

Ghidul pentru pacientul cu anemia aplastică

Anemia aplastică la adult

Cuprins

Asistența medicală de care trebuie să beneficiați

Anemia aplastică – generalități

Diagnosticul anemiei aplastice

Tratamentul anemiei aplastice

Întroducere

Acest ghid descrie asistența medicală și tratamentul persoanelor cu anemie aplastică în cadrul serviciului de sănătate din Republica Moldova. Aici se explică indicațiile, adresate persoanelor cu anemie aplastică, dar ghidul poate fi util și pentru familiile acestora și pentru cei care doresc să afle mai multe despre această afecțiune.

Ghidul vă va ajuta să înțelegeți mai bine opțiunile de conduită și tratament care trebuie să fie disponibile în Serviciul de Sănătate.

Indicațiile din ghidul pentru pacient acoperă:

- ✓ modul în care medicii trebuie să stabilească dacă o persoană are anemie aplastică
- ✓ modul în care factorii de risc și gradul de afectare a hematopoezei pot influența evoluția anemiei aplastice
- ✓ opțiunile curative în tratamentul anemiei aplastice
- ✓ modul în care trebuie să fie supravegheat un pacient cu anemie aplastică

Asistența medicală de care trebuie să beneficiați

Tratamentul și asistența medicală de care beneficiați trebuie să fie în deplin volum. Aveți dreptul să fiți informat și să luați decizii împreună cu cadrele medicale care vă tratează. În acest scop, cadrele medicale trebuie să vă ofere informații pe care să le înțelegeți și care să fie relevante pentru starea Dvs. Toate cadrele medicale trebuie să vă trateze cu respect, sensibilitate, înțelegere și să vă explice simplu și clar ce este anemia aplastică și care este tratamentul cel mai potrivit pentru Dvs.

Anemia aplastică

Anemia aplastică constituie o afecțiune din grupul de anemii prin dereglarea de formare a eritrocitelor în care are loc depresia tuturor seriilor celulare hematopoitice în măduva osoasă, ce se reflectă în sângele periferic prin pancitopenie. Deși la pacienții cu anemia aplastică suferă toate țesuturile hematopoezei cu dezvoltarea leucopeniei și trombocitopeniei, termenul de anemia aplastică este aplicat, dat fiind faptul că cele mai pronunțate și precoce sunt simptomele sindromului anemic, care impune pacientul să se adreseze la medic.

Anemia aplastică prezintă o maladie relativ rar întâlnită, fiind una din cele mai grave și invalidizante patologii umane. Incidența anemiei aplastice în Europa și America de Nord se cifrează la 2,0 la 1 milion de populație. În Republica Moldova anual se înregistrează 3 – 5 cazuri la 1 milion de locuitori.

Anemia aplastică se dezvoltă în toate grupurile de vîrstă, avînd incidența maximă la persoane între 10 – 30 ani și după 60 ani. Diferența semnificativă în morbiditate după sex nu s-a constatat.

Cauzele dezvoltării anemiei aplastice pot fi următoarele:

1. Administrarea chimiopreparatelor antitumorale.
2. Administrarea medicamentelor antibacteriene (Chloramfenicol, sulfamide, etc.), antiinflamatoare nesteroidiene (Indometacină, Diclofenac, et.), imunomodulatoare, sedative.
3. Expunere la iradierea ionizantă.
4. Acțiunea agenților chimici toxici (grupul hidrocarburilor, insecticide, etc.).
5. Acțiunea agenților infecțioși (virusii hepatitelor, Epstein-Barr virus, Cytomegalovirus, HIV, etc.).
6. Gravitate (aplazie medulară ca formă de gestoza).
7. Crize aplastice în anemiile hemolitice (în special la pacienții cu hemoglobinuria paroxistică nocturnă).

Cunoașterea cauzelor dezvoltării anemiei aplastice are o mare importanță practică, deoarece acestea se află la baza planului de investigare a pacientului în scopul depistării cauzei în fiecare caz concret, precum și determină tactica optimă de tratament. Lichidarea factorului etiologic, de rînd cu tratamentul specific poate contribui la vindecarea completă. Totodată pentru evitarea dezvoltării anemiei aplastice în grupurile de risc este necesar de efectuat profilaxia.

Manifestările anemiei aplastice

Anemia aplastică *se manifestă* prin 3 sindroame clinice: anemic, hemoragic și de complicații infecțioase.

1. Sindromul anemic se caracterizează prin astenie, fatigabilitate, vertij, dispnee la efort fizic, paliditatea tegumentelor, tahicardie, palpitații.
2. Sindromul hemoragic: peteșii și echimoze pe piele și mucoase, gingivoragii, epistaxis, hemoragii conjunctivale, gastrointestinale, meno- și metroragii, hematurie.
3. Sindromul de complicații infecțioase: febră, stomatită, otită, tonsilită, bronșită, pneumonie, infecții perianale, abcese, sepsis.

Diagnosticul de anemie aplastică se stabilește în baza anamnezei, manifestărilor clinice și confirmat prin examenele de laborator: analiza generală a sîngelui cu trombocite și reticulocite, puncția și trepanobiopsia măduvei osoase. Este necesar de inclus în planul de investigare și cercetările pentru evidențierea cauzei dezvoltării anemie aplastice.

După obținerea rezultatelor investigațiilor efectuate medicul trebuie să discute rezultatele cu Dvs. și să vă comunice metodele de tratament.

Tratamentul

Tratamentul anemiei aplastice se efectuează în condiții de staționar specializat în hematologie. Luînd în considerație concepția imună de patogenie a anemiei aplastice, ca tratament de elecție se consideră splenectomia și / sau terapia imunosupresivă. Tratamentul este aplicat în condițiile salonului aseptice. Zilnic în decurs de 5 zile se administrează *globulina antilimfocitară în doză de 20 mg/kg/zi sub formă de infuzie intravenoasă de 12 ore, Prednisolonum 60 mg, medicamentele antihistaminice de 2 ori/zi, concentrat trombocitar (în prezența sindromului hemoragic sau trombocitopeniei $< 20 \times 10^9/L$), concentrat eritrocitar (Hb $< 8,0$ g/dL). În zilele 15 – 30-a a curei se recurge la suspendarea treptată a Prednisolonumului (în absența sau lichidarea bolii serice).

La a 2-a etapă de tratament peste 2 săptămîni după cură cu globulina antilimfocitară sau splenectomie (dacă aceasta se efectuează la prima etapă, cu intoleranță la globulina antilimfocitară) se administrează Cyclosporinum A (este posibilă combinarea cu globulina antilimfocitară) în doză inițială 10 mg/kg/zi. Ulterior doza se rectifică în funcție de tolerabilitatea medicamentului. Doza medie în 24 ore constituie 4 – 5 mg/kg. Durata curei trebuie să fie nu mai puțin de 12 luni.

În cazurile de febră nemotivată sau complicații infecțioase constatate concomitent se indică antibioticoterapia intravenoasă. Se recurge la administrarea intravenoasă precoce a amfotericinei, dacă febra persistă sau la suspiciune/confirmare a infecției fungice. Amfotericina parenterală lipozomală poate fi înlocuită cu Fluconazolum, Itraconazolum sau Caspofunginum în cazurile de tratament specific îndelungat sau în scopul reducerii nefrotoxicității. La pacienții cu anemie aplastică severă infiltratele pulmonare și sinusitele trebuie să fie considerate ca suspecte la infecție fungică. Cure scurte de G-CSF în doză de 5 μ /kg/zi pot fi recomandate în infecții sistemice severe fără răspuns la preparate antibacteriene și antifungice intravenoase.

*Alotransplant de celule stem hematopoietice se efectuează în forma severă sau foarte severă a anemiei aplastice, preferabil la pacienții în vîrstă de pînă la 40 ani, cu prezența donatorului histocompatibil.

Tratamentul transfuzional de suport are caracter substitutiv. În determinarea indicațiilor pentru transfuzie de concentrat eritrocitar sau trombocitar rolul principal aparține stării generale a pacientului, gradului de exprimare a sindromului anemic și hemoragic. Transfuziile de concentrat de eritrocite deplasmate și deleucocitate sunt indispensabile în cazurile de scădere a nivelului de Hb sub 80 g/l cu decompensare somatică. Transfuziile profilactice de concentrat trombocitar sunt indicate în perioada medicației

imunosupresive la trombocitopenie $< 10 \times 10^9/l$ (sau $< 20 \times 10^9/l$ în prezența febrei), chiar dacă sindromul hemoragic nu este evident.

Anabolizante steroidiene (Nandrolonum 25 – 50 mg odată în săptămână intramuscular) și glucocorticoizi (Prednisolonum 30 – 60 mg/zi sau Methylprednisolonum 20 – 50 mg/kg/zi) nu se consideră ca opțiuni curative sinestătătoare și se indică în combinație cu globulina antilinfocitară pentru a favoriza răspuns și toleranță la medicație imunosupresivă.

La pacienții cu transfuzii eritrocitare multiple și hemosideroză secundară se administrează terapia chelantă cu Desferrioxamină.

Efecte adverse pot fi boala serică, hemosideroza secundară.

***Notă:** În prezent alotransplantul de celule stem hematopoietice nu este accesibil în Republica Moldova. Evaluarea pacientului adult pentru transplant medular alogen sau de celule stem hematopoietice (în special, discuția cu un specialist în transplant, care poate cuprinde inițierea tipizării HLA) este recomandată în cazurile de AA severă sau foarte severă, cu recidiva sau lipsa răspunsului la tratamentul imunosupresiv (cu sau fără splenectomie) și în absența contraindicațiilor. Opțiunea curativă respectivă trebuie luată în considerare la bolnavii tineri (≤ 55 ani), care au un donator rudă gradul I sau donator neînrudit compatibil după sistemul HLA.

Produsele medicamentoase însemnate cu (*) nu sunt înregistrate în Nomenclatorul de Stat al medicamentelor, însă conform standardelor și ghidurilor internaționale servesc drept tratament de prima sau a doua linie în anemia aplastică *de novo* sau refractară / recidivantă, unele fiind accesibile datorită programelor internaționale de donație a medicamentelor.