



2014–2020 metų
Europos Sąjungos
fondų investicijų
veiksmų programa

**Projektas “Integruoto Lietuvos vaikų sveikatos priežiūros paslaugų modelio sukūrimas
ir specialistų mokymai”, projekto Nr. 08.4.2_ESFA-V-622-01-0007**

**Leukocitų patologija vaikams:
diagnostikos ir gydymo algoritmai, pacientų logistika.**

Metodinio dokumento patvirtinimo data

Metodinio dokumento galiojimo terminas

Lietuvos Pediatrų draugija, Lietuvos Vaikų onkohematologų draugija

Metodiniams dokumentui pritarusios institucijos

Elektroninė nuoroda į metodinį dokumentą

1. Pavadinimas:

Leukocitų patologija vaikams: diagnostikos ir gydymo algoritmai, pacientų logistika.

2. Metodinio dokumento patvirtinimo data:

3. Metodiniam dokumentui pritarusių institucijų sąrašas:

- 3.1. Lietuvos sveikatos mokslų universitetas, Medicinos akademija, Vaikų ligų klinika
- 3.2. Vilniaus universiteto Medicinos fakultetas, Klinikinės medicinos institutas, Vaikų ligų klinika
- 3.3. Lietuvos pediatrų draugija
- 3.4. Lietuvos Vaikų onkohematologų draugija

4. Elektroninė nuoroda į metodinį dokumentą:

5.

Turinys

1.	Pavadinimas:.....	2
2.	Metodinio dokumento patvirtinimo data:	2
3.	Metodiniam dokumentui pritarusių institucijų sąrašas:.....	2
4.	Elektroninė nuoroda į metodinį dokumentą:	2
5.	Turinys.....	3
6.	APIBENDRINIMAS	4
7.	AUTORIAI.....	7
8.	SĄVOKOS, SUTRUMPINIMAI IR REIKŠMINIAI ŽODŽIAI	8
9.	REIKŠMINIAI ŽODŽIAI	10
10.	ĮVADAS	10
11.	METODINIO DOKUMENTO ĮGYVENDINIMO PRIORITETAI	12
12.	PACIENTO KELIO APRAŠYMAS	12
12.2.	Vaikų leukocitų sutrikimius sukeliančių susirgimų priežastys, diagnostika ir.....	13
13.	PACIENTO KELIO ORGANIZAVIMO APRAŠYMAS (<i>Algoritmas 1 priedas</i>)	45
14.	REIKALAVIMAI ASPĮ, TEIKIANČIOMS VAIKŲ ASMENS SVEIKATOS PRIEŽIŪROS PASLAUGAS VAIKAMS SU NUSTATYTA LEUKOCITŲ PATHOLOGIJA, KURIEMS ĮTARIAMA KRAUJODAROS SISTEMOS PATHOLOGIJA.	50
15.	METODINIO DOKUMENTO DIEGIMO KONKRETAUS LYGIO PASLAUGAS TEIKIANČIOJE ASPĮ TVARKOS APRAŠYMAS	58
16.	PACIENTŲ PASITENKINIMO SUTEIKTOMIS SVEIKATOS PRIEŽIŪROS PASLAUGOMIS VERTINIMO APRAŠYMAS	59
17.	METODINIO DOKUMENTO ATNAUJINIMAS	61
18.	METODINIO DOKUMENTO AUDITO APRAŠYMAS	61
19.	SVARBIAUSIŲ KRITERIJŲ SĄRAŠAS	62
20.	KONTAKTINIS ASMUO (INSTITUCIJA)	62
21.	LITERATŪRA	62
22.	REKOMENDACIJOS MOKSLINIAMS TYRIMAMS	67
23.	INFORMACIJA VISUOMENEI IR PACIENTUI	67
24.	PRIEDAI	71

6. APIBENDRINIMAS

- 6.1.** Metodinio dokumento tikslas - remiantis geriausiais medicinos įrodymais aptarti įvairaus amžiaus vaikų leukocitų patologijos diagnostikos, diferencinės diagnostikos, gydymo ir ūmių bei lėtinių susirgimų prevencijos taktiką, siekiant kuo anksčiau diagnozuoti susirgimus, reikalaujančius specializuoto ištyrimo ir stacionarinio gydymo, anksti išaiškinti pacientus, sergančius įvairių sistemų ligomis, kurių metu nustatomi leukocitų frakcijų skaičiaus ir funkcijos sutrikimai, ir pagerinti jų gydymo rezultatus, bei pacientų logistiką.
- 6.2.** Algoritmai apibrėžia įvairių lygių sveikatos priežiūros specialistų veiksmus teikiant pagalbą vaikams su leukocitų patologija ir sergantiems kraujodaros sistemos susirgimais, pagal Tarptautinės statistinės ligų ir sveikatos sutrikimų klasifikacijos Australijos modifikaciją **TLK-10-AM (toliau – TLK-10-AM) žymimų kodais :**

- A00-A09 Žarnyno infekcinės ligos.
- A15-A19 Tuberkuliozė
- A20-A28 Tam tikros bakterinės zoonozinės ligos
- A30-a49 Kitos bakterijų sukeltos ligos
- A50-A64 Dažniausiai lytiškai plintančios infekcijojos
- A65-A69 Kitos spirochetų sukeltos ligos
- A70-A74 Kitos chlamidijų sukeltos ligos
- A75-A79 Riketsijų sukeltos ligos
- A80-A89 Virusų sukeltos centrinės nervų sistemos ligos
- A92-A99 Nariuotakonjų platinamos virusų sukeltos karštinės ir hemoraginės karštligės
- B00-B09 Virusų sukeltos infekcijos, kurioms būdingi odos ir gleivinės pažeidimai
- B15-B19 Virusiniai hepatitai.
- B20-B24 Žmogaus imunodeficio viruso [ŽIV] sukelta liga
- B25-B34 Kitos virusų sukeltos ligos.
- B35-B49 Mikozės
- B50-B64 Pirmuonių sukeltos ligos
- B65-B83 Helmintozės.
- B95-B97 Infekcines ligas sukeliančios bakterijos, virusai ir kiti sukėlėjai
- B99 Kitos infekcinės ligos
- C00-C96 Piktybiniai navikai
- C81-C96 Limfinio, kraujodaros ir jiems giminingų audinių piktybiniai navikai.
- D50-D89 Kraujodaros ir kraujodaros organų ligos bei tam tikri sutrikimai, susiję su imuniniais mechanizmais
- E20-E35 Kitų endokrininių liaukų funkcijų sutrikimai
- E40-E46 Mitybos nepakankumas
- E50-E64 Kitų medžiagų stoka dėl mitybos nepakankamumo
- E84 Cistinė fibrozė
- E86 Kruajo tūrio sumažėjimas
- E88.3 Navikų lizės sindromas
- E89 Vidaus sekrecijos ir medžiagų apykaitos sutrikimai, pasireiškę po procedūrų, neklasifikuojamai kitur
- G00-G09 Uždegiminės centrinės nervų sistemos ligos
- H65-H75 Vidurinės ausies ir speninės ataugos ligos.
- I00-I99 Kraujotakos sistemos ligos
- J00-J99 Kvėpavimo sistemos ligos
- K29 Gastritas ir duodenitas
- K35 Ūminis apendicitas
- K50-K52 Neinfekcinis enteritas ir kolitas.
- K55-K63 Kitos žarnyno ligos.
- K65-K67 Pilvaplėvės ligos.

- K75 Kitos uždegiminės kepenų ligos
- K80-K87 Tulžies pūslės, tulžies latakų ir kasos pažeidimai.
- K90 Žarnų malabsorbcija
- L04 Ūminis limfadenitas
- L08.0 Piödermija
- L27 Dermatitis, sukelta iš vidų patekusių medžiagų
- L50-L54 Dilgėlinė ir eritema (raudonė)
- L93 Raudonoji vilkligė
- M00-M25 Atropatijos
- M30-M36 Sisteminės jungiamojo audinio ligos
- M86 Osteomielitas
- N10-N16 Inkstų kanalėlių ir intersticinio audinio ligos.
- N20-N23 Inkstų ir šlapimo takų akmenligė.
- N39.0 Šlapimo takų infekcija, kurios lokalizacija nepatikslinta
- N70-N77 Moters dubens organų uždegiminės ligos.
- O00-O07 Patologinis nėštumas.
- O09 Nėštumas.
- P10-P15 Gimdymo trauma
- P35-P39 Perinataliniams laikotarpiui būdingos infekcijos
- P50-P61 Vaisiaus ir naujagimio kraujavimas ir hematologiniai sutrikimai
- P80-P83 Vaisiaus ir naujagimio dangų bei temperatūros reguliavimo sutrikimai
- R50 Neaiškios kilmės karščiavimas
- R52 Skausmas, neklasifikuojamas kitur
- R57 Šokas, neklasifikuojamas kitur
- R65 Sisteminis uždegiminio atsako sindromas (SUAS)
- R72 Baltujų krauko kūnelių (leukocitų) pakitimai, neklasifikuojami kitur
- S20-S39 Krūtinės ląstos, pilvo, juosmens, stuburo juosmeninės dalies ir dubens sužalojimai.
- T20-T31 Nudegimai
- T33-T35 nušalimai
- T36-T50 Apsiuodijimai narkotikais, vaistais ir biologinėmis medžiagomis
- T66 Nepatikslintas radiacijos poveikis. Spindulinė liga
- T67 Šilumos ir šviesos poveikis
- T68 Hipotermija
- T73 kito trūkumo poveikiai
- T75 Kitų išorinių priežasčių poveikis
- T78 Nepageidaujami poveikiai, neklasifikuojami kitur
- T79.4 Trauminis šokas
- T80.2 Infekcijos po infuzijos, transfuzijos ir gydomosios injekcijos
- T81 Procedūrų komplikacijos, neklasifikuojamos kitur
- T85.7 Infekcija ar uždegiminė reakcija dėl kitų vidinių prietaisų, implantų ir transplantų
- T86 Transplantuotų organų ar audinių nepakankamumas ir atmetimas
- T88 Kitos chirurginio ir terapinio gydymo komplikacijos, neklasifikuojamos kitur

6.3. Šie veiksmai apima minėtomis ligomis sergančių vaikų patologijos įtarimą ir atpažinimą, paciento ištyrimą, ligos diagnostiką, diferencinę diagnostiką bei gydymą. Algoritmuose pateikiamas paciento kelias sveikatos priežiūros sistemoje, apibūdinamos skirtingų sveikatos priežiūros lygių įstaigų ir jose dirbančių specialistų teikiamų ambulatorinių ir stacionarinų paslaugų apimtys. Apibrėžiami vaikų su leukocitų sutrikimais ambulatorinio ir stacionarinio, nemedikamentinio ir medikamentinio gydymo principai.

- 6.4.** Metodinis dokumentas skirtas specialistams, pagal kompetenciją teikiantiems vaikų sveikatos priežiūros paslaugas: šeimos gydytojams, skubiosios medicinos gydytojams, vaikų ligų gydytojams, vaikų onkohematologams, vaikų chirurgams bei kitiems vaikų specialistams.
- 6.5.** Šeimos gydytojai, skubiosios medicinos gydytojai, vaikų ligų gydytojai, vaikų pulmonologai bei kiti vaikų specialistai, sveikatos slaugytojai, socialiniai darbuotojai pagal savo kompetenciją teikdami paslaugas vaikams, ir priimdamai sprendimus turi vadovautis šiuo metodiniu dokumentu visa apimtimi, tačiau kiekvienu individualiu atveju turi būti atsižvelgama į individualius pacientų poreikius, pasirinkimus ir vertėbes.
- 6.6.** Metodinis dokumentas bus įdiegiamas ir taikomas organizuojant darbą sveikatos priežiūros paslaugas vaikams teikiančiose Asmens sveikatos priežiūros įstaigose (toliau ASPI).
- 6.7.** Metodinio dokumento taikymo sritys:
- diagnozuojant ūminius ir létinius vaikų leukocitų sutrikimus, galinčius lemti ūminius ar létinius kraujodaros sistemos ar kt. organų bei sistemų sutrikimus;
 - atrenkant vaikus, turinčius padidintą riziką sigrati kraujodaros sistemos ligomis, siekiant imitis prevencinių priemonių ir išvengti sutrikimo išsvystymo;
 - atpažistant vaikus, kuriems įtariamas kraujodaros sistemos susirgimas, kad kaip galima ankstesnėse stadijose pacientą nukreipti vaikų onkohematologo diagnostiniam įvertinimui ir gydymo ar prevencijos priemonių taikymui;
 - gydant vaikų leukocitų sutrikimus nemedikamentinėmis ir medikamentinėmis priemonėmis ambulatorinėje ir stacionarineje vaikų sveikatos priežiūros grandyse;
 - įvertinant medicininės reabilitacijos poreikį ir nukreipiant šiai paslaugai
 - užbaigiant vaiko gydymą ir stebint dėl galimo sutrikimo atsikartojimo.
- 6.8.** Metodinio dokumento įdiegimą koordinuojančią ir susijusių institucijų sąrašas:
- Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikų Vaikų onkohematologijos centras
 - Vilniaus universiteto ligoninė Santaros klinikos
 - Lietuvos sveikatos mokslų universitetas
 - Vilniaus universiteto Medicinos fakultetas
 - Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikų Pediatrijos centras
 - Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikų Retų ligų koordinavimo centras
 - Lietuvos sveikatos mokslų universiteto ligoninė Kauno klinikos
 - LSMU Kauno klinikų Vaikų onkologijos ir hematologijos sektorius
 - VULSK Europos referencijos tinklo ERN-Paedcan Vaikų onkohematologijos ir chirurgijos kompetencijos centras
 - VULSK Pirminių ir įgytu imunodeficitų kompetencijos centras
 - VULSK Retų krauko ligų ERN-Eurobloodnet kompetencijos centras
 - VULSK Vaikų transplantacijos ERN-Transplantchild kompetencijos centras
 - LSMU Pirminio imunodeficitu centro
 - Lietuvos vaikų onkohematologų draugija
 - Lietuvos pediatrų draugija
 - Lietuvos Respublikos Sveikatos apsaugos ministerija
- 6.9.** Metodinis dokumentas ir algoritmai parengti vadovaujantis teisės aktais, reglamentuojančiais diagnostikos ir gydymo metodinių dokumentų rengimą, vaikų sveikatos priežiūrą, joje dalyvaujančių specialistų pareigybėlių aprašus, vaistų ir gydymo procedūrų taikymą:
- Lietuvos Respublikos Sveikatos sistemos įstatymas, 1994 m. liepos 19 d. Nr. I-552.
 - Lietuvos Respublikos medicinos praktikos įstatymas, 1996 m. rugsėjo 25 d. Nr. I-1555.
 - Respublikos vaiko teisių apsaugos pagrindų įstatymas. 1996 m. kovo 14 d. Nr. I-1234.
 - Lietuvos Respublikos sveikatos priežiūros įstaigų įstatymas. 1996 m. Birželio 6 d. Nr. I-1367.
 - Lietuvos Respublikos pacientų teisių ir žalos sveikatai atlyginimo įstatymas. 1996 m. spalio 3 d. Nr. I-1562, 2019-07-18 buvo priimta nauja Lietuvos Respublikos pacientų teisių ir žalos sveikatai atlyginimo įstatymo redakcija, kuri įsigaliojo nuo 2020-01-01

- (LR Sveikatos apsaugos ministro įsakymas „Dėl medicinos praktikos profesinių kvalifikacijų rūšių sąrašo patvirtinimo“, 2004 m. birželio 28 d. Nr. V-469.
- Lietuvos Respublikos vaiko minimalios ir vidutinės priežiūros įstatymas. 2007 m. birželio 28 d. Nr. X-1238.
- Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2004 m. balandžio 8 d. įsakymas Nr. V-208 „Dėl Būtinės medicinos pagalbos teikimo tvarkos ir masto aprašo patvirtinimo“.
- Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro, Lietuvos Respublikos socialinės apsaugos ir darbo ministro ir Lietuvos Respublikos švietimo, mokslo ir sporto ministro 2005 m. kovo 23 d. įsakymas Nr. V-188/A1-84/ISAK-487 „Dėl neįgalumo lygio nustatymo kriterijų ir tvarkos aprašo patvirtinimo“.
- Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2018 m. rugpjūčio 20 d. įsakymas Nr. V-1033 „Dėl Lietuvos medicinos normos MN 66:2018 „Vaikų ligų gydytojas“ patvirtinimo“.
- Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2006 m. gegužės 23 d. įsakymas Nr. V-411 „Dėl Lietuvos medicinos normos MN 111:2019 „Gydytojas vaikų onkohematologas“ patvirtinimo“;
- Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2005 m. gruodžio 22d. įsakymas Nr. V-1013 „Dėl Lietuvos medicinos normos MN 14:2019 „Šeimos gydytojas“ patvirtinimo“ (galiojanti suvestinė redakcija 2019-05-01).
- Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2016 m. rugpjūčio 26 d. įsakymas Nr. V-1031 „Dėl Lietuvos medicinos normos MN 159:2021 „Skubiosios medicinos gydytojas“ patvirtinimo“.
- Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2014 m. sausio 27 d. įsakymas Nr. V-120 „Dėl Privalomų sveikatos statistikos apskaitos ir kitų tipinių formų bei Privalomų sveikatos statistikos ataskaitų formų patvirtinimo“.
- Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2011m. birželio 8 d. įsakymas Nr. V-591 Dėl Lietuvos medicinos normos MN 28:2019 „Bendrosios praktikos slaugytojas“ patvirtinimo.
- Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2011m. birželio 30 d. įsakymas Nr. V-650 Dėl Lietuvos medicinos normos MN 57:2011 „Bendruomenės slaugytojas. Teisės, pareigos, kompetencija ir atsakomybė“ patvirtinimo.
- Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2018 m. balandžio 16 d. įsakymas Nr. V-419 „Dėl asmens sveikatos priežiūros įstaigų, teikiančių ambulatorine asmens sveikatos priežiūros paslaugas, veikos kokybės ir efektyvumo vertinimo rodiklių sąrašo ir šių rodiklių duomenų suvestinių formų patvirtinimo“.
- Valstybinė vaistų kontrolės tarnyba (www.vvkt.lt), vaistinių preparatų registras.
- Tarptautinė statistinė ligų ir sveikatos sutrikimų klasifikacija, dešimtasis pataisytas ir papildytas leidimas, Australijos modifikacija (TLK-10-AM)

6.10. Metodinio dokumento šiuolaikišumas ir taikymo efektyvumas grindžiamas praktikoje įrodytais medicinos pasiekimais, gautais, išanalizavus užsienio šalių patirtį, tarptautinėse duomenų bazėse PubMed (JAV Nacionalinės medicinos bibliotekos duomenų bazė Medline), Cochrane Library, ScienceDirect, SpringerLink, EBSCO Publishing, WHOSIS, UpToDate pateiktas sistemines apžvalgas bei metodines rekomendacijas. Metodiniame dokumente įrodymais pagrįstos rekomendacijos apibendrintos ir adaptuotos Lietuvai.

6.11. 6.11. Metodinis dokumentas skirtas vaikų kraujodaros sistemos ūminiu ir lėtiniu susirgimų diagnostikai, diferencinei diagnostikai ir gydymui, bei pacientų logistikai. Šių veiksmų vieningų algoritmų sukūrimui ir įdiegimui kasdienėje specialistų, teikiančių sveikatos priežiūros paslaugas vaikams, praktikoje. Visų pirma – pirminio lygio grandyje bei skubioje pagalboje.

7. AUTORIAI

7.1. Metodikos vadovė doc. Goda Elizabeta Vaitkevičienė, biomedicinos mokslų daktarė, VULSK Vaikų onkohematologijos centras, gydytoja vaikų onkohematologė, el. paštas: goda.vaitkeviciene@santa.lt.

- 7.2. Prof. Jelena Rascon, biomedicinos mokslų daktarė, VULSK Vaikų onkohematologijos centras, gydytoja vaikų onkohematologė, el. paštas: jelena.rascon@santa.lt
- 7.3. Sonata Šaulytė-Trakymienė, biomedicinos mokslų daktarė, VULSK Vaikų onkohematologijos centras, gydytoja vaikų onkohematologė, el.paštas: sonata.saulytetraukymiene@santa.lt

8. SĄVOKOS, SUTRUMPINIMAI IR REIKŠMINIAI ŽODŽIAI

8.1. Sąvokos ir jų apibrėžtys

- **Leukocitozė** - bendro leukocitų skaičiaus padidėjimas daugiau nei dviej standartiniams nuokrypiais virš amžiaus vidurkio.
- **Leukopenija** – kai bendras leukocitų kiekis nukrenta iki mažiau nei $4,0 \times 10^9/L$.
- **Neutrofilija** laikomas neutrofilų skaičius, viršijantis du standartinius nuokrypius nuo amžiaus vidurkio, tačiau yra žinoma, kad apie 2,5 proc. populiacijos turi didesnį neutrofilų skaičių.
- **Limfocitozė.** Vyresniems nei 12 metų asmenims limfocitozė apibrėžiama kaip $ALC >4,0 \times 10^9/L$. Naujagimių ir mažų vaikų kraujyje normalus absolitus limfocitų kiekis gali siekti $8,0 \times 10^9/L$.
- **Recidyvas** – (lot. *recidivus* – grįžtantis), ātkrytis, ligos atsinaujinimas sveikstant arba pasveikus. (Visuotinė lietuvių enciklopedija, www.vle.lt).
- **Remisija** – (lot. *remissio* – sumažėjimas, susilpnėjimas), lėtinės ligos reiškinijų susilpnėjimas; ligos atoslūgis. Remisija laikomas visiškas simptomų išnykimas (visiška remisija) arba jų susilpnėjimas iki tokio mažo intensyvumo, kad jie neturi įtakos ligonio fizinei ir psichinei sveikatai. Gali trukti nuo kelių savaičių ar mėnesių iki kelerių metų. Savaiminė remisija būdinga cikliškoms (periodinėms) ligoms, gali prasidėti pvz., sergant inkstų akmenlige, kai iš šlapimo takų išplaunamas akmuo; medikamentinė atsiranda dėl gydymo vaistais (sergant opiniu kolitu, depresija, reumatoidiniu artritu, onkologinėms ligoms, cukriniu diabetu, bronchine astma, reumatu). Remisijos metu skiriamas palaikomasis gydymas ar tik stebėjimas. (Visuotinė lietuvių enciklopedija, www.vle.lt)
- **Šeimos medicinos gydytojas (ŠG)** – šiame metodiniame dokumente tai gydytojas, teikiantis pacientui pirmines sveikatos priežiūros paslaugas.
- **Vaikų ligų gydytojas(VLG)** – medicinos gydytojas, teisės aktų numatyta tvarka įgijęs vaikų ligų gydytojo profesinę kvalifikaciją. Tai gydytojas specialistas, teikiantis asmens sveikatos priežiūros paslaugas vaikams iki 18 m.; šiuo metu teisės aktų numatyta tvarka galintis teikti pirminės asmens sveikatos priežiūros paslaugas komandoje (kartu su vidaus ligų gydytoju, chirurgu bei akušeriu – ginekologu).
- **Gydytojas specialistas** – medicinos gydytojas, įgijęs gydytojo specialisto profesinę kvalifikaciją. Gydytojo specialisto profesinė kvalifikacija įgyjama baigus medicinos studijas ir medicinos praktikos specializaciją universitete (*LR Sveikatos apsaugos ministro įsakymas „Dėl medicinos praktikos profesinių kvalifikacijų rūšių sąrašo patvirtinimo“*, 2004 m. birželio 28 d. Nr. V-469 <https://e-seimas.lrs.lt/portal/legalAct/lt/TAD/TAIS.236895/asr>).
- Skubi pediatrinė pagalba – būtiniosios medicinos paslaugos, teikiamos skubios pagalbos centre/skyriuje pagal vaikų ligų gydytojo medicinos normoje numatyta apimtimi
- **Daugiadalykė specialistų komanda** – pacientui reikalingų kelių specializacijų gydytojų specialistų komanda, teikianti sveikatos priežiūros paslaugas stacionare, dienos stacionare ar ambulatoriškai.
- **Kompleksinė pagalba** – socialinės, sveikatos priežiūros, švietimo, psichologinės ir kitokios pagalbos priemonių derinys, sudarantis sąlygas vaiko atstovams pagal įstatymą užtikrinti vaiko saugumą, kokybiską šeimos funkcionavimą ir būtiną jos gerovę.
- **Vaikas** – pacientas iki 18 metų amžiaus.

8.2. Sutrumpinimai

- AIDS – įgytas imunodeficio sindromas (angl. – *acquired immunodeficiency syndrome*)
- ANG gydytojas – ausų nosies gerklės gydytojas
- ALT – alanininė transaminazė
- AST – asparagininė transaminazė

- ASPĮ – asmens sveikatos priežiūros įstaiga
- ASP – asmens sveikatos priežiūra
- BKT – bendrasis kraujo tyrimas
- BŠT – bendras šlapimo tyrimas
- CMV – citomegalo virusas
- CRB – C reaktyvinis baltymas
- EBV – Epšteino Baro virusas
- G-KSF – granuliocitų kolonijas stimuliuojantis faktorius
- Ig - imunoglobulinės
- IgA – imunoglobulinės A
- IgE – imunoglobulinės E
- JMML – juvenilinė mielomonocitinė leukemija
- KKLT – kraujodaros kamieninių ląstelių transplantacija
- kg – kilogramas
- KT – kompiuterinė tomografija
- LAD – leukocitų adhezijos sutrikimas
- LML – létinė mieloleukemija
- LR SAM – Lietuvos Respublikos Sveikatos apsaugos ministerija
- max. – maksimali (-us)
- mg – miligramas
- m – metai
- mén. – mėnuo
- 6-MP – 6-merkaptopurinas
- MRT – magnetinio rezonanso tyrimas
- MTX - metotreksatas
- NVNU – nesteroidiniai vaistai nuo uždegimo
- ODM – odos dūrio mèginys
- OLM – odos loipo mèginys
- p – para
- PAASP – pirminė ambulatorinė asmens sveikatos priežiūra
- PCD – pirminė cilijų diskinezij
- PGR – polimerazių grandininė reakcija
- PID – pirminis imunodeficitas
- PSPC – pirminės sveikatos priežiūros centras
- RSV – respiracinis sincitijaus virusas
- Ro – rentgenograma
- sIgE – specifiniai imunoglobulinų E klasės antikūnai
- ŠF – šarminė fosfatazė
- SSD – širdies susitraukimo dažnis
- ŠG – šeimos gydytojas
- TAM – praeinanti nenormali mielopoezė (angl. – *Transient Abnormal Myelopoiesis*)
- TB – tuberkuliozė
- TLK-10-AM – Tarptautinės statistinės ligų ir sveikatos sutrikimų klasifikacijos dešimtasis pataisytas ir papildytas leidimas, Australijos modifikacija.
- ŪLL – ūminė limfoblastinė leukemija
- ŪML – ūminė mieloblastinė leukemija
- UŽL – uždegiminė žarnų liga.
- VKTI – virusinė kvépavimo takų infekcija
- VITS – Vaikų intensyviosios terapijos skyrius
- VLG – vaikų ligų gydytojas
- VU – Vilniaus universitetas
- ŽIV – žmogaus imunodeficio virusas
- žMPV – žmogaus metapneumovirusas

9. REIKŠMINIAI ŽODŽIAI

9.1. Algoritmas, leukocitozė, neutrofilija, limfocitozė, limfopenija, leukocitų funkcijos sutrikimas, diagnostika, gydymas, vaikai.

Terminologija

Leukocitozė - bendro lekocitų skaičiaus padidėjimas daugiau nei dviem standartiniais nuokrypiais virš amžiaus vidurkio.

Leukemoidinė reakcija – kai leukocitų skaičius periferiniame kraujyje labai padidėja ($>50,0 \times 10^9/L$), tačiau ne dėl kloninės proliferacijos. Dažniausia leukemoidinės reakcijos priežastis – infekcija.

Leukocitų formulės poslinkis į kairę – kai dėl ūmaus nesubrendusių formų išmetimo iš kaulų čiulpų rezervo periferiniame kraujyje padidėja $>5\%$ nesubrendusių neutrofilų pirmtakų (pirmiausia lazdelinių).

Leukopenija – kai bendras leukocitų kiekis nukrenta iki mažiau nei $4,0 \times 10^9/L$.

10. IVADAS

10.1. Ligos ar sveikatos sutrikimo apibrėžimas.

Leukocitų skaičiaus pakitimai yra vienas dažniausiu radinių vaikams su įvairia patologija tiek pirmynėje grandyje, tiek skubios pagalbos skyriuje. Leukocitai yra imuninės sistemos ląstelės, apsaugančios organizmą nuo infekcinių ligų ir svetimkūnų. Bendras leukocitų ir jų subpopuliacijų ląstelių skaičius bei proporcinių sudėties yra vertingas diagnostinis, gydymo efektyvumo ir įvairių vaikų ligų prognozės rodiklis. Normalus leukocitų skaičius ir absoliutus skirtinį subpopuliacijų skaičius vaikams skiriasi priklausomai nuo amžiaus.

Leukocitozės terminas apibūdina bendro lekocitų skaičiaus padidėjimą daugiau nei dviem standartiniais nuokrypiais virš amžiaus vidurkio. Dažniausiai leukocitozė išivysto dėl padidėjusio absoliutaus subrendusių neutrofilų skaičiaus (neutrofilija), bet gali atsirasti ir dėl absoliutaus limfocitų, monocitų, eozinofilų arbazofilų skaičiaus padidėjimo. Leukocitozė gali būti ūminė arba lėtinė. 1 lentelėje išvardintos dažniausios leukocitozės priežastys, o 3 lentelėje – neutrofilijos priežastys.

Leukemoidinė reakcija. Kūdikiams ir vaikams būdinga tendencija į kraujotaką išnesti nesubrendusių granulocitus, o leukocitų kiekis gali pasiekti labai aukštą lygį ($>50,0 \times 10^9/L$). Tai vadinama leukemoidine reakcija ir dažniausiai siejama su bakterinėmis infekcijomis.

Poslinkis į kairę reiškia $>5\%$ nesubrendusių neutrofilų pirmtakų (pirmiausia lazdelinių) padidėjimą dėl ūmaus nesubrendusių formų išmetimo iš kaulų čiulpų rezervo. Poslinkis į kairę gali būti toks stiprus, kad leukogramos vaizdas primena mieloidinę leukemiją. 4 lentelėje pateikiama leukemoidinės reakcijos ir tikrosios leukemijos skiriameji požymiai.

Neutrofilija laikomas neutrofilų skaičius, viršijantis du standartinis nuokrypius nuo amžiaus vidurkio, tačiau yra žinoma, kad apie 2,5 proc. populiacijos turi didesnį neutrofilų skaičių.

Limfocitozė. Vyresniems nei 12 metų asmenims limfocitozė apibrėžiama kaip $ALC >4,0 \times 10^9/L$. Naujagimių ir mažų vaikų kraujyje normalus absoliutus limfocitų kiekis gali siekti $8,0 \times 10^9/L$.

Leukopenija konstatuojama, kai bendras leukocitų kiekis nukrenta iki mažiau nei $4,0 \times 10^9/L$. Leukopenija gali išsvystyti dėl vienos ar kelių leukocitų frakcijų sumažėjimo. Pagrindinės neutropenijos priežastys išvardintos 5 lentelėje, o limfopenija – 7 lentelėje. Leukopenija gali išsvystyti dėl daugelio priežascių, tačiau izoliuota leukopenija, kai sumažėja visų leukocitų frakcijų, pasireiškia retai.

Neutropenija gali būti ūminė ir lėtinė. Neutropenija laikoma lėtine, jeigu ji tēsiasi ilgiau nei 3 mėnesius. Ji gali išsvystyti dėl sumažėjusios gamybos arba dėl suintensyvėjusio neutrofilų irimo. Neutropenija gali būti įgimta, endogeninės kilmės arba įgyta, egzogeninė. Neutropenijos sunkumas ir trukmė koreliuoja su rizika išsvystyti įvairių tipų bakterinėms infekcijoms. Vyresniems nei 2 sav. amžiaus kūdikiams iki 1 metų amžiaus neutropenija diagnozuojama, kai neutrofilų skaičius nukrenta žemiau $1,0 \times 10^9/L$. Vyresniems vaikams neutropenija laikoma, jeigu neutrofilų skaičius $<1,5 \times 10^9/L$. Priklasomai nuo neutrofilų skaičiaus neutropenija skirstoma į:

- Lengvo laipsnio neutropeniją: $1,0 - <1,5 \times 10^9/L$
- Vidutinio laipsnio neutropeniją: $0,5 - <1,0 \times 10^9/L$
- Sunkaus laipsnio neutropeniją: $<0,5 \times 10^9/L$

Diagnozuojant leukocitozės ar leukopenijos priežastis svarbus periferinio kraujo tepinėlis ir morfologinis leukocitų subpopuliacijų įvertinimas. Pavyzdžiui, esant sunkioms infekcijoms ar kitoms toksinėms būsenoms, neutrofiluose gali būti smulkių bazofilinių granulių (toksinis grūdėtumas) arba didesnių bazofolinės citoplazmos masių (Dohle kūneliai). Taip pat gali būti nustatoma neutrofilų vakuolizacija. Atitinkamai neutrofilų intarpai ir struktūros pakitimai randami tiriant kraujo tepinėlių nėštumo metu, nudegus, leukeminiuose blastuose ir esant daugeliui kitų būklių.

- *Limfopenija* vyresniems vaikams apibrėžiama kaip $<1,5 \times 10^9/L$. Kūdikiai paprastai turi didesnį limfocitų skaičių, todėl vaikams iki 8 mėn. amžiaus limfopenija paprastai apibrėžiama kaip $<4,5 \times 10^9/L$.

10.2. Vaikų leukocitų patologijos epidemiologija, paplitimas Europoje ir pasaulyje.

Normalus leukocitų skaičius skiriasi priklausomai nuo amžiaus ir rasės. Kūdikių leukocitų skaičius yra žymiai didesnis nei suaugusiųjų. Bendras leukocitų ir neutrofilų skaičius jaunesniems nei 1 savaitęs naujagimiams yra fiziologiskai didesnis nei vyresnių vaikų ir suaugusiųjų. Mažų vaikų periferinio kraujo tepinėlyje vyrauja limfocitai. Limfocitų santykinis ir absoliutus skaičius jaunesniems nei 6 metų vaikams yra didesnis nei suaugusiųjų. Neatpažinus su amžiumi susijusios limfocitozės gali būti atliekami nereikalingi tyrimai. Pauglystėje periferinio kraujo lašteliių santykis pasislenka link neutrofilų, kurie tampa vyraujančia leukocitų populiacija.

Kūdikiai (maždaug iki 3 mėnesių) turi mažus neutrofilų rezervus. Esant sunkioms infekcijoms, jų neutrofilų poreikis dažnai viršija atsargas. Todėl mažiems kūdikiams kaip reakcija į sunkią infekciją gali pasireikšti neutropenia.

Juodaodžiams, Vidurio Rytų ir Vakarų Indijos kilmės žmonėms būdingas mažesnis bendras leukocitų skaičius ir mažesnis absoliutus neutrofilų skaičius, lyginant su europiečiais ar ispanų kilmės žmonėmis. Taip vadinama gėrybinė etninė neutropenia (GEN) su nuolat aptinkamu mažu neutrofilų skaičiumi gali būti nustatyta afrikietiškos kilmės pacientui, neturinčiam jokios infekcinės ligos anamnezės ir klinikinių simptomų. Tokiu atveju svarbus vertinti ne tik absoliutų neutrofilų skaičių, bet ir jo dinamiką.

10.3. Klinininė problematika

Leukocitų skaičiaus pakitimai, leukogramos poslinkis į neutrofilų ar limfocitų vyrovimo pusę, eozinofilijos ar monocitozės išsvystymas yra kone dažniausiai pasireiškiantys pokyčiai vaikams, su kuriais susiduria kiekvienas pirminės ir kitų sveikatos grandžių specialistas. Šie pokyčiai pasireiškia ne tik kaip organizmo reakcija į bakterinę ar virusinę infekcijas, bet ir į uždegimą, autoimunines būkles, alergiją, helmintozę, kitos kilmės organizmo stresą. Jie gali būti ir sunkesnės hematologinės ar onkologinės ligos požymis. Pirminės sveikatos priežiūros specialistui būtina mokėti įvertinti leukogramos pokyčius ir interpretuoti juos vaikams atsižvelgiant į amžių. Dažniausiai leukocitų skaičiaus ir santykio pokyčiai nustatomi kaip reakcija į infekciją, ir atpažįstant juos galima ne tik lengviau diferencijuoti tarp virusinės ir bakterinės infekcijų, kitų būklių, įvertinti esamos būklės sunkumo laipsnį, bet ir išvengti papildomų laboratorinių tyrimų bei siuntimo antrinio ar tretinio lygio specialistams.

Vaikų normalus leukocitų skaičiaus ir leukogramos vaizdas labai skiriasi nuo suaugusiųjų. Be to, labai skiriasi ir įvairių vaikų amžiaus grupių leukocitų skaičius ir populiacijų santykis, ypač pirmųjų savaičių naujagimių, kūdikių. Pokyčiai, kurie vienose amžiaus grupėse rodo patologiją, kitai amžiaus grupėi gali būti visiška norma. Pirminės grandies specialistams būtina žinoti šiuos amžiaus ypatumus, kad būtų galima išvengti nereikalingų patologijos paiešką.

Vertinant periferinio kraujo tyrimus reikia atsižvelgti ir į vaikų leukocitų patologijos ypatumus. Vaikams dažniau negu suaugusiems galima įtarti pirminį imunodeficitą, kitą įgimtą, su sindromais susijusią periferinio kraujo patologiją.

Reikia žinoti ir etninius leukocitų skaičiaus ypatumus. Nors Lietuvoje dar retai susiduriame su kitų etninių grupių atstovais, tačiau turint tokį pacientą reikia įvertinti, kad afrikiečių, Vidurio rytų tautybių žmonių normalaus leukocitų skaičiaus ribos ir kitokios nei europiečių.

10.4. Metodinio dokumento tikslas ir reikalingumas.

Šiuo metodiniu dokumentu siekiama:

- Atnaujinti sveikatos priežiūros paslaugas vaikams teikiančių specialistų žinias ir įgūdžius atpažįstant vaikų leukocitų sutrikimus norint priskirti periferinio kraujo pokyčius ir su jais susijusius simptomus tam tikrai amžiaus ir ligų grupei;
- pateikti vaikų leukocitų normos ir sutrikimų vertinimo algoritmus, kuriais galėtų remitis sveikatos paslaugas vaikams teikiantys gydytojai, diagnozuojant ir gydant dažniausius kraujodaros ir kitų sistemų susirgimus;
- pagerinti vaikų leukocitų sutrikimų ligų diagnostiką ir sutrumpinti laiką nuo sutrikimo išsvystymo iki gydymo pradžios;
- pagerinti įvairių specialistų bendradarbiavimą, užtikrinant vaikų ligų, kurioms būdingi tam tikri leukocitų sutrikimai, gydymo kompleksiškumą ir efektyvumą sprendžiant pacientų logistikos klausimus;
- Suaktyvinti vaikų ligų, kurioms būdingi leukocitų sutrikimai, ir jas lydinčių medicininių bei socialinių problemų sprendimą.

11. METODINIO DOKUMENTO ĮGYVENDINIMO PRIORITETAI

- 11.1. Vaikų kraujodaros sistemos ir kitų sistemų bei organų ligų, pasireiškiančių leukocitų sutrikimais, diagnostikos algoritmo sukūrimas ir įdiegimas į kasdieninę praktiką specialistams, teikiantiems skubios pagalbos, pirminio bei kitų lygių asmens sveikatos priežiūros paslaugas vaikams, kuriems nustatomi leukocitų sutrikimai, tokiu būdu užtikrinant paslaugų kokybę šiai pacientų grupei;
- 11.2. TLK-10-AM sisteminiu ligų sąrašu paremta vaikų kraujodaros sistemos ligų ir kitų sistemų patologijos, pasireiškiančios leukocitų sutrikimais, pradinio gydymo rekomendacijų sukūrimas bei įdiegimas ASPI, teikiančiose įvairių lygių asmens sveikatos priežiūros paslaugas vaikams, siekiant pagerinti gydymo kokybę ir efektyvumą.
- 11.3. Metodinė pagalba sveikatos priežiūros specialistams, siekiant atpažinti vaikų leukocitų sutrikimų rizikos veiksnius bei pradinius simptomus ir laiku nusiųsti pacientus reikiamų specialistų konsultacijai, siekiant išvengti sunkių būklių išsvystymo, uždelsto lėtinį susirgimų gydymo bei ankstyvų komplikacijų;
- 11.4. Pacientų ir jų tėvų (globėjų) mokymas geriau suprasti ir deferencijuoti fiziologinius leukocitų amžiaus ypatumus ir sutrikimus, lemiančius vaiko kraujodaros sistemos organų susirgimą bei jo gydymą, atpažinti pasireiškimus, būklės pokyčius, gauti reikiama specialistų pagalbą, užtikrinti tinkamą ambulatorinę priežiūrą.

12. PACIENTO KELIO APRAŠYMAS

- 12.1. Vaikų, kuriems nustatyti leukocitų sutrikimai, kraujodaros sistemos ligų diagnostikos ir gydymo principai pagal nustatytais paslaugų lygius:
- Pirminio lygio asmens sveikatos priežiūros paslaugos teikiamos pagal SAM ministro 2005 m. gruodžio 5 d. įsakymą Nr. V-943 „Dėl pirminės ambulatorinės asmens sveikatos priežiūros paslaugų teikimo organizavimo ir šių paslaugų išlaidų apmokėjimo tvarkos aprašo tvirtinimo“ bei jo pakeitimus. Pirminio lygio paslaugos yra ambulatorinė vaikų sveikatos priežiūra, teikiama šeimos gydytojo arba vaikų ligų gydytojo pagal Lietuvos medicinos normoje MN 14:2005 „Šeimos gydytojas. Teisės, pareigos, kompetencija ir atsakomybė“ arba Lietuvos medicinos normą MN 66:2018 „Vaikų ligų gydytojas“ (jei paslaugas teikia vaikų ligų gydytojas) apibrėžta kompetenciją.
- Jei PSPC ar rajone yra ≥ 1500 vaikų, jų sveikatos priežiūrai privalomas vaikų ligų gydytojas.
- Antrinio lygio paslaugos yra ambulatorinės konsultacijos ir stacionarinės vaikų ligų, vaikų specializuotos paslaugos (vaikų gastroenterologija, vaikų neurologija, vaikų onkohematologija, vaikų kardiologija, vaikų infekcinės ligos, vaikų nefrologija, vaikų pulmonologija, vaikų reumatologija, vaikų endokrinologija,). Taip pat LOR, vaikų chirurgijos, vaikų abdominalinės chirurgijos (IIA, IIB), vaikių krūtinės chirurgijos, vaikų ortopedijos ir traumatologijos, vaikų plastinės ir rekonstrukcinės chirurgijos, vaikų širdies chirurgijos, vaikų urologijos. Vaikams

teikiamos dienos stacionaro, skubiosios medicinos pagalbos VRSAR, GMP paslaugos neskirstomos į lygius.

Tretinio lygio paslaugos yra ambulatorinės ir stacionarinės, teikiamos universitetų ligoninėse ir kitose gydymo įstaigose, turinčiose licenciją III lygio paslaugoms. Tretinio lygio licencijuojamos stacionarinės paslaugos: vaikų alergologija, vaikų endokrinologija, vaikų gastroenterologija, vaikų onkohematologija, vaikų kardiologija, vaikų nefrologija, vaikų neurologija, vaikų pulmonologija, vaikų reumatologija.

- Taip pat teikiamos III lygio licenzijuotos paslaugos kaip įgimtų vaikų ligų chirurgija, vaikų abdominalinė chirurgija (IIIA, IIIB, IIIC), vaikų burnos chirurgija, vaikų burnos, veido ir žandikaulių chirurgija, vaikų krūtinės chirurgija, vaikų ortopedija ir traumatologija, vaikų plastinė ir rekonstrukcinė chirurgija, vaikų širdies chirurgija (IIIA, IIIB, IIIC), vaikų urologija (IIIA, IIIB, IIIC).
- Antrinio ir tretinio lygio stacionarinių paslaugų teikimas organizuojamas atsižvelgiant į rizikos veiksnius bei pediatrinės pagalbos poreikį: jeigu vaikui reikalingos aukštesnio lygio stacionarinės paslaugos, žemesnio lygio įstaiga apie tai turi informuoti pacientą (jo atstovą) ir užtikrinti, kad jie būtų pervežti į aukštesnio lygio paslaugas teikiančią įstaigą. Jeigu nesaugu vaiką pervežti į aukštesnio lygio paslaugas teikiančią įstaigą, paslaugos teikiamos įstaigoje, į kurią pacientas atvyko. Esant indikacijoms, kviečiamas konsultantas iš aukštesnio lygio paslaugas teikiančios įstaigos. Kritinės būklės vaikų konsultavimui ir /ar pervežimui kviečiamas vaikų intensyviosios pagalbos skubios konsultacinės pagalbos komanda.

12.2. Vaikų leukocitų sutrikimus sukeliančių susirgimų priežastys, diagnostika ir gydymas

12.2.1. Vaikų leukocitų sutrikimų priežastys, paciento, kuriam nustatyti leukocitų sutrikimai, tyrimo principai ir diagnostika. Pacientą tiriančio gydytojo užduotis – greitai nustatyti ar įtarti tikslią diagnozę. Pirmiausias tikslas – nustatyti gyvybei grėsmingų ir neatidėliotinai gydytinų ligų atvejus. Svarbiausi tyrimo proceso komponentai – kruopščiai surinkta anamnezė ir išsamus fizinis ištýrimas. Specifinei diagnozei nustatyti gali prieikti radiologinių ir laboratorinių tyrimų. Tačiau tiriantis pacientą gydytojas turi suprasti, kad kartais diagnozė gali likti neaiški, nors ir kaip kruopščiai būtų iš pradžių tirta. Jei nėra aiškių neatidėliotino gydymo indikacijų, esant ūminių nerimų keliančių simptomų, pacientas turi būti stebimas ir toliau tiriamas ligoninėje ar priémimo skyriaus stebėjimo palatoje, kur privaloma pakartotinai atlikti tyrimus, norint patikslinti diagnozę. Ypač daug dėmesio reikalauja kūdikiai ir maži vaikai, nes jie nesugeba apibūdinti ir lokalizuoti skausmų bei kitų simptomų, be to, jų klinikinės būklės blogėjimas gali labai greitai progresuoti. Apie pablogėjusią savijautą, skausmą dažnai sprendžiama pagal bendrą vaiko būklę, neramumą ar atvirkščiai, vangumą, mieguistumą, karščiavimą, periferinės kraujotakos ir hemodinamikos stabilumą. Mokyklinio amžiaus vaikai paprastai jau gali apibūdinti pablogėjusios savijautos ar skausmo vietą, intensyvumą ir progresavimą laiko atžvilgiu.

12.2.1.1. Vaikų leukocitų sutrikimų priežastys.

Leukocitų sutrikimai gali būti kiekybiniai (leukocitozė arba leukopenija ir atitinkamai skirtingu leukocitų populiacijų skaičiaus pakitimai – neutrofilija, neutropenija, limfocitozė, limfopenija, eozinofilija) arba kokybiniai (B- ir/ arba T-limfocitų ir/ arba NK ląstelių funkcijos nepakankamumas, leukocitų adhezijos funkcijos sutrikimas, neutrofilų granulių defektai, oksidacinių procesų granulocituose nepakankamumas).

Gydytojo uždavinys yra nustatyti, kuriems pacientams būtinės specializuotas vaikų onkohematologo ištýrimas ir gydymas ambulatoriškai arba hospitalizuojant į specializuotą skyrių:

- Sunkūs virusinių, bakterinių, grybinių, kitų infekcijų sukelti pakitimai;
- Piktybinės kraujo ligos – ūminė limfoblastinė ar mieloblastinė leukemija, lētinė mieloidinė leukemija, kitos retos leukemijos;
- Sunkios nepiktybinės kraujodaros sistemos ligos – mielodisplazinis sindromas, aplazinė anemija;
- Autoimuninių ir sisteminių jungiamojo audinio ligų sukelti leukocitų sutrikimai;

- Pirminiai arba antriniai imunodeficitai, susiję su leukocitų populiacijų (limfocitų arba neutrofilų) skaičiaus arba funkcijos sutrikimais;
- Leukocitų sutrikimai, susiję su sindromais, kurių metu pažeidžiama kraujodara (Fankoni sindromas, įgimta diskeratozė, *Schwachman-Diamond* sindromas).

12.2.1.2. Leukocitozė

1 lentelė. Dažniausios leukocitozės priežastys vaikams

Fiziologinės priežastys	<ul style="list-style-type: none"> • Naujagimystė (iki $38,0 \times 10^9/L$) • Intensyvi fizinė veikla • Emocinė įtampa, baimė, sujaudinimas • Ovuliacija, nėštumas, gimdymas
Ūminės infekcijos	<ul style="list-style-type: none"> • Bakterinės • Virusinės • Grybinės • Pirmuonių sukeltos
Metabolinės būklės	<ul style="list-style-type: none"> • Diabetinė koma • Acidozė • Nudeginimas • Traukuliai • Hipoksija
Medikamentinės kilmės	<ul style="list-style-type: none"> • Steroidai • Epinefrinas • Serotoninės • Acetilcholinės
Apsnuodijimas	<ul style="list-style-type: none"> • Švinu • Gyvsidabriu • Kamparu
Ūmus kraujavimas	
Hematologinės ligos	<ul style="list-style-type: none"> • Leukemija ir mieloproliferacinės ligos • Hemolizinė anemija • Splenektomija, funkcinė asplenija • Megaloblastinė anemija gydymo metu
Sisteminės jungiamojo audinio ligos	<ul style="list-style-type: none"> • Reumatoidinis artritas • Uždegiminės žarnyno ligos

Dažniausiai leukocitozė išsvysto kurios nors leukocitų frakcijos sąskaita. Toliau įvairių leukocitų frakcijų ląstelių skaičiaus padidėjimas aptariamas atskirai.

12.2.1.3. Neutrofilija

Normalus neutrofilų skaičius vaikams labai skiriasi priklausomai nuo amžiaus (2 lentelė).

2 lentelė. Leukocitų skaičiaus ir neutrofilų santykinės dalies pokyčiai periferiniame kraujyje priklausomai nuo amžiaus

Amžius	Leukocitų sk. (ribos), $\times 10e9/L$	Neutrofilų sk. (ribos), $\times 10e9/L$	Neutrofilai, proc.

Vaisius >30 sav.	7,71 (2,72 – 12,70)		23 proc. visų branduolių turinčių ląstelių, išskaitant branduolių turinčius eritrocitus
Gimimo metu	18,10 (9,00 – 30,00)	11,00 (6,00 – 26,00)	61 proc. visų leukocitų
24 val.	18,90 (9,00 – 34,00)	11,50 (5,00 – 21,00)	61 proc. visų leukocitų
1 sav.	12,20 (5,00 – 21,00)	5,50 (1,50 – 10,00)	45 proc. visų leukocitų
1 mėn.	10,80 (5,00 – 19,50)	3,80 (1,00 – 9,00)	35 proc. visų leukocitų
1 m.	11,40 (6,00 – 17,50)	3,50 (1,50 – 8,50)	31 proc. visų leukocitų
10 m.	8,10 (4,50 – 13,50)	4,40 (1,80 – 8,00)	54 proc. visų leukocitų

Be to, net ir to paties amžiaus vaikų neutrofilų normos ribos labai plačios. Pagal apibrėžimą neutrofilija laikomas neutrofilų skaičius, viršijantis du standartinius nuokrypius nuo amžiaus vidurkio, tačiau yra žinoma, kad apie 2,5 proc. populiacijos turi didesnį neutrofilų skaičių.

Neutrofilija periferiniame kraujyje gali išsvystyti:

- Dėl suintensyvėjusios neutrofilų gamybos kaulų čiulpuose;
- Dėl medikamentų sukelto intensyvaus neutrofilų „išmetimo“ iš kaulų čiulpų į periferinį kraują;
- Neutrofilams persiskirsčius nuo kraujagyslių sienelių į kraujotaką kraujagyslių centre;
- Neutrofilams ilgiau išliekant kraujotakoje ir nepereinant iš periferinio kraujo į audinius.

Periferiniame kraujyje cirkuliuojantys neutrofilai sudaro tik nedidelę dalį kaulų čiulpuose pasigaminusių ląstelių. Didžioji dauguma neutrofilų lieka kaulų čiulpuose. Neutrofilų pirmtakų proliferacija, diferenciacija į mieloidinės eilės ląsteles ir subrendusiu ląstelių patekimas į kraujotaką yra griežtai reguliuojamas procesas. Periferiniame kraujyje neutrofilai išlieka tik apie 10 valandų, po to jie patenka į periferinius audinius, reaguodami į infekciją/uždegimą arba patiria apoptozę.

Padidėjusi neutrofilų produkcija gali būti:

- Pirminė, pvz., sąlygota piktybinio proceso;
- Antrinė arba reaktyvi, pvz., kaip atsakas į infekciją ar uždegiminį procesą.

Apie pusę visų neutrofilų yra prisitvirtinė prie kraujagyslių sienelės endotelio, todėl atsikabinant nuo sienelės ir pereinant į cirkuliaciją organizmas sugeba labai greitai padidinti cirkuliuojančių neutrofilų skaičių.

3 lentelė. Dažniausios vaikų neutrofilijos priežastys

Suintensyvėjusi gamyba		Kloninės ligos	
	<ul style="list-style-type: none"> • Mieloproliferacinės ligos 		<ul style="list-style-type: none"> • Létine mieloidinė leukemija (LML) • Juvenilinė mielomonocitinė leukemija (JMML) • Praeinanti nenormali mieloproliferacija naujamiams su 21 chromosomos trisomija (TAM)
	<ul style="list-style-type: none"> • Ūminė mieloleukemija (ŪML) 		
Igimtos ligos			

	<ul style="list-style-type: none"> • Autosominiu dominantiniu būdu paveldima įgimta neutrofilija 	
Antrinės, reakcinės neutropenijos		
	<ul style="list-style-type: none"> • Létinė infekcija • Létinis uždegimas 	<ul style="list-style-type: none"> • Juvenilinis idiopatinis artritas • Uždegiminė žarnų liga • Kawasaki liga
	<ul style="list-style-type: none"> • Hodgkino tipo limfoma 	
	<ul style="list-style-type: none"> • Létinė idiopatinė neutrofilija 	
Padidėjusi mobilizacija iš kaulų čiulpų į periferinę kraujotaką		
	<ul style="list-style-type: none"> • Medikamentinės kilmės • Streso sukelta 	<ul style="list-style-type: none"> • Kortikosteroidai • G-KSF • Ūminės infekcijos • Hipoksija
Neutrofilų perėjimas iš prisieninės į centrinę kraujotaką		
	<ul style="list-style-type: none"> • Intensyvi fizinė veikla, sportas • Epinefrinas 	
Sulėtėjęs neutrofilų perėjimas iš kraujotakos į audinius		
	<ul style="list-style-type: none"> • Leukocitų adhezijos deficitas (LAD) 	

Dažniausia neutrofilijos priežastis yra infekcija. Ūminės bakterinės infekcijos atveju dažniausiai nustatomas leukocitų formulės poslinkis į kairę, esant sunkiai infekcijai periferinio krauko tepinėlyje gali būti matomas neutrofilų grūdėtumas, vakuolizuota citoplazma.

Virusinės infekcijos atveju kraujyje irgi gali pasireikšti neutrofilija, dažniausiai mažiau išreikšta, kartu dažnai matomi atipiniai dideli limfocitai. Neutrofilinė reakcija būdinga herpes infekcijai, vėjaraupiams.

Kūdikiams ir vaikams būdinga tendencija į kraujotaką išmesti nesubrendusius granuliocitus, o leukocitų kiekis gali pasiekti labai didelį skaičių ($>50,0 \times 10^9/L$). Tai vadinama leukemoidine reakcija ir dažniausiai siejama su bakterinėmis infekcijomis. Neutrofilija ir poslinkis į kairę gali būti toks stiprus, kad leukogramos vaizdas primena mieloidinę leukemiją.

4 lentelė. Leukemoidinės reakcijos ir tikrosios leukemijos diferencinė diagnostika

Požymis	Leukemoidinė reakcija	Leukemija
Klinika	<ul style="list-style-type: none"> • Infekcijos simptomai 	<ul style="list-style-type: none"> • Hepatosplenomegalija • Limfadenopatija
Periferinis kraujas	<ul style="list-style-type: none"> • Nėra anemijos • Nėra trombocitopenijos 	<ul style="list-style-type: none"> • Anemija • Trombocitopenija

Kaulų čiulpai	<ul style="list-style-type: none"> Normos ribose arba hiperlasteliniai 	<ul style="list-style-type: none"> Leukeminiai blastai Užslopinta megakaropoezė Užslopinta eritropoezė
Leukocitu šarminė fosfatazė	<ul style="list-style-type: none"> Padidėjusi 	<ul style="list-style-type: none"> Norma

- Neinfekcinis uždegimas, létiniai uždegiminiai procesai irgi gali sukelti neutrofiliją. Autoimuninių ligų, pavyzdžiai: jaunatvinio reumatoidinio artrito, Kawasaki ligos, uždegiminės žarnų ligos, létinės granuliominės ligos metu gali būti randama neutrofilinė periferinio kraujo reakcija, ypač proceso paūmėjimo metu. Kawasaki ligos metu gali pasireikšti ir leukemoidinė reakcija.
- Kai kurie vaistai – katecholaminai, gliukokortikosteroidai, kolonijas stimuliuojantys faktoriai, gali sukelti neutrofiliją arba skatindami jaunų neutrofilų formų išėjimą iš kaulų čiulpų į periferinę cirkuliaciją, arba sukeldami neutrofilų persiskirstymą nuo kraujagyslių sienelių į cirkuliuojančio kraujo srovę. Tokiais atvejais svarbi gerai surinkta anamnezė apie esamas ligas ir vartojamus medikamentus.
- Po splenektomijos, chirurginės ar funkcinės, ilgus metus gali išlikti saikinga neutrofilinė reakcija, o infekcijų metu gali išsivystyti leukemoidinė reakcija.
- Rūkymo sukelta neutrofilija labiau būdinga suaugusiems, tačiau gali būti nustatoma ir rūkantiems paaugliams. Su neutrofiline reakcija gali būti nustatomas ir hemoglobino koncentracijos padidėjimas.
- Piktybinės mieloidinės eilės ligos – leukemijos sudaro apie 20 - 25 proc. visų vaikų leukemijų. Vaikams mieloidinės eilės leukemijos žymiai mažiau būdingos nei suaugusiesiems. Dažniausia mieloidinės eilės leukemija vaikams yra ūminė mieloblastinė leukemija (ÚML). ÚML paplitimas vaikų iki 18 m. amžiaus grupėje yra 0,5-0,8 atvejai /100 000 vaikų. Lietuvoje vaikams iki 18 m. diagnozuojama maždaug 1-5 nauji ÚML atvejai per metus, atvejams pasiskirstam maždaug vienodai visose amžiaus grupėse. Vystantis ÚML periferiniame kraujyje paprastai nustatoma neutrofilija, dažnai su monocitoze ir kitų kraujodaros šakų pažeidimu – anemija ir/arba trombocitopenija. Periferinio kraujo tepinėlyje morfologiškai dažnai aptinkami mieloblastai, gali būti matomas Auerio lazdelės. Itariant ÚML vaiką nedelsiant reikia siusti vaikų onkohematologui į VULSK Vaikų onkohematologijos centrą ištirymui ir gydymui.
- Létinė mieloleukemija (LML) vaikams pasitaiko retai, ji sudaro mažiau negu 1 procentą visų vaikų onkologinių ligų. Jos metu nustatoma palaipsniui didėjanti neutrofilinė reakcija su monocitoze su arba be anemija ir trombocitopenija. Dažnai apčiuopiamas labai padidėjusi blužnis ir/ar kepenys. Periferinio kraujo tepinėlyje matomas ryškus neutrofilų formulės poslinkis į kairę su labai jaunomis formomis.
- Juvenilinė mielomonocitinė leukemija (JMML) labai reta forma, sudaranti <1 procento visų vaikų leukemijų, būdinga mažiems vaikams iki 2-3 metų. JMML būdinga neutrofilinė reakcija su monocitoze kartu su anemija ir trombocitopenija. Dažniausiai nustatoma reikšminga hepatosplenomegalija, būdingas bérimas odoje, pramenantis atopinį dermatitą.
- Visų leukemijų atvejais neutrofilinė leukocitozė gali būti nuo saikingos – nuo normalių reikšmių iki $20 - 30 \times 10^9/L$, tačiau gali siekti $100,0 \times 10^9/L$ ir daugiau. Visais atvejais itariant leukemiją būtina kuo skubiau siusti vaiką vaikų onkohematologo ištirymui ir gydymui į VULSK Vaikų onkohematologijos centrą.
- Naujagimiams su 21 chromosomos trisomija dažnai pasireiškia praeinančios nenormalios mielopoezės sindromas (angl. – *Transient Abnormal Myelopoiesis, TAM*). Ši patologija būdinga išskirtinai Down'o sindromą turintiems naujagimiams. Ji pasireiškia nuo saikingos iki labai reikšmingos neutrofilinės leukocitozės su morfologiškai nustatomais mieloblastais periferiniame kraujyje. Kartu gali vystytis hepatosplenomegalija su organų

- funkcijos pažeidimu. *GATA1* geno mutacija patognominė šiai ligai. 80 procentų atveju būklė regresuoja savaime, kitais atvejais reikia gydymo nedidelėmis citostatikų dozėmis.
- Kai kuriais įgimtų neutrofilų funkcijos sutrikimų atveju, pavyzdžiui, leukocitų adhezijos deficitu (LAD) atveju kraujyje pasireiškia neutrofilija, ypač ankstyvame amžiuje, naujagimystėje.

12.2.1.4. Neutropenija

5 lentelė. Dažniausios neutropenijos priežastys vaikams

Sumažėjusi gamyba		
	Sunkaus laipsnio įgimta neutropenija	<ul style="list-style-type: none"> • Sporadinė (dažniausia) • Autosominiu dominantiniu keliu paveldima • Įgimta sunkaus laipsnio neutropenija (Kostmano sindromas, paveldima autosominiu recessyviniu keliu) • Ciklinė neutropenija • Chediak-Chigashi sindromas • Retikulinė disgenezė • Įgimta diskeratozė
	Šeiminė gėrybinė létinė neutropenija (autosominis dominantinis paveldėjimas)	
	Kaulų čiulpų aplazijos sindromai	<ul style="list-style-type: none"> • Fankoni anemija • Įgimtos diskeratozė sindromas
	Kasos funkcijos nepakankamumo sindromai	<ul style="list-style-type: none"> • Schwachman – Diamond sindromas • Piersono sindromas
	Neutropenija, susijusi su metabolinėmis ligomis	<ul style="list-style-type: none"> • Glikogeno kaupimo ligos (IB tipo) • Idiopatinė hiper-glicinemija • Metilmalono r.acidemija
Padidėjusi destrukcija		
Įgimtos priežastys	Neutropenija, susijusi su imunodeficitais	<ul style="list-style-type: none"> • XLA ir disgamaglobulinemija • Iprastas kintamas imuno-deficitas • Hiperimunoglobulino M sindromas • IgA deficitas
Įgytos priežastys	Vaistų sukelta	<ul style="list-style-type: none"> • Idiosinkracija: antibiotikai (sulfonamidai, penicilinas), anti-tiroidiniai, antipsichotiniai

		<ul style="list-style-type: none"> • Toksinis poveikis: citotoksininiai preparatai, sulfasalazinas • Vaistai-haptenai: penicilinas, propiltouracilas
	Infekcija	<ul style="list-style-type: none"> • Virusinės (ŽIV, EBV, HAV, HBV, RSV, vėjaraupių, tymų, raudonukės, gripo) • Bakterinės (tuberkuliozė, bruceliozė, vidurių šiltinė, paratifas) • Riketsijos
	Kaulų čiulpų aplazija	
	Lėtinė idiopatinė neutropenija	
	Antrinė neutropenija	<ul style="list-style-type: none"> • Cheminės medžiagos, apšvitinimas, imuninės reakcijos, nepilnavertė mityba, vario trūkumas, vit. B12 deficitas, folio r. deficitas
	Kaulų čiulpų infiltraceja piktybinėmis ląstelėmis	<ul style="list-style-type: none"> • Pirminė: leukemija • Antrinė: neuroblastoma, limfoma, rabbdomiosarkoma
	Kaulų čiulpų infiltraceja, ne neoplastinė	<ul style="list-style-type: none"> • Osteopetrozė • Gošė liga • Nimano-Piko liga
	Imuninės kilmės	<ul style="list-style-type: none"> • Vaistų sukelta (priešepileptiniai preparatai) • Aloimuninė (izoimuninė) • Pirminė: autoimuninė neutropenija • Antrinė dėl autoimuninio proceso: sisteminė raudonoji vilkligė, limfoma, leukemija, reumatoidinis artritas, ŽIV infekcija, infekcinė mononukleozė, autoimuninė trombocitopenija, autoimuninė hemolizinė anemija
	Hipersplenizmas	

Kartais susiduriama su pseudoneutropenija, kada normali neutrofilų populiacija persiskirsto iš kraujotakos srovės į priesieninę kraujagyslių sritį. Tokiu būdu cirkuliuojančiame kraujyje lieka mažiau ląstelių. Atliekant periferinio krauko tyrimą nustatomas tik cirkuliuojančių kraujotakoje neutrofilų skaičius, tuo tarpu kraujagyslių pasienyje išsidėstę neutrofilai neužfiksuojami, todėl tokia būklė vadinama pseudoneutropenija. Kaulų čiulpų funkcija būna nesutrikusi. Neutrofilų funkcija nesutrikusi,

jie funkcionuoja normaliai, o neutrofilų skaičiaus pokyčiai paprastai nustatomi atsitiktinai. Kraujagyslių pasienyje išsidėsčiusius neutrofilus galima perskirstyti į kraujotaką sušvirkštus epinefrino.

- Neutropenia gali būti izoliuota ir pagrindinė liga, arba gali būti nustatoma kartu su kitu kraujodaros šakų pažeidimais, pvz., aplazinės anemijos, mielodisplazijos sindromas, ūminės leukemijos, chemoterapijos sukelta mielosupresija, vit. B12 ar foliatų stokos sukelta megaloblastinė anemija kaip vienas iš simptomų.
- Igimtos neutropenijos yra labai retos patologijos, tačiau jos gali būti susijusios su sunkiomis pasikartojančiomis infekcijomis. Paminėtinės Kostmann sindromas ($<1:1$ mln.), Shwachman-Diamond-Oski liga (maždaug 1:160 tūkst. naujagimių), Chediak-Higashi sindromas (užregistruota <500 atvejų), retikulinė disgenezė ($<1:1$ mln.). Diagnozė įtariama diagnozavus ankstyvame gyvenimo periode sunkaus laipsnio eutropeniją, ištyrus kaulų čiulpus ir nustačius mieloidinę hipoplaziją, atlikus genetinius tyrimus.
- Igimtos neutropenijos gali būti diagnozuojamos tam tikrų igimtų medžiagų apykaitos ligų atveju, pvz., glikogeno kaupimo ligos, kai kurie pirminiai imunodeficitai. Šiais atvejais neutropenijos gydymui irgi galima taikyti G-KSF.
- Ciklinė neutropenia diagnozuojama maždaug 1:1 000 000 žmonių populiacijoje. Šiai ligai būdingi reguliariai, maždaug kas 21 dieną, pasikartojantys neutrofilų, monocitų, eozinofilų, limfocitų ir retikulocitų kiekio kraujyje svyravimai ir su tuo susiję burnos gleivinės infekcijos. Dažniausiai ciklinė neutropenia pasireiškia vaikystėje kaip šeiminis sindromas, tačiau kai kuriais atvejais ši liga pasireiškia ir suaugusiems asmenims. Gydymui dažniausiai sėkmingai taikomos G-KSF injekcijos.
- Imuninė neutropenia išsivysto susidarius antineutrofiliniams antikūnams, kuriems dalyvaujant suaromi neutrofilai arba dėl neutrofilų sekvestracijos blužnyje arba dėl neutrofilų lizės dalyvaujant komplementui. Imuninė neutropenia gali pasireikšti izoliuotai arba kartu su kitomis citopenijomis. Antineutrofiliniai antikūnai susidaro sergant kai kuriomis infekcijomis, dėl vaistų poveikio ar esant imuninodeficitui. Be to, yra pirminių imunodeficitų, kuriems būdinga neutropenia ir antineutrofilinių antikūnų gamyba.
- Izoimuninė naujaginių neutropenia gali išsivystyti naujagimiams dėl per placenta patekusio imunoglobulinų G (IgG) klasės antikūnų, nukreiptų prieš neutrofilams specifinius antigenus, paveldėtus iš tėvo. Šis sutrikimas savo patogeneze panašus į Rh nesuderinamumo hemolizinės anemijos patogenezę, tačiau neutropenia gali išsivystyti ir pirmo nėštumo metu. Daugumai kūdikių išsivysto lengvo laipsnio neutropenia, vidutiniškai trunkanti apie septynias savaites, tačiau gali išsivystyti ir vidutinio sunkumo ar sunkaus laipsnio neutropenia.
- Kūdikiams ir vaikams iki 3 metų kartais išsivysto pirminė autoimuninė neutropenia kitaip vadinta lėtine gerybine kūdikių ir mažų vaikų neutropenia. Šiuo atveju neutrofilų gamyba kaulų čiulpuose nebūna sutrikusi. Liga dažniausiai pasireiškia lengvo ar vidutinio sunkumo laipsnio neutropenia ir regresuoja spontaniškai per dvejus ar trejus metus nuo ligos pradžios. Daugumai vaikų rimtos infekcijos neišsivysto.
- Igita neutropenia yra dažnesnė, ir jos priežasčių yra daug. Dažniausia neutropeniją sukelia infekcija, vaistai arba imuninės sistemos sutrikimai. Kaip ir kitais neutropenijų atvejais, infekcijų rizika esant igytai neutropenijai priklauso nuo kaulų čiulpuose vykstančios mielopoezės ir kaulų čiulpų rezervų.
- Poinfekcinė neutropenia – dažniausia igytos izoliuotos neutropenijos priežastis. Ją gali sukelti įvarios bakterinės, virusinės ir parazitinės infekcijos. Daugeliu atvejų, ypač virusinių infekcijų atveju, neutropenia būna trumpalaikė ir retai sudaro sėlygas bakterinei superinfekcijai. Poinfekcinė neutropenia išsivysto dėl perskirstymo arba neutrofilų suardymo susidariusiais cirkuliuojančiais

- antikūnais. Hepatito B virusas, Epstein-Barr virusas ir žmogaus imunodeficitu virusas gali sukelti sunkesnę ir užsitiesusią neutropeniją.
- Vaistų sukelta neutropenija ir agranulocitozė. Vaistų sukelta neutropenija išsvysto dėl nepageidaujamos idiosinkrazijos reakcijos ir yra antra pagal dažnumą neutropenijos priežastis. Tikrasis vaistų sukelto neutropenijos dažnis nežinomas. Praneštų retų, sunkesnių agranulocitozės atvejų dažnis svyruoja nuo maždaug 1 iki 10 atvejų milijonui gyventojų per metus. Pagal apibrėžimą, šiai neutropenijų grupei nepriskiriama neutropenija, išsvysčiusi po gydymo citostatiniais preparatais. Vaistas turi būti skirtas keturių savaičių bėgyje nuo neutropenijos pradžios.
 - Nepakankamo maisto medžiagų kiekiei sukelta neutropenija dėl nepakankamos gamybos kaulų čiulpuose gali pasireikšti esant sunkiam vitamino B12, folio rūgšties trūkumui ir/ ar vario trūkumui.
 - Vit. B12 ir folio rūgštis trūkumas ir jų apykaitos sutrikimas sukelia megaloblastinę anemiją, tačiau kartu dažnai vystosi ir neutropenija. Šių medžiagų trūkumas gali pasireikšti kūdikiams ar mažiems vaikams, kurie dėl nepilnavertės mamos mitybos nėštumo metu vaisiaus vystymosi stadijoje nesukaupė pakankamai rezervų arba vėliau, paaugliams dėl nepilnavertės mitybos. Apie šią diagnozę reikia pagalvoti létinėmis ligomis sergantiems vaikams, ypač sergantiems malabsorbcijos sindromu, trumpo žarnyno sindromu. Įtariant B12 deficitą žindomiems kūdikiams, svarbu gerai surinkti anamnezę apie mamos mitybos įpročius, esant reikalui, ištirti vit. B12 koncentraciją mamai. Vit. B12 svarbus ne tik kraujodarai, bet ir nervinės sistemos vystymuisi, taiga esant vit. B12 deficitui gali pasireikšti ne tik megaloblastinė anemija, neutropenija, tačiau gali būti fiksuojama ir sulėtėjusi psichomotorinė raida.
 - Vit. B12 ir folio rūgštis trūkumas diagnozuojamas nustatant šių medžiagų koncentraciją krauko serume. Papildomai galima tirti vit. B12 ir folio r. metabolitų metilmalono ir homocisteino koncentraciją.
 - Kitų medžiagų ir mikroelementų, pvz., vario trūkumas irgi gali tapti izoliuotos neutropenijos ar pancitopenijos priežastimi. Šios priežastys vaikams retos, tačiau jas reikia įtarti vaikams su malabsorbcija, turintiems trumpos žarnos sindromą arba dėl kitų priežasčių gaunantiems maitinimą parenteriniu būdu. Trūkstant vario vystosi neutropenija ir bendras mielodisplazijos kaulų čiulpuose vaizdas. Apie šią priežastį reikėtų pagalvoti vaikams, kurie dėl sunkios būklės buvo ilgą laiką maitinami parenteriniu būdu, o būklei pagerėjus išliko ilgalaikė nesikoreguojanti neutropenija.

12.2.1.5. Limfocitozė ir limfopenija

Limfocitai yra vyraujanti leukocitų frakcija mažiems vaikams iki 6 – 7 metų amžiaus. Vėliau limfocitų ir neutrofilų santykis keičiasi ir tampa panašus į suaugusiuoją, kai pradeda vyrauti granulocitų eilės ląstelės (2 lentelė). Limfocitai yra svarbi ląstelinio ir humoralinio imuniteto dalis. Limfocitozė gana dažnai nustatoma vaikams esant infekcijai, dažniausiai virusinės kilmės. Ryški santykinė ir absoliuti limfocitozė būdinga infekcinei mononukleozei, kokliušui. Limfocitozė nustatoma periferiniame kraujyje esant kloninei limfocitų proliferacijai - vaikams būdinga ūminė limfoblastinė leukemija. Limfopenija gali vystytis dėl panašių priežasčių – virusinės infekcijos, ūminės limfoblastinės leukemijos. Nesant aiškaus etiologinio veiksnio, kūdikiams ir mažiems vaikams limfocitų sutrikimus reikia diferencijuoti su pirminiais imunodeficitais ir kita įgimta patologija.

Limfocitozė

- Vyresniems nei 12 metų asmenims limfocitozė apibrėžiama kai absoliutus limfocitų skaičius $>4,0 \times 10^9/L$.
- Naujagimių ir mažų vaikų kraujyje normalus absoliutus limfocitų kiekis gali siekti ir $8,0 \times 10^9/L$.
- Svarbu žinoti, kad net ir esant normaliam pagal amžių absoliučiam liimfocitų skaičiui, gali būti padidėjęs atskirų limfocitų subpopuliacijų skaičius.

- Reaktyvi limfocitozė dažniausiai nustatoma virusinių infekcijų, kokliušo metu ir normalizuojasi greičiau nei per du mėnesius po pasveikimo.
- Kloninė limfocitozė būdinga piktybiniam limfoproliferacijos procesui. Vaikų amžiuje dažniausiai susiduriama su ūmine limfoblastine leukemija.

Limfopenija

- Limfopenija vyresniems vaikams apibrėžiama kaip $<1,5 \times 10^9/L$.
- Kūdikiai paprastai turi didesnį limfocitų skaičių, todėl vaikams iki 8 mėn. amžiaus limfopenija paprastai apibrėžiama kaip $<4,5 \times 10^9/L$.

6 lentelė. Limfocitozės ir limfopenijos priežastys vaikams

Limfocitozė		
Fiziologinė limfocitozė		4 mėn. – 4 m.
Reaktyvi limfocitozė		
	Virusinės infekcijos	<ul style="list-style-type: none"> • Infekcinė mononukleozė – EBV arba kitos kilmės (CMV, kiti herpes virusai, ŽIV, adenovirusas) • CMV • Mononukleozės sindromas (HSV-6, ADV-12) • Raudonukė, tymai, vėjaraupiai, tridienė karštinė, hepatitas, • Su X chromosoma susijusi proliferacinė liga, CMV infekcija, toksoplazmozė, kokliušas
	Bakterinės infekcijos	<ul style="list-style-type: none"> • Kokliušas • Kačių įdrėskimo liga • Tuberkuliozė, bruceliozė, sifilis
	Pirmuonys	<ul style="list-style-type: none"> • Toksoplazmozė
	Parazitai	<ul style="list-style-type: none"> • Babeziozė
	Alerginė reakcija	<ul style="list-style-type: none"> • Medikamentų sukelta • Seruminė liga
	Stresas	<ul style="list-style-type: none"> • Po traumos • Po splenektomijos • Rūkymas
	Autoimuninės būklės	<ul style="list-style-type: none"> • Reumatoidinis artritas • Piktybinė tymoma
	Endokrininė patologija	<ul style="list-style-type: none"> • Hipertiroidizmas
Limfoproliferacinės ligos		
	Ūminė limfoblastinė leukemija	<ul style="list-style-type: none"> • B-limfocitų pirmtakų leukemija • T-limfoblastinė leukemija

12.2.1.5.1. Reaktyvios limfocitozės priežastys

- Infekcinė mononukleozė. Pagrindinis infekcinės mononukleozės sukėlėjas – Epstein-Barr virusas (EBV), kuris sukelia labai ženklią limfocitozę su taip vadinamais atipiniais mononuklearais, t.y. atipiniai limfocitai leukogramoje. Šių atipinių limfocitų pikas pasiekia antrą ir trečią ligos savaitę

ir gali išlikti keletą savaičių, net mėnesių. Viruso išskyrimas per burną tėsiasi vidutiniškai 174 dienas, o viremija išlieka net 90 dienų.

- Mononukleozės sindromas. Panašų klinikinį vaizdą ir periferinio kraujo pakitimus gali sukelti ir kiti virusiniai sukélėjai, dažniausiai citomegaloviruso (CMV) ir žmogaus imunodeficito viruso (ŽIV) infekcijos.
- Kitos infekcijos, kurioms gali būti būdingas mononukleozės sindromas, - adenoviruso, žmogaus herpes 6 tipo viruso sukelta infekcija, toksoplazmozė.
- Reaktyvi limfocitozė apibūdina reaktyvų limfocitų skaičiaus padidėjimą, sukeltą išorės veiksnių, dažniausiai virusinių infekcijų. Limfocitų skaičius normalizuojasi persirgus per kelias savaites, tačiau gali išlikti ir mėnesį – du.
- Kai kurie virusai, pvz., koksaki virusas, poliovirusas, kiti enterovirusai sukelia taip vadinamą infekcinę limfocitozę. Sergančių vaikų periferiniame kraujyje gali būti nustatoma leukocitozė $>20,0 \times 10^9/L$ net iki $100,0 \times 10^9/L$, vyraujant mažiems subrendusiems T- limfocitams, kurie gali sudaryti iki 60-90 procentų visų leukocitų. Šią ligą dažnai lydi lengva eozinofilija. Periferinio kraujo vaizdas normalizuojasi po 4–10 savaičių. Diagnozė dažnai nustatoma atsitiktinai, atlikus profilaktinį kraujo tyrimą. Dauguma pacientų yra besimptomiai, nors gali pasireikšti karsčiavimas, kvėpavimo takų infekcijos požymiai, pilvo skausmas, viduriavimas. Retais atvejais gali pasireikšti meningoencefalitas ar morbilliforminis bėrimas.
- Bakterinės infekcijos gali sukelti saikingą limfocitinę leukocitozę pirmomis infekcijos dienomis, tačiau ilgalaikė reikšminga limfocitozė bakterinei infekcijai nebūdinga.
- Kokliušas – vienintelė balterinė infekcija, kuriai būdinga infekcinė limfocitozė. Nors limfocitozė sergant kokliušu nėra patognominis simptomas, bet jeigu nėra limfocitozės, kokliušo diagnozė mažai tiketina.
- Kačių įdrėskimo liga. Suklėjas – Bartonell Henselae. Periferinio kraujo tepinėlyje randami dideli atipiniai limfocitai. Kartu gali būti nustatoma saikinga eozinofilija, monocitozė, anemija, trombocitopenija. Kitos lėtinės infekcijos – tuberkuliozė, bruceliozė sukelia panašius periferinio kraujo pakitimus.
- Toksoplazmozei būdingas infekcinės mononukleozės vaizdas periferiniame kraujyje, t.y. limfocitoze ir dideliais reaktyviais atipiniais limfocitais. Apie 10 – 20 procentų atvejų nustatoma eozinofilija. Liga pasižymi besimptome eiga, kartais randama limfadenopatiija. Tačiau žmonėms su susilpnėjusi imunitetu be limfadenopatijos gali pasireikšti sisteminė ligos forma. Apie 30 procentų atvejų randama hepatosplenomegalija.

12.2.1.5.2. Ne infekcinės priežastys

- Dažniausios ne infekcinės limfocitozės priežastys yra alerginė reakcija ir stresas.
- Po splenektomijos. Vienoje studijoje, tyrusioje periferinio kraujo pokyčius vaikams po splenektomijos, limfocitozė buvo reikšmingai didesnė lyginant su sveika populiacija, ypač vaikams, kuriems blužnis buvo pašalinta dėl potrauminių komplikacijų. Limfocitozė buvo ilgalaikė, > 4 metų.
- Saikinga limfocitozė kartu esant vienos ar kelių kitų kraujodaros šakų pažeidimams – neutopenijai, trombocitopenijai, anemijai, ir nesant anamnezėje virusinės infekcijos gali būti aplazinės anemijos požymis. Pakitimams išliekant būtina siųsti vaikų vaikų onkohematologo konsultacijai.
- Limfocitozė, nuo saikingos iki labai didelės ($>100,0 \times 10^9/L$) gali būti nustatoma esant kloninei limfocitų proliferacijai. Dėl piktybiniam limfocitų klonų proliferacijos vaikams dažniausiai išsi-vysto ūminė T- arba B-limfocitų pirmtakų leukemija. Tai dažniausiai pasitaikančios vaikų leukemijos formos vaikams, sudarančios apie 75 procentus visų vaikų leukemijų. Labai retais atvejais vaikai serga subrendusių B-limfocitų leukemija. Ūminė limfoblastinė leukemija (ULL) yra reta

- liga, pasireiškianti 3 – 4,5/100 000 vaikų. Lietuvoje vaikams iki 18 m. diagnozuojama maždaug 15 – 20 naujų ŪLL atvejų per metus. Susirgimų pikas yra tarp mažų, ikimokyklinio ir jaunesniojo mokyklinio amžiaus, maždaug 3 – 7 m. vaikų. Diagnozuojant ŪLL leukogramoje vyrauja limfocitai su leukeminiais blastais periferiniame kraujyje. Absoliutus limfocitų (tuo pačiu ir leukocitų) skaičius ribos svyruoja nuo limfo- ir leukopenijos iki normalių reikšmių ir reikšmingos leukocitozės, apie 10 - 15 proc. atvejų leukocitozė būna $>200 \times 10^9/L$. Esant tokiai leukocitozei būklė vadinama ūmine būkle onkologijoje, jos gydymas aprašytas žemiau. Visais atvejais, įtariant vaikui leukemiją, būtina nedelsiant ji su tėvais /globėjaus siuštį ištyrimui į VULSK Vaikų onkohematologijos skyrių.
- Vaikams lėtinė fimmoidinė leukemija nebūdinga, tai pagyvenusių žmonių liga. Įtariant limfoblastus periferiniame kraujyje būtina nedelsiant siuštį vaiką vaikų onkohematologo konsultacijai.

12.2.1.5.3. Limfopenija

- Limfopenijos priežastys (t.y. absoliutus limfocitų skaičius $<1,5 \times 10^9/L$ vyresniems vaikams, ir $<4,5 \times 10^9/L$ kūdikiams) yra labai įvairios. Dažniausia priežastis – virusinė infekcija, tačiau gali būti sukelta tam tikrų medikamentų, automuninių ligų (7 lentelė).
- Alerginės būklės – maisto alergija, astma, atopinis dermatitis gali būti limfopenijos priežastis.
- Išliekant limfopenijai, nenustatant kitos aukščiau minėtos limfopenijos priežasties, būtinės ištyrimas dėl imunodeficitu.
- ŽIV infekciją reikia atmesti išliekant ilgalaikei limfopenijai ir nenustatant kitos priežasties. ŽIV infekcijos atveju periferinio krauko pokyčiai labai panašūs į T-limfocitų eilės imunodeficitu sukeltus pakitimus.
- Limfopenija gali būti nustatoma diagnozuojant ŪLL (aprašyta aukščiau). Įtariant vaikui leukemiją, būtina nedelsiant ji su tėvais /globėjaus siuštį ištyrimui į VULSK Vaikų onkohematologijos skyrių.

7 lentelė. Dažniausios limfopenijos priežastys

Infekcijos		
	Virusinės	<ul style="list-style-type: none"> • ŽIV, SARS, SARS-CoV-2, gripas, tymai, hepatitas
	Bakterinės	<ul style="list-style-type: none"> • Tuberkuliozė • Bruceliozė
	Grybinės	<ul style="list-style-type: none"> • Histoplazmozė
	Parazitai	<ul style="list-style-type: none"> • Malaria
Igimti imunodeficitai		
Jatrogeninės kilmės		
	Imunosupresiniai preparatai	<ul style="list-style-type: none"> • Gliukokortikoidai • Antilimfocitinis imunoglobulininas • Ciklosporinas • Rituksimabas
	Citotoksiniai preparatai	<ul style="list-style-type: none"> • Fludarabinas, kladribinas • Kraujodaros kamieninių ląstelių transplantacija
	Švitinimas	<ul style="list-style-type: none"> • Viso kūno apšvitinimas • Radiacinis pažeidimas
Sisteminės ligos		
	Autoimuminės ligos	<ul style="list-style-type: none"> • Sisteminė raudonoji vilkligė • Reumatoidinis artritas • Šiogreno sindromas

	Limfoma	
	Piktybinės kraujo ligos	• Ūminė limfoblastinė leukemija
	Aplazinė anemija	
	Inkstų funkcijos nepakankamumas	
	Sarkoidozė	
	Kušingo sindromas	

12.2.1.6. Eozinofilų sutrikimai

- Sveikų vaikų periferiniame kraujyje eozinofilų būna <5 procentų, tačiau procentas priklauso nuo bendro leukocitų skaičiaus.
- Eozinofilija paprastai apibrėžiama, kai absoliutus eozinofilų skaičius $\geq 0,5 \times 10^9/L$.
- Hipereozinofilija apibrėžiama kaip $\geq 1,5 \times 10^9/L$ (su galimų organų pažeidimu arba be jo).
- Hipereozinofiliinis sindromas (HES) diagnozuojamas, kai du kartus su ≥ 1 mėnesio pertrauka absoliutus eozinofilų skaičius $\geq 15,0 \times 10^9/L$. Kartu gali būti organų funkcijos sutrikimo požymiai. Vaikams ši būklė pasireiškia labai retai.
- Eozinofilijos laipsnis nebūtinai koreliuoja su organų pažeidimu. Vaikas su lengvo laipsnio eozinofilija gali turėti rimbų organų pažeidimų.
- Vien eozinofilijos laipsnio neužtenka nustatyti diagnozei, tačiau kartais atsižvelgian į eozinofilų skaičių galima susidaryti tyrimų planą. Pvz., $20 \times 10^9/L$ eozinofilija nėra būdinga astmai ar atopiniams dermatitui. Tokį vaiką reikėtų tirti dėl mieloleukemijos ar medikamentinės alergijos.
- Net ir nustačius galimą priežastį, pvz., helmintozę ar atopinį dermatitą, tačiau kartotiniuose kraujo tyrimuose po taikyto gydymo išliekant eozinofilijai, reikia ieškoti kitų priežasčių, pvz., imunodeficito, eozinofiliinės granuliomos, autoimuninių ligų.
- Eozinofilija vaikams dažnai nustatoma atsitiktinai profilaktinio ištymimo metu arba tiriant dėl kitų ligų. Nuo eozinofilijos laipsnio ir klinikinių simptomų priklauso kaip greitai ir intensyviai reikia pradėti tirti dėl galimos priežasties.
- Greitai didėjant eozinofilų skaičiui ir atsirandant klinikinių simptomų vaiką būtina hospitalizuoti ištymui ir gydymui.

8 lentelė. Dažniausios eozinofilijos priežastys vaikams

Alerginės būklės		
	<ul style="list-style-type: none"> • Astma, • Alerginis rinitas, • Atopinis dermatitas 	
	Hiperjautrumas vais-tams	<ul style="list-style-type: none"> • Reakcija į vaistus su eozinofilija ir sistemi-niais simptomais (DRESS) • Eozinofilijos-mialgijos sindromas • Intersticinė nefritis • Eozinofiliinis hepatitas
Infekcinės ligos		
	Helmintai	<ul style="list-style-type: none"> • Trichineliozė,

		<ul style="list-style-type: none"> • Filariazė, • Toksokarozė • Nematodai
	Pirmuonys	<ul style="list-style-type: none"> • Sarkocistozė • Izosporiazė
	Parazitai	<ul style="list-style-type: none"> • Niežai • Miazės
	Grybinės infekcijos	<ul style="list-style-type: none"> • Kokcidiodomikozė • Alerginė bronchopulmominkė aspergiliozė • Histoplazmozė
	Virusai	<ul style="list-style-type: none"> • ŽIV
Neoplastinės ligos		
	Pirminis hipereozinofilijos sindromas	
	Ūminė arba létinė eozinofilinė leukemija	
	Limfoidiniai navikai	<ul style="list-style-type: none"> • B-ląstelių limfoma • B-pirmtakų arba T-limfocitų leukemija ar limfoma • Odos T-limfoma/Sezary sindroms
	Solidiniai navikai	<ul style="list-style-type: none"> • Adenokarcinoma • skvamozinių ląstelių karcinoma
Imuninės sistemos ligos		
	Imunodeficitai	<ul style="list-style-type: none"> • Hiper IgE sindromas • Omeno sindromas
	Autoimuninės ir idiopatinės ligos	<ul style="list-style-type: none"> • Sarkoidozė • Uždegiminė žarnyno liga • Kitos jungiamojo audinio ligos
Eozinofilų patologija		
	Idiopatinis hipereozinofilijos sindromas	
	Eozinofilinis gastrointestininis sindromas	
Kita		
	Radiacijos poveikis	
	Cholesterolio embolija	
	Hipoadrenalinizmas	
	Gydymas IL-2	

- Dažniausia lengvos ar vidutinio sunkumo eozinofilijos priežastis vaikams yra astma ir atopinės ligos.
- Mažiems vaikams būtinai reikia pagalvoti ir ištirti dėl imunodeficito. Imunodeficitai ankstyvoje kūdikystėje, vaikystėje gali dažnai pasireikšti atopinio dermatito, egzemos klinika, o periferiniame

kraujyje gali būti nustatyta įvairaus laipsnio eozinofilija. Tuo pačiu gali būti randami ir įvairių organų eozinofiliniai infiltratai. Pavyzdžiui, hiperimunoglobulino E sindromas (dažniausiai nustatomas vaikams, sergantiems pasikartojančiomis pneumonijomis ar abscesais), autoimuninis limfoproliferacinis sindromas (ALPS), Omenn sindromas.

- Viena dažnesnių eozinofilijos priežasčių vaikams - alergija maistui.
- Eozinofilinis ezofagitas gali būti eozinofilijos priežastimi vaikų amžiuje, kurį diagnozuoti būtina labai kruopščiai surinkti anamnezę. Kartais vienintelis vaikų eozinofilinio ezofagito požymis gali būti epizodinis vėmimas.
- Viena iš eozinofilijos priežasčių vaikams - parazitų ir helmintų infekcijos. Pavyzdžiui, toksokarozė būdinga mažiems vaikams, kadangi ja užsikrečiamą patekus į žarnyną dirvožemio, užteršto gyvūnų išmatomis, kuriame yra toksokaros kiaušinėlių. Tuo tarpu filariozė, kuri plinta per užkrėstų vabzdžių įkandimus, retai nustatoma jaunesniems nei 4 metų vaikams.
- Piktybiniai hematologiniai navikai kai periferiniame kraujyje randama eozinofilija, nėra labai dažni vaikų amžiuje, tačiau juos reikia įtarti, kai be eozinofilijos nustatomas ir kitų kraujodaros šakų pažeidimas – anemija, trombocitopenija, neutrofilija su monocitoze.
- Kai kurie pirminiai imunodeficito sindromai yra susiję su eozinofilija, vaikams gali pasireikšti dažniau nei suaugusiems. IPEX arba ZAP-70 trūkumas, kurie dažniausiai pastebimi kūdikiams ar mažiems vaikams. Atskirai aptariamos paveldimos ir įgytos imunodeficito priežastys, kurios gali būti susijusios su eozinofilija.
- Vaikams, kaip ir suaugusiesiems, gali pasireikšti retos šeiminės eozinofilijos priežastys (pvz., eozinofilinis ezofagitas, autosominė dominantinė šeiminė hipereozinofilija).

Atsitiktinai nustatyta eozinofilija vaikams pasitaiko gana dažnai. Detalaus ištirimo skubumas vertinamas pagal tai, ar yra skundų ir organų pažeidimo simptomų, taip pat priklausomai nuo eozinofilijos laipsnio. Esant besimptomei lengvo ar vidutinio laipsnio eozinofilijai galima testi stebėseną kartojant BKT po mėnesio ar daugiau (esant lengvo laipsnio eozinofilijai) arba po poros savaičių (vidutinio laipsnio eozinofilijos atveju). Tačiau nustačius eozinofiliją $\geq 5000/\text{mikroL}$, vaikas turi būti tiriamas nedelsiant.

12.2.1.7. Monocitu sutrikimai

9 lentelė. Monocitozės ir monocitopenijos priežastys

Monocitozė		
	Hematologinės ligos	<ul style="list-style-type: none"> • Ūminė mieloblastinė leukemija • Létinė mieloleukemija • Limfoma (Hodžkino ir ne Hodžkino tipo) • Kraujodaros atsistatymas po chemoterapijos sukeltos mielosupresijos
	Jungiamojo audinio ligos	<ul style="list-style-type: none"> • Sisteminė raudonoji villkligė • Reumatoïdinis artritas • Miozitas • Granulominė liga • Uždegiminė žarnyno liga • Sarkoidozė
	Infekcijos	<ul style="list-style-type: none"> • Poūmis bakterinis endokarditas • Tuberkuliozė • Sifilis

	Kitos priežastys	<ul style="list-style-type: none"> • Po splenektomijos • Lipidozės, pvz., Niemann'o – Pick'o liga
	Monocitopenija	<ul style="list-style-type: none"> • Gliukokortikoidų vartojimas • Infekcija, susijusi su endotoksemija

12.2.1.8. Leukocitų funkcijos sutrikimai

- Pacientai, turintys įgimtą neutrofilų funkcijos defektą, dažniausiai jau kūdikystėje ir ankstyvoje vaikystėje pradeda sirti pasikartojančiomis, kartais sunkiomis infekcijomis. Šie sutrikimai sudaro apie 20% visų imunodeficitų.
- Esant normaliai neutrofilų funkcijai bakterinės infekcijos atveju neutrofilai migruoja iš kaulų čiulpų į cirkuliaciją, iš ten - į audinius ir veiksmingai sunaikina patogeną. Po suaktyvinimo neutrofilų baltymai jungiasi su kraujagyslių endotelio baltymais. Tvirtą sukimą reguliuoja adhezijos molekulės, neutrofilų judėjimui link taikinio, chemotaksiui, reikalinga integrinų veikla. Fagocitozės metu neutrofilų granulės išskiria proteazes, fermentus ir antibakterinius baltymus, kurie oksidacinių reakcijų būdu sunaikina patogeną. Esant vienam ar daugiau šios sistemos defektų neutrofilai nebeatlieka savo funkcijos.

10 lentelė. Pagrindiniai pirminiai imunodeficitai ir juos lemantys limfocitų ir neutrofilų funkcijos defektai

PID kategorija	PID pavyzdžiai
Kombinuoti T- ir B-limfocitų sutrikimai	<ul style="list-style-type: none"> • Sunkus kombinuotas imunodeficitas • DiGeorge sindromas • CD40 ir CD40L deficitas
Sindromai, kuriems būdingas imuno-deficitas	<ul style="list-style-type: none"> • Wiscott-Aldrich sindromas (WAS) • Ataksia telangiiektažija • Hiper imunoglobulino E sindromas
Vyraujantis antikūnų deficitas	<ul style="list-style-type: none"> • Iprasti kintami imunodeficio sutrikimai • Įvairūs imunoglobulinų (Ig) deficitai, pvz., su X-chromosoma susijusi agammaglobulinemija (XLA arba Brutono liga), selektyvus IgA deficitas • CD40 ir CD40L deficitas
Imunodisreguliacijos ligos	<ul style="list-style-type: none"> • Limfoproliferaciniai sindromai • Šeiminė hemofagocitinė limfohistiocitozė • CD24 deficitas
Igimti fagocitų skaičiaus ir/ arba funkcijos sutrikimai	<ul style="list-style-type: none"> • Neutrofilų diferenciacijos defektai (pvz., sunki įgimta neutropenia, su X chromosoma susijusi neutropenia) • Lėtinė granuliominė liga • Leukocitų adhezijos deficitas (LAD)
Vidinio imuniteto deficitai	<ul style="list-style-type: none"> • Kai kurie molekuliniai defektai, sukeliantys imlumą virusinėms infekcijoms

	<p>(pvz., herpes encefalitui) ir grybinėms infekcijoms (pvz., létinė kandidiazė)</p> <ul style="list-style-type: none"> Anhidrotinė ektodermos displazija su imunodeficitu
Autouždegiminės ligos	<ul style="list-style-type: none"> Šeiminė Viduržemio jūros karštinė Su TNF receptoriumi susijusi periodinis sindromas
Komplemento deficitai	<ul style="list-style-type: none"> Įvairūs komplemento deficitai

LAD – leukocitų adhezijos deficitas; PID – pirminis imunodeficitas; TNF – tumoro nekrozės faktorius; WAS – Wiscott-Aldrich sindromas

- Leukocitų adhezijos deficitas gali pasireikšti jau naujagimystėje komplikuotu omfalitu, vėlyvu virkstelės nukritimu, nekroziniu enterokolitu. Vėliau išlieka nuolatinė neutrofilija, dažnos odos ir periodonto infekcinės ligos, pararektaliniai abscesai, pneumonijos, sepsis. Pagrindiniai sukéléjai - *S. aureus*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Proteus*, *Escherichia coli*, *Klebsiella spp*, *Candida*, *Aspergillus sp.*
- Hiperimunoglobulino E sindromas (Job'o sindromas) paveldimas autosominiu dominantiniu ar recessiviniu būdu arba išsivysto dėl spontaninių genų mutacijų. Kliniškai pasireiškia egzema, vėlyvu dantų dygimu, padidėjusia sānarių ekstensija, skolioze, polinkiu kaulų lūžiams, sulėtėjusi augimu. Dažnai kartoja stafilokokiniai odos, plaučių, sānarių infekcijos, abscesai. Būdinga létinė odos ir nagų kandidozė. Biocheminiai tyrimais nustatoma labai didelė IgE koncentracija, sumažėjusi IFN-gama ir TNF koncentracija. Profilaktiškai skiriamas biseptolis.
- Neutrofilų granulių defektai. Chediak-Higashi sindromas. Paveldimas autosominiu recessiviniu būdu. Kliniškai pasireiškia kūdikystėje arba ankstyvoje vaikystėje besikartojančiomis pūlingomis odos, kvėpavimo takų, burnos gleivinės infekcijomis. Pagrindiniai sukéléjai – *S. aureus*, *Str. pyogenes*, *Pneumococcus*. Būdingas kitų sistemų pažeidimas – dėl melanocitų funkcijos sutrikimo pasireiškia dalinis okulokutaninis albinizmas, fotofobija, nistagmas. Neurologiniai simptomai – ataksija, jutimų praradimas, raumenų silpnumas. Periferiniame kraujyje pasireiškia visų kraujodaros šakų pažeidimas. Vidutinis išgyvenamumas – 6 metai. Gydymas didelėmis askorbo rūgties dozėmis, antibiotikų profilaktika, G-KSF. Atliekant alogeninę KKLT potencialiai galima išgydyti kraujodaros sutrikimus ir imunodeficitą, tačiau tai neužkerta kelio kitų sistemų, pvz., nervų sistemas, pažeidimų progresavimui.
- Oksidacinių procesų sutrikimas. Létinė granuliominė liga. Sergant šia liga neutrofilų fagocitinė funkcija nesutrikusi, tačiau fagocituoti mikroorganizmai granuliocituose nesunaikinami dėl sumažėjusios ar nevykstančios superoksido produkcijos. Šiems pacientams ypač pavojingi mikroorganizmai, patys sintetinantys katalazes, kurios suskaido mikrobociškai turintį veikti vandenilio peroksidą iki vandens taip apsisaugodami nuo sunaikinimo granuliocituose. Tokiu būdu fagocituotos bakterijos ar grybai lieka gyvybingi fagocituose apsaugoti nuo humoralinio imuniteto ir nuo antibiotikų, kurie neprasiskverbia į ląstelę. Pacientams skiriamas profilaktinis antibakterinis ir priešgrybinis gydymas, pasireiškus infekcijos simptomams – plataus veikimo spektrą antibiotikai, kortikosteroidai. Esant sunkiai ligos eigai taikoma alogeninė kraujodaros kamieninių ląstelių transplantacija.
- Sunkus kombinuotas imunodeficitas (SKID) – būklė, kai pažeidžiamas ir ląstelinis, ir humoralinis imunitetas, t.y. sutrikusi ir B-, ir T-limfocitų funkcija. Šios imunodeficitų grupės ligas ir panašius simptomus sukelti skirtingu genų, reguliuojančių imuninės sistemos veiklą, mutacijos. Tai patys sunkiausi imunodeficitai, pasižymintys sunkia eiga, besikartojančiomis infekcijomis. Vaikams

simptomai pasireiškia labai ankstyvame amžiuje, negydant dažniausiai kūdikiai miršta per pirmuosius gyvenimo metus.

- Wiscott-Aldrich sindromu serga dažniausiai berniukai, kadangi ligos išsivystymas susijęs su WAS geno, esančio X chromosomoje, mutacija. Pažeidžiama B-limfocitų funkcija, dėl to sutrinka antikūnų gamyba – paprastai nustatomas IgM koncentracijos sumažėjimas, o IgA ir IgE padidėjimas. Sutrikusi ir T-limfocitų funkcija didina jautrumą bakterinėms infekcijoms. Kartu nustatoma mikrotrombocitopenija.

12.2.1.9. Mielodisplaziniai sindromai

- Mielodisplaziniai ir mielodisplaziniai/mieloproliferaciniai sindromai (MDS) yra heterogeninė kraujodaros kloninių sutrikimų grupė, kuriai būdinga periferinė citopenija, neefektyvi hemopoezė ir padidėjusi rizika išsivystyti ūminei, dažniausiai mieloblastinei leukemijai.
- Vaikų sergamumas šia liga siekia 1 – 4 atvejus 1 mln. vaikų. MDS sudaro mažiau nei 5% vaikų hematologinių piktybinių navikų. Liga reta ir yra įtraukta į retų ligų sąrašą (ORPHA:52688).
- Juvenilinė mielomonocitinė leukemija (JMML) yra piktybinė kloninė mielodisplazinė/mieloproliferacinė liga, kuria dažniausia serga maži iki 4 metų vaikai, ligonių amžiaus vidurkis yra 2 metai. Ligai būdinga leukocitozė, anemija, trombocitopenija ir ženkliai padidėjęs absolitus monocitų skaičius. JMML berniukai serga dažniau nei mergaitės (2:1, atitinkamai). Liga reta ir yra įtraukta į retų ligų sąrašą (ORPHA:86834).

11 lentelė. Mielodisplazinių sindromų klasifikacija

2008 metų WHO (Pasaulio Sveikatos Organizacijos) vaikų mielodisplazijų klasifikacija:
Mielodisplaziniai sindromai:
1. Refrakterinė citopenija (periferiniame kraujyje blastų < 2%, kaulų čiulpuose blastų < 5%) 2. Refrakterinė citopenija su blastų pertekliumi (periferiniame kraujyje blastų > 2%, kaulų čiulpuose blastų 5% - 19%) 3. Refrakterinė citopenija su blastų pertekliumi transformacijos stadijoje (kaulų čiulpuose blastų > 20%) ar ūminė mieloblastinė leukemija susijusi su MDS
Mielodisplaziniai/mieloproliferaciniai sindromai:
1. Juvenilinė mielomonocitinė leukemija Su Dauno sindromu susijusios ligos: 1. Ūminė mieloblastinė leukemija esant Dauno sindromui 2. Praeinantys mielopoezės pokyčiai esant Dauno sindromui (TAM)

12.2.2. Su leukocitu sutrikimais susiję simptomai

Karščiavimas – dažniausias simptomas esant neutrofilų arba limfocitų patologijai. Karščiavimas dažniausiai būna sukeltas infekcijos, tačiau piktybinių krauko ligų atveju tai gali būti vienas iš sisteminių ligos simptomų.

- Karščiuojančiam vaikui periferiniame kraujyje nustačius neutrofilinę leukocitozę su leukogramos poslinkiu į kairę - didžiausia bakterinės infekcijos tikimybė. Esant sunkiai bakterinei infekcijai leukogramoje gali būti matomas toksinis neutrofilų grūdėtumas
- Karščiavimas ir kvėpavimo sistemos ar virškinamojo trakto simptomai kartu nustatant limfocitę arba limfopeniją būdingiausias virusinei infekcijai, tačiau pradinėse virusinės infekcijos stadijose gali būti randama ir saikinga neutrofilinė reakcija
- Infekcinei mononukleozei būdingas agresyvus febrilinis karščiavimas ir limfadenopatija

- Karščiavimas gali būti sisteminė leukemijos išraiška. Leukocitų kiekis periferiniame kraujyje gali būti nuo leukopenijos iki hiperleukocitozės $>100 \times 10^9/L$. Apie 10 procentų atvejų leukocitozė būna $>200 \times 10^9/L$. Leukemijos atveju dažnai būna pažeistos ir kitos kraujodaros šakos, diagnozuojama anemija, trombocitopenija su klinikine atitinkamą sindromą išraiška.
- Karščiavimas su vienos ar kelių limfmazgių grupių neskausmingu padidėjimu būdingas limfomai kaip vienas sisteminių simptomų
- Karščiavimas, dažnai be matomo infekcijos židinio, tačiau tyrimuose – su padidėjusia infekcinių žymenų koncentracacija, kartu esant pancitopenijai gali būti aplazinės anemijos, mielodisplazinio sindromo išraiška
- Besikartojantys karščiavimo epizodai, ypač padažnėję antrajį gyvenimo pusmetį kūdikiams gali būti sunkaus kombinuoto imunodeficio simptomas

Limfmazgių padidėjimas, limfadenopatija

- Regioninių limfmazgių padidėjimas priklausomai nuo infekcijos lokalizacijos būdingas bakterinėms ar virusinėms infekcijoms.
- Limfadenitas – dažniausiai vienos limfmazgių grupės asimetriškas padidėjimas. Apžiūrint limfmazgai skausmingi, uždegiminiai. Kraujyje būdinga uždegiminė neutrofilinė leukocitozė.
- Limfadenopatija – simetriškas, neskausmingas vienos ar kelių limfmazgių grupių padidėjimas būdingas leukemijoms. Periferiniame kraujyje kartu su atitinkamos leukocitų frakcijos pakitimais – limfocitoze ar neutrofilija leukocitozės ar pancitopenijos fone dažniausiai nustatomas ir kitų kraujodaros šakų pažeidimas – trombocitopenija ir/ar anemija.
- Asimetriškas vienos ar kelių limfmazgių grupių, kartais sušokusių į konglomeratus, padidėjimas būdingas limfomoms.

Organomegalija

- Infekcinei mononukleozei būdingas žymus kepenų ir blužnies padidėjimas
- Leukemijoms, ir ŪLL, ir ŪML būdingas kepenų ir/ ar blužnies padidėjimas. Hepatosplenomegalija gali būti reikšminga
- Maždaug 10 proc. ligonių, beveik išimtinai T-ŪLL atvejais, padidėja užkrūčio liauka, krūtinės ląstos rentgenogramoje identifikuojamos masės priekiniame tarpplauptyje. Tarpplaučio masių išvešėjimas gali sukelti gyvybei pavojingą tracheobronchinę ar kardiovaskulinę kompresiją.
- Retais atvejais leukeminiai blastai infiltruoja sėklides. Paprastai organų infiltracija koreliuoja su periferiniame kraujyje esančiu blastemijos laipsniu ir rodo naviko masės dydį.

Odos pažeidimai

- Hemoraginio sindromo požymiai – petechijos, mėlynės, atsirandančios be aiškios priežasties, gali būti gausios. Leukemijai būdingas simptomas dėl kartu su limfoidinės ar granulo- eilės ląstelių pažeidimu dažnai išsvystančios trombocitopenijos.
- Odos blyškumas – dėl anemijos sindromo, kuris dažnai pasireiškia ūminės leukemijos metu.
- Egzema, atopinis dermatitas – esant eozinofilijai kaip sisteminės alergijos išraiška. Taip pat labai būdingas simptomas kūdikiams su Omeno sindromu (viena sunkaus kombinuoto imuno-deficio formų), žr. žemiau.
- Odos infiltratai būdingi naujagimių leukemijai, kartais pasitaiko ir vyresniems ŪML susirgsiems vaikams.
- JMML srgantiems vaikams kartais pasireiškia būdingas odos bėrimas, pramenantis atopinį dermatitą.

Žarnyno funkcijos sutrikimas.

- Esant leukocitozei ar leukopenijai sergant virusinėmis ir bakterinėmis žarnyno infekcijomis pasireiškia joms būdingi simptomai
- Viduriavimas, pilvo skausmas, anoreksija gali būti susijęs su eozinofilija. Jų kilmė gali būti infekcijos, autoimuninės ligos.

Omeno sindromas – būdingas SKID sergantiems vaikams

- Létinis viduriavimas
- Eritrodermija, odos deskvamacija, alopecija
- Hipereozinofilija, labai padidėjusi serumo IgE koncentracija
- Padidėjų limfmazgai, hepatosplenomegalija
- Hipoproteinemija dėl balytymų netekimo viduriuojant ir dėl egzemos

Kiti simptomai

- Bendra būklė ir savijauta. Apžiūrint vaiką labai svarbu atkreipti dėmesį į bendrą vaiko būklę. Jeigu vaikas pasidarės vangus, mieguistas, praradės apetitą, reikia įtarti sunkią būklę, reikalaujančią detalesnio ištyrimo ir hospitalizacijos.
- Esant leukemijai arba aplazinei anemijai greitas nuovargis, galvos svaigimas, fizinio krūvio netoleravimas atsiranda dėl išsvysčiusios anemijos.
- Blogą savijautą ir sunkią būklę gali sukelti ir sunki dažniausiai bakterinės kilmės infekcija, sepsis.
- Kojų skausmai, kuriuos dažniausiai tėvai įvardija retrospekyviai, būdingi ūminei B-limfocitų pirmakų leukemijai dėl kaulų čiulpų infiltracijos ir antkaulio dirginimo esant leukeminei kaulų čiulpų infiltracijai. Šie skausmai - būdingas simptomas mažiems vaikams, todėl dažnai į juos neatkreipiama dėmesio priskiriant juos fiziologiniam nuovargui.
- Retais atvejais dėl leukeminių blastų infiltracijos į likvorą, meninges dangalus ar CNS, gali pasireikšti neurologiniai simptomai – galvos skausmas, pykinimas, vėmimas, letargija, galvinių nervų (ypač veidinio nervo) parezė, regos sutrikimas. Tokie patys simptomai būdingi ir virusinėms ar bakterinėms CNS infekcijoms, kurių metu dažnai dėl sisteminio poveikio atsiranda ir atitinkami periferinio krauso leukocitų sutrikimai.

12.2.3. Vaikų su leukocitu pakitimais diagnostika

12.2.3.1. Anamnezė ir fizinis ištyrimas.

Anamnezė. Anamnezės surinkimas labai svarbus diferencijuojant priežastį vaikui su nustatytais leukocitu sutrikimais.

- Ligos pradžia – ūmi ar létinė.
- Infekcijos požymiai – karsčiavimas, viršutinių ar apatinų kvėpavimo takų simptomai.
- Kiti požymiai – kelių savaičių bėgyje atsirandančios mėlynės be paaiškinamos priežasties arba jų pagausėjimas lyginant su ankstesniu laikotarpiu
- Blyšumas, kelių savaičių ar mėnesių bėgyje nustatyta mažakraujystė neaiškios kilmės ir/arba nepasiduodanti gydymui
- Kiti simptomai: kurį laiką vaikas pasidarės mažiau aktyvus, pasiskundžia kojų skausmu, mažesnis vaikas prašosi paimamas ant rankų.
- Dažnai besikartojančios infekcijos su limfopenija kūdikiams, mažiems vaikams iki 3 metų amžiaus – pagalvoti apie galimą imunodeficitą

- Anamnezė renkama aiškinantis dėl galimos astmos, atopinio dermatito, reumatoidinio artrito, infekcijų, naudojami medikamentai, maisto produktai, šeimos anamnezė.
- Pasiteirauti, ar namuose laikomi kokie nors gyvūnai, ar gyvūnai skiepijami, ar jiems reguliarai taikoma dehelminzacija.
- Teiraujamasi dėl konstitucinių simptomų - karščiavimo, naktinio prakaitavimo, svorio krito, nuovargio (žr. toliau „Konstituciniai simptomai“)
- Dėl odos niežulio, bėrimo, egzemos, dilgėlinės epizodų.
- Dusulys, skausmas krūtinės ląstos srityje, širdies plakimas gali būti hipereozinoflinio sindromo požymis
- Išsiaišinti, ar anamnezėje nebuvo rinito, pasikartojančio sinusito, dažnų kosulio epizodų
- Klausiamasi dėl virškinamojo trakto simptomų – dispepsijos, pykinimo, vėmimo, viduriavimo epizodų.
- Medikamentų, vastažolių, maisto papildų vartojimas. Organizmas gali reaguoti alergine reakcija į bet kurią medžiagą.
- Kai kurie vartoti medikamentai, pvz., kortikosteroidai, gali laikinai sumažinti eozinofiliją, taiga reikia išsiaiškinti, ar pastaruoju metu nebuvo skirtas gydymas sisteminiais kortikosterois
- Mitybos įpročius – ar nevartojama nepakankamai gerai termiškai apdorotos žuvies ar mėsos kaip galimų parazitinės infekcijos šaltinių (trichineliozės, toksokarozės). Ar nėra maisto alergijos anamnezėje.
- Kelionių anamnezė – ar nesilankė ar gyveno egzotinėse šalyse dėl galimų infekcijos židinių.

Fizinis ištyrimas. Diferencinė diagnostika labai priklauso nuo vaiko amžiaus ir simptomų.

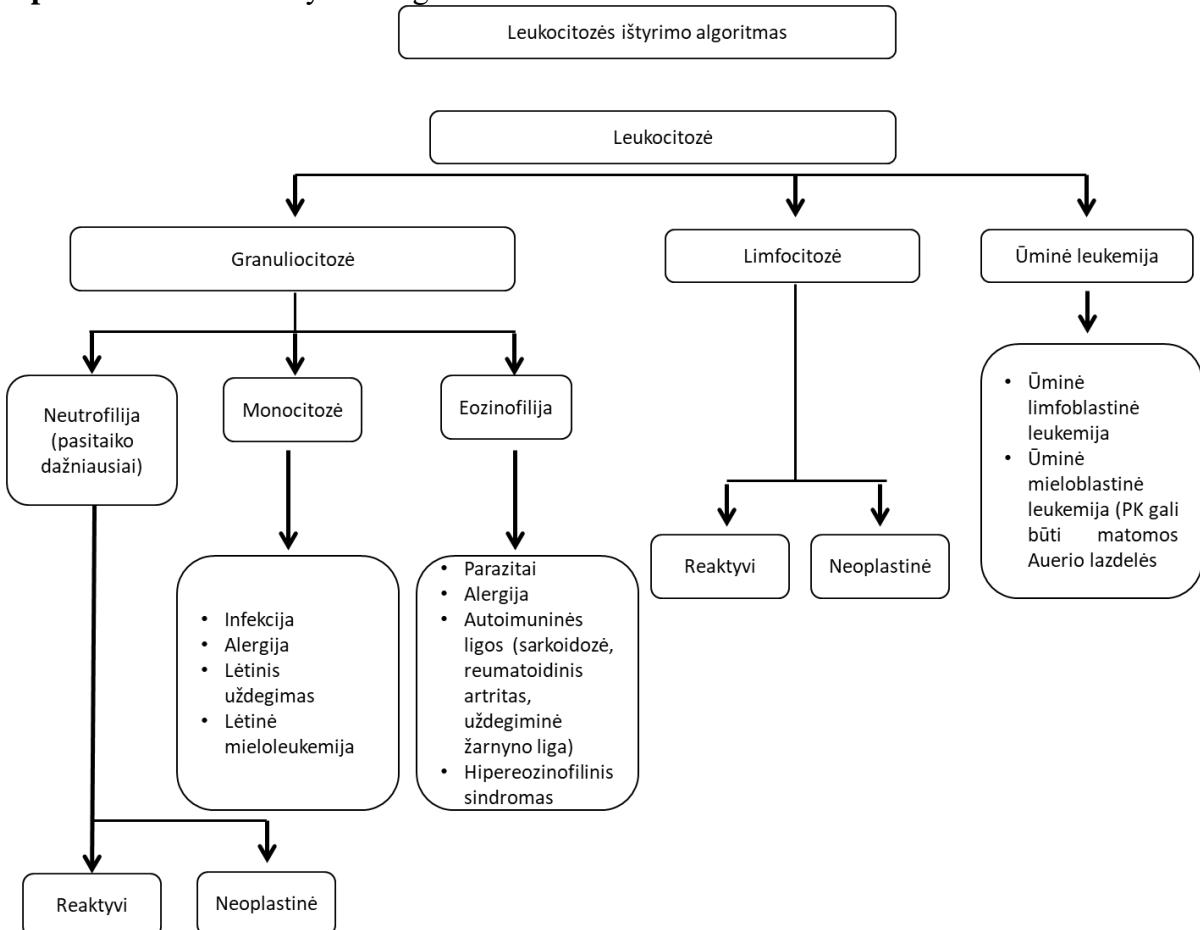
- Vaikams saikinga limfocitozė arba limfopenija pagal amžių yra gana būdingas reiškinys. Jeigu liga pasireiškė ūmiai, sukarščiavus, o klinškai matomi viršutinių ar apatinų kvėpavimo takų infekcijos simptomai, taip pat gali būti regioninė simetriška limfadenopatija, didžiausia banalios virusinės infekcijos tikimybė. Dažnai periferiniame kraujyje randami atipiniai limfocitai.
- Žymi limfadenopatija ar splenomegalija esant limfocitų skaičiaus pakitimams gali būti EBV infekcijos požymis, net jeigu ir nėra sisteminių simptomų. Serologinį tyrimą dėl EBV rekomenduojama skirti esant neaiškiai vaikų ir paauglių limfocitozės etiologijai.
- Esant vienos ar kelių grupių limfadenopatijai su/ arba kepenų ir/ arba blužnies padidėjimu, ypač kartu pasireiškiant anemijos sindromo (blyškumas, bendras silpnumas) ar hemoraginio (smulkios petechijos odoje, burnos gleivinėje; mėlynės, ypač išreikštios kojų, tačiau gali būti matomos viso kūno odoje; kraujavimas iš dantų, nosies gleivinės, hematurija) sindromo klinikai reikia diferencijuoti su leukemija, išplitusia limfomas forma
- Esant limfopenijai be ūmios infekcijos požymių ir limfadenopatijos ir organomegalijos diferencijuoti su aplazine anemija. Dažnai kartu nustatomas ir kitų kraujodaros šakų pažeidimas (neutropenia, anemija, trombocitopenija) su atitinkama klinikine išraiška
- Anemija, trombocitopenija ar neutropenia kartu su limfocitoze rodo piktybinio proceso (ūminės leukemijos) arba aplazinės anmeijos įtarimą, todėl reikia nedelsiant vaiką siųsti vaikų onkohematologo konsultacijai.
- Jei limfocitozė yra vidutinio laipsnio ir pakartotinai matuojant laikui bėgant, reikia atlkti tékmés citometriją su limfocitų pogrupio analize. Šiemis tyrimams reikia siųsti III lygio vaikų onkohematologo konsultacijai.
- Odos būklė dėl galimo bėrimo (atopinio dermatito, egzemos), kačių įdrėskimų (galima įtarti kačių įdrėskimo ligą)

- Įvertinti dėl galimo rinito, sinusito klinikos
- Įvertinama dėl limfadenopatijos – gali būti sisteminės infekcijos ar piktybinės ligos požymis
- Kepenų, blužnies padidėjimas
- Neurologiniai požymiai, židininiai neurologiniai simptomai

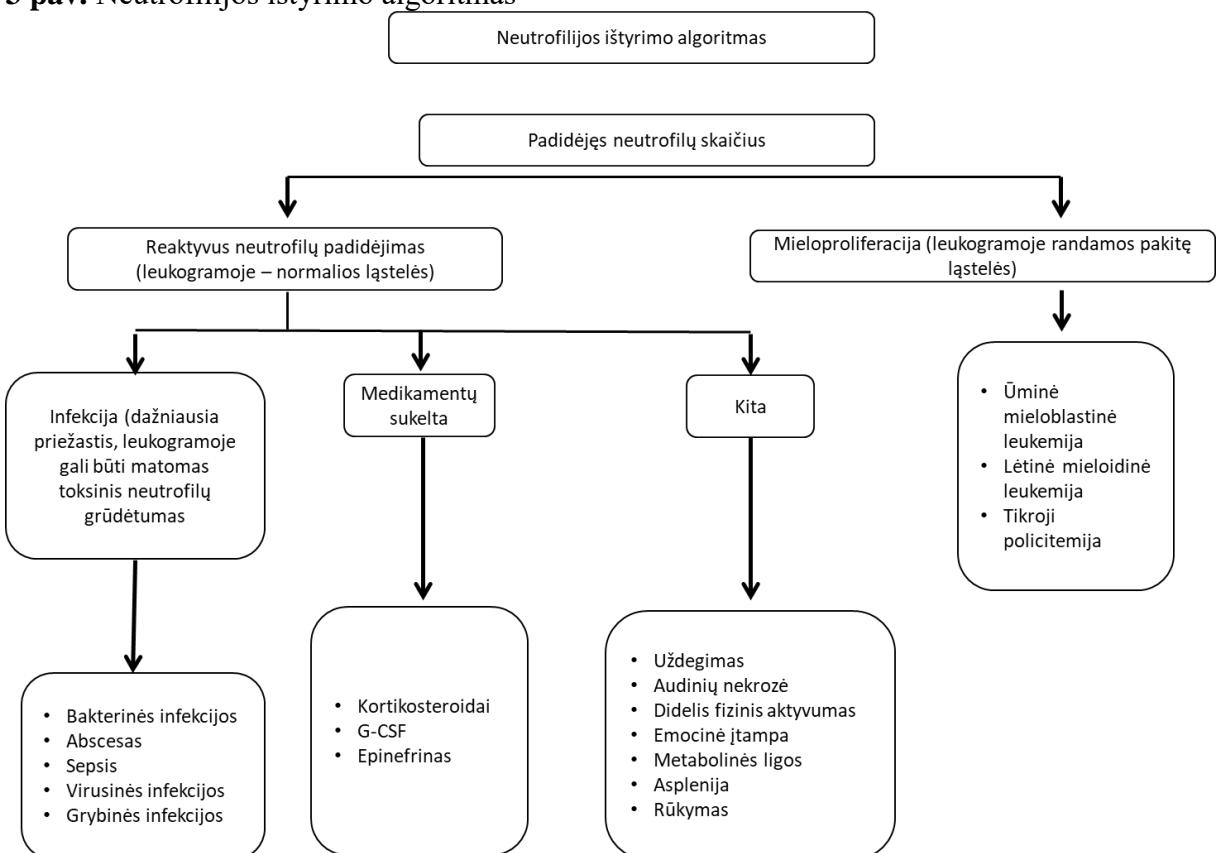
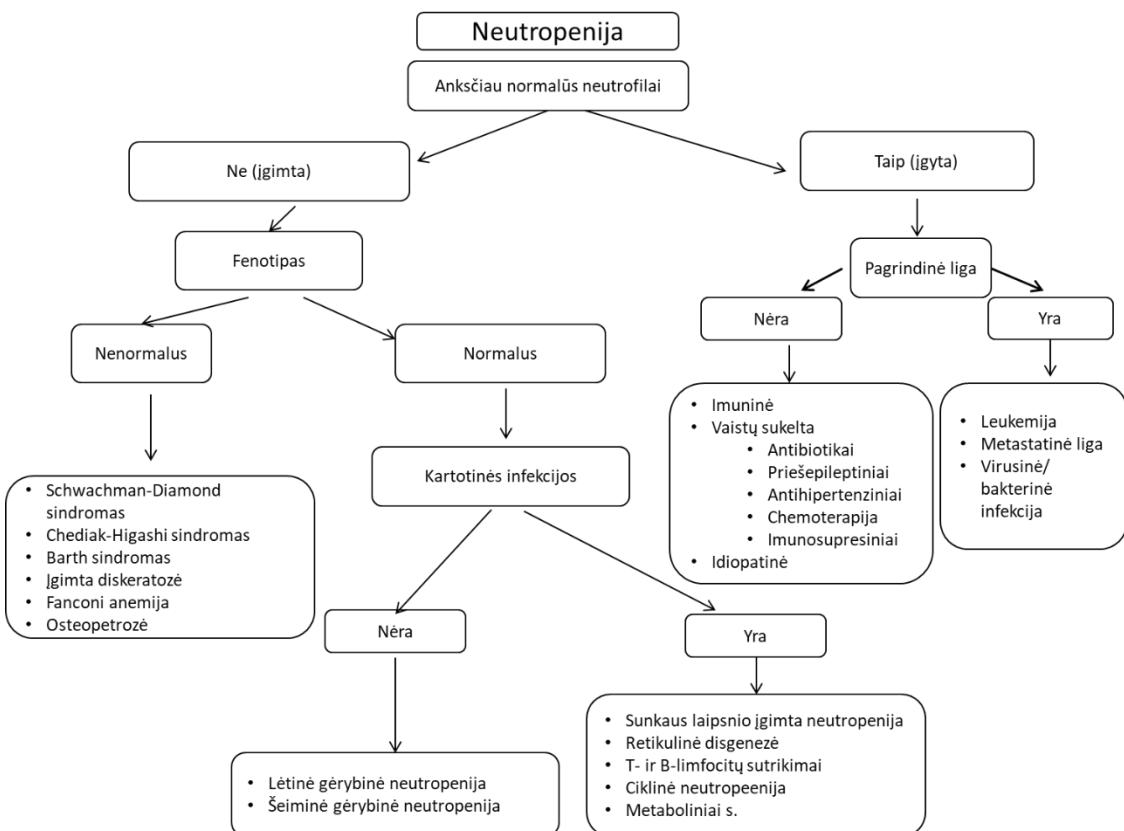
12.2.3.2. Laboratorinis ir radiologinis ištyrimas.

Laboratorinių ir radiologinių tyrimų pasirinkimą lemia anamnezės ir fizinio ištyrimo duomenys.

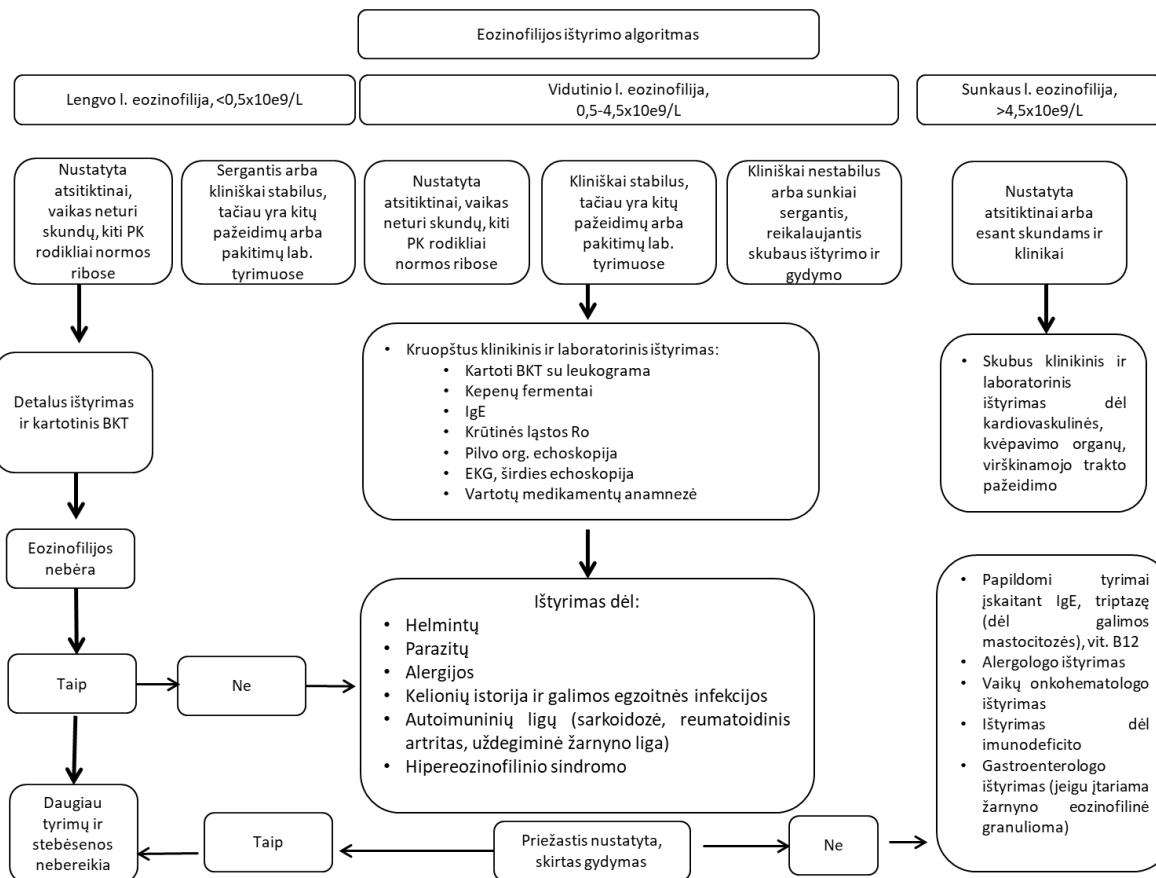
1 pav. Leukocitozės ištyrimo algoritmas



2 pav. Neutropenijos diferencinės diagnostikos algoritmas



4 pav. Eozinofilijos ištyrimo algoritmas



12.2.3.2.1. Periferinio kraujo vaizdas ir leukograma.

- Leukograma ir morfologinis periferinio kraujo ląstelių įvertinimas gali labai padėti diferencinei diagnostikai. Reikia pabrėžti, kad svarbu, jog morfologinį tyrimą atliktų patyręs specialistas, žinantis amžinius periferinio kraujo leukocitų ir jų frakcijų ypatumus.
- Absoliutus normaliai atrodančių limfocitų padidėjimas būdingas virusinėms infekcijoms, kokliūšui.
- Absoliutus didesnių limfocitų su gausia bazofiline citoplazma ir dideliu netaisyklingos formos branduoliu paprastai nustatomas sergant infekcine mononukleoze. Tokių ląstelių aptinkama antrą - trečią ligos savaitę. Tai taip vadinami atipiniai limfocitai. Panašūs limfocitai gali būti matomi ir sergant kitomis virusinėmis infekcijomis.
- Morfologiniu būdu vertinant Wright-Giemsa būdu dažytą kraujo tepinėlių, reaktyvūs limfocitai gali būti palaikyti leukeminiais limfoblastais. Esant įtarimų būtina nedelsiant pacientą siusti vaikų onkohematologo konsultacijai.
- Naujagimių ir pirmų mėnesių kūdikių normalūs periferinio kraujo limfocitai gali atrodyti kaip nesubrendę limfoblastai, ir laboratorijos gydytojai, neturintys patirties vertinant vaikų kraujo tepinėlių gali palaikyti juos limfoblastais. Mažų vaikų kaulų čiulpų punktato tepinėlyje gali būti hematogonų (t. y. normalių brėstančių B-limfocitų pirmtakų), kurie morfologiškai atrodo nesubrendę ir kuriuos gali būti sunku morfologiškai atskirti nuo limfoblastinės leukemijos blastų. Tiksliai identifikuoti šias ląsteles galima tēkmės citometrijos būdu, tačiau visų pirma reikėtų pasikonsultuoti su laboratorija ir paprašyti, kad tepinėlių įvertintų patyręs speciaistas. Apie 60 procentų, jaunesnių nei vieno mėnesio kūdikių periferiniame kraujyje nustatoma hematogonų, kurie gali sudaryti iki 6,4 procentų periferinių limfocitų.
- Labai retais atvejais kai kurių limfomų atveju periferiniame kraujyje galima rasti cirkuliuojančių limfoblastų, tačiau tai išskirtiniai, labai reti atvejai, vaikams nebūdingi.

- Esant eozinofilijai įvertinamas eozinofilijos laipsnis, palyginama su anksčiau atliktų bendro kraujo tyrimų rezultatais vertinant eozinofilijos dinamiką.
- Leukogramoje vertinama, ar eozinofilija izoliuota, ar yra pažeistos ir kitos kraujodaros šakos – esant neutrofilijai galima galvoti apie infekciją ar lėtinį uždegimą, kartu esanti monocitozė ar bazofilija galėtų būti mieloidinės leukemijos, o limfocitozė ir limfoblastai periferiniame kraujyje - limfoblastinės leukemijos požymis.
- Nesubrendę eozinofilai periferinio kraujo tepinėlyje gali būti randami leukemijos atveju, tačiau jų gali būti ir esant helmintozei.
- Tais atvejais, kai absoliutus eozinofilų skaičius $\geq 1,5 \times 10^9/L$, net ir nesant klinikinių simptomų, BKT turi būti kartojamas kas vieną ar dvi savaites, siekiant nustatyti, ar eozinofilija yra mažėjanti, stabili ar didėjanti. BKT turėtų būti kartojamas net ir tuo atveju, kai eozinofilija buvo aptikta atsitiktinai besimptominiams pacientui. Išliekant eozinofilų skaičiui $\geq 1,5 \times 10^9/L$ arba esant didėjimo tendencijai, reikia įvertinti dėl hipereozinofilinio sindromo. Dažniausiai tokie pacientai nebūna besimptomiai.
- Besimptomiams pacientams, kurių eozinofilija $< 1500/\text{mikroL}$, BKT galima kartoti po mėnesio ar daugiau. Tačiau pries tai svarbu įvertinti, ar nėra klinikinių požymių, leidžiančių įtarti infekavimąsi helminiais ar kitais parazitais, eozinoflinę granuliomą.
- Leukemijos atveju periferiniame kraujyje leukeminių blastų randama nuo kelių iki keliasdešimt procentų cirkuliuojančių leukocitų, tačiau kai kuriais, ypač leukopenijos, atvejais, blastemijos gali ir nebūti. Paprastai nustatoma normochrominė normocitinė anemija ir įvairaus laipsnio trombocitopenija.

12.2.3.2.2. Biocheminiai tyrimai

- Bendrieji tyrimai - elektrolitai, inkstų, kepenų funkcijos ir uždegimo rodikliai – kepenų transaminazės, bilirubino koncentracija, rūgščių-šarmų balansas, uždegiminiai žymenys tiriami pagal indikacijas siekiant įveritinti sisteminio pažeidimo laipsnį ir lokalizaciją
- Esant eozinofilijai rekomenduojama nustatyti vitamino B12 ir triptazės koncentraciją kraujyje mastocitozės diferenciacijai, jeigu absoliutus eozinofilų skaičius $\geq 1500/\text{mikroL}$. Periferiniame kraujyje be eozinofilijos nustatoma anemija ir/ arba trombocitopenija, apžiūros metu nustatomas blužnies ir/ arba kepenų padidėjimas arba anamnezėje yra buvę anafilaksijos ar dilgelinės epizodų.
- Koagulionograma. ŪML susijusi su dažnais krešėjimo faktorių pokyčiais – hipofibrinogenemija, V, IX, X krešėjimo faktorių deficitu.

12.2.3.2.3. Vaizdiniai tyrimai

- Priklauso nuo skundų ir klinikos.
- Esant dusuliu, kosuliu, rinosinusito anamnezei rekomenduojama priekinė krūtinės ląstos rentgenograma. Rentgenologiskai nustačius tarpplaučio mases, plaučių infiltratus, gali būti indikuotinas patikslinimas atliekant kompiuterinę tomografiją.
- Tarpplaučio navikinėms masėms įvertinti ir visada prieš bendroje nejautroje atliekamas diagnostines intervencijas (kaulų čiulpų punkciją, liumbalinę punkciją) atliekama priekinė krūtinės ląstos Ro. Tarpplaučio masės būdingos T-ŪLL.
- Pilvo organų ultragarsinis tyrimas atliekamas pagal indikacijas įtariant

12.2.3.2.4. Kaulų čiulpų punkcija

- Atliekama įtariant leukemiją, aplazinę anemiją, mielodisplazinį sindromą. Ši procedūra atliekama tik tretinio lygio vaikų onkohematologijos paslaugas atliekančioje ištaigoje. Įtariant leukemiją arba ligas, kurių gydymui gali prireikti KKLT procedūros, diagnostinei kaulų čiulpų punkcijai reikia siųsti į VULSK Vaikų onkohematologijos centrą, kadangi diagnostiniai tikslais svarbu atlikti specializuotus testus, kurie vėliau gali turėti reikšmės monitoruojant gydymo efektyvumą, ligos atsinaujinimą.
- Leukemijai identifikuoti kaulų čiulpai tiriami
 - Imunologiniai metodai. Tėkmės citometrijos būdu, naudojant specifinius antikūnus, nustatomi ląstelių paviršiaus antigenų deriniai, pagal kuriuos identifikuojamas leukeminių blastų imunofenotipas.
 - Citogenetiniai, molekulinių genetikos metodai. Nustatomos būdingos genetinės aberacijos, kurios turi prognostinės reikšmės.
- Leukemija diagnozuojama, kai blastai kaulų čiulpuose sudaro ≥ 25 proc. branduolėtų ląstelių. Limfomas atveju, esant išplitimui į kaulų čiulpus, blastų skaičiui kaulų čiulpuose esant <25 proc., nustatoma IV limfomas stadija su metastazėmis kaulų čiulpuose. Jeigu blastų skaičius kaulų čiulpuose siekia ≥ 25 proc., nustatoma leukemijos diagnozė.

12.2.3.2.5. Liumbalinė punkcija

- Diagnostikos tikslu liumbalinė punkcija atliekama visiems naujai ūmine leukemija susirgusiems vaikams. Leukeminių blastų skaičius likvore nustatomas:
 - morfologiškai vertinant centrifuguoto likvoro tepinėlį
 - imunofenotipuojant likvoro blastus tėkmės citometrijos būdu
 - tiriant likvoro blastus citogenetiniai ir molekulinių genetikos metodai.
- Liumbalinė punkcija atliekama įtariant infekcinės kilmės CNS pažeidimą. Likvoras tuo atveju tiriamas priklausomai nuo įtariamo patogeno pagal atitinkamas rekomendacijas.

12.2.3.2.6. Papildomi tyrimai

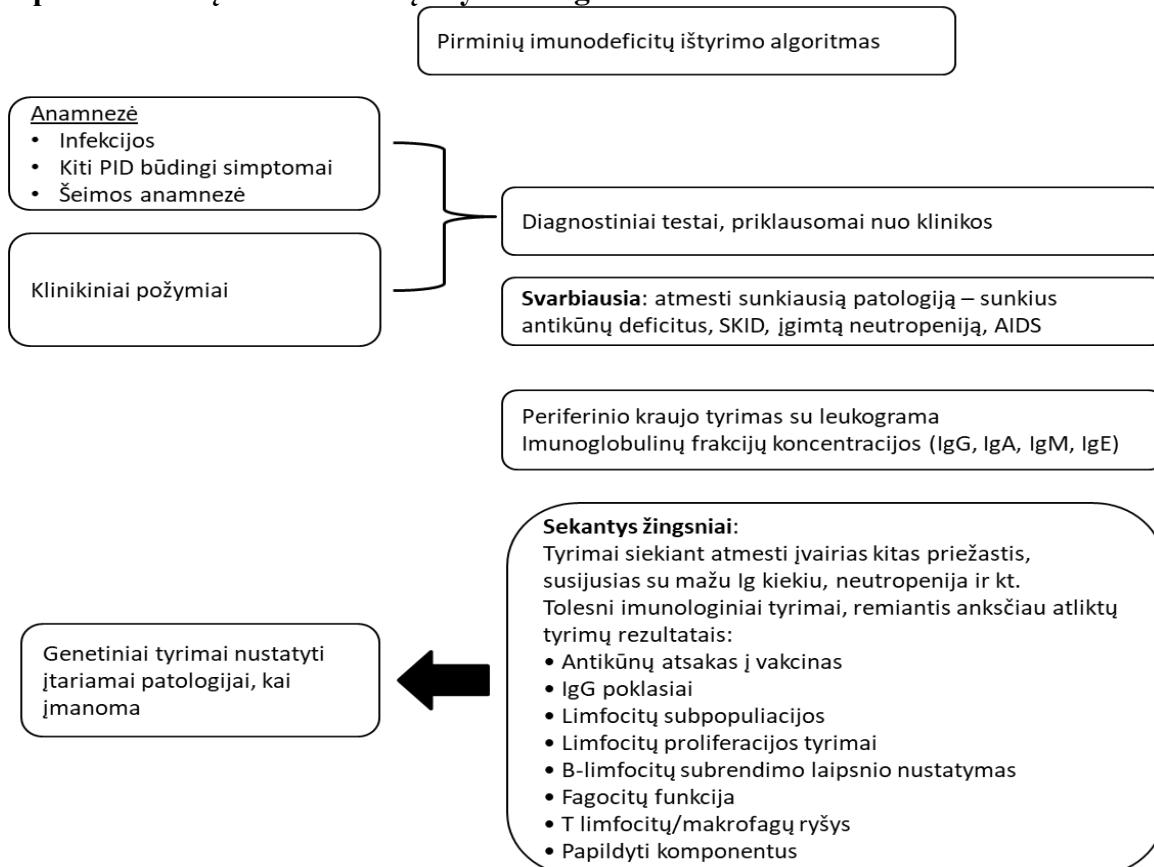
- Periferinio kraujo ar kitos biologinės medžiagos pasėliai, virusologiniai tyrimai atliekami priklausomai nuo įtariamos infekcinės ligos etiologijos ir lokalizacijos.
krūtinės ląstos rentgenograma
- Išmatų tyrimas dėl parazitų esant eozinofilijai periferiniame kraujyje.
- Tyrimai dėl infekcinės etiologijos priklauso nuo anamnezės duomenų (namuose laikomų gyvūnų, mitybos įpročių, kelionių anamnezės) ir klinikinių simptomų įtariant atitinkamas infekcijas ar parazitus.

12.2.3.2.7. Pirminių imunodeficitų diagnostika

- Pirminis imunodeficitas (PID) paprastai pirmiausia įtariamas dėl besikartojančių infekcijų
- Vaikams PID galima įtarti, jeigu jie serga neįprastai dažnomis, sunkiomis ar nuolatinėmis infekcijomis, arba jas sukelia sukelia neįprasti mikroorganizmai.
- Priklausomai nuo infekcijos tipo galima įtarti, kokio PID galima tikėtis.
- PID galima įtarti išsivysčius įvairiomis autoimininėms būklėms – artritui, autoimuninei hemolizinei anemijai.
- Kai kurie sunkūs PID kliniškai pasireiškia įvairiomis komplikacijomis iškart po gimimo. Pavyzdžiu, DiGeorge sindromo atveju gali būti įvairūs apsigimimai – dismorfinis veidas, širdies ydos ir nervų sistemos patologija.
- Naudinga ir šeimos anamnezė aiškinantis, ar šeimoje nebuvo atvejų su panašiais simptomais ir sutrikimais.

- Remiantis surinkta anamneze ir klinikiniais duomenimis, sudaromas tolimesnis imuninės sistemos ištyrimo planas. Šie tyrimai atliekami III lygio vaikų onkohematologijos ir/ ar imunologijos paslaugas teikiančioje įstaigoje
- Tyrimai atliekama laipsniškai, siekiant atmesti sunkiausias PID rūšis, pvz. sunkų kombiniuotą imunodeficitą (SKID). Svarbiausi iš šių testų yra:
 - Pilnas krauso tyrimas su diferencijuotu baltujų krauso kūnelių skaičiumi.
 - Imunoglobulino frakcijų koncentracijos nustatymas.

5 pav. Pirminių imunodeficitų ištyrimo algoritmas



12.2.4. Pavojingos būklės vaikams su leukocitų sutrikimais

12.2.4.1. Sunkūs kombiniuoti imunodeficitai

- Pacientai, sergantys sunkiais kombiniuotais imunodeficitais (SKID), viena iš rimčiausių PID formų, paprastai turi labai mažai T-limfocitų kas labai didina gyvybei pavojingų infekcijų riziką.
- Kūdikiams, kuriems diagnozuotas SKID, kyla didelė rizika gyvybei pavojingų infekcijų, todėl jiems reikia neatidėliotinos medicininės pagalbos tretinio lygio gydymo įstaigoje
- Šiemis pacientams kritiškai svarbi ankstyva diagnostika ir gydymas stengiantis padidinti paciento galimybę išgyventi.
- Tarptautinės pirminių pacientų imunodeficitų organizacijos deda pastangas, kad naujagimiai būtų skrininguojami dėl įgimtų sunkių imunodeficitų. Lietuvoje skriningavimas kol kas neatliekamas
- Ataksija telangiaktazija yra dar vienas PID, susijęs su sumažėjusi T limfocitų kiekiu, ir šis sutrikimas laikui bégant progresuoja, šių ląstelių mažėja.
- Daugelis PID susijęs ir su neutropenija. Periferiniame kraujyje nustatomas labai žemas neutrofilų kiekis, pvz., sunki įgimta neutropenija ir su X chromosoma susijusi neutropenija.
- PID atveju taip pat gali būti nustatoma trombocitopenija ir trombocitų funkcijos defektas. Pvz., pacientai, sergantys Wiskott-Aldrich sindromu (WAS), turi mažai trombocitų, be to, trombocitai yra maži ir jų funkcija yra sutriukusi. Todėl šiemis pacientams gresia kraujavimas.
- Kai kuriais atvejais periferiniame kraujyje gali būti nustatoma anemija.

- Šie įvairių tipų periferinio kraujo pakitimai dažnai yra nespecifiniai, kuriuos, be PID, gali sukelti ir daugybė kitų skirtingų ligų. Todėl periferinio kraujo rezultatai turi būti interpretuojami atidžiai, atsižvelgiant į kliniką ir anamnezę.
- Be to, kadangi imuninė sistema vystosi vaikystėje, ląstelių lygis ir jų sudėtis turi būti vertinamas ir interpretuojamas atsižvelgiant į paciento amžių.
- Periferinio kraujo rodikliai yra gyvybiškai svarbių imuninės sistemos funkcionavimo dalių požymis, tačiau vien periferionio kraujo ląstelių sudėties interpretavimo neužtenka. Pirminėje grandyje įtarus PID pagal periferinio kraujo rodiklius, vaikas skubiai turi būti siunčiamas tolesniams ištyrimui dėl smulkesnių leukocitų frakcijų norint tiksliau diferencijuoti imunodeficitą.
- Tolesniams ištyrimui ir gydymui vaikas turi būti siunčiamas į tretinio lygio įstaigą vaikų onkohematologo ir gydytojo imunologijos specialisto ištyrimui ir gydymui.

12.2.4.2. Hiperleukocitozė

- Hiperleukocitozė (leukocitų $>100 \times 10^9/L$) labai retais atvejais gali sukelti sunkios infekcijos, TAM. Tačiau dažniausia hiperleukocitozės priežastis yra ŪML, ŪLL arba LML.
- Dėl labai didelio periferiniame kraujyje cirkuliuojančių ląstelių skaičiaus gali pasireikšti leukostazės sukelti gyvybei pavojingi simptomai, todėl nustačius labai didelę, ypač dinamikoje didėjančią leukocitozę vaikas, suteikus pirmą pagalbą, turi būti nedelsiant siunčiamas ištyrimui ir gydymui į tretinio lygio gydymo įstaigą vaikų onkohematologo priežiūrai ir gydymui.
- Dėl plaučių infiltracijos gali išsvystyti kvėpavimo nepakankamumas,
- CNS simptomai dėl leukostazės ir hemoragijų galvos smegenyse (galvos skausmas, sutrikusi sąmonė, traukuliai),
- Inkstų funkcijos sutrikimas, sumažėjusi diurezė gali vystytis dėl inkstų kanalélių infiltracijos.
- Ligoniams su didele naviko mase dėl spontaninio arba gydymo sukelto masyvaus leukeminių blastų irimo periferiniame kraujyje vystosi hiperurikemija ir elektrolitų pusiausvyros sutrikimas (hiperkalemija, hiperfosfatemija ir antrinė hipokalcemija). Vystosi taip vadintamas naviko lizės sindromas, kurio pagrindinės gyvybei grėsminges komplikacijos – inkstų funkcijos nepakankamumas, širdies ritmo sutrikimas – gali baigtis mirtimi.

12.2.5. Vaikų ligų, kurioms būdingi leukocitų sutrikimai, gydymas

Patologijų, kurios pasireiškia leukocitų sutrikimais gydymas priklauso nuo pirminės etiologijos.

12.2.5.1 Neutrofilinė leukocitozė būdingiausia įvairios etiologijos infekcijoms, kurios gydomos pagal atitinkamų infekcijų gydymo rekomendacijas

12.2.5.2. Neutropenijos gydymas

- Igytos trumpalaikės neutropenijos, susijusios su piktybiniais navikais, mielosupresine chemoterapija arba imunosupresine chemoterapija gydymas skiriasi nuo įgimtų ar létinių neutropenijos formų gydymo.
- Esant antrinei neutropenijai sepsis yra pagrindinė mirties priežastis. Ankstyvas infekcijų atpažinimas ir gydymas gali išgelbėti gyvybę.
- Sunkių létinių neutropenijų gydymas priklauso nuo klinikinės išraiškos.
- Pacientams, kuriems yra gėrybinė neutropenija ir nėra pasikartojančių bakterinių infekcijų ar létinio gingivito požymių, specifinio gydymo nereikia.
- Paviršinės infekcijos vaikams, sergantiems lengva ar vidutinio sunkumo neutropenija, gali būti gydomos atitinkamais geriamaisiais antibiotikais. Pacientams, sergantiems invazinėmis ar gyvybei pavojingomis infekcijomis, reikia nedelsiant pradėtpplataus veikimo spektrą intraveninius antibiotikus. Vaikai turi būti hospitalizuojamai į II arba III lygio gydymo instituciją.

- Sunkaus laipsnio neutropenija (antrinė, pvz., sukelta chemoterapijos ar pirmuinė, pvz., ciklinė neutropenija ir létinė simptominė idiopatinė neutropenija) gali būti gydoma po oda švirkščiamu G-KSF. Gydymu padidinamas neutrofilų skaičius, todėl galima lengviau kovoti su infekcija.

12.2.5.3. Leukemijų gydymas

- Vaikų leukemijos gydomos sistemeine kombinuota chemoterapija pagal tarptautinius chemoterapijos protolus.
- Visos leukemijos turi būti gydomos III lygio paslaugas teikiančioje ligoninėje. Lietuvoje vaikų leukemijos gydomos VULSK Vaikų onkohematologijos centre
- Ligoniams, kuriems yra labai didelė leukemijos recidyvo rizika, taikoma alogeninė kraujodaros kamieninių ląstelių transplantacija.
- Įvertinus diagnostinius duomenis ir ankstyvo atsako į gydymą rezultatus ligoniai priskiriami standartinei, vidutinei arba didelei gydymo rizikos grupei, kas lemia gydymo intensyvumą.

12.2.5.3.1. ŪLL gydymo principai

- ŪLL gydymas trunka, priklausomai nuo taikomo protokolo, 2,0 – 2,5 metų.
- Skiriamos gydymo fazės:
- Indukcija. Trunka pirmas 28 – 35 gydymo dienas. Indukcijos fazės tikslas – pasiekti ligos remisiją, kuri įvertinama atlikus kaulų čiulpų punkciją indukcijos pabaigoje. Gydant pagal šiuolaikinius protokolus, remisija konstatuojama 98 – 100 proc. ligonių.
- ŪLL indukcijoje taikomas gydymas trimis arba keturiais preparatais: kortikosteroidais (prendizolonu arba deksametazonu), vinkristinu, L-asparaginaze ir antraciklinais (doksorubicinu arba daunorubicinu). Neuroleukemijos gydymui arba profilaktikai skiriama intratekalinis gydymas metotreksatu (MTX) arba kombinuojant su citarabinu bei kortikosteroidais.
- Konsolidacija užtvirtinama leukemijos remisija. Konsolidacijos fazės metu skiriama kombinuotas gydymas ciklofosfamidu, citarabinu, L-asparaginaze, 6-merkaptopurinu (6MP). Taikomas lokalus CNS gydymas intratekalinėmis MTX injekcijomis.
- Vėlyva intensifikacija - tai intensyvi chemoterapija, kurios tikslas – kartotinė indukcija ir kartotinė konsolidacija. Šių fazų metu skiriama panašus į indukcijos ir palaikomojo gydymo fazėmis taikomą gydymą, šiek tiek modifikavus preparatų dozes ir gydymo schemas.
- Palaikomasis gydymas yra mažiau intensyvus gydymas, tęsiamas iki 2 ar 3 metų, priklausomai nuo protokolo. Palaikomojo gydymo auksinis standartas yra geriamas MTX ir 6MP, dažniausiai kombinuojant su steroidu (deksametazono arba prednizolono) ir vinkristino pulsaus. MTX ir 6MP dozės yra individualizuotos, koreguojamos pagal ligonio periferinio krauso hematologinius rodiklius.
- Lokalus CNS gydymas ir profilaktika. Dėl hematoencefalinio barjero CNS susidaro nepakankama sistemiškai skiriama preparatų koncentracija. Todėl neuroleukemijos gydymui ir profilaktikai intratekaliai leidžiamas MTX arba trijų preparatų kombinacija (MTX, prednizolonas ir citarabinas).

12.2.5.3.2. ŪML gydymo principai

- ŪML gydymo principai labai panašūs į ŪLL. Kaip ir ŪLL, pagrindinis indukcijos tikslas yra pasiekti klinikinę ir biologinę remisiją greitai sumažinant piktybinių ląstelių skaičių. Maždaug 80 proc. vaikų indukcijos fazės pabaigoje pasiekiamama remisija. Skirtingai nuo ŪLL, ŪML gydymui palaikomasis gydymas neskiriamas.

- Ūminė promielocitinė leukemija reikšmingai skiriasi nuo kitų ŪML tipų. Promielocitinė leukemija turi savybę sukelti reikšmingas hemoragines komplikacijas, todėl mirtingumas nuo promielocitinės leukemijos indukcijos fazės metu siekia maždaug 3 proc. Tačiau bendrai promielocitinė leukemija pasižymi labai gera prognoze dėl taikomos taikinių terapijos. Ligoniai gydomi preparatais, skatinančiais nesubrendusiu lastelių diferenciaciją – trans retinoine rūgštimi (ATRA) ir arseno trioksidu.
- Vaikai, sergantys ŪML ir turintys Down sindromą labai gerai pasiduoda gydymui, tuo tarpu chemoterapiją jie toleruoja blogai, didelis šių vaikų mirštamumas nuo gydymo sukelto toksiškumo. Todėl buvo sukurtas specialus mažesnio intensyvumo ŪML gydymo protokolas vaikams su Down'o sindromu.

12.2.5.3.3. JMML gydymui chemoterapija yra mažai veiksminga, gydymui pirmos eilės gydymas yra alogeninė KKLT.

12.2.5.4. Imunodeficitų gydymas

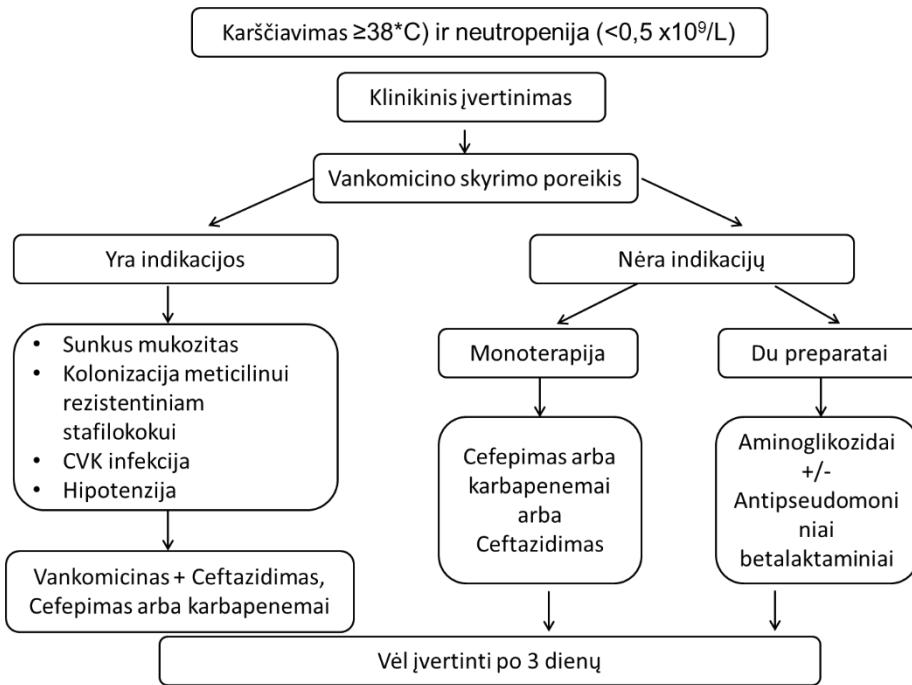
- Žinios apie galimą imunodeficitą ir laikas, kada pradedamas gydymas, yra svarbūs veiksniai gydant SKID sergantį vaiką. Kuo greičiau bus pradėtas gydymas, tuo mažesnė tikimybė, kad vaikui išsivystys gyvybei grėsminga infekcija, kuri gali būti mirtina esant susilpnėjusiai vaiko imuninei sistemai.
- Vaikai su PID, išskaitant SKID ir kitus sunkius imunodeficitus, turi būti tiriami ir gydomi tretinio lygio ligoninėje dalyvaujant vaikų onkohematologui, imunologui ir daugiadalykei kitų specialistų, išskaitant genetikus ir kraujodaros kamieninių lastelių transplantacijos gydytojų komandą.
- Daugeliu atvejų gydymas apima:
 - Plataus spektro antibiotikų ir priešgrybinių preparatų terapiją, skirtą gydymui patvirtintas ir įtariamas esamas infekcijas ir skiriamą profilaktikai norint užkirsti kelią naujoms infekcijoms
 - Imunoglobulinų pakaitinę terapiją
 - Izoliaciją nuo kontakto su kitais žmonėmis, kad būtų išvengta naujų infekcijų
 - Pagrindinis gydymas sunkių imunodeficitų, išskaitant SKID, WAS, kai kuriuos kitus imunodecitus, atveju yra alogeninė kraujodaros kamieninių lastelių transplantacija
- Kiti gydymo būdai, kurie gali būti naudojami
 - Fermentų terapija
 - Genų terapija

12.2.6. Atskirų leukocitų patologijos simptomų valdymas.

12.2.6.1. Febrilinė neutropenia

- Apibūdinama kaip febrilus karščiavimas $\geq 38^{\circ}\text{C}$ ir neutrofilų skaičius $<0,5 \times 10^9/\text{L}$.
- Febrilinė neutropenia yra potencialiai pavojinga gyvybei būklė.
- Įtariant sukarščiavusiam vaikui sumažėjusi arba krentanti neutrofilų skaičių (iš anamneės – vaikas gydomas chemoterapija, radioterpija arba serga įgimtu imunodeficitu su neutropenija, būtina nedelsiant pradėti gydymą plataus veikimo spektro antibakterine terapija. Prieš pradedant gydymą antibiotikais būtina paimti krauso pasėlių (ir pasėlius iš kitų infekcijos vietų, jeigu yra) sukelėjo nustatymui.
- Vaiką būtina hospitalizuoti ir stebėti gyvybinius parametrus.
 - Plataus veikimo spektro antibakterinės terapijos skyrimas per pirmas dvi valandas sumažina vaikų su febriline neutropenija mirtingumą 60 proc.

6 pav. Febrilinės neutropenijos gydymo algoritmas



12.2.6.2. Hiperleukocitozė ir naviko lizės sindromas

- Maždaug 10-15% vaikų, kuriems diagnozuojama ŪLL ar ŪML, pradinis leukocitų skaičius viršija $100 \times 10^9/\text{L}$. Keliems procentams ligonių leukocitozė siekia $\geq 400 \times 10^9/\text{L}$.
- Hiperleukocitozės sukelty komplikacijų patogenезėje svarbiausias yra padidėjęs kraujoklampumas (viskozišumas). Esant hiperleukocitozei visų pirma vystosi neurologinės, kvėpavimo sistemos ir/ar metabolinės komplikacijos.
- Naviko lizės sindromas (NLS) – ūmi ir potencialiai pavojinga gyvybei būklė, išsvystanti sergant onkologine liga su didele naviko mase. Dėl greito ir masivaus ląstelių irimo (citolizės) iš ląstelių į kraujotaką išsišikiria didelis kiekis šlapimo rūgštis, fosfatų ir kalio. Dėl hiperfosfatemijos gali išsvystyti antrinė hipokalcemija. Šie procesai gali sukelti uratinę nefropatiją ir ūminį inkstų funkcijos nepakankamumą. NLS dažniausiai išsvysto per pirmas 12 – 72 valandas nuo gydymo pradžios.
- Taikant tinkamas priemones NLS dažniausiai galima išvengti arba ji koreguoti. Pagrindinis tikslas yra palaikyti inkstų funkciją skiriant didelę skysčių infuziją ir monitoruojant diurezę kartu pagal indikacijas skiriant alopurinolį arba rasburikazę.
- Nustaciųs didelę NLS išsvystymo riziką (leukemija su hiperleukocitozė, Burkitt'o limfoma) nedelsiant pradėti lašinę skysčių infuziją (nešarminti) $\geq 3000 \text{ ml/m}^2/24 \text{ h}$. Masivi skysčių infuzija didina inkstų perfuziją ir kalio bei fosforo šalinimą iš organizmo, mažėja šlapimo rūgštis, ksantino ir/arba kalcio fosfatų precipitatų susidarymas inkstuose. Inkstų perfuziją galima padidinti skiriant furozemido, tačiau esant hipovolemijai ar šlapimo takų obstrukcijai diuretikai kontraindikuotini.
- Esant leukemijai ir leukocitų skaičiui $\geq 100 \times 10^9/\text{L}$, specifinių gydymų reikia pradėti per pirmas 24 valandas, kai tik būna paimti diagnostiniai mėginiai, pradėta lašinė skysčių infuzija, ir suleista uratoksidazė arba suduotas alopurinolis.
- Būtina tolesnė intensyvi gyvybinių organizmo funkcijų, adekvačios diurezės, leukocitozės ir naviko lizės sindromo simptomų stebėseną kol leukocitų skaičius sumažėja iki normalaus, normalizuojasi biocheminiai ir inkstų funkcijos rodikliai.
- Nustaciųs hiperleukocitozė būtina vaiką hospitalizuoti į tretinio lygio vaikų onkohematologijos paslaugas teikiančią įstaigą. Kai tik yra galimybė, vaiką reikia pervežti tolesniams gydymui į VULSK Vaikų onkohematologijos centrą.

12.2.7. Prognozė

Prognozė priklauso nuo pagrindinės ligos, sukeliančios leukocitų patologiją etiologijos, greitos diagnostikos ir tinkamo skirto gydymo.

12.2.7.1. Leukocitų patologija esant banaliai bakterinei, virusinei ar parazitinei infekcijai

- Laiku diagnozavus ligą ir skyrus tinkamą gydymą prognozė priklauso nuo sukelėjo, tačiau didžiaja dauguma atvejų yra gera.

12.2.7.2. Leukemijos ir kitos retos nepiktybinės hematologinės ligos

- Šių ligų prognozė priklauso nuo pagrindinės ligos, taip pat nuo adekvataus gydymo prieš tai pritaikius šiuolaikinius diagnostikos, išskaitant molekulinės genetikos, tékmės citometrijos ir kt. metodus. Kadangi šios ligos vaikams priklauso retoms ir labai retoms patologijoms, prognozė gerina gydymo centralizavimas.
- ŪLL bendras išgyvenamumas siekia beveik 90 proc. Lietuvoje, kaip ir kitose išsvyssčiusiose valstybėse, matomas labai ryškus ŪLL gydymo rezultatų progresas. Prieš mažiau negu 20 metų pasveikdavo tik apie pusę ligoių, tuo tarpu šiuo metu išgydomi devyni iš dešimties vaikų.
- ŪML gydymo rezultatai šiek tiek blogesni, negu ŪLL, išgydoma apie 70 proc. ligoių.
- Sunkaus laipsnio aplazinės anemijos prognozė, laiku pritaikius tinkamą gydymą – atlikus alogeninę KKLT per pirmus 6 mėnesius, prognozė yra santiokinai gera, išgydoma apie 90 proc. pacientų. Pagrindinė mirties priežastis iki KLT procedūros – infekcinės komplikacijos.
- Vaikų su JMML išgyvenamumas pritaikius tinkamą gydymą ir atlikus alogeninę KKLT siekia apie 70 proc.
- MDS prognozė netaikant gydymui alogeninės KKLT yra bloga. Pagrindinė mirties priežastis – infekcinės komplikacijos dėl MDS sukeltos pancitopenijos. Prognozė blogėja MDS progresuojant į ŪML. Kai kurios citogenetinės aberacijos, pvz., 7 chromosomos monosomija, GATA2 geno mutacijos yra blogos prognozės rodikliai. Europos vaikų, sergančių MDS ekspertų grupės EWOG duomenimis, vaikų, sergančių pažengusiu MDS bendras 5 metų išgyvenamumas yra 63 proc. Pacientų, sergančių su gydymu susijusiu antriniu MDS, rezultatų rodikliai yra prastesni, svyruoja nuo 10 iki 35%.
- Pirminiai imunodeficitai yra labai heterogeninė ligų grupė. Ankstyva dianostika ir pradėtas tinkamas gydymas gali apsaugoti nuo mirtinų infekcinių komplikacijų. Kai kurių PID atveju visą gyvenimą taikoma pakaitinė Ig terapija ir infekcijų profilaktika. SKID ir kitų sunkių PID gydymui laiku diagnozavus, pritaikius agresyvų simptominį gydymą iki KKLT ir laiku atlikus aloKKLT prognozės siekia 90 proc.

12.3. Vaikų su leukocitų sutrikimais indikacijos siuntimui pas specialistus.

- 12.3.1. *Siuntimas pas gydytoją vaikų onkohematologą* gali būti pagrįstas vaikams ir paaugliams, įtarant piktybinę onkohematologinę ligą, sunkią ir/ ar retą nepiktybinę kraujo ligą arba pirminių imunodeficitų.
- 12.3.2. Kraujo onkologinės ligos įtarimas, jeigu periferiniame kraujyje be leukocitų patologijos randamas ir kitų kraujodaros šakų pažeidimas, taip pat esant sisteminių simptomų, pvz., pasikartojuantys karščiavimo epizodai be aiškios infekcinės priežasties, svorio kritimas, gausus prakaitavimas, odos niežulys.
- 12.3.3. Įtarant MDS arba aplazinę anemiją esant pancitopenijai periferiniame kraujyje su arba be besikartojančiais karščiavimo epizodais
- 12.3.4. Įtarant pirminių arba sunkų antrinių imunodeficitų kartojantis įvairios lokalizacijos infekcijos epizodams, ypač mažiems vaikams, kūdikiams
- 12.3.5. Įtarus onkohematologinį procesą, pacientą būtina nukreipti į gydymo įstaigą, teikiančią tretinio lygio vaikų onkohematologijos paslaugas – t. y. yra į tas gydymo įstaigas, kuriose gydomi retomis onkologinėmis ligomis sergantys vaikai (VULSK arba LSMU KK). Įtarus leukemiją, limfomas leukemizaciją, pacientą reikia siusti į VULSK Vaikų onkohematologijos centrą, kuris yra Europos referencijos tinklo Vaikų onkologijos srityje

(ERN PaedCan) visavertis narys. Siekiant maksimalaus pasveikimo sergant piktybinėmis kraujo ligomis, kurios yra labai retos ir potencialiai mirtinos, bei įgyvendinant „Nacionalinį veiklų, susijusių su retomis ligomis, planą“ šie pacientai koncentruojami vienoje gydymo įstaigoje.

- 12.3.6. Įtariant sunkų pirmajį imunodeficitą, MDS ar sunkaus laipsnio aplazinę anemiją, simptominiams gydymui vaikai turi būti siunčiami į tretinio lygio vaikų onkohematologijos paslaugas teikiančią įstaigą. Planuojant etiologinį gydymą aloKKLT, vaikai turi būti siunčiami į VULSK Vaikų onkohematologijos centrą.
- 12.3.7. Esant sunkiai ar užsîtęsusiai infekcijai kartais gali prieikti vaiką siusti antrinio lygio specialistams arba hospitalizuoti į antrinio ar tretinio lygio stacionarą

13. PACIENTO KELIO ORGANIZAVIMO APRAŠYMAS (Algoritmas 1 priedas)

13.1. Sveikatos priežiūros paslaugų organizavimo tvarkos tikslas ir uždaviniai:

13.1.1. Tikslas – užtikrinti kiekvienam kraujodaros sistemos sutrikimų, pasireiškiančių leukocitų sutrikimais, turinčiam vaikui kokybiškų ambulatorinių bei stacionarinių diagnostikos, gydymo, slaugos paslaugų prieinamumą.

13.1.2. Uždaviniai:

13.1.2.1. Įdiegti vaikų su nustatytais leukocitų sutrikimais diagnostikos ir gydymo algoritmą visose sveikatos priežiūros paslaugos vaikams teikiančiose ASPI, kad būtų teikiamas vienodai kokybiškos, individualizuotos, šiuolaikinės diagnostikos ir gydymo, slaugos paslaugos, kontroliuojami kokybės rodikliai;

13.1.2.2. Kuo ankstiau diagnozuoti susirgimus, reikalaujančius specializuoto ištyrimo ir stacionarinio gydymo;

13.1.2.3. Anksti išaiškinti pacientus, sergančius kraujodaros sistemos ligomis ir pagerinti jų gydymo rezultatus.

13.2. **Vaikams, kuriems nustatyti leukocitų sutrikimai, teikiamų sveikatos priežiūros paslaugų lygiai.** Teikiamos pirmiame ambulatoriniame lygyje, specializuotame ambulatoriniame lygyje vaikų ligų gydytojo ar vaikų specialisto (vaikų onkohematologų, imunodeficitų specialistų, vaikų reumatologų, kt.), kitų specialistų (pvz. LOR) ir specializuotame stacionariniame II ir III lygyje bei, esant indikacijoms, universiteto ligoninių centruose.

13.2.1. Vaikui su nustatytais leukocitų sutrikimais gali būti teikiamos skubios medicinos pagalbos paslaugos bei gydymas dienos stacionare. Šios paslaugos neskirstomas į lygius.

13.2.2. **Vaikų pirminės ambulatorinės asmens sveikatos priežiūros paslaugos teikiamos** pirmiės sveikatos centruose, turinčiuose įstaigos asmens sveikatos priežiūros licenciją, suteikiančią teisę teikti pirmes ambulatorines asmens sveikatos priežiūros paslaugas. Pirminės ambulatorinės asmens sveikatos priežiūros paslaugos teikia šeimos gydytojas pagal Lietuvos medicinos normoje MN 14:2005 „Šeimos gydytojas. Teisės, pareigos, kompetencija ir atsakomybė“ apibrėžtą kompetenciją arba vaikų ligų gydytojas pagal Lietuvos medicinos normoje MN 66:2018 „Vaikų ligų gydytojas“ apibrėžtą kompetenciją.

13.2.2.1. Jei PSPC ar rajone yra ≥ 1500 vaikų, jų sveikatos priežiūrai privalomas vaikų ligų gydytojas.

13.2.2.2. Vaikų ambulatorinės asmens sveikatos priežiūros paslaugos teikiamos ASPI, turinčiose įstaigos asmens sveikatos priežiūros licenciją, suteikiančią teisę teikti ambulatorines vaikų ligų paslaugas.

13.2.2.3. Teikiant pirmio lygio paslaugas vaikui iki 7 m. amžiaus, nustačius rizikos veiksnį ar nustačius ar įtarus diagnozę, kurios gydymas viršija šeimos gydytojo normą, pacientas ambulatoriškai pirmiausiai siunčiamas vaikų ligų gydytojo konsultacijai. Išskyrus atvejus, kai reikia šių specialistų konsultacijos: oftalmologo, ortopeda - traumatologo, vaikų chirurgo, arba yra skubus vaikų onkohematologo konsultacijos poreikis.

Jei šeimos medicinos paslaugas teikia vaikų ligų gydytojas, vaikai siunčiami atitinkamos srities profesinės kvalifikacijos gydytojo specialisto ambulatorinei konsultacijai.

13.2.3. Specializuotos antrinio lygio ambulatorinės ir stacionarinės paslaugos vaikams su nustatytais leukocitų sutrikimais teikiamos gydymo įstaigose, turinčiose licenciją šių paslaugų teikimui.

13.2.3.1. Įstaigų skirstymas atsižvelgiant į paslaugų teikimo lygius

13.2.3.1.1. Antrinio A (Rajono) lygio paslaugas teikiančios įstaigos yra stacionarines nespecializuotas vaikų ligų paslaugas, ambulatorines konsultacijas, dienos stacionaro bei skubiosios pagalbos paslaugas vaikams teikiančios įstaigos.

13.2.3.1.2. Antrinio B (Regiono) lygio paslaugas teikiančios įstaigos yra stacionarinės kelių profilių, dienos stacionaro bei ambulatorines vaikų gydytojų specialistų paslaugas vaikams teikiančios įstaigos:

- VšĮ Alytaus apskrities S. Kudirkos ligoninė
- LSMU Kauno ligoninė
- VšĮ Marijampolės ligoninė
- VšĮ Klaipėdos universitetinė ligoninė*¹
- VšĮ Tauragės ligoninė
- VšĮ Utenos ligoninė
- VšĮ Regioninė Telšių ligoninė

Šiose ASPI užtikrinamas vaikams su nustatytais leukocitų sutrikimais vaikų ligų gydytojo darbas visą parą, teikiama skubi pediatrinė pagalba. Įstaigos teikia vaikų ligų gydytojo, gali teikti antrinio lygio gydytojovaikų onkohematologo vaikų chirurgo, vaikų neurologo ir kt.

13.2.3.1.3. Antrinio C (Respublikos) lygio paslaugas teikiančios įstaigos, teikiančios stacionarines kelių profilių paslaugas vaikams, tarp jų vaikų onkohematologijos, vaikų chirurgijos ir vaikų intensyviosios terapijos, bei ambulatorines vaikų gydytojų ir kitų gydytojų specialistų, turinčių vaikų gydymo kompetencijas konsultacijas, atliekančios regiono pediatrinių paslaugų koordinatoriaus funkcijas:

- VšĮ Klaipėdos vaikų ligoninė;
- VšĮ Respublikinė Panevėžio ligoninė;
- VšĮ Respublikinė Šiaulių ligoninė;

Šiose ASPI užtikrinamas vaikų ligų gydytojo, neonatologo, vaikų chirurgo, vaikų intensyviosios terapijos gydytojo darbas visą parą, teikiama skubi pediatrinė pagalba. Paslaugas vaikams su leukocitų sutrikimais teikia vaikų ligų gydytojas, vaikų onkohematologas ir kt. specialistai pagal indikacijas.

13.2.3.2. Visose šiose įstaigose teikiamos specializuotos vaikų ligų gydytojo paslaugos ir ambulatorinės specializuotos vaikų onkohematologo paslaugos. Vaikai su specialaus gydymo nereikalaujančiomis ligomis, kurioms būdingi leukocitų sutrikimai, turi būti nuolat prižiūrimi vaikų ligų gydytojo savo rajone bei vaikų onkohematologo artimiausiaime regione.

13.2.3.3. Vaikų prižiūrintis vaikų ligų gydytojas ar vaikų onkohematologas pagal poreikį pacientą gali siųsti kitų specialistų konsultacijoms.

13.2.3.4. Stacionarinės II lygio vaikų ligų paslaugos teikiamos kuo arčiau namų esančioje gydymo įstaigoje.

13.2.3.5. Antrinio ir tretinio lygio stacionarinių paslaugų teikimas organizuojamas atsižvelgiant į rizikos veiksnius bei pediatrinės pagalbos poreikį:

13.2.3.6. jeigu vaikui reikalingos aukštėsnio lygio stacionarinės paslaugos, žemesnio lygio įstaiga apie tai turi informuoti pacientą (jo atstovą) ir užtikrinti, kad jie būtų pervežti į aukštėsnio lygio paslaugas teikiančią įstaigą;

13.2.3.7. kai nesaugu vaiką pervežti į aukštėsnio lygio paslaugas teikiančią įstaigą, paslaugos teikiamos įstaigoje, į kurią pacientas atvyko. Esant indikacijoms, kviečiamas konsultantas iš aukštėsnio lygio paslaugas teikiančios įstaigos. Kritinės būklės vaikų konsultavimui ir

^{1*} teikiamos vaikų onkohematologijos ir tam tikrų kitų profilių paslaugos vaikams sergantiems infekciniais žarnyno susirgimais

/ar pervežimui kviečiama vaikų intensyviosios pagalbos skubios konsultacinių pagalbos komanda.

13.2.4. Tretinio lygio specializuotos ambulatorinės ir stacionarinės paslaugos vaikams teikiamos universitetų ligoninėse ir kitose gydymo įstaigose, turinčiose licenciją teikti III lygio paslaugas.

13.2.4.1. Tretinio lygio paslaugas teikiančios įstaigos (Universitetų ligoninės), kurios teikia stacionarines antrinio ir tretinio lygio visų profilių paslaugas vaikams, atlieka regiono pediatrinių paslaugų koordinatoriaus bei kompetencijos centro funkcijas:

- VŠĮ Lietuvos sveikatos mokslų universiteto ligoninė Kauno klinikos;
- VŠĮ Vilniaus universiteto ligoninė Santaros klinikos.

13.2.4.2. Esant rizikos veiksnį ir mažam vaiko amžiui (iki 1m.), įtarus sudėtingą ar ūminę kraujodaros sistemos organų ligą arba imunodeficitą, pacientas turi būti siunčiamas ambulatorinei III lygio vaikų onkohematologo konsultacijai. Reta kraujodaros sistemos patologija sergantys vaikai specializuotas ambulatorines paslaugas nuolat gauna universitetų ligoninėse.

13.2.4.3. VULSK Vaikų onkohematologijos centras, LSMU ligoninės Kauno klinikų vaikų onkohematologijos sektorius

13.2.4.4. Specializuotas ambulatorines III lygio paslaugas sudėtinga patologija sergantiems pacientams teikia specialistų komanda, kurią sudaro gydytojas vaikų onkohematologas ir pagal poreikį kiti specialistai (vaikų chirurgas, gydytojas vaikų neurologas, vaikų intensyviosios terapijos gydytojas, LOR gydytojas kt). I specialistų komandą gali būti įtraukiami ir socialinis darbuotojas, psichologas.

13.2.4.5. Vaikų onkohematologijos ar pagal poreikį kitos specializuotas stacionarinės paslaugos teikiamos ASPI, turinčiose įstaigos sveikatos priežiūros licenciją, suteikiančią teisę teikti atitinkamos specializacijos vaikų stacionarines paslaugas. Stacionarines vaikų onkohematologijos paslaugas retomis onkohematologinėmis ir sunkiomis nepiktybinėmis kraujodaros sistemos ligomis sergantiems pacientams teikia specialistų komanda: vaikų onkohematologas, pagal poreikį – vaikų chirurgas, vaikų neurologas, vaikų intensyviosios terapijos gydytojas, LOR gydytojas bei kt. specialistai, taip pat bendrosios praktikos slaugytoja, pagal poreikį – kineziterapeutas, psichologas, socialinis darbuotojas.

13.3. Ligomis, kurių metu pasireiškia leukocitų sutrikimai sergančiam vaikui teikiamų asmens sveikatos priežiūros diagnostikos, gydymo ir ilgalaikės priežiūros paslaugų teikimo organizavimo etapai.

13.3.1. Vaikas, kuriam buvo nustatyta leukocitų patologija turėtų būti apžiūrėtas, įvertinta jo būklė ir esami leukocitų pakitimai jiems pirmes ambulatorines sveikatos priežiūros paslaugas teikiančiose ASPI (PSC arba PSPC) dirbančių gydytojų – šeimos gydytojo arba vaikų ligų gydytojo. ŠG, įvertinės vaiko sveikatos būklę ir pastebėjęs rizikos veiksnį ar „pavojaus“ simptomų, kurių įvertinimas ir gydymas viršija jo kompetenciją arba įtaręs onkohematologinę ar sunkią nepiktybinę hematologinę ligą, siunčia pacientą savo rajono vaikų ligų gydytojui arba II ar III lygio paslaugas teikiančiam vaikų onkohematologui. Jei ŠG paslaugas teikia vaikų ligų gydytojas, jis, esant poreikiui, vaiką siunčia vaikų onkohematologui ar kitiems specialistams i specializuotas ambulatorines vaikų asmens sveikatos priežiūros paslaugas teikiančią ASPI.

13.3.2. Įtarus onkohematologinį procesą, pacientą būtina nukreipti į gydymo įstaigą, teikiančią tretinio lygio vaikų onkohematologijos paslaugas – t. y. yra į tas gydymo įstaigas, kuriose gydomi retomis onkologinėmis ligomis sergantys vaikai (VULSK arba LSMU KK). Įtarus leukemiją, t. y. krauso vėžį (C91-C93) ar limfomas leukemizaciją, t. y. metastazavimą į kaulų čiulpus (C81-C89) pacientą reikia siustyti į VULSK Vaikų onkohematologijos centrą, kuris yra Europos referencijos tinklo Vaikų onkologijos srityje (ERN PaedCan) visavertis narys. Siekiant maksimalaus pasveikimo sergant piktybinėmis krauso ligomis, kurios yra labai retos ir potencialiai mirtinos, bei įgyvendinant „Nacionalinį veiklų, susijusį su retomis ligomis, planą“ šie pacientai koncentruojami vienoje gydymo įstaigoje.

- 13.3.3. Specializuotai ambulatorinei vaikų onkohematologo paslaugai gauti pacientai, kuriems nustatyta leukocitų patologija, siunčiami:
- 13.3.3.1. diagnozei nustatyti ir gydymui skirti ir (ar) keisti,
 - 13.3.3.2. diagnozei patikslinti, kai PSC neturi reikiamų diagnostikos priemonių arba taikomas ambulatorinis gydymas yra neefektyvus;
 - 13.3.3.3. Įtariant piktybinę ar retą kraujodaros sistemos organų patologiją.
- 13.3.4. II lygio paslaugas teikiantis vaikų onkohematologas organizuoja paciento ištyrimą pagal poreikį ambulatoriškai ar stacionare. Arba siunčia pacientą III lygio vaikų onkohematologo ar kito vaikų specialisto konsultacijai.
- 13.3.5. Esant poreikiui, pacientas konsultuojamas III lygio specialistų komandos, kurios sudėtis priklauso nuo paciento būklės ir įtariamos patologijos. Ištyrimas ir gydymas gali būti vykdomas ambulatoriškai, dienos stacionare ar stacionare.
- 13.3.6. III lygio specialistai, įtarę ar diagnozavę retą ligą, kuriai nereikalingas gydymas III lygio vaikų onkohematologinių ligų stacionare, sudaro gydymo ir ilgalaikės priežiūros planą ir teikia informaciją apie pacientą ŠG ir rajono vaikų ligų gydytojui, kurie teiks nuolatinę ilgalaikę priežiūrą. Papildomą ištyrimą ir gydymo korekcijas planuoja, o taip pat dienos stacionaro paslaugas ir paūmėjimų gydymą skiria III lygio specialistai, pvz. vaikų onkohematologas.
- 13.3.7. Gydymo vieta nustatoma gydytojo vaikų onkohematologo, atsižvelgiant į diagnozę, paciento būklę, taikomo gydymo efektyvumą, specifinių diagnostikos ar gydymo procedūrų poreikį. Gydytojas vaikų onkohematologas, konsultacijos metu įvertinės paciento būklę, gali:
- 13.3.7.1. teikti išvadą ir rekomendacijas siuntusiam gydytojui;
 - 13.3.7.2. Nustačius ligos diagnozę ir paskyrus gydymą, pacientas tolimesnei priežiūrai ir gydymui turėtų būti perduodamas arti jo namų esančiam vaikų ligų gydytojui.
 - 13.3.7.3. siųsti pacientą konsultuoti pas kitą gydytoją specialistą.
 - 13.3.7.4. siųsti pacientą į specializuotą vaikų dienos stacionarą arba stacionarą;
- 13.3.8. I specializuotą II ar III lygio stacionarinę pagalbą teikiančias ASPI pacientai siunčiami vaikų onkohematologo ar kito vaikų gydytojo specialisto:
- 13.3.8.1. Esant sunkiai ar blogėjančiai paciento būklei
 - 13.3.8.2. Esant specializuoto ištyrimo poreikiui
 - 13.3.8.3. Esant neefektyviam ambulatoriniam gydymui
 - 13.3.8.4. Įtariant komplikacijas
 - 13.3.8.5. Įtariant sudėtingą kraujodaros sistemos ir kitos sistemos patologiją, ištyrimui ir gydymui.
 - 13.3.8.6. Įtarus onkohematologinę arba retą hematologinę ligą, pirminį imunodeficitą.
- 13.3.9. Vaikų ligų gydytojas arba vaikų ligų gydytojas specialistas, siūsdamas pacientą į vaikų dienos stacionarą ar stacionarą, formoje Nr. 027/a „Medicinos dokumentų išrašas/siuntimas“, patvirtintoje Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2014 m. sausio 27 d. įsakymu Nr. V-120 „Dėl Privalomų sveikatos statistikos apskaitos ir kitų tipinių formų bei Privalomų sveikatos statistikos ataskaitų formų patvirtinimo“ (toliau – forma 027/a):
- 13.3.9.1. nurodo siuntimo priežastį, ligos anamnezę, aprašo paciento ir tėvų/gobėjų nusiskundimus, sutrikimo eigą, paciento būklę;
 - 13.3.9.2. aprašo pacientui suteiktas sveikatos priežiūros paslaugas, nurodo ambulatorinio gydymo neefektyvumą ir stacionaro paslaugų indikacijas;
 - 13.3.9.3. Siunčiant pakartotinai - nurodo suteiktas ambulatorines, stacionaro ar dienos stacionaro paslaugas, pateiktų specialistų komandos gydymo rekomendacijų įgyvendinimo rezultatus.
 - 13.3.9.4. Jeigu yra indikacijos skubiai medicininei pagalbai (mažas vaiko amžius, blogėjanti būklė, karščiavimas, mėlynės ar kitoks hemoraginis bėrimas, kraujavimas, kt.), pacientas su tėvais/globėjais gali pats kreiptis į specializuotas stacionarines paslaugas vaikams teikiančios ASPI Vaikų skubios pagalbos skyrių.
 - 13.3.9.5. Gydymo stacionare trukmę ir rekomendacijas tolimesniams gydymui nustato pacientą stacionare gydantis gydytojas vaikų onkohematologas. Išrašant iš stacionarines vaikų onkohematologijos paslaugas teikiančios ASPI, gydantis gydytojas vaikų

onkohematologas užpildo formą 027/a ir joje nurodo ambulatorinės priežiūros rekomendacijas, stebėjimo ir specialistų konsultacijų planą, ilgalaikio gydymo planą, paūmėjimų gydymo rekomendacijas.

13.3.10. Indikacijos vaikų su leukocitų sutrikimais dienos stacionaro paslaugoms:

- 13.3.10.1. Vaisto skyrimas infuzijos ir (ar) gydomosios procedūros atlikimas.
- 13.3.10.2. Vaikų su leukocitų sutrikimais, kuriems yra buvusi alerginė reakcija į skiepus, vakcinacija.
- 13.3.10.3. Centralizuotai perkamų vaistų skyrimas ir suleidimas infuzijos būdu.
- 13.3.10.4. Biologinės terapijos ar pakaitinės fermentų terapijos ar vaisto, skirto retai kraujodaros sistemos ligai gydyti, taikymas.
- 13.3.10.5. Laringoskopija, bronchoskopija ar ezofagogastroduodenoskopija, atliekama taikant bendrinę nejautrą.
- 13.3.10.6. Kaulų čiulpų punkcija, trepanobiopsija ar liumbalinė punkcija su/ arba be medikamentų suleidimu į nugaros smegenų kanalą, kai atliekamas diagnostinis ir (ar) išplėstinis kraujodaros sistemos ligų tyrimas ar gydymas taikant bendrinę inhaliacinę ar intraveninę nejautrą vaikams.
- 13.3.10.7. Vaiko, kuriam įtariama ar diagnozuota onkohematologinė liga arba pirminis imunodeficitas arba, kuri atliekama taikant bendrinę nejautrą, kai atliekama biopsija.
- 13.3.10.8. Vaiko, kuriam nustatyta vidutinis ar sunkus neįgalumo lygis, arba vaiko, kuriam įtarta ar diagnozuota reta liga, arba vaiko, kuriam yra įtariama ar pirmą kartą diagnozuota onkologinė liga, išplėstinis daugiadalykės komandos konsultavimas.

13.4. Pirmes ambulatorines asmens sveikatos priežiūros paslaugas teikiančių gydytojų (šeimos ar vaikų ligų gydytojų) kompetencijai, gydant leukocitų sutrikimus lemiančias lētinės kraujodaros sistemos organų ligas vaikams, priskiriamas:

- 13.4.1. Įtarus kraujodaros sistemos ligą arba pirminį imunodeficitą, vaiko siuntimas pas vaikų ligų gydytoją, gydytoją vaikų onkohematologą ar kitą vaikų specialistą, diagnozės nustatymui ir gydymo plano sudarymui;
- 13.4.2. Vykdysti specialistų gydymo ir ilgalaikės priežiūros rekomendacijas. Paciento stebėjimą, kaip aprašyta šio metodinio dokumento 12.3; 13.4.2; 13.5.1.) skyriuose;
- 13.4.3. Teikti priežiūrą namuose teisės aktų numatyta tvarka.
- 13.4.4. Pagal kompetenciją užtikrina būtiną pagalbą.
- 13.4.5. Vykdysti sveikatos profilaktines priemones ir užkrečiamų ligų profilaktiką (vakcinaciją) vaikams teisės aktų nustatyta tvarka.
- 13.4.6. Išduoti nedarbingumo pažymėjimus ir kitas pažymas paciento tėvams/globėjams.
- 13.4.7. Esant indikacijoms, nukreipti pacientą į Neįgalumo ir darbingumo nustatymo tarnybą (NDNT) neįgalumo lygio nustatymui;
- 13.4.8. Išrašyti kompensuojamus vaistus bei slaugos priemones (kateterius, PEG ir kt).
- 13.4.9. pagal individualius paciento poreikius rekomenduoti ugdymo įstaigai skirti individualų mokymą ar kitokią pagalbą mokymosi procese.
- 13.4.10. Rūpintis socialinių paciento poreikių įvertinimu ir jų užtikrinimu.

13.5. Specializuotas vaikų onkohematologijos sveikatos priežiūros vaikams teikiančio gydytojo vaikų onkohematologo kompetencijai gydant leukocitų patologija pasireiškiančias vaikų kraujodaros sistemos ligas priskiriamas:

- 13.5.1. kraujodaros sistemos patologijos diagnozės nustatymas;
- 13.5.2. gydymo plano sudarymas bei kompleksinio gydymo nemedikamentiniai metodai ir vaistais derinimas, daugiadisciplinės komandos specialistų darbo koordinavimas gydymo procese;
- 13.5.3. Gydymas vaistais ir nemedikamentiniai metodai
- 13.5.4. krauso vėžys (C91-C93) ar limfoma su leukemizaciją, t. y. metastazavimu į kaulų čiulpus (C81-C89), mielodisplazijos sindromai (D, sunkūs pirminiai imunodeficitai, kurių gydymui numatoma kraujodaros kamieninių ląstelių transplantacija (KKLT), gydomi VULSK Vaikų onkohematologijos centre
- 13.5.5. nemedikamentinių gydymo metodų taikymas savo kompetencijos ribose.
- 13.5.6. paciento tėvų/globėjų, šeimos konsultavimas su gydymu susijusiais klausima (Dis, mokymas;

- 13.5.7. indikacijų pradėti gydymą nustatymas;
- 13.5.8. gydymo parinkimas, įvertinimas ir, esant indikacijų, sprendimas jį keisti kitais vaistais;
- 13.5.9. gydymui skirtam vaistų gydomujų dozių nustatymas ir keitimas;
- 13.5.10. paciento stebėsenai ir atsako į gydymą vertinimas;
- 13.5.11. kompensuojamų medikamentų išrašymas
- 13.5.12. Kartu su kitais gydytojais specialistais - slaugos priemonių PEG organizavimas, keitimas, priežiūra.
- 13.5.13. gydymo vaistais ir nemedikamentiniai metodai užbaigimas;
- 13.5.14. esant reikalui, tarpinstitucinio bendradarbiavimo organizavimas.

14. REIKALAVIMAI ASPI, TEIKIANČIOMS VAIKŲ ASMENS SVEIKATOS PRIEŽIŪROS PASLAUGAS VAIKAMS SU NUSTATYTA LEUKOCITŲ PATOLOGIJA, KURIEMS ĮTARIAMA KRAUJODAROS SISTEMOS PATOLOGIJA.

14.1. Pirminės ambulatorinės asmens sveikatos priežiūros (PAASP) paslaugos vaikams teikiamos, remiantis:

- 2005 m. gruodžio 5 d. įsakymu Nr. V-943 „Dėl pirminės ambulatorinės asmens sveikatos priežiūros paslaugų organizavimo ir apmokėjimo tvarkos aprašo bei pirminės ambulatorinės asmens sveikatos priežiūros paslaugų ir bazinių kainų sąrašo tvirtinimo“ bei galiojančiais jo pakeitimais. <https://e-seimas.lrs.lt/portal/legalAct/lt/TAD/TAIS.267313/asr>
- Taip pat 2004 m. gegužės 14 d. įsakymu Nr. V-364 „Dėl licencijuojamų asmens sveikatos priežiūros paslaugų sąrašų patvirtinimo“ <https://e-seimas.lrs.lt/portal/legalAct/lt/TAD/TAIS.234192/asr>
- 2014 m. balandžio 7 d. įsakymu Nr. V-444 Dėl Lietuvos Respublikos Sveikatos apsaugos ministro 2004 m. gegužės 14 d. įsakymo Nr. V-364 „Dėl licencijuojamų asmens sveikatos priežiūros paslaugų sąrašo patvirtinimo pakeitimo“;
- 2000-11-09 įsakymu Nr. 644 „Dėl Vaikų ligų antrinio lygio paslaugų teikimo specialiųjų reikalavimų“
<https://e-seimas.lrs.lt/portal/legalAct/lt/TAD/TAIS.114872/asr>
- 2000-11-09 įsakymu Nr. 647 „Dėl Vaikų pulmonologijos antrinio ir tretinio lygio paslaugų teikimo specialiųjų reikalavimų“
<https://e-seimas.lrs.lt/portal/legalAct/lt/TAD/TAIS.114875?jfwid=4t02btxp0>
- Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2014 m. birželio 6 d įsakymas Nr. V-660. „Dėl dienos stacionaro paslaugų teikimo ir jų išlaidų apmokėjimo tvarkos aprašo patvirtinimo“
- 2012 m. lapkričio 22 d. įsakymas Nr. V-1064 „Dėl alerginių ir imuninių ligų diagnostikos ir gydymo dienos stacionare tvarkos aprašo patvirtinimo“.
- Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2007 m. birželio 22 d. įsakymas Nr. V-528 „Dėl ambulatorinių specializuotų asmens sveikatos priežiūros paslaugų teikimo reikalavimų“;
- Reikalavimai medicinos priemonėms ir laboratoriniams tyrimams – pagal LR sveikatos apsaugos ministro įsakymus: 2008 m. gruodžio 9 d. Nr. V-1225 ir 2000 m. lapkričio 9 d. Nr. V-647.
<https://e-seimas.lrs.lt/portal/legalAct/lt/TAD/TAIS.335181/asr>

Kitais susijusiais teisės aktais:

- Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2014 m. vasario 28 d. įsakymas Nr. V-288 „Dėl Ilgalaikio pacientų, sergančių lėtinėmis ligomis, sveikatos būklės stebėjimo tvarkos aprašo patvirtinimo“
- Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2014 m. sausio 30 d. įsakymas Nr. V-133 „Dėl Šeimos medicinos paslaugų teikimo namuose organizavimo tvarkos aprašo patvirtinimo“
- Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2000 m. gegužės 31 d. įsakymas Nr. 301 „Dėl profilaktinių sveikatos tikrinimų sveikatos priežiūros įstaigose“

14.1.1. Paslaugos teikiamas pirminės sveikatos priežiūros centruose, turinčiuose įstaigos asmens sveikatos priežiūros licenciją, suteikiančią teisę teikti pirmes ambulatorines sveikatos

priežiūros paslaugas, taip pat, priimti vaikus, kuriems nustatytos ligos, kurių metu randama leukocitų patologija.

- 14.1.2. Pirminės ambulatorinės asmens sveikatos priežiūros paslaugas vaikams teikia šeimos gydytojas (pagal Šeimos (bendrosios praktikos) gydytojo ir Bendrosios praktikos slaugytojo bei Bendruomenės slaugytojo medicinos normą ir (ar) Akušerio medicinos normos, ir (ar) išplėstinės praktikos slaugytojo medicinos normos reikalavimus) arba vaikų ligų gydytojas kartu su vidaus ligų gydytoju, gydytoju akušeriu ginekologu ir gydytoju chirurgu, ambulatorinėje asmens sveikatos priežiūros įstaigoje.
- 14.1.3. PAASP paslaugos teikiamas visiems prie PSPC prisirašiusiems vaikams iki 18 m.
- 14.1.4. PSPC, teikdamas pirminės ambulatorinės vaikų asmens sveikatos priežiūros paslaugas, vykdo šias funkcijas:
 - 14.1.4.1. pagal kompetenciją užtikrina (suteikia ir organizuoja) būtinąjį medicinos pagalbą esant leukocitų sutrikimams;
 - 14.1.4.2. vykdo ambulatorinę asmens sveikatos priežiūrą;
 - 14.1.4.3. propaguoja sveiką gyvenseną;
 - 14.1.4.4. atlieka pirmąjį asmens sveikatos būklės patikrinimą;
 - 14.1.4.5. vykdo profilaktinius sveikatos tikrinimus
 - 14.1.4.6. vykdo užkrečiamujų ligų profilaktiką (vakcinavimą)
 - 14.1.4.7. vykdo kraujodaros sistemos sutrikimais sergančių pacientų priežiūrą esant III lygio vaikų onkohematologo rekomendacijoms;
 - 14.1.4.8. tėviai specialistų paskirtą gydymą.
 - 14.1.4.9. Išrašo kompensuojamus receptus medikamentams ir slaugos priemonėms;
 - 14.1.4.10. išduoda pacientams sveikatos pažymas;
 - 14.1.4.11. išduoda pacientams nedarbingumo pažymėjimus;
 - 14.1.4.12. nepriskirtais jo kompetencijai, taip pat visais neaiškiais leukocitų sutrikimų atvejais siunčia pacientus antrinio ar tretinio lygio ambulatorinėms ar stacionarinėms paslaugoms gauti; bendradarbiauja su konsultuojančiais vaikų specialistais, ypač artimiausio rajono vaikų ligų gydytoju.
 - 14.1.4.13. pagal kompetenciją siunčia asmenis dėl neįgalumo, darbingumo lygio ir specialiųjų poreikių nustatymo;
 - 14.1.4.14. tvarko medicinos dokumentaciją ir teikia statistikos ir kitus privalomosios atskaitomybės duomenis;
 - 14.1.4.15. informuoja apie galimai pažeistas vaiko teises vaiko teisių apsaugos skyrius;
 - 14.1.4.16. bendradarbiauja su socialiniais darbuotojais ir kitais specialistais, dirbančiais sveikatos priežiūros ar kitose įstaigose;
 - 14.1.4.17. teikia kitas sveikatos priežiūros ir kitas paslaugas, numatytas Lietuvos Respublikos teisės aktuose.
- 14.1.5. Teikiant pirmio lygio paslaugas vaikams su leukocitų sutrikimais, nustačius rizikos veiksnių ar nustačius ar įtarus diagnozę, kurios gydymas viršija šeimos gydytojo normą, pacientas pirmiausiai siunčiamas vaikų ligų gydytojo ar vaikų onkohematologo konsultacijai ar gydymui, išskyrus atvejus kai reikia šių specialistų konsultacijos: oftalmologo, ortopedo traumatologo, vaikų chirurgo, infekcinių ligų specialisto. Jei šeimos medicinos paslaugas teikia vaikų ligų gydytojas, vaikai siunčiami ambulatorinės konsultacijos atitinkamos srities profesinės kvalifikacijos gydytojo specialisto konsultacijai. Įtarus psichomotorinės raidos sutrikimą pacientai turi būti siunčiami vaikų raidos sutrikimų ankstyvajai reabilitacijai arba gydytojams specialistams (socialiniam pediatrui, vaikų ir paauglių psichiatrui arba vaikų neurologui).
- 14.1.6. Nustačius didelės rizikos patologiją, bei vaikams, kurie gimė neišnešioti ar su įgimta patologija, turintiems psichomotorinės raidos sutrikimus bei lėtinėmis ligomis sergantiems vaikams iki 7 metų pirminės asmens sveikatos priežiūros paslaugos turėtų būti teikiamas vaikų ligų gydytojo.

14.2. Antrinio lygio vaikų ligų bei vaikų onkohematologo specializuotos paslaugos teikiamos ASPI, turinčiose įstaigos asmens sveikatos priežiūros licenciją, suteikiančią teisę teikti ambulatorines bei stacionarines atitinkamos specializacijos vaikų sveikatos priežiūros paslaugas. Reikalavimai specializuotų ambulatorinių paslaugų teikimui apibrėžiami Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2007 m. birželio 22 d. įsakymu Nr. V-528. „Dėl ambulatorinių specializuotų asmens sveikatos priežiūros paslaugų teikimo reikalavimų patvirtinimo“.

14.2.1. Antrinio A lygio paslaugų teikimas:

- 14.2.1.1. antrinio A lygio ambulatorinės vaikų ligų gydytojo paslaugos - tai vaikų ligų gydytojo konsultacijos, dienos stacionaro paslaugos, skubios pagalbos ar stebėjimo paslaugos;
- 14.2.1.2. antrinio A lygio paslaugas teikiančios įstaigos konsultacijų padalinyje konsultuojami vaikai su leukocitų sutrikimais atsiusti iš pirminės asmens sveikatos priežiūros įstaigų.
- 14.2.1.3. antrinio A lygio paslaugas teikiančių įstaigų stacionare gali būti gydomi vaikai su leukocitų sutrikimais, kai nėra onkohematologinės ligos ar sunkios nepiktybinės kraujo sistemos ligos įtarimo, nėra rizikos veiksniai ar komplikacijų rizikos;
- 14.2.1.4. esant rizikos veiksniai, ar įtariant komplikacijas, vaikai siunčiami konsultuotis ar gydytis į aukštesnio lygio paslaugas teikiančias įstaigas. Tais atvejais, kai vaiko neįmanoma greitai pervežti į aukštesnio lygio paslaugas teikiančią įstaigą ir atsiranda grėsmė jo gyvybei ar sveikatai, kviečiamas konsultantas iš aukštesnio lygio paslaugas teikiančios įstaigos (vaikų intensyviosios terapijos skubios konsultacinės pagalbos brigada);
- 14.2.1.5. Įtariant kraujo vėžį (C91 – C93), sunkią nepiktybinę kraujo ligą, mielodisplazinių sindromą, vaikai siunčiami III lygio vaikų onkohematologo konsultacijai ir gydymui.
- 14.2.1.6. Antrinio A lygio stacionariniai padaliniai vaikams turi būti savivaldybėje (ar keliose gretimose), jeigu vaikų skaičius aptarnaujamoje teritorijoje yra 5000 ir daugiau, o atstumas tarp ligoninių yra 50 km ir daugiau arba gretima ligoninė yra pasiekama ilgiau nei per 1 val.
- 14.2.1.7. Medicinos prietaisai ir kitos priemonės, kurias turi turėti antrinio A lygio paslaugas teikianti įstaiga vaikams su leukocitų sutrikimais : ambulatorinėms paslaugoms teikti – nurodyti Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2007 m. birželio 22 d. įsakymu Nr. V-528 „Dėl ambulatorinių specializuotų asmens sveikatos priežiūros paslaugų teikimo reikalavimų“; stacionarinėms pediatrinėms paslaugoms ir skubiai medicinos pagalbai teikti jei atvyksta vaikai su leukocitų sutrikimais*
- medicininės lovos įvairaus amžiaus vaikams;
 - slaugančio asmens lova ar išskleidžiamas krėslas;
 - procedūrinio kušetė ir kiti baldai;
 - elektroninės svarstyklės visų amžiaus grupių vaikams;
 - termometras;
 - pulsinis oksimetras su jutikliais;
 - stetoskopas;
 - otoskopas;
 - arterinio kraujospūdžio matavimo aparatas (su pediatrinėmis manžetėmis);
 - pediatriniai formų ir dozių vaistai skubiai pagalbai ir gydymui stacionare;
 - infuzinių tirpalų šildytuvas;
 - * tūrinė infuzinė pompa;
 - *periferinės venos kateterai (įvairių dydžių);
 - vienkartiniai 1 ml, 10 ml, 20 ml švirkštai su adatomis;
 - *pleistras, apžiūros pirštinės, žirklės, sterilios dezinfekuojančios servetėlės, skirtos odai paruošti prieš injekcijas, incizijas ir pan.;
 - *priemonės klizmavimui
 - *skrandžio zondavimo priemonės

- inhaliatorius;
- deguonies tiekimo įranga;
- silikoninių kaukių rinkinys (įvairių dydžių);
 - Ambu tipo kvėpavimo maišas (240 ir 750 ml talpos) su apsauginiu slėgio vožtuvu
- laringoskopas;
- intubaciniai vamzdeliai (įvairių dydžių);
- oro-faringiniai vamzdeliai (įvairių dydžių);
- elektrokardiografas ir defibriliatorius, prieinami visą parą;
 - monitorius, skirtas gyvybinėms funkcijoms (arterinis kraujo spaudimas (AKS), pulsas, saturacija) vertinti.
- *cenrtinių venų kateterizavimo rinkiniai
- *mobilus ultragarso aparatas (su kraujagysliniu davikliu)
- *kitos priemonės, reikalingos vaikų ligų gydytojo, vaikų gastroenterologo, vaikų chirurgo, vaikų neurologo, vaikų kardiologo, vaikų gastroenterologo, vaikų alergologo, vaikų endokrinologo ambulatorinėms konsultacijoms teikti.

14.2.2. Antrinio B lygio paslaugos teikiančioje įstaigoje turi būti:

- 14.2.2.1. konsultacijų padalinys;
- 14.2.2.2. vaikų stacionarinis (-iai) padalinys (-iai), kuriame yra palatos su vietomis slaugantiems asmenims;
- 14.2.2.3. atskiras B tipo vaikų skubios medicinos pagalbos padalinys arba atskirose patalpose B tipo skubios pagalbos skyriuje, kur vaikams atvykus su ligomis, kai nustatyti leukocitų sutrikimai, privalomai teikiama pagalba;
- 14.2.2.4. atskiras vaikų intensyviosios terapijos skyrius arba vaikams įrengta lova su reikalinga medicinine įranga reanimacijos intensyvios terapijos skyriuje kritinės būklės pacientams.
- 14.2.2.5. visą parą veikianti laboratorinė ir radiologinė tarnyba.
- 14.2.2.6. Antrinio B lygio paslaugos teikiančioje įstaigoje turi būti užtikrinamas vaikų ligų gydytojo ir bendrosios praktikos slaugytojo paros postas paslaugų vaikams teikimui.
- 14.2.2.7. Turi būti teikiamas socialinio darbuotojo, medicinos psichologo paslaugos vaikams ir šeimai.
- 14.2.2.8. Antrinio B lygio paslaugos teikiančių įstaigų paslaugų teikimo tvarka:
- 14.2.2.9. Ambulatorinės paslaugos vaikams - tai vaikų ligų gydytojo, gydytojo specialisto – vaikų onkohematologo ar kitos profesinės kvalifikacijos gydytojo konsultacijos, dienos stacionaro paslaugos, skubios pagalbos ar stebėjimo paslaugos;
- 14.2.2.10. antrinio B lygio paslaugos teikiančios įstaigos konsultacijų padalinyje konsultuojami vaikai su ligomis, kurių metu nustatomi leukocitų sutrikimai, atsiųsti iš pirminės asmens sveikatos priežiūros įstaigų ar iš antrinio A lygio įstaigų.
- 14.2.2.11. Medicinos prietaisai ir kitos priemonės, kuriuos privalo turėti antrinio B lygio paslaugos teikianti įstaiga , jei atvyksta vaikai su leukocitų sutrikimais*.
 - medicininės lovos įvairaus amžiaus vaikams;
 - slaugančio asmens lova ar išskleidžiamas krėslas;
 - procedūrinio kušetė ir kiti baldai;
 - elektroninės svarstyklės visų amžiaus grupių vaikams;
 - termometras;
 - pulsinis oksimetras su jutikliais;
 - stetoskopas;
 - otoskopas;
 - arterinio kraujospūdžio matavimo aparatas (su pediatrinėmis manžetėmis);
 - pediatrinių formų ir dozių vaistai skubiai pagalbai ir gydymui stacionare;
 - infuzinių tirpalų šildytuvas;
 - *tūrinė infuzinė pompa;

- *periferinės venos kateteriai (įvairių dydžių);
- vienkartiniai 1 ml, 10 ml, 20 ml švirkštai su adatomis;
- * pleistras, apžiūros pirštinės, žirklės, sterilios dezinfekuojančios servetėlės, skirtos odai paruošti prieš injekcijas, incizijas ir pan.;
- šlapimo pūslės kateterizavimo priemonės, tinkamos įvairaus amžiaus vaikams
- *priemonės klizmavimui;
- *skrandžio zondavimo priemonės;
- inhaliatorius;
- deguonies tiekimo įranga;
- silikoninių kaukių rinkinys (įvairių dydžių);
- Ambu tipo kvėpavimo maišas (240 ir 750 ml talpos) su apsauginiu slėgio vožtuvu
- laringoskopas;
- intubaciniai vamzdeliai (įvairių dydžių);
- oro-faringiniai vamzdeliai (įvairių dydžių);
- elektrokardiografas ir defibriliatorius, prieinami visą parą;
- monitorius, skirtas gyvybinėms funkcijoms (arterinis kraujo spaudimas (AKS), pulsas, saturacija) vertinti.
- DPV aparatas skirtas vaikams;
- intrakaulinių adatų rinkiniai;
- *centriniai venų kateterizavimo rinkiniai;
- mobilus rentgeno aparatas (rekomenduojama);
- *mobilus ultragarso aparatas (su kraujagysliniu davinliu);
- *kitos priemonės, reikalingos vaikų ligų gydytojo, vaikų gastroenterologo, vaikų chirurgo, vaikų neurologo, vaikų kardiologo, vaikų gastroenterologo, vaikų alergologo, vaikų endokrinologo ambulatorinėms konsultacijoms teiki.

14.2.3. Antrinio C lygio paslaugas teikiančioje įstaigoje turi būti:

- 14.2.3.1. konsultacijų padalinys;
- 14.2.3.2. vaikų stacionariniai padaliniai, kuriuose yra palatos su vietomis slaugantiems asmenims;
- 14.2.3.3. atskiras C tipo vaikų skubiosios medicinos pagalbos padalinys;
- 14.2.3.4. atskiras vaikų intensyviosios terapijos skyrius;
- 14.2.3.5. visą parą veikianti laboratorinė ir radiologinė tarnyba
- 14.2.3.6. Antrinio C lygio paslaugas teikiančioje įstaigoje turi būti užtikrinama, kad 1 vaikų intensyviosios terapijos gydytojas bei bendrosios praktikos slaugytojas sveikatos apsaugos ministro nustatyta tvarka visą parą teiktų skubią konsultacинę pagalbą atitinkamose paslaugų teikimo teritorijose.
- 14.2.3.7. Turi būti teikiamos socialinio darbuotojo, medicinos psichologo paslaugos vaikams ir šeimai.
- 14.2.3.8. Antrinio C lygio paslaugas teikiančių įstaigų paslaugų teikimo tvarka:
- 14.2.3.9. ambulatorinės paslaugos vaikams - tai vaikų ligų gydytojo, ar kitos profesinės kvalifikacijos gydytojo vaikų onkohematologo ir kt.specialistų konsultacijos, dienos stacionaro paslaugos, skubios pagalbos ar stebėjimo paslaugos;
- 14.2.3.10. antrinio C lygio paslaugas teikiančios įstaigos konsultacijų padalinyje konsultuojami vaikai su ligomis, kai nustatyti leukocitų sutrikimai, atsiųsti iš pirminės asmens sveikatos priežiūros įstaigų ar iš antrinio A ir B lygio įstaigų.
- 14.2.3.11. Konsultacijoms į antrinio C lygio paslaugas teikiančias įstaigas siunciami vaikai su leukocitų sutrikimais po vaikų ligų gydytojo konsultacijos įtarus ar diagnozavus patologiją, kai yra komplikacijų rizika, jeigu konsultavę specialistai nenurodė, kad būtina tretinio lygio specializuota pagalba.
- 14.2.3.12. Medicinos prietaisai ir kitos priemonės, kuriuos privalo turėti antrinio C lygio paslaugas teikianti įstaiga , jei atvyksta vaikai su leukocitų sutrikimais*.

- medicininės lovos įvairaus amžiaus vaikams;
- slaugančio asmens lova ar išskleidžiamas krėslas;
- procedūrinio kušetė ir kiti baldai;
- elektroninės svarstyklės visų amžiaus grupių vaikams;
- termometras;
- pulsinis oksimetras su jutikliais;
- stetoskopas;
- otoskopas;
- arterinio kraujospūdžio matavimo aparatas (su pediatrinėmis manžetėmis);
- pediatrinių formų ir dozių vaistai skubiai pagalbai ir gydymui stacionare;
- infuzinių tirpalų šildytuvas;
- *tūrinė infuzinė pompa;
- *periferinės venos kateteriai (įvairių dydžių);
- vienkartiniai 1 ml, 10 ml, 20 ml švirkštai su adatomis;
- *pleistras, apžiūros pirštinės, žirklės, sterilios dezinfekuojančios servetėlės, skirtos odai paruošti prieš injekcijas, incizijas ir pan.;
- šlapimo pūslės kateterizavimo priemonės, tinkamos įvairaus amžiaus vaikams
- *priemonės klizmavimui;
- *škrandžio zondavimo priemonės;
- inhaliatorius;
- deguonies tiekimo įranga;
- silikoninių kaukių rinkinys (įvairių dydžių);
- Ambu tipo kvėpavimo maišas (240 ir 750 ml talpos) su apsauginiu slėgio vožtuvu
- laringoskopas;
- intubacinių vamzdeliai (įvairių dydžių);
- oro-faringiniai vamzdeliai (įvairių dydžių);
- elektrokardiografas ir defibriliatorius, prieinami visą parą;
- monitorius, skirtas gyvybinėms funkcijoms (arterinis krauko spaudimas (AKS), pulsas, saturacija) vertinti.
- DPV aparatas skirtas vaikams;
- krauso komponentų ir skysčių šildytuvas;
- intrakaulinių adatų rinkiniai;
- *centriniai venų kateterizavimo rinkiniai;
- pleuros ertmės punkcijos ir drenavimo rinkinys;
- *mobilus rentgeno aparatas;
- *mobilus ultragarso aparatas (su kraujagysliniu davikliu);
- paros AKS matuoklis (Holter monitorius);
- paros EKG matuoklis (Holter monitorius);
- spirometras;
- kita įranga ir priemonės, reikalingos vaikų sveikatos priežiūros paslaugoms teikti pagal LR SAM paslaugų teikimo reikalavimus.

14.3. Tretinio lygio paslaugų teikimas. Universiteto ligoninės yra Lietuvos sveikatos mokslų universiteto ligoninė Kauno klinikos ir VŠĮ Vilniaus universiteto ligoninė Santaros klinikos, teikiamas pirminio, antrinio ir tretinio lygio paslaugos. Pirminio lygio paslaugos teikiamas tik mokslo ir mokymo tikslais. Universiteto ligoninių kokybės rodikliai:

14.3.1. Turi dirbti visų profesinių kvalifikacijų gydytojai, turintys vaikų gydymo kompetencijas.

14.3.2. Teikiamas visų rūšių paslaugos vaikams.

14.3.3. Atlieka koordinuojančios ligoninės funkcijas, bendradarbiauja su rajono, regiono ligonine savo teritorijoje, priima pacientus, kuriems reikalingas papildomas ištyrimas ar yra potenciali

sunkių komplikacijų grėsmę; teikia skubią konsultacinę pediatrinę pagalbą, vykdo koordinacinę veiklą.

14.3.4. Veikia retų ligų koordinacinių centralių, prižiūrintys retomis ligomis sergančius pacientus ir teikia metodinę pagalbą kitoms ASPI.

14.3.5. Universiteto ligoninės teikia metodinę pagalbą paslaugas vaikams teikiančioms įstaigoms, atlieka mokslinius tyrimus, analizuojant statistinius rodiklius, susijusius su vaikų sveikatos priežiūra, diegia naujus diagnostikos ir gydymo metodus, dalyvauja rengiant sveikatos priežiūros specialistus vientisųjų ir podiplominių studijų programose.

14.3.6. Universiteto ligoninės priskirtoje teritorijoje užtikrinama skubi konsultacinė pagalba ir konsultanto išvykimas į žemesnio lygio paslaugas teikiančias įstaigas kritinės būklės vaikams konsultuoti ir, esant reikalui, pervežti.

14.3.7. Universiteto ligoninėse teikiamas antrinio ir tretinio lygio ambulatorinės ir stacionarinės paslaugos vaikams, atitinkančios LR SAM paslaugų teikimo reikalavimus.

14.3.8. Stacionarinių vaikų onkohematologijos paslaugų teikimo metu taikomi šie gydymo metodai: vaikų onkohematologo konsultacija, medikamentinis gydymas (antibakterinis, priešvirusinis, antirefliuksinis ir kt.), chemoterapija, kraujo komponentų transfuzijos, biologinė terapija, imunosupresinės gydymas, parenterinis ir enterinis maitinimas, gydomosios dietos skyrimas, kitų gydytojų specialistų skiriamas gydymas (tame tarpe ir chirurginis).

14.3.9. VULSK Vaikų onkohematologijos centre vaikams taikomas gydymas autologine ir alogenine KKLT.

14.3.10. Universiteto ligoninėse veikia arba yra bendradarbiaujama su patologijos centru, molekulinės genetikos ir kitomis specializuotose laboratorijose.

14.3.11. Medicinos prietaisai ir kitos priemonės, kuriuos privalo turėti III lygio paslaugos teikianti įstaiga , jei atvyksta vaikai su leukocitų sutrikimais*:

- sroviniai vaistų purkštuvai;
- deguonies tiekimo įranga, didelės tēkmės deguonies terapija (HiFlow);
- monitorius, skirtas gyvybinėms funkcijoms (arterinis kraujo spaudimas (AKS), pulsas, saturacija, kapnometrija) vertinti.
- DPV aparatas skirtas vaikams (invazinės ir neinvazinės);
- *kraujo komponentų transfuzijos sistemos;
- *mobilus ultragarso aparatas (su vaikiškais davikliais, kraujagysliniu davikliu);
- paros oksikapnometrija;
- bronchoskopas (pediatrinių dydžių);
- kvėpavimo funkcijos ištyrimui reikalinga įranga įvairaus amžiaus vaikams (spirometras, viso kūno pletyzmografas kūdikiams ir vaikams; aparatūra, reikalinga matuoti FeNO iškvepiamame ore, vertinti LCI – kvėpavimo takų išsivalymo indeksą; kvėpavimo takų rezistentiškumui, įranga provokaciniams mēginiams);
- įranga kardio-pulmoniniams fizinio krūvio mēginiams atlirkti;
- pakaitinė inkstų terapija;
- plazmaferezės;
- įranga urodinaminiam tyrimams;
- * endoskopinė aparatūra vaikams (EGDS, kolonoskopas, enteroskopai, endoretrocholangiografija su pravedėjais vaikams);
- *parenterinio maitinimo sistemos;
- biopsinės adatos (vaikų parametrų);
- genetikos laboratorinė įranga
- imunologijos laboratorinė įranga;
- priemonės alergologiniams ištyrimui (odos lopo mēginiams, provokaciniams mēginiams, odos dūrio mēginiams);
- * radiologinio ištyrimo įranga (rentgeno aparatas, kompiuterinis tomografas, branguolinio magnetinio rezonanso tomografas, scintigrafijai reikalinga įranga)

- kita įranga ir priemonės, nurodytos 14.2.1.6; 14.2.2.11; 14.2.3.12 punktuose bei įranga, reikalinga paslaugų teikimui pagal LR SAM paslaugų teikimo reikalavimus.

14.4. Vaikų ligų dienos stacionaro paslaugos teikiamas ASPI, kuri turi įstaigos asmens sveikatos priežiūros licenciją, suteikiančią teisę teikti vaikų ligų dienos stacionaro paslaugas.

14.4.1. Reikalavimai vaikų ligų dienos stacionaro paslaugų teikimui apibrėžiami Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2014 m. birželio 6 d. įsakymu Nr. V-660 „Dėl dienos stacionaro paslaugų teikimo ir jų išlaidų apmokėjimo tvarkos aprašo patvirtinimo“ bei 2012 m. lapkričio 22 d. įsakymu Nr. V-1064 „Dėl alerginių ir imuninių ligų diagnostikos ir gydymo dienos stacionare tvarkos aprašo patvirtinimo“.

14.4.2. Vaikų ligų dienos stacionaro paslaugas teikiančioje ASPI turi būti: gydytojo kabinetas su baldais ir įranga, pritaikytas pacientui konsultuoti ir dienos stacionaro procedūrų atlikimui (su lova ir žaidimais); slaugytojo/ procedūrų kabinetas.

14.4.3. Vaikų ligų dienos stacionare paslaugas teikia vaikų ligų gydytojas ar vaikų onkohematologas (priklausomai nuo paslaugos lygio) ir bendrosios praktikos slaugytoja. I specialistų komandą gali būti įtraukti ir kiti specialistai (pvz.kineziterapeutas). Komandos darbą koordinuoja vaikų ligų gydytojas ar vaikų gydytojas specialistas.

14.4.4. ASPI turi užtikrinti vaikų ligų dienos stacionaro paslaugų teikimą ne trumpiau kaip 5 dienas per savaitę ir ne trumpiau kaip 4 val. per dieną.

14.4.5. Pacientui, besikreipiančiam dėl ligos, kurios metu nustatyta leukocitų patologija, gali būti taikomi šie diagnostikos ir gydymo metodai: kaulų čiulpų punkcija, treapanobiopsija, liumbalinė punkcijas su/ arba be medikamentų suleidimu į stuburo kanalą, ezofagogastroduodenoskopija ar kolonoskopija su biopsijomis (ar be jų), magnetinio rezonanso tyrimas ar kompiuterinė tomografija atliekama taikant bendrinę nejautrą; vaiko, kuriam nustatytas vidutinis ar sunkus neįgalumo lygis, arba vaiko, kuriam įtarta ar diagnozuota reta liga, išplėstinis daugiadalykės komandos konsultavimas; vaisto skyrimas infuzijos būdu, centralizuotai perkamų vaistų skyrimas ir suleidimas infuzijos būdu, biologinės terapijos ar hormonų terapijos, enterinės ir parenterinės mitybos taikymas.

14.4.6. Suteiktos specializuotos vaikų ligų bei vaikų onkohematologo ambulatorinės paslaugos aprašomas paciento formoje Nr. 025/a „Ambulatorinė asmens sveikatos istorija“, patvirtintoje 2014 m. sausio 27 d. Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro įsakymu Nr. V-120 „Dėl Privalomų sveikatos statistikos apskaitos ir kitų tipinių formų bei Privalomų sveikatos statistikos ataskaitų formų patvirtinimo“ (toliau – forma 025/a), bei užpildoma forma Nr. 025/a-LK „Asmens ambulatorinio gydymo statistinė kortelė“, patvirtinta Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 1998 m. lapkričio 26 d. įsakymu Nr. 687 „Dėl medicininės apskaitos dokumentų formų tvirtinimo“ (toliau – forma 025/a-LK).

14.4.7. Šioje metodikoje aprašomų sveikatos priežiūros paslaugų teikimo ir organizavimo procese informacinės ir ryšio technologijos naudojamos, rodikliai susiejami su ESPBI IS, įstaigos informacine sistema, kaip tai apibrėžia dabar galiojantys teisiniai aktai.

Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2014 m. sausio 27 d. įsakymas Nr. V-120 „Dėl Privalomų sveikatos statistikos apskaitos ir kitų tipinių formų bei Privalomų sveikatos statistikos ataskaitų formų patvirtinimo“

<https://sam.lrv.lt/lt/veiklos-sritys/e-sveikata/espbi-is-e-recepto-medvais-naudotoju-gaires>.

14.5. Reikalavimai personalui:

14.5.1. Teisės aktai, reglamentuojantys reikalavimus sveikatos priežiūros specialistams, dalyvaujantiems vaikų, sergančių ligomis, kurioms būdingi leukocitų sutrikimai diagnostikos procese ir gydyme:

- Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2008 m. gruodžio 9 d. įsakymas Nr. 1225 „Dėl bendrujų vaikų ligų ir specializuotų vaikų ligų stacionarinį antrinio ir tretinio lygio paslaugų teikimo reikalavimų aprašų patvirtinimo“;

- Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2006 m. liepos 18 d. įsakymas Nr. V-638 „Dėl vaikų onkohematologijos antrinio ir tretinio lygio stacionarinių paslaugų teikimo specialiųjų reikalavimų aprašo patvirtinimas“;
- Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2006 m. gegužės 23 d. įsakymo Nr. V-411 „Dėl Lietuvos medicinos normos MN 111:2019 „Gydytojas vaikų onkohematologas“ patvirtinimo“.
- 2019 m. liepos 12 d. Sveikatos apsaugos ministro įsakymas Nr. V-828 Dėl Lietuvos Respublikos Sveikatos apsaugos ministro 2011 m. birželio 8 d. įsakymo nr. V-591 „Dėl Lietuvos medicinos normos MN 28:2011 „Bendrosios praktikos slaugytojas. Teisės, pareigos, kompetencija ir atsakomybė“ patvirtinimo“ pakeitimo.
- 2017 m. vasario 1 d. Sveikatos apsaugos ministro įsakymas Nr. V-93 Dėl Lietuvos medicinos normos MN 31:2017 „Gydytojas dietologas“ patvirtinimo
- 2004 m. kovo 23 d. Sveikatos apsaugos ministro įsakymas Nr. V-146 Dėl Lietuvos medicinos normos MN 54:2019 „Gydytojas otorinolaringologas“ patvirtinimo
- 2019 m. balandžio 25 d. Sveikatos apsaugos ministro įsakymas Nr. V-501 „Dėl Lietuvos medicinos normos MN 56:2019 „Gydytojas genetikas“ patvirtinimo
- 2019 m. liepos 29 d. Sveikatos apsaugos ministro įsakymas Nr. V-939 Dėl Lietuvos medicinos normos MN 164:2019 „Vaikų infekcinių ligų gydytojas“ patvirtinimo.
- 2018 m. rugsėjo 20 d. Sveikatos apsaugos ministro įsakymas Nr. V-1033 Dėl Lietuvos medicinos normos MN 66:2018 „Vaikų ligų gydytojas“ patvirtinimo.
- 2021 m. sausio 25 d. Sveikatos apsaugos ministro įsakymas Nr. V-148 „Dėl Lietuvos medicinos normos MN 151:2021 „Vaikų intensyviosios terapijos gydytojas“ patvirtinimo
- 2018 m. balandžio 10 d. Sveikatos apsaugos ministro įsakymas nr. V-400 „Dėl Lietuvos medicinos normos MN 61:2018 „Gydytojas vaikų chirurgo“ patvirtinimo
- Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2018 m. gegužės 30 d. įsakymas Nr. V-627 „Dėl Lietuvos medicinos normos MN 162:2018 „Medicinos psichologas“ patvirtinimo“.

14.5.2. Vaikų onkohematologijos paslaugas gali teikti tik galiojančią Valstybinės akreditavimo sveikatos priežiūros veiklai tarnybos prie sveikatos apsaugos ministerijos išduotą licenciją verstis medicinos praktika pagal savo specialybę turintis specialistas.

14.5.3. Daugiadalykės, vaikų onkohematologijos paslaugas teikiančios specialistų komandos sudėtis gali skirtis priklausomai nuo teikiamų paslaugų pobūdžio, lygmens ir paslaugas teikiančios ASPI darbo organizavimo tvarkos. Komandai vadovauja gydytojas vaikų onkohematologas, atsakingas už vaikų onkohematologijos paslaugas šioje ASPI. Komandos vadovo atsakomybė ir atskaitomybė nustatoma ASPI vidaus tvarkos taisykles apibrėžiančiuose dokumentuose.

14.5.4. Specialistai, teikiantys vaikų onkohematologijos paslaugas, turi reguliarai kelti profesinę kvalifikaciją dalyvaudami Lietuvos Respublikos Sveikatos apsaugos ministerijos, universitetų ar profesinių organizacijų organizuojamuose profesinės kvalifikacijos tobulinimo mokymuose, respublikinėse ir tarptautinėse konferencijose, aktyviai domėtis naujausia moksline literatūra, atnaujinti žinias ir įgūdžius. Gydytojų vaikų onkohematologų kvalifikacija keliamą įvairiuose seminaruose, konferencijose bei mokymuose. Relicencijavimui kiekvienas gydytojas kas 5 metai turi pateikti dokumentus apie 120 kreditinių valandų, patvirtinančių kvalifikacijos kėlimą per einamuosius 5 metus, ne mažiau kaip 70 proc. pagal savo specializaciją t.y. vaikų onkohematologijoje.

15. METODINIO DOKUMENTO DIEGIMO KONKRETAUS LYGIO PASLAUGAS TEIKIANČIOJE ASPI TVARKOS APRAŠYMAS

15.1. Metodiniams dokumentui įdiegti konkrečioje ASPI reikalingi specialistai, teikiantys vaikų onkohematologo paslaugas atitinkamu lygiu ir patalpos bei medicininė įranga šioms paslaugoms teikti, atitinkantys reikalavimus aprašytus šio metodinio dokumento 14.2 – 14.5. poskyriuose.

- 15.2. Rekomenduojama ASPI įdiegti šio metodinio dokumento pagrindu parengtą, medicinos etikos komiteto bei įstaigos vadovo įsakymu patvirtintą vaikų būklėms, kurioms būdingi leukocitų sutrikimai, diagnostikos ir gydymo protokolą.
- 15.3. Šiam metodiniams dokumentui įgyvendinti reikalingi asmens sveikatos paslaugas teikiančių specialistų (šeimos gydytojų, vaikų ligų gydytojų, vaikų onkohematologo, vaikų chirurgo, skubios pagalbos gydytojų, kitų vaikų specialistų) vaikų leukocitų sutrikimų diagnostikos ir gydymo įgūdžiai, atitinkantys jų profesines normas bei gebėjimas taikyti įgūdžius praktikoje.
- 15.4. Diegiant šį metodinį dokumentą, numatyti mokymai sveikatos priežiūros paslaugas vaikams teikiantiems specialistams, kurių metu gydytojai bus supažindinti su šiuo dokumentu bei Jame išdėstytu vaikų su pilvo skausmais diagnostikos ir gydymo algoritmu; šių mokymų finansavimas numatytas iš Europos Sajungos struktūrinų fondų lėšų bendrai finansuojamo projekto "Integruoto Lietuvos vaikų sveikatos priežiūros paslaugų modelio, apimančio pirminio, antrinio ir tretinio lygio paslaugas, sukūrimas ir specialistų mokymai"(pagal priemonę NR. 08.4.2-ESFA-V-622) apimtyje.
- 15.5. Informacija apie metodinį dokumentą bus pristatyta 14.4. punkte aprašytose mokymuose, jo įdiegimą koordinuojančioms ir susijusioms institucijoms Lietuvos sveikatos mokslų universiteto ligoninė Kauno klinikos, Vilniaus universiteto ligoninė Santaros klinikos, Lietuvos pediatrų draugija, Lietuvos vaikų onkohematologų draugija, Lietuvos Respublikos Sveikatos apsaugos ministerija. Numatoma metodinį dokumentą pristatyti profesinėse konferencijose, vaikų sveikatos priežiūros specialistų tobulinimo kursuose, aukšciau išvardintų institucijų internetinėse svetainėse bei socialiniuose tinkluose.
- 15.6. Metodinio dokumento įdiegimo ASPI, teikiančiose sveikatos priežiūros paslaugas vaikams, kokybės vertinimas numatytas atliekant jo įdiegime dalyvaujančių specialistų apklausą, praėjus 6 mėnesiams po jo pristatymo 14.4. punkte aprašytose mokymuose; bus vertinama specialistų nuomonė apie algoritmo kokybę, Jame numatyta paslaugų prieinamumą, efektyvumą ir rezultatyvumą.

16. PACIENTŲ PASITENKINIMO SUTEIKTOMIS SVEIKATOS PRIEŽIŪROS PASLAUGOMIS VERTINIMO APRAŠYMAS

- 16.1. Pacientų pasitenkinimo suteiktomis stacionarinėmis, ambulatorinėmis paslaugomis vertinimas vykdomas pagal įstaigų patvirtintą bendrają pacientų pasitenkinimo tvarką ir keliamus reikalavimus, vadovaujantis esančiais teisės aktais.
- 16.2. Paciento ir/ar jo tėvų/globėjų pasitenkinimo ambulatoriškai suteiktomis sveikatos priežiūros paslaugomis vertinimas atliekamas remiantis: Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2018 m. balandžio 16 d. įsakymu Nr. V-419 „Dėl asmens sveikatos priežiūros įstaigų, teikiančių ambulatorine asmens sveikatos priežiūros paslaugas, veikos kokybės ir efektyvumo vertinimo rodiklių sąrašo ir šių rodiklių duomenų suvestinių formų patvirtinimo“. Anketa priede nr. 2
- 16.3. Paciento ir/ar jo tėvų/globėjų pasitenkinimo stacionariškai suteiktomis sveikatos priežiūros paslaugomis vertinimas atliekamas remiantis: Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2012 m. lapkričio 29 d. įsakymu Nr. V-1073 „Dėl Asmens sveikatos priežiūros įstaigų, teikiančių stacionarines asmens sveikatos priežiūros paslaugas, veiklos kokybės ir veiklos efektyvumo vertinimo rodiklių sąrašų ir šių rodiklių duomenų suvestinių formų patvirtinimo“ (suvestinė redakcija). Anketa priede nr. 3
- 16.4. Ambulatorinio apsilankymo metu arba pasibaigus stacionariniam gydymui, pacientui ir jo artimiesiems pateikiama anoniminė anketa, kuri pildoma savanoriškai, užpildytą anketą asmuo palieka specialioje anketų dėžutėje prie jėjimo/išėjimo durų.
- 16.5. Siekiama, kad bent 80 proc. pacientų būtų patenkinti arba labai patenkinti jiems suteiktomis sveikatos priežiūros paslaugomis: atsakymai į 6 klausimą ambulatorinių paslaugų anketoje arba į 11 klausimą stacionarinių paslaugų anketoje būtų 7-10.
- 16.6. ASPI vadovo pasirašytinai įgaliotas asmuo kartą per kalendorinius metus atlieka užpildytų anketų duomenų analizę ir pateikia pacientų pasitenkinimo ASPI teikiamomis paslaugomis (6 ambulatorinių paslaugų anketas klausimas arba 11 stacionarinių paslaugų anketas klausimas) anketinius duomenis šia forma:

Eil. Nr.	Anketos	Skaicius, vnt.
1.	Anketos, kuriose įvertinimas „1“	
2.	Anketos, kuriose įvertinimas „2“	
3.	Anketos, kuriose įvertinimas „3“	
4.	Anketos, kuriose įvertinimas „4“	
5.	Anketos, kuriose įvertinimas „5“	
6.	Anketos, kuriose įvertinimas „6“	
7.	Anketos, kuriose įvertinimas „7“	
8.	Anketos, kuriose įvertinimas „8“	
9.	Anketos, kuriose įvertinimas „9“	
10.	Anketos, kuriose įvertinimas „10“	
11.	Iš viso tinkamai užpildytų anketų	
12.	Iš viso apklausoje dalyvavusių anketų	

- 16.7. Pacientų arba jų artimųjų stacionarinių sveikatos priežiūros paslaugų vertinimas turi būti vykdomas reguliariai anketavimo būdu, siekiant apklausti ne mažiau nei 10 proc. pacientų ir (arba) jų artimųjų (tėvų, globėjų).
- 16.8. ASPI vadovo sprendimu į anketą gali būti įtraukta papildomų klausimų ir (ar) patientams pateikiamas papildomas anketos ASPI suteiktų asmens sveikatos priežiūros paslaugų kokybei įvertinti.
- 16.9. Pacientų pasitenkinimo ASPI teikiamomis asmens sveikatos priežiūros paslaugomis lygis (atsakymas į 6 klausimą ambulatorinių paslaugų anketoje arba į 11 klausimą stacionarinių paslaugų anketoje) – teigiamo įvertinimo anketų skaičius ir visų apklausoje dalyvavusių anketų skaičiaus santykis.
- 16.10. Vertinamos tik tinkamai užpildytes anketos, t. y. ambulatorinių paslaugų anketos, kuriose į 6-ą klausimą arba stacionarinių paslaugų anketos, kuriose į 11-tą klausimą pateiktas tik vienas atsakymas. Teigiamo įvertinimo anketos – anketos, kuriose pacientų bendras pasitenkinimas ASPI teikiamomis asmens sveikatos priežiūros paslaugomis vertinamas 7–10:

Pacientų pasitenkinimo ASPI

Teigiamo įvertinimo anketų skaičius

teikiamomis asmens sveikatos priežiūros paslaugomis lygis = Visų apklausoje dalyvavusių tinkamų anketų skaičius

17. METODINIO DOKUMENTO ATNAUJINIMAS

1. Galiojančio metodinio dokumento paskutinės peržiūros data	...
2. Galiojančio metodinio dokumento atnaujinimo data	Rekomenduojama dokumentą peržiūrėti ir pagal poreikį atnaujinti kas penkis metus
3. Ankstesnės metodinio dokumento versijos ir metodinio dokumento atnaujinimo (jei metodinis dokumentas atnaujintas) turinys (t. y. kas atnaujinta, palyginti su anksciau patvirtinta metodinio dokumento versija)	...
4. Metodinio dokumento atnaujinimo iniciatorius	SAM
5. Metodinio dokumento atnaujinimo vykdytojai	SAM
6. Kitos peržiūros, atnaujinimo data	2027

18. METODINIO DOKUMENTO AUDITO APRAŠYMAS

- 18.1. Audito atlikimo tvarkos aprašas yra rekomendaciniu pobūdžiu. Auditas atliekamas remiantis LR SAM įsakymu 2019 m. lapkričio 15 d. Nr. V-1296 „Dėl Lietuvos Respublikos sveikatos apsaugos ministro 2008 m. balandžio 29 d. įsakymo Nr. V-338 „Dėl minimalių asmens sveikatos priežiūros paslaugų kokybės reikalavimų aprašo tvirtinimo“ pakeitimo“. Metodinio dokumento kontrolę atlieka ASPĮ vidaus medicininio audito tarnyba.
- 18.2. Auditas atliekamas vieną kartą per 12 mėn. ASPĮ atliekamas įdiegto metodinio dokumento efekto auditas. Jei reikia, auditas gali būti atliekamas ir dažniau.
- 18.3. Audito uždavinys –vaikų, sergančių ligomis, kurioms būdingi leukocitų sutrikimai diagnostikos ir gydymo bei pacientų logistikos įvertinimas.
- 18.4. Audito metu naudojami informacijos šaltiniai:
- 18.5. ambulatorinė asmens sveikatos istorija (F025/a)
- 18.6. dienos stacionaro ligonio kortelė;
- 18.7. gydymo stacionare ligos istorija (F003/a);
- 18.8. elektroninė sveikatos paslaugų ir bendradarbiavimo infrastruktūros informacinė sistema (*ESPBI IS*)
- 18.9. įstaigos informacinė sistema
- 18.10. VLK duomenys;
- 18.11. pacientų atsiliepimai (paciento ir tėvų/globėjų pasitenkinimo suteiktomis sveikatos priežiūros paslaugomis vertinimo anketa).

- 18.12. Audito vertinimo kriterijai - atvejų, kai vaiko su ligomis, kurioms būdingi leukocitų sutrikimai būklė buvo vertinta, kraujodaros sistemos ir kt. susirgimai diagnozuoti ir gydyti laikantis metodinio dokumento rekomendacijų, skaičius (procentais).
- 18.13. Nuasmeninti audito duomenys ir rezultatai aptariami su ASPI administracija bent kartą per 12 mėn. Audito duomenys ir ataskaitos turi tiksliai atspindėti audito veiklas, neįspėstus auditorių ir audituojamo subjekto nesutarimus ar reikšmingas kliūtis atliekant auditą. Audito ataskaitos pagrindu, jei yra nustatytos neatitiktys, pateikiamos rekomendacijos, audituotas įdiegtu metodinio dokumento ASPI padalinys rengia koregavimo veiksmus išaiškintų neatitikčių pašalinimui, rekomendacijų įgyvendinimui. Nustatytu terminu audito vadovas arba jo įgaliotas audito grupės narys patikrina, ar koregavimo veiksmai atlikti ir patikrinimo rezultatus įrašo audito ataskaitoje. Audito metu nustačius neatitiktis, galinčias turėti neigiamą įtaką atliekamoms paslaugoms, gali būti numatyta pakartotinis vidaus medicininis auditas įgyvendintų koregavimo veiksmų veiksmingumui nustatyti. Vidinio medicininio audito ataskaita skelbiama ASPI tinklalapyje
- 18.14. Atlikto medicininio audito dokumentacijos nusistato pati ASPI pagal savo patvirtintą dokumentų pildymo ir saugojimo tvarką.
- 18.15. Auditą vykdančių asmenų kompetencijos ir funkcijos:
- 18.15.1. Medicininij auditą vykdo įstaigoje paskirta audito grupė. Audito komisijos narių funkcijas, konkretų darbą nustato audito vadovas. Įstaigoje, kurioje dirba iki 50 asmens sveikatos priežiūros specialistų, vidaus medicininio audito veiklą vykdo įstaigos vadovo įgaliotas asmuo arba ji vykdoma pagal sutartį su fiziniu arba juridiniu asmeniu. Įstaigoje, kurioje dirba daugiau kaip 50 asmens sveikatos priežiūros specialistų, steigiamas vidaus medicininio audito padalinys.
- 18.15.2. Audito apimtys - 10 proc. atsitiktinai parinktų dėl elgesio sutrikimų besikreipusių pacientų pacientų gydymo stacionare ligos istorijų (F003/a) ar ambulatorinių asmens sveikatos istorijų (F025/a) ar dienos stacionaro lignonio kortelių.
- 18.16. Vidaus medicininio audito padalinio vadovas yra tiesiogiai pavaldus įstaigos vadovui, kuris užtikrina vidaus medicininio audito veiklos organizaciją nepriklausomumą, negali perduoti šios valdymo funkcijos kitiems įstaigos darbuotojams bei nedaro poveikio atliekant vidaus medicininį auditą ir pateikiant vidaus medicininio audito rezultatus. Auditoriai turi būti nepriklausomi nuo audituojamos veiklos, auditus atliekantys auditoriai neturi būti pavaldūs audituojamo proceso vadovams.
- 18.17. Auditorius arba auditorių grupė registruoja vertinimo rezultatus audito ataskaitoje ir neatitikties, koregavimo ir prevencinių veiksmų formoje. Kiekvienai neatitikčiai pildoma atskira neatitikties forma. Prie ataskaitos pateikiami: audito planas-grafikas, neatitikties formos (jei audito metu nustatoma neatitiktis).

19. SVARBLIAUSIŲ KRITERIJŲ SĄRAŠAS

- 19.1. Nacionaliniu mastu informacinėje sistemoje galima stebeti laiką, per kurį vaikas su ligomis, kurioms būdinga leukocitų sutrikimai dėl kraujodaros sistemos problemų (pagal TLK) patenka pas šeimos gydytoją ir vaikų ligų gydytoją, vaikų onkohematologą bei kokia pacientų dalis siunčiama tiesiai III lygio specialistams vaikų onkohematologams.

20. KONTAKTINIS ASMUO (INSTITUCIJA)

Doc. Dr. Goda Vaitkevičienė, VULSK Vaikų onkohematologijos centras, gyd. vaikų onkohematologė, tel. nr.: +37052720445, el. paštas: goda.vaitkeviciene@santa.lt

21. LITERATŪRA

1. Al-Kershi S, Golnik R, Flasinski M, et al. Recommendations for Diagnosis and Treatment of Children with Transient Abnormal Myelopoiesis (TAM) and Myeloid Leukemia in Down Syndrome (ML-DS). Empfehlungen für die Diagnose und Behandlung von Kindern mit transiente abnormer Myelopoeze (TAM) und myeloischer Leukämie bei Down Syndrom (ML-DS). *Klin Padiatr*. 2021;233(6):267-277. doi:10.1055/a-1532-2016

2. Arber DA, Orazi A, Hasserjian RP, et al. International Consensus Classification of Myeloid Neoplasms and Acute Leukemias: integrating morphologic, clinical, and genomic data. *Blood*. 2022;140(11):1200-1228. doi:10.1182/blood.2022015850
3. Arnold DE, Heimall JR. A Review of Chronic Granulomatous Disease. *Adv Ther*. 2017;34(12):2543-2557. doi:10.1007/s12325-017-0636-2
4. Aydogan M, Aydogan A, Kara B, Basim B, Erdogan S. Transient peripheral leukocytosis in children with afebrile seizures. *J Child Neurol*. 2007;22(1):77-79. doi:10.1177/0883073807299961
5. Banday AZ, Bhattacharai D, Bhagat N, Sreedharanunni S, Khurana S, Suri D. Pediatric hypereosinophilia and toxoplasma: Peregrination beyond facileness. *J Family Med Prim Care*. 2021;10(9):3511-3514. doi:10.4103/jfmpc.jfmpc_257_21
6. Bar-Meir M, Guri A, Godfrey ME, et al. Characterizing the differences between multisystem inflammatory syndrome in children and Kawasaki disease. *Sci Rep*. 2021;11(1):13840. Published 2021 Jul 5. doi:10.1038/s41598-021-93389-0
7. Battini V, Mari A, Gringeri M, et al. Antibiotic-Induced Neutropenia in Pediatric Patients: New Insights From Pharmacoepidemiological Analyses and a Systematic Review. *Front Pharmacol*. 2022;13:877932. Published 2022 Jun 2. doi:10.3389/fphar.2022.877932
8. Brauner M, Goldman M, Kozer E. Extreme leucocytosis and the risk of serious bacterial infections in febrile children. *Arch Dis Child*. 2010;95(3):209-212. doi:10.1136/adc.2009.170969
9. Buccia M, Barbarot S, Reumaux H, et al. Age-specific characteristics of neutrophilic dermatoses and neutrophilic diseases in children. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2019;33(11):2179-2187. doi:10.1111/jdv.15730
10. Cai X, Ebelle MH, Haines L. Accuracy of Signs, Symptoms, and Hematologic Parameters for the Diagnosis of Infectious Mononucleosis: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Am Board Fam Med*. 2021;34(6):1141-1156. doi:10.3122/jabfm.2021.06.210217
11. Carbonetti NH. Pertussis leukocytosis: mechanisms, clinical relevance and treatment. *Pathog Dis*. 2016;74(7):ftw087. doi:10.1093/femspd/ftw087
12. Carli L, Tani C, Vagnani S, Signorini V, Mosca M. Leukopenia, lymphopenia, and neutropenia in systemic lupus erythematosus: Prevalence and clinical impact--A systematic literature review. *Semin Arthritis Rheum*. 2015;45(2):190-194. doi:10.1016/j.semarthrit.2015.05.009
13. Chinn IK, Shearer WT. Severe Combined Immunodeficiency Disorders. *Immunol Allergy Clin North Am*. 2015;35(4):671-694. doi:10.1016/j.iac.2015.07.002
14. Christensen RD, Rothstein G. Pitfalls in the interpretation of leukocyte counts of newborn infants. *Am J Clin Pathol*. 1979;72(4):608-611. doi:10.1093/ajcp/72.4.608
15. Connelly JA, Walkovich K. Diagnosis and therapeutic decision-making for the neutropenic patient. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*. 2021;2021(1):492-503. doi:10.1182/hematology.2021000284
16. Deshpande DR, Demirdag YY, Marsh RA, Sullivan KE, Orange JS; USIDNET Consortium. Relationship Between Severity of T Cell Lymphopenia and Immune Dysregulation in Patients with DiGeorge Syndrome (22q11.2 Deletions and/or Related TBX1 Mutations): a USIDNET Study. *J Clin Immunol*. 2021;41(1):29-37. doi:10.1007/s10875-020-00854-y
17. Devonshire AL, Makhija M. Approach to primary immunodeficiency. *Allergy Asthma Proc*. 2019;40(6):465-469. doi:10.2500/aap.2019.40.4273
18. Cutts L, Bakshi A, Walsh M, Parslew R, Eustace K. Diagnosing Omenn syndrome. *Pediatr Dermatol*. 2021;38(2):541-543. doi:10.1111/pde.14401
19. Dinauer MC. Neutrophil Defects and Diagnosis Disorders of Neutrophil Function: An Overview. *Methods Mol Biol*. 2020;2087:11-29. doi:10.1007/978-1-0716-0154-9_2

20. Donadieu J, Frenz S, Merz L, et al. Chronic neutropenia: how best to assess severity and approach management?. *Expert Rev Hematol.* 2021;14(10):945-960. doi:10.1080/17474086.2021.1976634
21. Dorsey MJ, Puck JM. Newborn Screening for Severe Combined Immunodeficiency in the United States: Lessons Learned. *Immunol Allergy Clin North Am.* 2019;39(1):1-11. doi:10.1016/j.iac.2018.08.002
22. Drewry AM, Samra N, Skrupky LP, Fuller BM, Compton SM, Hotchkiss RS. Persistent lymphopenia after diagnosis of sepsis predicts mortality. *Shock.* 2014;42(5):383-391. doi:10.1097/SHK.0000000000000234
23. Ebell MH, Call M, Shinholsen J, Gardner J. Does This Patient Have Infectious Mononucleosis?: The Rational Clinical Examination Systematic Review. *JAMA.* 2016;315(14):1502-1509. doi:10.1001/jama.2016.2111
24. Felmet KA, Hall MW, Clark RS, Jaffe R, Carillo JA. Prolonged lymphopenia, lymphoid depletion, and hypoprolactinemia in children with nosocomial sepsis and multiple organ failure. *J Immunol.* 2005;174(6):3765-3772. doi:10.4049/jimmunol.174.6.3765
25. Fioredda F, Calvillo M, Bonanomi S, et al. Congenital and acquired neutropenias consensus guidelines on therapy and follow-up in childhood from the Neutropenia Committee of the Marrow Failure Syndrome Group of the AIEOP (Associazione Italiana Emato-Oncologia Pediatrica). *Am J Hematol.* 2012;87(2):238-243. doi:10.1002/ajh.22242
26. Ghizlane EA, Manal M, Abderrahim EK, et al. Lymphopenia in Covid-19: A single center retrospective study of 589 cases. *Ann Med Surg (Lond).* 2021;69:102816. doi:10.1016/j.amsu.2021.102816
27. Girardot T, Rimmelé T, Venet F, Monneret G. Apoptosis-induced lymphopenia in sepsis and other severe injuries. *Apoptosis.* 2017;22(2):295-305. doi:10.1007/s10495-016-1325-3
28. Güngör T. Children with WAS: prefer early transplant!. *Blood.* 2020;135(23):2018-2020. doi:10.1182/blood.2020006079
29. Guo C, Bochner BS. Workup for eosinophilia. *Allergy Asthma Proc.* 2019;40(6):429-432. doi:10.2500/aap.2019.40.4264
30. Gupta AK, Meena JP, Chopra A, Tanwar P, Seth R. Juvenile myelomonocytic leukemia-A comprehensive review and recent advances in management. *Am J Blood Res.* 2021;11(1):1-21. Published 2021 Feb 15.
31. Henry B, Cheruiyot I, Vikse J, et al. Lymphopenia and neutrophilia at admission predicts severity and mortality in patients with COVID-19: a meta-analysis. *Acta Biomed.* 2020;91(3):e2020008. Published 2020 Sep 7. doi:10.23750/abm.v91i3.10217
32. Hoofien A, Yarden-Bilavski H, Ashkenazi S, Chodick G, Livni G. Leukemoid reaction in the pediatric population: etiologies, outcome, and implications. *Eur J Pediatr.* 2018;177(7):1029-1036. doi:10.1007/s00431-018-3155-5
33. Hudnall SD, Patel J, Schwab H, Martinez J. Comparative immunophenotypic features of EBV-positive and EBV-negative atypical lymphocytosis. *Cytometry B Clin Cytom.* 2003;55(1):22-28. doi:10.1002/cyto.b.10043
34. Johnston A, Utrecht J. Current understanding of the mechanisms of idiosyncratic drug-induced agranulocytosis. *Expert Opin Drug Metab Toxicol.* 2015;11(2):243-257. doi:10.1517/17425255.2015.985649
35. Inaba H, Fan Y, Pounds S, et al. Clinical and biologic features and treatment outcome of children with newly diagnosed acute myeloid leukemia and hyperleukocytosis. *Cancer.* 2008;113(3):522-529. doi:10.1002/cncr.23581

36. Justiz Vaillant AA, Qurie A. Immunodeficiency. In: *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; July 8, 2022.
37. Kairiene I, Pasauliene R, Lipunova N, Vaitkeviciene G, Rageliene L, Rascon J. Improved outcome of childhood acute myeloid leukemia in an Eastern European country: Lithuanian experience. *Eur J Pediatr*. 2017;176(10):1329-1337. doi:10.1007/s00431-017-2978-9
38. Karavanaki K, Polychronopoulou S, Giannaki M, et al. Transient and chronic neutropenias detected in children with different viral and bacterial infections. *Acta Paediatr*. 2006;95(5):565-572. doi:10.1080/08035250500477537
39. Kayiran SM, Ozbek N, Turan M, Gürakan B. Significant differences between capillary and venous complete blood counts in the neonatal period. *Clin Lab Haematol*. 2003;25(1):9-16. doi:10.1046/j.1365-2257.2003.00484.x
40. Kim JH, Lee JY, Cho HR, Lee JS, Ryu JM, Lee J. High Concentration of C-Reactive Protein Is Associated With Serious Bacterial Infection in Previously Healthy Children Aged 3 to 36 Months With Fever and Extreme Leukocytosis. *Pediatr Emerg Care*. 2019;35(5):347-352. doi:10.1097/PEC.0000000000001080
41. Korematsu T, Koga H. Transient Neutropenia in Immunocompetent Infants with Respiratory Syncytial Virus Infection. *Viruses*. 2021;13(2):301. Published 2021 Feb 15. Kyono W, Coates TD. A practical approach to neutrophil disorders. *Pediatr Clin North Am*. 2002;49(5):929-viii. doi:10.1016/s0031-3955(02)00030-5
42. Krupka JA, Samelska K, Tomasik A, Stelmaszczyk-Emmel A, Pawelec K. Infectious mononucleosis-like syndrome with high lymphocytosis and positive IgM EBV and CMV antibodies in a three-year-old girl. *Cent Eur J Immunol*. 2017;42(2):210-212. doi:10.5114/ceji.2017.69364
43. Lawrence YR, Raveh D, Rudensky B, Munter G. Extreme leukocytosis in the emergency department. *QJM*. 2007;100(4):217-223. doi:10.1093/qjmed/hcm006
44. Lee CC, Lu X, Xiao Z, Yang M, Zhu Y. Prognostic Value of B-Type Natriuretic Peptide, Leukocytosis, and Hyperglycemia in Children with Severe Hand, Foot, and Mouth Disease. *Shock*. 2016;45(6):620-625. doi:10.1097/SHK.0000000000000545
45. Lindqvist H, Carlsson G, Moell J, Winiarski J, Sundin M. Neutropenia in childhood: a 5-year experience at a tertiary center. *Eur J Pediatr*. 2015;174(6):801-807. doi:10.1007/s00431-014-2465-5
46. Maheshwari A. Neutropenia in the newborn. *Curr Opin Hematol*. 2014;21(1):43-49. doi:10.1097/MOH.0000000000000010
47. Maloney KW, Shuster JJ, Murphy S, Pullen J, Camitta BA. Long-term results of treatment studies for childhood acute lymphoblastic leukemia: Pediatric Oncology Group studies from 1986-1994. *Leukemia*. 2000;14(12):2276-2285. doi:10.1038/sj.leu.2401965
48. Mehta B. Leukocyte-Related Disorders: A Review for the Pediatrician. *Pediatr Ann*. 2020;49(1):e17-e26. doi:10.3928/19382359-20191213-01
49. Mohebbi MR, Holden KR, Mohammadi M. Peripheral leukocytosis in children with febrile seizures. *J Child Neurol*. 2004;19(1):47-50. doi:10.1177/08830738040190010704
50. Mukherjee S, Sivakumar G, Goodden JR, Tyagi AK, Chumas PD. Prognostic value of leukocytosis in pediatric traumatic brain injury. *J Neurosurg Pediatr*. 2020;27(3):335-345. Published 2020 Dec 25. doi:10.3171/2020.7.PEDS19627
51. Muloiwa R, Nicol MP, Hussey GD, Zar HJ. Diagnostic limitations of clinical case definitions of pertussis in infants and children with severe lower respiratory tract infection. *PLoS One*. 2020;15(7):e0235703. Published 2020 Jul 17. doi:10.1371/journal.pone.0235703

52. O'Brien SH, Badawy SM, Rotz SJ, et al. The ASH-ASPHO Choosing Wisely Campaign: 5 hematologic tests and treatments to question. *Blood Adv.* 2022;6(2):679-685. doi:10.1182/bloodadvances.2020003635
53. O'Donnell DR, Carrington D. Peripheral blood lymphopenia and neutrophilia in children with severe respiratory syncytial virus disease. *Pediatr Pulmonol.* 2002;34(2):128-130. doi:10.1002/ppul.10140
54. Pulcini CD, Lentz S, Saladino RA, et al. Emergency management of fever and neutropenia in children with cancer: A review. *Am J Emerg Med.* 2021;50:693-698. doi:10.1016/j.ajem.2021.09.055
55. Rosenberg CE, Fulkerson PC, Williams KW. Diagnosis and Management of Pediatric Hypereosinophilic Syndrome. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2022;10(5):1131-1138. doi:10.1016/j.jaip.2022.02.007
56. Rustogi D, Soraisham AS, Murguia-Favela L, Leaker M, Shah RM, Lodha A. Agranulocytosis and lymphopenia in neonate: A neonatal emergency. *J Paediatr Child Health.* 2021;57(7):1096-1098. doi:10.1111/jpc.15109
57. Schwartz JT, Fulkerson PC. An Approach to the Evaluation of Persistent Hypereosinophilia in Pediatric Patients. *Front Immunol.* 2018;9:1944. Published 2018 Sep 3. doi:10.3389/fimmu.2018.01944
58. Shah SS, Shofer FS, Seidel JS, Baren JM. Significance of extreme leukocytosis in the evaluation of febrile children. *Pediatr Infect Dis J.* 2005;24(7):627-630. doi:10.1097/01.inf.0000168753.60433.e2
59. Shearer WT, Rosenblatt HM, Gelman RS, et al. Lymphocyte subsets in healthy children from birth through 18 years of age: the Pediatric AIDS Clinical Trials Group P1009 study. *J Allergy Clin Immunol.* 2003;112(5):973-980. doi:10.1016/j.jaci.2003.07.003
60. Shojaei J, Saffar M, Hashemi A, Ghorbani G, Rezai M, Shahmohammadi S. Clinical and laboratory features of pertussis in hospitalized infants with confirmed versus probable pertussis cases. *Ann Med Health Sci Res.* 2014;4(6):910-914. doi:10.4103/2141-9248.144911
61. Smith CJ, Kluck LA, Ruan GJ, et al. Leukocytosis and Tobacco Use: An Observational Study of Asymptomatic Leukocytosis. *Am J Med.* 2021;134(1):e31-e35. doi:10.1016/j.amjmed.2020.06.014
62. Spoor J, Farajifard H, Rezaei N. Congenital neutropenia and primary immunodeficiency diseases. *Crit Rev Oncol Hematol.* 2019;133:149-162. doi:10.1016/j.critrevonc.2018.10.003
63. Sullivan KE. Neutropenia as a sign of immunodeficiency. *J Allergy Clin Immunol.* 2019;143(1):96-100. doi:10.1016/j.jaci.2018.09.018
64. Steliarova-Foucher E, Colombet M, Ries LAG, et al. International incidence of childhood cancer, 2001-10: a population-based registry study [published correction appears in Lancet Oncol. 2017 Jun;18(6):e301]. *Lancet Oncol.* 2017;18(6):719-731. doi:10.1016/S1470-2045(17)30186-9
65. Suttorp M, Millot F, Sembill S, Deutsch H, Metzler M. Definition, Epidemiology, Pathophysiology, and Essential Criteria for Diagnosis of Pediatric Chronic Myeloid Leukemia. *Cancers (Basel).* 2021;13(4):798. Published 2021 Feb 14. doi:10.3390/cancers13040798
66. Tanha N, Hansen RB, Yang J, et al. Lymphopenia and neutropenia are associated with subsequent incident proteinuria in Danish patients with systemic lupus erythematosus. *Scand J Rheumatol.* 2020;49(2):122-130. doi:10.1080/03009742.2019.1650107
67. Vaitkeviciene G, Heyman M, Jonsson OG, et al. Early morbidity and mortality in childhood acute lymphoblastic leukemia with very high white blood cell count. *Leukemia.* 2013;27(11):2259-2262. doi:10.1038/leu.2013.137

68. Vaitkevičienė G, Matuzevičienė R, Stoškus M, Žvirblis T, Ragelienė L, Schmiegelow K. Cure rates of childhood acute lymphoblastic leukemia in Lithuania and the benefit of joining international treatment protocol. *Medicina (Kaunas)*. 2014;50(1):28-36. doi:10.1016/j.medici.2014.05.005
69. Wang G, Lv C, Liu C, Shen W. Neutrophil-to-lymphocyte ratio as a potential biomarker in predicting influenza susceptibility. *Front Microbiol.* 2022;13:1003380. Published 2022 Oct 6. doi:10.3389/fmicb.2022.1003380
70. Ward HN, Reinhard EH. Chronic idiopathic leukocytosis. *Ann Intern Med.* 1971;75(2):193-198. doi:10.7326/0003-4819-75-2-193
71. Watanabe K. Recent advances in the understanding of transient abnormal myelopoiesis in Down syndrome. *Pediatr Int.* 2019;61(3):222-229. doi:10.1111/ped.13776
72. Wolach B, Gavrieli R, Roos D, Berger-Achituv S. Lessons learned from phagocytic function studies in a large cohort of patients with recurrent infections. *J Clin Immunol.* 2012;32(3):454-466. doi:10.1007/s10875-011-9633-4
73. Yamato G, Deguchi T, Terui K, et al. Predictive factors for the development of leukemia in patients with transient abnormal myelopoiesis and Down syndrome. *Leukemia.* 2021;35(5):1480-1484. doi:10.1038/s41375-021-01171-y
74. Yo CH, Hsieh PS, Lee SH, et al. Comparison of the test characteristics of procalcitonin to C-reactive protein and leukocytosis for the detection of serious bacterial infections in children presenting with fever without source: a systematic review and meta-analysis. *Ann Emerg Med.* 2012;60(5):591-600. doi:10.1016/j.annemergmed.2012.05.027
75. Zafar R, Ver Heul A, Beigelman A, et al. Omenn Syndrome Presenting with Striking Erythroderma and Extreme Lymphocytosis in a Newborn. *Pediatr Dermatol.* 2017;34(1):e37-e39. doi:10.1111/pde.13023
76. Zanardo V, Savio V, Giacomin C, Rinaldi A, Marzari F, Chiarelli S. Relationship between neonatal leukemoid reaction and bronchopulmonary dysplasia in low-birth-weight infants: a cross-sectional study. *Am J Perinatol.* 2002;19(7):379-386. doi:10.1055/s-2002-35612
77. Zhang J, Wu XY, Jin RM. Neutropenia: diagnosis and management. *World J Pediatr.* ;18(11):771-777. doi:10.1007/s12519-022-00593-7 doi:10.3390/v13020301

22. REKOMENDACIJOS MOKSLINIAMS TYRIMAMS

Rekomenduojama atlikti epidemiologinius tyrimus Lietuvoje, ligų, kurioms būdinga leukocitų patologija, paplitimui nustatyti. Šiuos duomenis būtų galima lyginti su kitų šalių duomenimis ir vertinti vaikų sergamumo bei sveikatos priežiūros paslaugų kokybės prasme.

23. INFORMACIJA VISUOMENEI IR PACIENTUI

Leukocitai, dar vadinami baltaisiais kraujo kūneliais, yra imuninės sistemos ląstelės, apsaugančios organizmą nuo infekcinių ligų, alergenų ir kitų svetimkūnių.

Leukocitų skaičius kraujyje gali padidėti ar sumažėti esant įvairioms priežastims. Gydytojui leukocitų skaičiaus pakitimai dažnai leidžia įtarti, kokia liga serga vaikas. Normalus leukocitų skaičius kraujyje paprastai svyruoja nuo 4000 iki 11000/ viename mikrolitre kraujo. Jei leukocitų kiekis kraujyje didesnis nei iprasta, tai vadinamas leukocitoze, o jei mažesnis – leukopenija.

Leukocitai yra nevienalytė ląstelių grupė. Periferiniame kraujyje cirkuliuoja keleto tipų leukocitai, atliekantys skirtinges funkcijas organizme.

Neutrofilai sudaro didžiausią leukocitų dalį. Vyresniems nei 6 – 7 metų amžiaus vaikams ir suaugusiesiems jie sudaro maždaug 60 – 70 procentų visų cirkuliuojančių leukocitų. Kūdikiams ir

mažiems vaikams neutrofilai sudaro apie 30 procentų, vėliau tas santykis didėja ir apie 6 – 7 metus sudaro panašią frakciją kaip ir suaugusiems žmonėms. Neutrofilai pagalna ir suvirškina infekcijų sukėlėjus taip apsaugodamos organizmą nuo bakterinių ir grybelinių infekcijų. Šis procesas vadinamas fagocitoze.

Eozinofilai sudaro mažesnę frakciją, tačiau jie atlieka svarbū vaidmenį alerginių reakcijų metu ir atlieka kitas funkcijas. Iprastai kraujyje eozinofilai sudaro tik apie 2–4 procentus visų leukocitų, tačiau šis skaičius padidėja išsivysčius alergijai, užsikrētus parazitais, susirgus autoimunine liga, pavyzdžiui, reumatoidiniu artritu.

Bazofilai reaguoja į alergenus ir kitus svetimkūnus išskirdami dvi chemines medžiagas, kurios padeda organizmui apsisaugant nuo dukėlėjų - histaminą ir hepariną. Histaminas sukelia kraujagyslių išsiplėtimą taip padidindamas krauko pritekėjimą į pažeistus audinius, o heparinas yra antikoagulant, neleidžiantis kraujui sukrešti.

B-limfocitai gamina baltymus, vadinamus antikūnais, kurie gali prisijungti prie patogenų/ ligos sukėlėjų ir sustiprina jų naikinimą organizme.

T-limfocitai būna 3 tipų: helperiai arba pagalbinės ląstelės, citotoksiniai limfocitai ir natūralūs kileriai arba žudančios ląstelės. Jų funkcijos organizme tamprai susijusios, kartu jie padeda koordinuoti imuninį organizmo atsaką ir išlaikyti imuninės sistemos vientisumą.

Monocitai panašiai kaip ir neutrofilai, naikina į organizmą patekusius organizmus juos suvirškindami (fagocituodami), bet taip pat ir pristato ligas sukeliančias bakterijas ir kitus organizmus T-limfocitams, kad šie jas sunaikintų.

Dažniausiai leukocitų sutrikimai

Leukocitų sutrikimai yra dviejų tipų – padidėjusi gamyba arba leukocitų skaičiaus sumažėjimas arba leukopenija.

Esant padidėjusiai leukocitų gamybai, padidėja leukocitų skaičius, vystosi leukocitozė. Leukocitozė dažniausiai išsivysto dėl infekcijos arba uždegimo, bet rečiau gali būti susijęs su kai kuriomis vėžio rūšimis.

Leukopenijos atveju leukocitų organizme sumažėja. Leukocitų sumažėjimas gali išsivystyti, kai kaulų čiulpuose užslopinama leukocitų gamyba arba kai leukocitai dėl įvairių būklių ar ligų kraujyje yra sunaikinami. Viena dažniausiai leukopenijos priežasčių yra virusinė infekcija.

Viena iš specifinių leukopenijos rūsių yra neutropenia, reiškianti, kad kraujyje yra mažiau neutrofilų. Išorinės priežastys, galinčios sukelti neutropeniją, yra kai kurie vaistai, įskaitant chemoterapiją, toksinai. Dažniausia neutropenijos priežastis populiacijoje yra virusinės ligos. Labai retais atvejais kaulų čiulpuose, kuriuose normaliai dauginasi ir brėsta visų tipų krauko ląstelės, dėl neaiškių priežasčių sutrinka ir neatsistato neutrofilų gamyba. Pasitaiko ir įgimtos neutropenijos atvejų, kada žmogaus kaulų čiulpuose nuo gimimo gaminama per mažai neutrofilų.

Jeigu sutrinka ne tik limfocitų, bet ir kitų kraujodaros šakų gamyba, t.y. vystosi anemija (mažakraujystė), trombocitopenija, tokia būklė vadinama aplazine anemija.

Tiek leukopenija, tiek neutropenia sukelia imuninės sistemos deficitą ir padidina infekcijos išsivystymo riziką.

Retais atvejais kaulų čiulpuose pradeda daugintis piktybinio klono ląstelės ir išsivysto piktybinė krauko liga – leukemija. Priklausomai nuo limfocitų tipo, kuris supiktybėja (pakinta), leukemija gali būti limfoblastinė (dažniausia vaikams) arba mieloblastinė.

Simptomai

Leukocitų sutrikimų simptomai gali skirtis priklausomai nuo pagrindinės priežasties, kuri sukėlė leukocitų ar kurios nors jų frakcijos padidėjimą arba sumažėjimą. Kartais leukocitų skaičiaus pakitimai aptinkami atsitiktinai, nesant jokių simptomų. Jei atsiranda simptomų, jie dažnai gali būti nespecifiniai. Leukopenijos ir leukocitozės simptomai gali būti panašūs.

- Karščiavimas. Dažniausias simptomas, sukeliamas bakterinės ar virusinės infekcijos. Bet kokios infekcijos metu leukocitų ir jų frakcijų ląstelių skaičius pakinta – periferiniame kraujyje randama leukocitozė arba leukopenija, neutrofilų arba limfocitų skaičiaus padidėjimas.

- Pablogėjusi bendra savijauta, vangumas, suprastęjė apetitas. Tai gali būti infekcijos, tiek virusinės, tiek bakterinės, sukelti simptomai, praeinantys gyjant nuo infekcijos.
- Besikartojuantys karščiavimo epizodai, dažnos infekcijos gali būti imuninės sistemos nepakankamumo požymis. Susilpnėjusi imuninė sistema būdinga piktybinėms kraujo ligoms arba įgimtam (pirminiam) imunodeficitui. Pirminis imunodeficitas yra labai reta liga, dažniausiai pasireiškianti infekcijos simptomais ankstyvoje vaikystėje.
- Kosulys, skaudanti gerklė yra kvėpavimo takų infekcijos požymis, dėl ko gali padidėti (arba sumažėti, jeigu infekcija virusinės kilmės) leukocitų ir jų frakcijos dalies neutrofilų arba limfocitų skaičius.
- Mėlynės, atsirandančios be aiškios priežasties, smulkios taškinės kraujosrūvos odoje arba burnos gleivinėje, pakraujavimas iš dantenų, kartu periferiniame kraujyje dažniausiai padidėjus, bet gali būti ir sumažėjus limfocitų skaičiui ir/ ar neutrofilų skaičiui, galibūti kraujo vėžio simptomas.
- Galvos skausmas, pykinimas, vėmimas gali būti infekcijos požymis. Retais atvejais – kai periferiniame kraujyje atsiranda labai daug leukocitų, gali būti leukemijos požymis.
- Odos bėrimas, niežulys – alergijos požymiai, kada kraujyje gali būti padidėjęs eozinofilų kiekis.
- Opelės burnoje, burnos skausmas, dėl ko atsiranda seilėtekis, atsisakymas valgyti – gali išsvystyti esant giliai neutropenijai.

Diagnostika

Pirmasis tyrimas, kuris atliekamas – periferionio kraujo aparatinis tyrimas. Jis parodo bendrą laukocitų ir atskitų leukocitų frakcijų skaičių. Periferinio kraujo tepinėlis daromas, kai norima atidžiau peržiūrėti kraujo ląsteles, jų išvaizdą. Tokiu atveju laboratorijoje ląstelės nudažomos specialiais dažais ir apžiūrimos bei įvertinamos per mikroskopą.

Leukocitų ir jų frakcijų skaičius ir santykis vertinamas lyginant su normaliomis reikšmėmis. Įvairaus amžiaus vaikų leukocitų ir skirtinį leukocitų frakcijų skaičius labai skiriasi nuo suaugusiuju, todėl reikia rezultatus interpretuoti pagal amžių. Vyresnio amžiaus vaikų ir paauglių periferinio kraujo leukocitų sudėtis panaši į suaugusiuju, kai vyrauja neutrofilai, tuo tarpu kūdikių, mažų vaikų kraujyje vyrauja limfocitai.

Jei jūsų vaiko leukocitai arba leukocitų frakcijų ląstelių skaičius yra didesnis arba mažesnis už normalų, gydytojas ištirs galimas priežastis. Esant neaiškiai priežasciai, Jūsų šeimos arba vaikų ligų gydytojas gali siusti jus pas specialistą, pvz., infekcinių ligų specialistą, alergologą. Įtariant kraujo ligą, Jūs ir Jūs vaikas galite būti siunčiami pas gydytoją vaikų onkohematologą konsultacijai ir/ arba gydymui. Jeigu kraujyje nustatomas labai didelis leukocitų skaičius Jūsų vaikas turi būti nedelsiant hospitalizuotas į lignoninę, teikiančią tretinio lygio vaikų onkohematologijos paslaugas.

Visos kraujodaros ląstelės auga ir brėsta taip vadinanuose kaulų čiulpuose. Kaulų čiulpai yra korėta skysta medžiaga kaulo viduje. Kai reikia nustatyti kraujo ląstelių skaičiaus ar santykio priežastį, įtariant kraujo ligą, atliekama kaulų čiulpų punkcija. Kaulų čiulpų punkcija atliekama tik tretinio lygio įstaigoje vaikų onkohematologo. Jos metu bendroje nejautroje su specialia adata ir švirkštu iš klubakalio paimama keli mililitrai kaulų čiulpų ir siunčiami į laboratoriją ištyrimui. Atliekami sudėtingi tyrimai tiksliai nustatant pakitusių leukocitų kilmę ir subrendimo laipsnį, dažnai atliekami ir šių ląstelių genetiniai tyrimai.

Įtariant kai kurias ligas, pavyzdžiui, aplazinę anemiją, gali būti atliekama kaulo trepanobiopsija. Ji atliekama bendroje nejautroje, panašiai kaip kaulų čiulpų punkcija, tik jos metu kaulų čiulpai ne atitraukiami švirkštu, o su specialia adata paimams jų nedidelis gabaliukas kartu su kaulo gabaliuku histologiniam ištyrimui. Toks tyrimas laboratorijoje užtrunka iki kelių savaičių, ląstelės dažomos specialiais dažais ir vertinamos gydytojo patologo.

Įtariant imuninės sistemos sutrikimą, imunodeficitą, gydytojas vaikų onkohematologas arba gydytojas imunologas atlieka specialius imuninės sistemos tyrimus, kurie dažniausiai atliekami laboratorijoje tiriant periferinio kraujo mėginius.

Retais atvejais, įtariant įgimtą leukocitų patologiją, Jūs su vaiku galite būti siunčiami gydytojo klinikinio genetiko konsultacijai ir ištyrimui.

Gydymas

Leukocitų sutrikimų gydymas priklausomai nuo pagrindinės priežasties, sukėlusiuos šiuos pakitimus. Dažniausiai taikomi gydymo metodai pagrindinei ligai gydyti, tačiau kartais taikoma taip vadinama symptominė terapija, kad būtų kontroliuoti ligos sukelti symptomai.

Antibiotikai. Esant virusinei infekcijai antibiotikai neskiriami, taikoma symptominė terapija. Jeigu simptomus sukelė bakterinė infekcija, skiriami antibiotikai, priklausomai nuo nustatytos ar įtariamo infekcijos sukelėjo. Šie gydymo metodai yra dažniausiai taikomi, todėl, kad infekcijos yra dažniausiai leukocitų pakitimų vaikamas priežastis.

Antiparazitiniai vaistai. Naudojami parazitinėms infekcijoms, sukeliančioms eozinofiliją, gydyti.

Kraujo komponentų transfuzijos. Sergant piktybinėmis ir nepiktybinėmis kraujo ligomis, kai kaulų čiulpai negamina pakankamai ląstelių, atliekamos kraujo komponentų – trombocitų (ląstelių, reikalingų kraujo krešejimui užtikrinti) ir/ arba eritrocitų (raudonujų kraujo kūnelių), transfuzijos.

Granulocitų kolonijas stimuliujantys faktoriai (G-KSF). Tai vaistai, stimuliujantys neutrofilų gamybą ir išėjimą iš kaulų čiulpų į periferinį kraują. Šis preparatas skiriamas, kai kraujyje būna labai mažas neutrofilų skaičius arba vartojant tam tikrus vaistus, pavyzdžiui, vaikams, gydomiems chemoterapija. Kartais G-KSF skiriamas esant įgimtais neutropenijai symptominiams gydymui ir infekcijų profilaktikai.

Gliukokortikoidai. Įtariant, kad leukocitų gamyba sutrikusi dėl autoimuninių mechanizmų, kartais gydymui skiriami kortikosteroidai – prednizolonas arba deksametazonas. Šie preparatai stimuliuoja neutrofilų gamybą kaulų čiulpuose.

Imunosupresantai. Jeigu neutropenia arba limfopenija sukeliamos dėl pagrindinės autoimuninės ligos, pvz., sisteminės raudonosios vilkligės arba reumatoidinio artrito, skiriamas gydymas imunosupresiniais preparatais. Tai gali būti kortikosteroidai (prednizolonas, deksametazonas), ciklosporinas, mikofenolato mofetilis arba kitik preparatai, priklausomai nuo pagrindinės ligos.

Chemoterapija. Jeigu leukocitų sutrikimo priežastis yra leukemija, gydymui skiriama chemoterapija.

Kraujodaros kamieninių ląstelių transplantacija (KKLT). Šis gydymo metodas taikomas sunkių imunodeficitų, sunkios aplazinės anemijos, mielodisplazinių sindromų, labai didelės rizikos grupės arba atsinaujinusioms leukemijoms gydyti.

Santrauka

Leukocitų sutrikimai vaikams yra pakankamai dažnai nustatoma patologija, didžiaja dauguma atvejų susijusi su banalia virusine arba bakterine infekcija. Šiais atvejais gydymą ir kontrolinius tyrimus skiria šeimos gydytojas arba vaikų ligų gydytojas. Pagydžius pagrindinę ligą laukocitų skaičius greitai susinormalizuoją.

Tačiau yra ir retų leukocitų patologijos priežasčių, išskaitant genetinius sutrikimus, autoimunines ligas ir retais atvejais vėžį. Įtariant imunodeficitą, leukemiją, aplazinę anemiją, eant neaiškių priežasčiai, vaiką būtina siųsti vaikų onkohematologo konsultacijai ir gydymui. Sudėtingų ir brangių tyrimų reikalaujanti diagnostika atliekama Kauno medicinos universiteto klinikų (KMUK) Vaikų onkohematologijos sektoriuje ir Vilniaus universiteto ligoninėje Santaros klinikose (VULSK), Vaikų onkohematologijos centre.

Šie vaikai gali būti gydomi KMUK Vaikų onkohematologijos sektoriuje ir VULSK Vaikų onkohematologijos centre. Tačiau visos leukemijos, taip pat sunkaus laipsnio aplazinės anemijos, sunkūs kombiniuoti imunodeficitai, kuriems gydymui būtina planuoti ir atliliki kraujodaros kamieninių ląstelių transplantaciją, turi būti siunčiami gydymui į VULSK Vaikų onkohematologijos centrą.

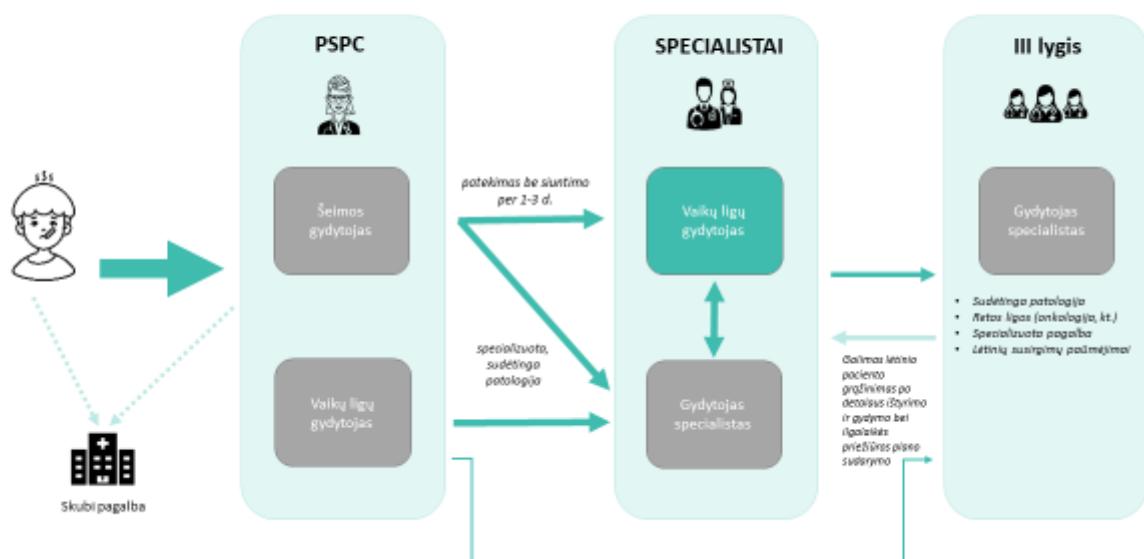
24. PRIEDAI

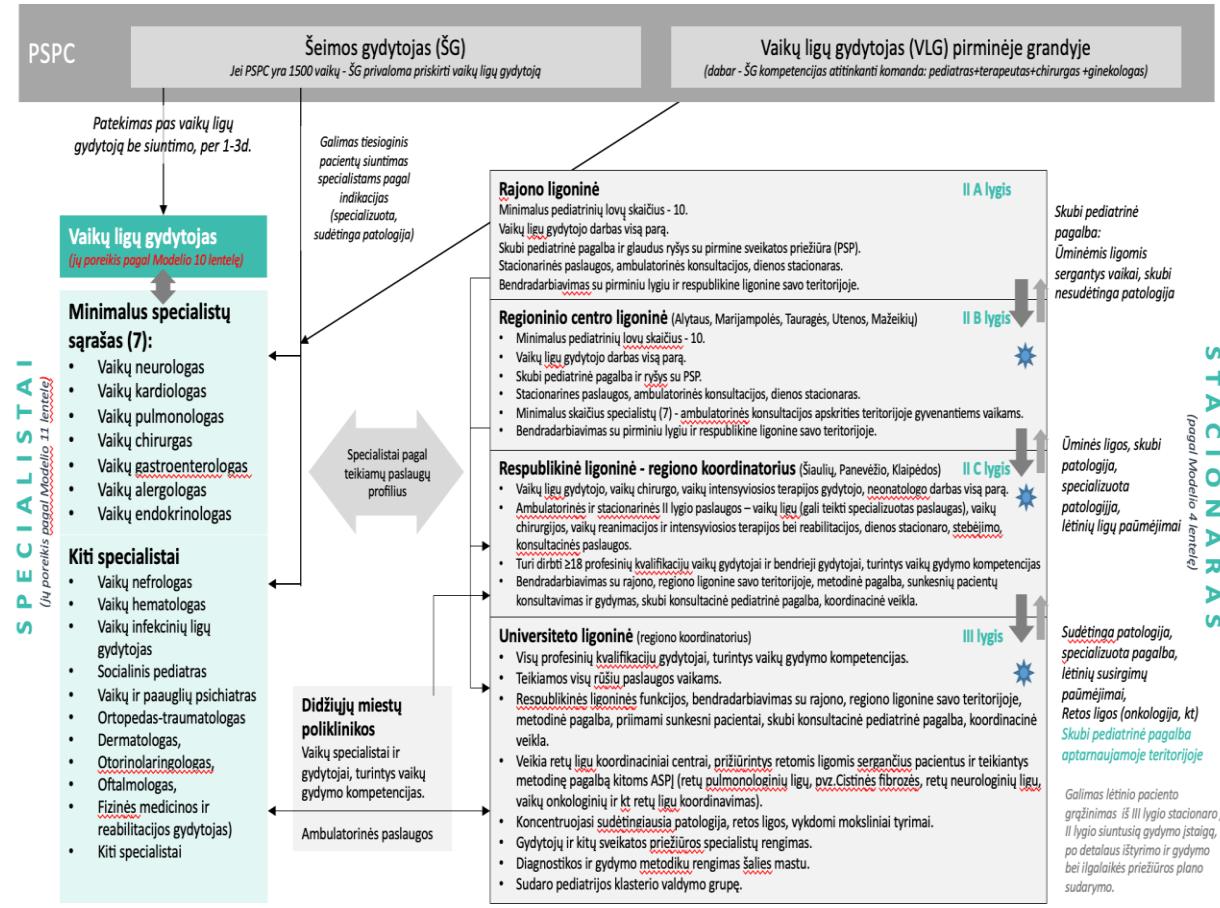
24.1. Metodinio dokumento priedų sąrašas:

- 24.1.1. Priedas. Paciento/vaiko sveikatos priežiūros paslaugų teikimo algoritmas pagal sveikatos paslaugų teikimo lygius
- 24.1.2. Priedas. Ambulatorinių asmens sveikatos priežiūros paslaugų vertinimo anketa.
- 24.1.3. Priedas. Stacionarinių asmens sveikatos priežiūros paslaugų vertinimo anketa
- 24.1.4. Priedas ASPI, teikiančios ambulatorines vaikų ligų sveikatos priežiūros paslaugas
- 24.1.5. Priedas. ASPI, teikiančios stacionarines vaikų ligų sveikatos priežiūros paslaugas
- 24.1.6. Priedas, ASPI, teikiančios specializuotas ambulatortines vaikų onkohematologijos sveikatos priežiūros paslaugas vaikams.

1 priedas. Paciento/vaiko sveikatos priežiūros paslaugų teikimo algoritmas pagal sveikatos paslaugų teikimo lygius.

Paciento/vaiko kelias





2 priedas. Ambulatorinių asmens sveikatos priežiūros paslaugų vertinimo anketa

Gerb. Paciente (Paciente atstove),

Dékojame, kad pasirinkote mūsų gydymo įstaigą.

Mes nuolat siekiame gerinti teikiamų paslaugų kokybę, teikti pacientų lūkesčius atitinkančias sveikatos priežiūros paslaugas, todėl Jūsų nuomonė mums labai svarbi. Maloniai prašytume užpildyti šią anketą. Anketa anoniminė, Jūsų atsakymai bus analizuojami tik apibendrintos statistikos tikslu, todėl neturės jokios įtakos Jūsų (Jūsų atstovaujamo paciento) tolesniems santykiams su mūsų gydymo įstaigos personalu.

Jūsų (Jūsų atstovaujamo paciento) amžius (pilnais metais):

Jūsų (Jūsų atstovaujamo paciento) lytis (pabraukti): Vyras Moteris

Jūsų (Jūsų atstovaujamo paciento) socialinė padėtis (pabraukti):

Vaikas Studentas

Dirbantis asmuo

Bedarbis

Pensininkas

Eil. Nr.	Klausimas	Atsakymai (žymėti tik vieną)				
		Labai gerai	Gerai	Vidutiniškai	Blogai	Labai blogai
1.	Kaip vertinate mūsų gydymo įstaigos registratūros darbą?					
2.	Kaip vertinate mūsų gydymo įstaigos slaugytojų darbą?					
3.	Kaip vertinate mūsų gydymo įstaigos gydytojų darbą?					
4.	Įvertinkite, ar suteikta informacija apie					

	Jūsų ligą ir tolesnį gydymą buvo aiški, ar jos suteikta pakankamai?										
Eil. Nr.	Klausimas	Atsakymai (žymėti tik vieną)									
		Tikrai taip	Galbūt taip	Abejoju	Galbūt ne	Tikrai ne					
5.	Ar rekomenduotumėte savo draugams ir pažiūstamiems pasirinkti mūsų gydymo įstaigą?										
6.	Prašome savo bendrą pasitenkinimą suteiktų paslaugų kokybe įvertinti balais nuo 1 iki 10:										
		Atsakymai (žymėti tik vieną)									
Labai blogai	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Labai gerai

Dėkojame Jums už atsakymus ir linkime geros sveikatos.

3 priedas. Stacionarinių asmens sveikatos priežiūros paslaugų vertinimo anketa

Gerb. Paciente (Paciente atstove),

Dėkojame, kad pasirinkote mūsų ligoninę. Mes siekiame nuolat gerinti teikiamų paslaugų kokybę, todėl Jūsų nuomonė mums labai svarbi. Šiuo metu Jūs (Jūsų atstovaujanamas pacientas) baigėte gydymą (gydymo etapą) mūsų ligoninėje. Malonai prašytume užpildyti šią anketą. Anketa anoniminė, Jūsų atsakymai bus analizuojami tik apibendrintoje statistikoje, todėl neturės jokios įtakos Jūsų (Jūsų atstovaujamo paciento) tolimesniems santykiams su ligoninės personalu.

Jūsų (Jūsų atstovaujamo paciento) amžius (pilnais metais):

Jūsų (Jūsų atstovaujamo paciento) lytis (tai, kas tinka, pabraukti): Vyras Moteris

Jūsų (Jūsų atstovaujamo paciento) socialinė padėtis (tai, kas tinka, pabraukti):

Vaikas Studentas Dirbantis asmuo Bedarbis Pensininkas

Eil. Nr.	Klausimas	Atsakymai (žymėti tik vieną)				
		Labai gerai	Gerai	Vidutiniškai	Blogai	Labai blogai
1.	Kaip Jūs vertinate ligoninės gydytojų darbą?					
2.	Kaip Jūs vertinate ligoninės slaugytojų ir (ar) akušerių darbą?					
3.	Kaip Jūs vertinate ligoninės maisto kokybę?					
4.	Kaip Jūs vertinate personalo pagarbą gydymo ligoninėje metu?					
5.	Kaip Jūs vertinate ligoninės patalpų švarą ir jaukumą?					
6.	Įvertinkite, kaip suprantamai Jus gydė gydytojai suteikė Jums (ar Jūsų atstovaujamam pacientui) svarbią informaciją?					
7.	Įvertinkite, kaip suprantamai Jus slaugiusios					

Eil. Nr.	Klausimas	Atsakymai (žymėti tik vieną)				
		Labai gerai	Gerai	Vidutiniškai	Blogai	Labai blogai
	slaugytojos ir (ar) akušerės suteikė Jums (ar Jūsų atstovaujamam pacientui) svarbią informaciją?					

Eil. Nr.	Klausimas	Atsakymai (žymėti tik vieną)									
		Tikrai taip	galbūt taip	Abejoju	galbūt ne	tikrai ne					
8.	Ar personalas atsižvelgė į Jūsų nuomonę, priimant sprendimus dėl tyrimų ir gydymo eigos?										
9.	Ar Jūs rinktumėtės šią ligoninę dar kartą?										
10.	Ar rekomenduotumėte gydytis šioje ligoninėje savo artimam žmogui?										
11.	Prašome įvertinti savo bendrą pasitenkinimą suteiktų paslaugų kokybe balais skalėje nuo 1 iki 10:										
		Atsakymai (žymėti tik vieną)									
Labai blogai	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Labai gerai

Dėkojame Jums už atsakymus ir linkime geros sveikatos

Gydymo įstaiga	Paslauga	Paslaugos teikimo adresas (teirautis gydymo įstaigoje)	Savivaldybė	Ne darbo metu paslaugas teikianti įstaiga	Pirminės odontologijos paslaugų įstaiga	Psichikos sveikatos įstaiga	Ambulatorines slaugos namuose teikianti įstaiga
----------------	----------	--	-------------	---	---	-----------------------------	---

VšĮ Respublikinė Panevėžio ligoninė	Onkohematologija (vaikams, stacionarinė)	Smėlynės g. 25, Panevėžys Jakštoto g. 6, Panevėžys Ramygalos g. 25, Panevėžys Smėlynės g. 38, Panevėžys Likėnų g. 43, Likėnai	Panevėžio m. sav.	-	-	-	-
VšĮ Respublikinė Panevėžio ligoninė	Vaikų hematologo (ambulatorinė specializuota)	Smėlynės g. 25, Panevėžys Jakštoto g. 6, Panevėžys Ramygalos g. 25, Panevėžys Smėlynės g. 38, Panevėžys Likėnų g. 43, Likėnai	Panevėžio m. sav.	-	-	-	-
VšĮ Respublikinė Šiaulių ligoninė	Vaikų hematologo (ambulatorinė specializuota)	Architektų g. 77, Šiauliai V. Kudirkos g. 97, Šiauliai V. Kudirkos g. 99, Šiauliai Darželio g. 10, Šiauliai M. K. Čiurlionio g. 12, Šiauliai	Šiaulių m. sav.	-	-	-	-
VšĮ Vilniaus universiteto ligoninė Santaros klinikos	Onkohematologija (vaikams, stacionarinė)	Santariškių g. 2, Vilnius Santariškių g. 7, Vilnius Santariškių g. 4, Vilnius Santariškių g. 14, Vilnius Kainučiščio g. 2, Vilnius	Vilniaus m. sav.	VšĮ Vilniaus universiteto ligoninė Santaros klinikos			
VšĮ Vilniaus universiteto ligoninė Santaros klinikos	Vaikų hematologo (ambulatorinė specializuota)	Santariškių g. 2, Vilnius Santariškių g. 7, Vilnius Santariškių g. 4, Vilnius Santariškių g. 14, Vilnius Kainučiščio g. 2, Vilnius	Vilniaus m. sav.	VšĮ Vilniaus universiteto ligoninė Santaros klinikos			