от 1500 до 500 клеток в 1 мкл) возникают бактериальные инфекции, свойственные дефициту нейтрофильных гранулоцитов. Диагностика иммунных форм нейтропений базируется на выявлении антител к нейтрофилам.

Лечение: при острых агранулоцитозах назначаются антибиотики широкого спектра действия, иммуноглобулины внутривенно в курсовой дозе 1,5-2 г/кг. При хронических среднетяжелых и тяжелых формах назначается преднизолон в дозе 2-5 мг/кг в сутки и ГКСФ.

ПРОФИЛАКТИКА

При хронических нейтропениях тяжелой степени остро необходима профилактика развития инфекций. В семье, где есть ребенок с хронической нейтропенией, нельзя содержать домашних животных, аквариумы и комнатные растения, требуется тщательная обработка помещения, соблюдение правил личной гигиены, обработка кожи и слизистых ротовой полости растворами антисептиков. Эти меры не всегда предупреждают развитие инфекционных осложнений, так как основной источник инфекций у таких пациентов – микроорганизмы кожи и кишечника, но используемые меры дезинфекции могут минимизировать бактериальную и грибковую контаминацию.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, многолетний опыт работы с пациентами с различными вариантами нейтропений, позволил выбрать наиболее рациональный подход к ведению этой категории больных. Необходимо своевременно выявлять заболевание, чтобы избежать серьёзных инфекционных осложнений у детей с нейтропенией.

Каждый доктор должен уметь интерпретировать анализ морфологического состава крови, так как он имеет большое клиническое значение в диагностике и в выборе тактики терапии нейтропении, а иногда является ведущим.

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Юдина Н. Б., Брежнева Н. В. Изолированная нейтропения у детей: от педиатра к гематологу // Российский журнал детской гематологии и онкологии.- № 1 /2015 г.
2. Спичак И.И, Герасимова А.В., Теплых Е.В. Нейтропении, в том числе фебрильные, как частое и закономерное событие в практике специализированного детского онкологического стационара // Педиатрический вестник Южного Урала.- № 1-2/2014 г.
3. Русова Т.В, Ратманова Г.А., Фадеева О.Ю., Субботина В.Г. Амбулаторно поликлиническая помощь детям с нейтропенией // Журнал «Земский Врач» . - № 5(16), 2012 г.
4. Ожегов А.М. Нейтропении у детей// Практическая медицина.- №7 (39) 2011 г.
5. Казакова Л. М. Нейтропении у детей// Лекция. Журнал «Мать и дитя в Кузбассе».-№1/2010 г.
6. Галеева А.В., Гайуллина Э.А. Клинический анализ крови в практике врача-педиатра//Практическая медицина.- №7 (39) 2009 г.

Рецензия

на реферат по теме «Нейтропении у детей» клинического ординатора Караськовой А. С.

В данном реферате затронуты актуальные аспекты, касающиеся данной патологии. Автор раскрыты клиническая картина, современные методы диагностики, новые подходы лечения. Большое внимание уделено профилактики и дифференциальной диагностики.

При подготовке реферата автор использовал достаточно большой объем изданий, посвященных этой теме. Оформление, структура, содержание и объем реферата соответствуют общепринятым нормам и стандартам. Работа имеет теоретическую и практическую значимость. С учетом всех достоинств и недостатков работы считаю, что она достойна оценки «отлично».

Проверил: ассистент Моргун А. В