

Протокол
ведения пациента с диагнозом: Витамин-В12-дефицитной анемии.
(нормативная ссылка :КР 536.3 «Витамин-В12-дефицитная анемия» 2024г МЗ РФ)

Категория возрастная	дети
Медицинская помощь	Первичная, амбулаторная, плановая
Средние сроки лечения (количество дней)	<i>Длительность терапии цианокобаламином** определяется тяжестью В12-дефицитной анемии. После регресса анемии, лейкопении, тромбоцитопении и всех морфологических аномалий эритроцитов курс лечения цианокобаламином** продолжается еще 10-14 дней с целью создания «запасов» витамина В12 в печени</i>
Врач	врач-педиатр участковый, врач-гематолог
Классификация	
МКБ	D51.0 Витамин-В12-дефицитная анемия вследствие дефицита внутреннего фактора D51.1 Витамин-В12-дефицитная анемия вследствие избирательного нарушения всасывания витамина В12 с протеинурией D51.3 Другие витамин-В12-дефицитные анемии, связанные с питанием D51.8 Другие витамин-В12-дефицитные анемии D51.9 Витамин-В12-дефицитная анемия неуточненная D53.1 Другие мегалобластные анемии, не классифицированные в других рубриках
По степени тяжести	Не разделяют.
Диагностика	
Жалобы	-Постепенно нарастающая слабость, апатия, непереносимость физических нагрузок, сердцебиение, боли в сердце, диспепсические расстройства, а также - слабость в ногах и парестезии, мигрирующие боли, «онемение» конечностей и постепенную утрату чувствительности пальцев рук. -Одутловатость лица и амимичность, бледно-желтушный цвет кожи, сглаженность сосочков языка («малиновый лаковый язык»). У молодых - часто раннее поседение волос. -Субфебрильная температура и увеличение размеров селезенки. -Нарушение поверхностной и глубокой мышечной чувствительности, снижение слуха, зрения, арефлексия, в запущенных случаях - нарушение функции тазовых органов и выраженные когнитивные нарушения. -В тяжелых случаях В12-дефицита доминирует поражение периферической нервной системы (фуникулярный миелоз):

	атаксия, гипорефлексия, появление патологических знаков рефлекс Бабинского												
Анамнез	Длительность заболевания (когда появились симптомы (см. «жалобы»).												
Данные объективного осмотра	Соответствуют жалобам.												
Лабораторные диагностические исследования													
Анализ крови общий	<ul style="list-style-type: none"> •гиперхромия, макроцитоз, анизопойкилоцитоз; •гиперсегментация ядер нейтрофилов; •эритроцитопения и абсолютная ретикулоцитопения <p>Нормальная концентрация Hb у детей разного возраста:</p> <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th style="width: 30%;">Возраст</th> <th style="width: 70%;">Концентрация Hb (в г/л) менее которой диагностируется анемия</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>0–14 дней</td> <td>145</td> </tr> <tr> <td>15–28 дней</td> <td>120</td> </tr> <tr> <td>1 месяц–5 лет</td> <td>110</td> </tr> <tr> <td>6–11 лет</td> <td>115</td> </tr> <tr> <td>12–14 лет</td> <td>120</td> </tr> </tbody> </table>	Возраст	Концентрация Hb (в г/л) менее которой диагностируется анемия	0–14 дней	145	15–28 дней	120	1 месяц–5 лет	110	6–11 лет	115	12–14 лет	120
Возраст	Концентрация Hb (в г/л) менее которой диагностируется анемия												
0–14 дней	145												
15–28 дней	120												
1 месяц–5 лет	110												
6–11 лет	115												
12–14 лет	120												
Биохимический анализ крови	<ul style="list-style-type: none"> •высокая активность ЛДГ; •умеренное повышение свободного билирубина; •низкий уровень витамина В12 в крови; •нормальный уровень фолиевой кислоты в сыворотке крови; 												
Пунктат костного мозга	<ul style="list-style-type: none"> •мегалобластический тип кроветворения; •наличие гигантских миелоцитов, метамиелоцитов и палочкоядерных нейтрофилов. 												
Анализ мочи общий	Всем пациентам (для диагностики сопутствующей патологии)												
Инструментальные диагностические исследования	<p>Всем пациентам с подозрением или с впервые установленным диагнозом В12-дефицитной анемии: эзофагастроудоденоскопия и видеоколоноскопия – для выявления патологии желудочно-кишечного тракта, как причины нарушения всасывания витамина В12.</p> <p>Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) (всем пациентам), – для выявления характерных для дефицита витамина В12 изменений.</p> <p>Электрокардиография – для диагностики нарушений ритма сердца и внутрисердечной проводимости, ассоциированных с В12-дефицитной анемией</p>												
Показания для госпитализации в стационар													
Плановая	Глубокая анемия с выраженными гипоксическими проявлениями и/или отсутствие адаптации к сниженному уровню гемоглобина (декомпенсация анемии). диспансерное обследование, в том числе при первичной диагностике В12-дефицитной анемии умеренной или тяжелой степени.												
Экстренная	Развитие симптомов декомпенсации ЖДА диспансерное обследование, в том числе при первичной диагностике В12-												

дефицитной анемии умеренной или тяжелой степени.

Лечение

Пациентам с установленным диагнозом В12-дефицитной анемии в возрасте до 18 лет при отсутствии признаков нарушения функции нервной системы проведение терапии Цианокобаламином** (раствор для инъекций) путем внутривенного, подкожного или внутримышечного введения в дозе от 100-200 до 1000 мкг/сут (для детей в возрасте до 3-х лет доза препарата может быть снижена в соответствии с инструкцией) через день, либо #цианокобаламином (таблетки, покрытые оболочкой) в дозе 1000-2000 мкг/сутки до коррекции анемии

Мониторинг эффективности лечения препаратами железа на этапе лечения

Пациентам с В12-дефицитной анемией проводить контроль эффективности лечения:

- общего (клинического) анализа крови,
- оценка гематокрита,
- исследование уровня эритроцитов в крови, исследования уровня ретикулоцитов в крови,
- определение среднего содержания и средней концентрации гемоглобина в эритроцитах,
- определение размеров эритроцитов,
- исследование уровня общего билирубина в крови, исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови,
- определение активности лактатдегидрогеназы в крови,
- исследование уровня ферритина в крови,
- исследование уровня железа сыворотки крови,
- исследование уровня гомоцистеина в крови

Признаки улучшения состояния пациента в виде уменьшения анемических симптомов появляются после первых 3-5 инъекций Цианокобаламина. Повышение уровня гемоглобина достигается через 7-10 дней, восстановление других гематологических показателей - через 3-5 недель. Адекватность терапии можно оценить по нормализации показателя активности лактатдегидрогеназы в крови, развитию ретикулоцитарного криза на 5-7 дни лечения и изменениям ретикулоцитарных индексов, которые опережают развитие ретикулоцитарного криза. После начала терапии стремительно снижается средний объем и содержание гемоглобина в ретикулоцитах, а фракция незрелых ретикулоцитов резко повышается, отражая эффективность терапии.

Реабилитация

Не требуется

Профилактика

К группе риска развития В12-дефицитной анемии относятся пациенты с синдромом мальабсорбции (целиакия, хронические воспалительные заболевания кишечника), с резекцией желудка и кишечника в анамнезе, находящиеся на программном гемодиализе, а также беременные женщины,

соблюдающие вегетарианскую диету.

Диспансерное наблюдение

Диспансерное наблюдение проводится с учетом возможности устранения причины дефицита В12. (на период с момента установления диагноза, до клинического выздоровления+10-14дней)

Вакцинация

Проведение профилактических прививок детям с витамин-В-12 анемией не противопоказано, не требует нормализации концентрации НЬ и должно проводиться у пациентов с нетяжелой анемией в обычные сроки, поскольку количество иммунокомпетентных клеток у пациентов достаточное*.

Согласно разделу 13.4. официального документа «Вакцинопрофилактика. Медицинские противопоказания к проведению профилактических прививок препаратами национального календаря прививок. Методические указания», «анемия нетяжелая, алиментарного генеза не должна быть причиной отвода от прививки, после которой ребенку назначают соответствующее лечение. Тяжелая анемия требует выяснения причины с последующим решением вопроса о времени вакцинации».