

Ministerstvo zdravotníctva Slovenskej republiky podľa § 45 ods. 1 písm. c) zákona č. 576/2004 Z. z. o zdravotnej starostlivosti, službách súvisiacich s poskytovaním zdravotnej starostlivosti a o zmene a doplnení niektorých zákonov v znení neskorších predpisov vydáva štandardný postup:

Autoimunitná hemolytická anémia u detí – diagnosticko-terapeutický štandard

Číslo ŠP	Dátum prvého predloženia na Komisiu MZ SR pre ŠDTP	Status	Dátum účinnosti schválenia ministrom zdravotníctva SR
0077	14. februára 2019	schválené	1. mája 2020

Autori

MUDr. Jaroslava Feketeová

Odborná podpora tvorby a hodnotenia štandardného postupu

Prispievatelia a hodnotitelia: členovia odborných pracovných skupín pre tvorbu štandardných diagnostických a terapeutických postupov MZ SR, hodnotitelia AGREE II, hlavní odborníci MZ SR; členovia príslušných výborov Slovenskej lekárskej spoločnosti; interdisciplinárnych odborných spoločností; odborný projektový tím MZ SR pre ŠDTP a patientske organizácie zastrešené AOPP v Slovenskej republike

Odborní koordinátori: MUDr. Peter Bartoň; MUDr. Kvetoslava Bernátová, MPH; prof. MUDr. Mariana Mrázová, PhD., MHA; prof. PhDr. Monika Jankechová, PhD., MHA; MUDr. Štefan Laššán, PhD.; MUDr. Ľubomíra Izáková, PhD.; MUDr. Jozef Kalužay, PhD.

Recenzenti

členovia Komisie MZ SR pre ŠDTP: MUDr. Štefan Laššán, PhD.; MUDr. Kvetoslava Bernátová, MPH; PharmDr. Míriam Vulevová, MBA; MUDr. Peter Bartoň; PharmDr. Zuzana Baťová, PhD.; MUDr. Beata Havelková, MPH; MUDr. Miroslav Halecký; MUDr. Martin Vochyan; prof. MUDr. Jozef Holomáň, CSc.; doc. MUDr. Martin Hrubíško, PhD., mim. prof.; MUDr. Ladislav Šinkovič, PhD., MBA; prof. MUDr. Ivica Lazúrová, DrSc.; prof. MUDr. Pavol Žúbor, PhD., DrSc.; MUDr. Róbert Hill, PhD.; MUDr. Andrej Zlatoš; PhDr. Mária Lévyová; prof. MUDr. Mária Šustrová, CSc.; MUDr. Jana Kelemenová; Ing. Jana Netriová, PhD. MPH; Mgr. Renáta Popundová; Mgr. Katarína Mažárová; MUDr. Jozef Kalužay, PhD; doc. MUDr. Jozef Šuvada, PhD., MPH, mim. prof.

Technická a administratívna podpora:

Podpora vývoja a administrácia: Mgr. Zuzana Kuráňová; Ing. Barbora Vallová; Mgr. Ľudmila Eisnerová; Mgr. Mário Fraňo; JUDr. Marcela Virágová, MBA; Ing. Marek Matto; prof. PaedDr., PhDr. Pavol Tománek, PhD.; JUDr. Ing. Zsolt Mánya, PhD.; Mgr. Sabína Brédová; Ing. Mgr. Liliana Hruzíková; Ing. Bc. Zuzana Marton; Ing. Zuzana Poláková; Mgr. Tomáš Horváth; Ing. Martin Malina; PhDr. Katarína Gatialová

Podporené grantom z OP Ľudské zdroje MPSVR SR NFP s názvom: „Tvorba nových a inovovaných štandardných klinických postupov a ich zavedenie do medicínskej praxe” (kód NFP312041J193).

Kľúčové slová

autoimunitná hemolytická anémia, deti, DAT, diagnóza AIHA, diferenciálna diagnóza AIHA, liečba

Zoznam skratiek a vymedzenie základných pojmov

AIHA	autoimunitná hemolytická anémia (autoimmune haemolytic anaemia)
CAD	choroba chladových aglutinínov (cold agglutinin disease)
DAT	priamy antiglobulínový(Coombs) test (direct antiglobulin (Coombs) test)
EBV	Epstein- Barrovej vírus (Epstein – Barr virus)
EM	erytrocytová masa
G6PDH	glukóza-6-fosfát dehydrogenáza (glucose-6-phosphate dehydrogenase)
IgG	imunoglobulín G
IgM	imunoglobulín M
IVIG	intravenózne imunoglobulín
KDAIM	klinika detskej anestéziologie a intenzívnej medicíny
LDH	laktátdehydrogenáza (lactate dehydrogenase)
OPIM	oddelenie pediatrickej intenzívnej medicíny
PCH	paroxyzmálna chladová hemoglobinúria (paroxysmal cold haemoglobinuria)
PNH	paroxyzmálna nočná hemoglobinúria (paroxysmal nocturnal haemoglobinuria)
RBC	červená krvinka (red blood cell)
WAIHA	AIHA s tepelnými protilátkami (warm antibodies AIHA)

Kompetencie

Multidisciplinárna starostlivosť pri diagnostike a liečbe AIHA:

PREDNEMOCNIČNÁ:

všeobecný lekár pre deti a dospelých v ambulancii - pri podozrení na hemolytickú anémiu v laboratórnych vyšetreniach (hodnota hemoglobínu pre daný vek je znížená, zvýšený nekonjugovaný bilirubín, zvýšené LDH) alebo klinickom vyšetrení (ikterus, bledosť, tachykardia, splenomegália) - je nutné vždy čo najskôr telefonicky konzultovať príslušné centrum a odoslať detského pacienta s výmenným lístkom (s uvedením anamnézy a výsledkov laboratórnych vyšetrení) na hospitalizáciu.

NEMOCNIČNÁ:

pediater, detský hematológ, detský intenzivista, hematológ/transfúziológ, zdravotná sestra, laboratórny diagnostik so špecializáciou vo vyšetrovacích metódach v hematológii a transfúziológii a imunohematológii, špecialista v laboratórnej medicíne

Úvod

Autoimunitná hemolytická anémia (AIHA) v detskom veku je zriedkavé ochorenie spôsobené prítomnosťou autoprotilátok namierených proti antigénom na povrchu červených krviniek, čo vedie k ich predčasnej deštrukcii.

Prevenencia

Nie je známa.

Epidemiológia

Výskyt AIHA v detskom veku sa udáva priemerne 0,2 prípady/1 milión ľudí mladších ako 20 rokov, vzhľadom na pediatrickú populáciu pediatricka spoločnosť preferuje samostatný ŠDTP pre detskú populáciu.

Počas detstva sa môže ochorenie vyskytnúť od útleho veku do adolescencie s vrcholom výskytu pred 5. rokom života.

Patofyziológia

Najčastejšou formou primárnej AIHA je WAIHA, u detí aj dospelých s udávaným výskytom 60 %, pri ktorej sa protilátka (najčastejšie IgG) viaže na erytrocyt pri teplote 37 °C a spôsobuje extravaskulárnu hemolýzu makrofágmi v slezine. Druhým typom primárnej AIHA je paroxyzmálna chladová hemoglobinúria (PCH), ktorá sa vyskytuje takmer výlučne u detí, často po prekonaní vírusovej infekcie. Je charakterizovaná prítomnosťou bifázického hemolýzínu, t. j. IgG autoprotilátky, ktorá sa viaže prednostne pri nízkych teplotách, účinne fixuje komplement a spôsobuje závažnú intravaskulárnu hemolýzu. Tretia forma AIHA, tzv. choroba chladových aglutinínov (CAD) sa v porovnaní s PCH vyskytuje u detí zriedkavo (asi 10 %) a býva spojená s infekciou *M. pneumoniae* alebo EBV infekciou. CAD spôsobuje autoprotilátka typu IgM, ktorá aglutinuje erytrocyty pri nízkych teplotách, fixuje komplement s variabilnou účinnosťou a vedie k intra- aj extravaskulárnej hemolýze, predominantne v pečeni.

Je dôležité uviesť, že primárna AIHA môže často nasledovať vírusové ochorenie a roky predchádzať výskytu iných imunologických chorôb, najčastejšie Evansovho syndrómu.

Sekundárna AIHA sa vyskytuje u viac ako polovice pacientov, z nich po infekcii asi u 10 % pacientov.

Klasifikácia

AIHA podľa klasifikácie môže byť primárna alebo sekundárna v závislosti od prítomnosti základného ochorenia, alebo stavu podporujúceho imunitnú dysreguláciu (1,2). Primárna AIHA nemá známu príčinu, sekundárna AIHA môže byť prejavom imunologických, infekčných alebo nádorových ochorení.

Okrem tejto klasifikácie môže byť AIHA klasifikovaná podľa tepelných vlastností vytvorených protilátok a typu imunoglobulínu ako uvádza súhrn 1.

Súhrn 1: Klasifikácia AIHA

AIHA s tepelnými protilátkami (WAIHA), typ imunoglobulínu IgG

Paroxyzmálna nočná hemoglobínúria, typ imunoglobulínu bifázický IgG

Choroba chladových aglutinínov (CAD), typ imunoglobulínu IgM

Zmiešaná AIHA, typ imunoglobulínu IgG/IgM

Klinický obraz

U detí rozlišujeme podľa klinického priebehu 2 typy AIHA, ktoré vykazujú rozdielny klinický a laboratórny obraz.

Prvým typom je warm AIHA, teda AIHA s tepelnými protilátkami, ktorá má skôr postupný priebeh a vyskytuje sa u väčších detí.

Druhým typom je cold AIHA, teda AIHA s chladovými protilátkami, ktorá je typická pre menšie deti, prebieha akútne a spôsobuje intravaskulárnu hemolýzu pri paroxyzmálnej chladovej hemoglobínúrii (PCH) a intra - aj extravaskulárnu hemolýzu pri chorobe chladových aglutinínov (CAD).

Najmä u malých detí sa v klinickom obraze vyskytuje **nešpecifická horúčka**, vo všetkých prípadoch je prítomná **bledosť, ikterus sklér, tachykardia a systolický šelest**, ktorý je závislý od závažnosti anémie. U WAIHA dominuje v klinickom obraze **splenomegália** následkom extravaskulárnej hemolýzy a u PCH a CAD je prítomná **hemoglobínúria a akrocyanóza** následkom intravaskulárnej hemolýzy.

Môže byť prítomná **bolesť brucha, nauzea, vomitus**, ktoré imitujú hepatitídu, i keď hepatosplenomegália je pozorovaná asi u 25 % pacientov.

Diagnostika / Postup určenia diagnózy

Vzhľadom na závažnosť ochorenia AIHA v detskom veku a sprevádzajúcu hemolýzu by mali byť všetci detskí pacienti pri podozrení na diagnózu AIHA prijatí na lôžko, pričom diagnostikovanie a liečba sa majú realizovať v čo najkratšom čase po prijatí pacienta.

Pri diagnostike majú byť zodpovedané 3 otázky, či sa jedná o hemolýzu, či je hemolýza imunitná a o aký typ AIHA ide.

1. Je to hemolýza?

Typické laboratórne nálezy u pacientov s hemolýzou:

- zvýšenie nekonjugovaného bilirubínu, zvýšenie počtu retikulocytov, normálna alebo zvýšená LDH, redukovaný haptoglobín, morfológia erytrocytov - v krvnom nátere sa môžu vyskytovať sférocyty, aglutinácia alebo polychromázia, hemosiderín v moči môže byť detekovaný v moči 1 týždeň po ataku intravaskulárnej hemolýzy, glukóza-6-fosfátdehydrogenáza.

2. Ide o imunitnú hemolýzu?

Pozitívny priamy antiglobulínový test (PAT) dokazuje prítomnosť imunoglobulínu IgG, IgM, IgA alebo komplementu (C3d) naviazaných na membráne erytrocytu. PAT by mal zahŕňať minimálne vyšetrenie monošpecifických protilátok anti-IgG a anti-C3d (**dôkaz 1C**).

Ak je test pozitívny, musí sa doplniť identifikácia typu imunoglobulínu. Ak je PAT pozitívny s anti-C3d, ale negatívny s anti-IgG, musí byť dovyšetrený chladový aglutinín (IgM, ktorý aglutinuje erytrocyty pri chladových teplotách) a Donath-Landsteinerov test (DLT). DLT je test na dôkaz PCH, ktorá je charakterizovaná prítomnosťou tzv. „bifázického hemolyzínu“- IgG protilátky, ktorá sa viaže prednostne pri nízkych teplotách, fixuje komplement a vedie k intravaskulárnej hemolýze.

U 3% pacientov môže byť AIHA PAT-negatívna pri použití metódy gélovej karty, je nutné pacienta retestovať, vyšetriť PAT aglutinačnou metódou, ktorá zahŕňa monošpecifické protilátky anti-IgG, anti-IgA a anti-C3d (**dôkaz 1B**). Pacienti s PAT-negatívnou AIHA majú všeobecne miernejšiu anémiu a odpovedajú lepšie na kortikoidy.

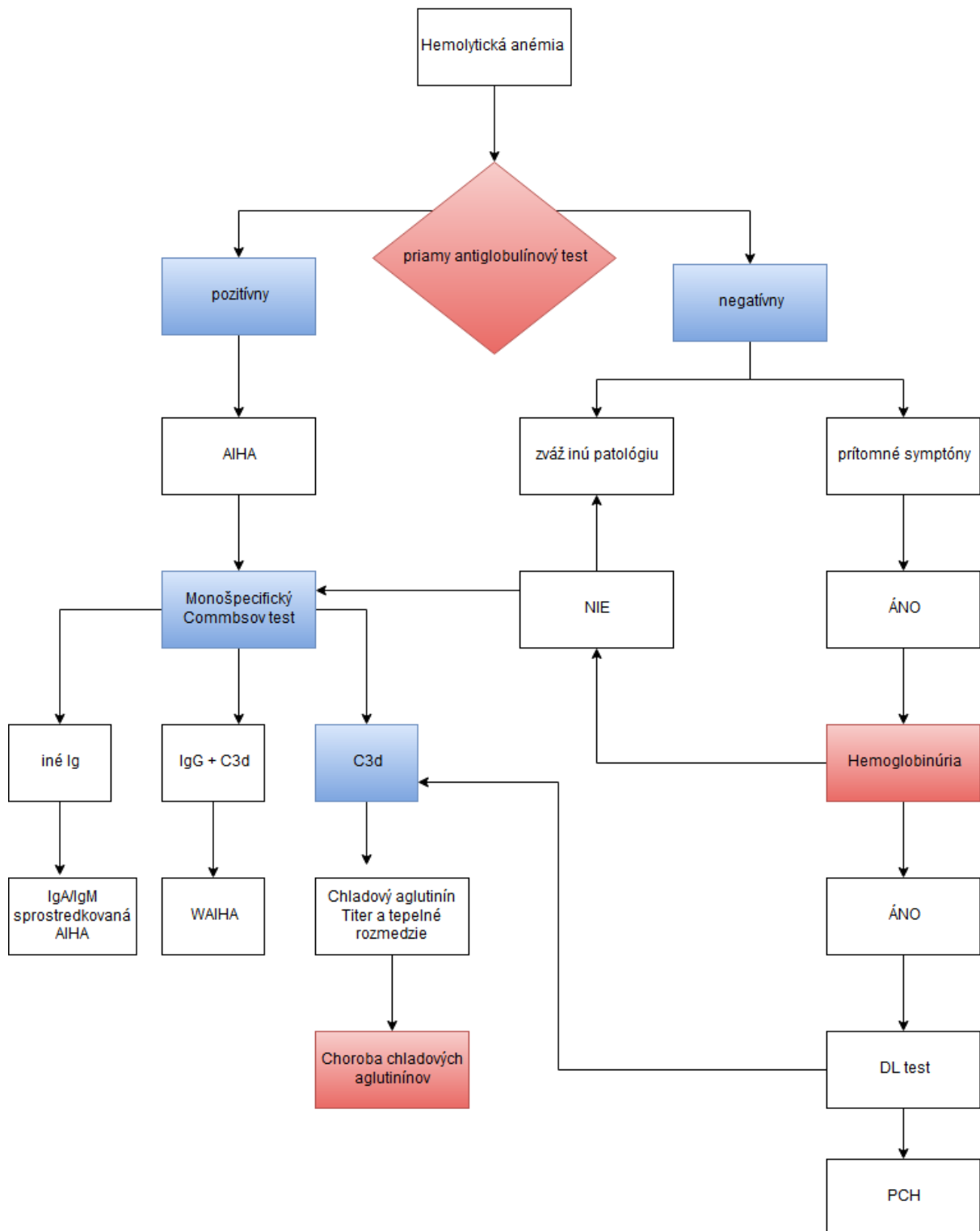
3. O aký typ AIHA ide?

Pri pozitívne PAT a dôkazu hemolýzy, je potrebné opýtať sa na nasledujúce otázky:

- *Bola podaná pacientovi transfúzia erytrocytov v posledných 3 mesiacoch?*
- *Podstúpil pacient transplantáciu solídneho orgánu alebo alogénnu transplantáciu kostnej drene?*
- *U malých dojčiat, mohlo by sa jednať o hemolytickú chorobu novorodenca?*
- *Užíval pacient niektoré lieky?*
- *Existuje nejaká iná známa príčina hemolýzy?*

Diagnostický algoritmus pre autoimunitné hemolytické anémie je na obrázku č.1.

**Diagram liečebného postupu
Autoimunitná hemolytická anémia u detí**



Obrázok č.1.: Diagnostický algoritmus pre AIHA u detí

DL – Donath-Landsteiner

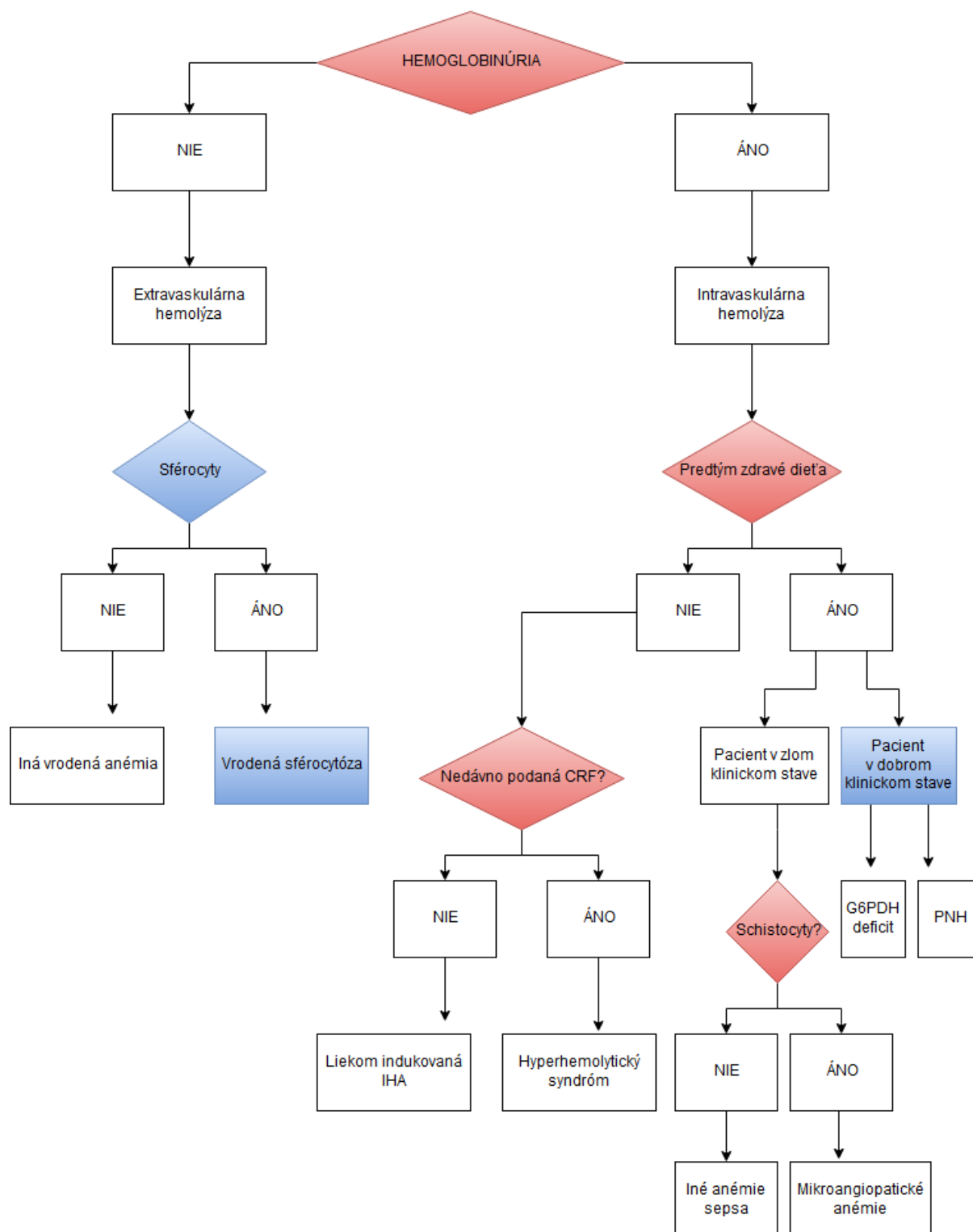
PCH – paroxyzmálna chladová hemoglobínúria

WAIHA - AIHA s tepelnými protilátkami

Diferenciálna diagnostika je opísaná na **obrázku č.2**.

Typ hemolýzy (intravaskulárny alebo extravaskulárny) a kondícia dieťaťa sú najdôležitejšími kritériami. Rozhodujúcim nálezom pri diferenciálnej diagnostike je **hemoglobinúria**. Prítomnosť anémie s pozitívnym PAT diferencuje AIHA vo väčšine prípadov od iných diagnóz.

**Diagram liečebného postupu
HEMOGLOBINÚRIA**



Obrázok č.2: Diferenciálna diagnostika AIHA u detí

G6PDH – glukóza-6-fosfát dehydrogenáza

PNH –paroxyzmálna nočná hemoglobinúria

Liečba

Vzhľadom na pediatrickú populáciu s diagnózou AIHA, bez systematických review a meta-analýz, je odporúčanie liečby a postup pri liečbe založený na "konsenze expertov" – ako podporný dokument tu je pre konsenzus Agree II hodnotiaci nástroj.

Liečba závisí najmä od stupňa závažnosti anémie a typu získanej protilátky (prehľad liečby schéma 1).

1. Warm AIHA

Liekom voľby sú **kortikosteroidy** (*prednizón 1-2 mg/kg/deň p.o., alebo metylprednizolón 0,8 – 1,6 mg/kg/deň i.v., alebo v závažných prípadoch metylprednizolón 1-2 mg/kg/á 6-8 hodín i.v. počas 1-3 dní*), rutinné použitie vysokých dávok kortikoidov nie je odporúčané. Až 80-100 % detí s primárnou alebo sekundárnou AIHA odpovedá na liečbu kortikoidmi. Po zvládnutí anémie by liečba mala byť pomaly vysadzovaná počas niekoľkých mesiacov, aby sa zabránilo relapsu, ktorý sa vyskytuje častejšie v prípadoch sekundárnej AIHA pri autoimunitnom ochorení alebo imunodeficitnom stave. Nutné sú testy na prítomnosť imunologického ochorenia pred začatím liečby (**dôkaz 1A**).

Intravenózne imunoglobulíny (IVIG) nie sú liekom prvej voľby a môžu byť záchrannou liečbou v jednotlivých prípadoch, len asi 30-55 % detí odpovedalo na dávky od 0,4-2 g/kg/ deň počas 2-5 dní.

2. Cold AIHA

Prvoradé je udržať pacienta v teple. Dobrá hydratácia a diuréza zabraňuje toxickému efektu hemoglobinúrie na renálne tubuly. V niektorých prípadoch môže byť krátkodobá liečba kortikosteroidmi užitočná, najmä pri ťažkých a perzistujúcich typoch ochorenia (**dôkaz 2C**).

3. Chronická a refraktérna AIHA

Ak kortikoidy v liečbe AIHA nie sú efektívne, alebo na udržanie odpovede sú potrebné ich extrémne vysoké dávky, je indikovaná **liečba druhej línie**. Tzv. second-line liečbu u AIHA predstavuje **rituximab a splenektómia**. Neexistujú porovnávacie štúdie, ale u detí pod 5-7 rokov sa splenektómia neodporúča, preto sa uprednostňuje podávanie rituximabu.

Splenektómia je stále účinnou a odporúčanou liečbou. Avšak indikovaná je jedine u warm AIHA, pri ktorej je najviac erytrocytov fagocytovaných v slezine. Percento remisíí je 60-90 %. Pred splenektómiou sa dieťa musí zaočkovať proti pneumokokom, meningokokom a haemophilus influenzae.

Rituximab je monoklonálna protilátka anti-CD20, podáva sa v dávke 375 mg/m²/týždeň na 1 mesiac a musí byť podaná s premedikáciou na zabránenie vzniku alergickej reakcie. Rituximab je u detí dobre tolerovaný a spôsobuje dlhotrvajúcu odpoveď v 75-100 % prípadov.

Ďalšou alternatívou liečby u refraktérnej AIHA sú **imunosupresíva** (azatioprín, cyklosporín, v prípadoch ALPS mykofenolát mofetil a sirolimus) alebo **cytotoxické lieky** (vinkristín, cyklofosfamid). Azatioprín môže byť účinný v primárnej AIHA na prerušenie liečby kortikoidmi a oddialenie splenektómie. Avšak najviac skúseností s touto liečbou je pri sekundárnej AIHA.

4. Katastrofická hemolýza


Katastrofická hemolýza bola opísaná u chladovej/zmiešanej AIHA a v prípadoch extrémne ťažkej intravaskulárnej hemolýzy, ktorá môže viesť k úmrtiu v priebehu niekoľkých hodín. V týchto prípadoch môže byť úspešná **plazmaferéza**, ktorá eliminuje IgM protilátky, alebo podanie **inhibítora komplementu**

eculizumabu. Transplantácia krvotvorných buniek môže byť efektívna v priemere u polovice pacientov, hoci má vysoké riziko mortality (23 %).

5. Transfúzia u AIHA – kedy a ako?

Ak je anémia závažná (Hb < 50g/l), ak je prítomná retikulocytopenia alebo ak anémia spôsobuje kardiovaskulárne ťažkosti, nesmie byť transfúzia odkladaná. Ak dieťa nikdy predtým nedostalo transfúziu, prítomnosť aloprotilátok je raritná a akútna transfúzna reakcia veľmi nezvyčajná, pretože erytrocyty darcu a vlastné erytrocyty prijemcu majú rovnaké prežívanie v prítomnosti protilátky. Preto dieťa s AIHA môže dostať erytrocyty s pozitívnym cross-testom. Ak dieťa dostalo niekedy predtým transfúziu, prítomné aloprotilátky môžu spôsobiť oneskorenú hemolytickú anémiu a tak zhoršiť anémiu. Ak nie je možné otypovať krv, majú byť použité erytrocyty skupiny 0 Rh negatívne. Odporúča sa podať množstvo transfúzie potrebné na zlepšenie symptómov anémie (3-5 ml/kg), aby sa minimalizovali komplikácie ako overload alebo inkompatibilita. Transfúzia sa musí podávať pomaly, pod prísny dohľadom a v priebehu maximálneho možného času, t. j. 4 hodín.

Schéma 1: Prehľad liečby

Prehľad liečby				
		ŠTANDARDNÝ DIAGNOSTICKÝ A TERAPEUTICKÝ POSTUP AUTOIMUNITNÁ HEMOLYTICKÁ ANÉMIA U DETÍ		
TYP AIHA	WARM AIHA	COLD AIHA	Chronická a refraktérna AIHA	Katastrofická AIHA
Kortikosteroidy	x	x		
Intravenózne imunoglobulíny	x			
Rituximab			x	
Splenektómia			x	
Iné imunosupresíva			x	
Cytotoxické lieky			x	
Plazmaferéza				x
Eculizumab				x
Transfúzia EM				x

Prognóza

Prognóza ochorenia závisí od stupňa závažnosti anémie a typu AIHA. AIHA sa v takmer 80 % prípadov považuje za self-limiting ochorenie, vyžadujúce len krátkodobú terapiu. Primárna AIHA má lepšiu prognózu ako sekundárna AIHA, ktorá má častejšie relapsy a je nutné liečiť primárne ochorenie.

Stanovisko expertov (posudková činnosť, revízná činnosť, PZS a pod.)

Ochorenie AIHA u dieťaťa je akútne ochorenie, väčšinou s krátkodobou liečbou. Avšak sekundárna AIHA môže mať častejšie relapsy a liečba je zdĺhavejšia.

Rodič má možnosť požiadať v príslušnej pobočke Sociálnej poisťovne o posúdenie dlhodobu nepriaznivého stavu dieťaťa vyžadujúceho osobitnú starostlivosť na účely štátnych sociálnych dávok § 15 ods. 1 písm. d) zákona č. 461/2003 Z. z. o sociálnom poistení v znení neskorších predpisov, t. j. na účely dôchodkového poistenia opatrovateľa dieťaťa po dovŕšení šiestich rokov dieťaťa najdlhšie do 18 rokov jeho veku.

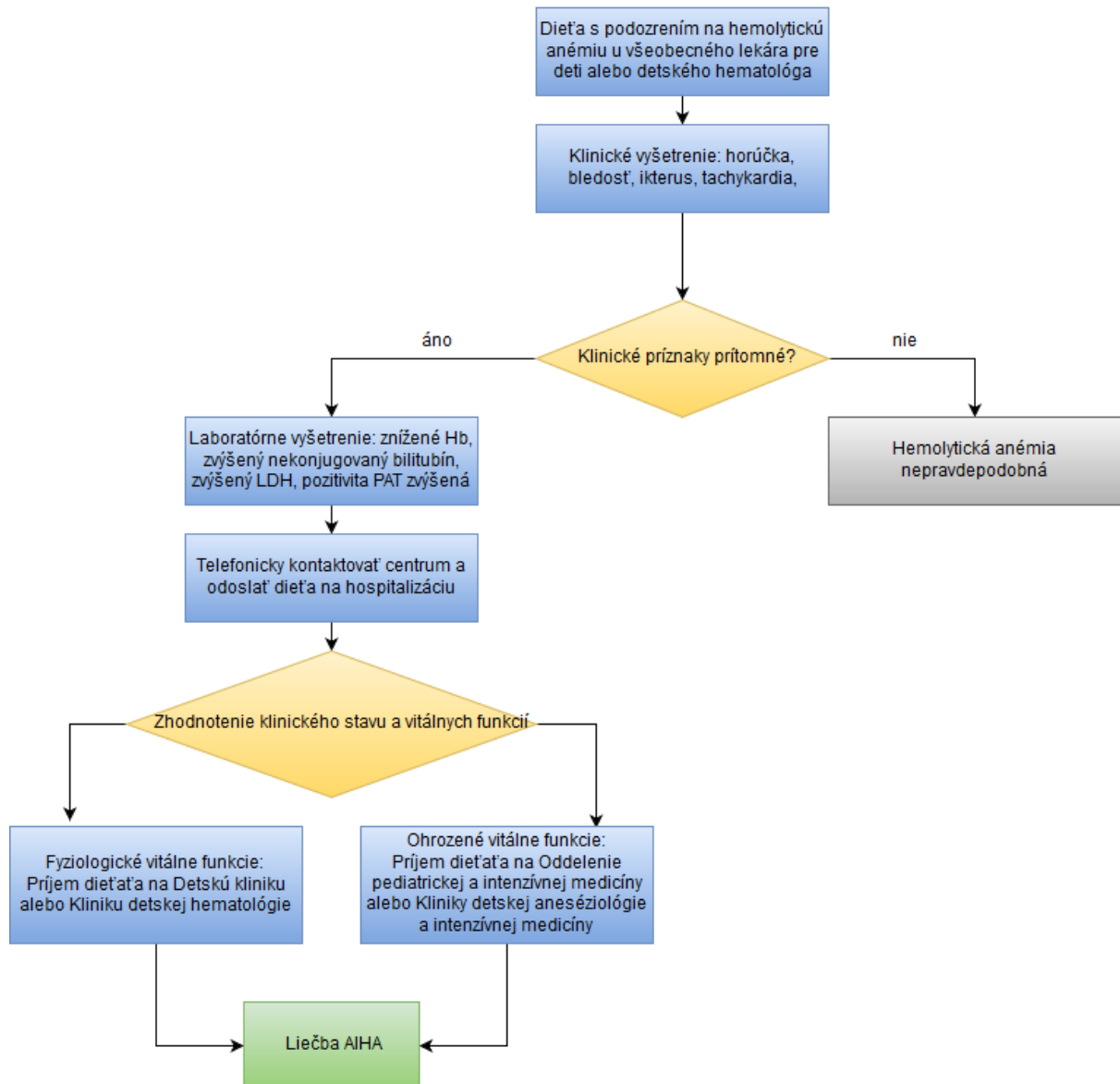
Zabezpečenie a organizácia starostlivosti

AIHA v detskom veku je akútne ochorenie, vždy sprevádzané hemolýzou, preto pri stanovení diagnózy **musí byť dieťa prijaté a hospitalizované, a to čím skôr.**

Ak diagnózu stanoví všeobecný lekár pre deti na ambulancii, telefonicky kontaktuje najbližšie zdravotnícke zariadenie, kde je dostupný detský hematológ a dohodne hospitalizáciu dieťaťa na Detskej klinike, prípadne Klinike detskej hematológie. Ak ochorenie prebieha perakútne a ohrozuje vitálne funkcie dieťaťa, má byť dieťa hospitalizované na OPIM alebo KDAIM.

Manažment dieťaťa s podozrením na AIHA je v algoritme č. 1.

Algoritmus
Manažment dieťaťa s podozrením na AIHA



Špeciálny doplnok štandardu

POUČENIE A INFORMOVANÝ SÚHLAS S DIAGNOSTIKOU A LIEČBOU AUTOIMUNITNEJ HEMOLYTICKEJ ANÉMIE podľa § 6 zákona č. 576/2004 Z. z.

Meno a rodné číslo pacienta:

Meno a podpis lekára, ktorý poskytuje poučenie:

POPIS VÝKONU:

Diagnostika a liečba ťažkostí je vykonaná v rozsahu, ktorý si vyžaduje zdravotný stav pacienta a charakter ochorenia.

- Diagnostika: zahŕňa komplexné vyšetrenie: meranie telesnej teploty, pulzu, krvného tlaku, odber biologického materiálu (krv, moč) na vyšetrenie;
- Liečba: lieky injekčnou formou vnútrožilovým podaním lieku.

NAJČASTEJŠIE RIZIKÁ a nežiaduce účinky, prípadne komplikácie sú najmä:

- bolestivá aplikácia a vznik podliatiny,
 - prepichnutie žily,
 - nevoľnosť, nutkanie na zvracanie až vracanie, závraty,
 - vysoký krvný tlak,
 - zmeny nálady a podráždenosť,
 - opuchy periférnych tkanív
 - vred žalúdka.
 - *nežiaduce alergické reakcie na podanie lieku:*
- žihľavka (drobná vyrážka prípadne začervenanie kože od malých rozmerov až po veľké splývavé plochy, ktoré svrbia),
- opuch hrtanu a nepriechodnosť priedušiek,
- anafylaktická reakcia (Alergická reakcia organizmu, prejaví sa: poklesom krvného tlaku, dýchacími ťažkosťami, kŕčom svalov tráviaceho a močového systému, opuchom pier a jazyka).

ALTERNATÍVA VÝKONU - MOŽNOSŤ VOĽBY NAVRHOVANÉHO POSTUPU:

.....

neexistuje

DÔLEŽITÉ SKUTOČNOSTI PRE LEKÁRA:

alergie, ktoré sú pacientovi známe:

.....

.....

- pocit nevoľnosti po podaní liečiva v minulosti:
áno nie

Ošetrujúcim zdravotníckym pracovníkom som bol/a oboznámený/á s možnosťou odmietnutia poučenia a s rizikami jeho odmietnutia, túto možnosť som sa rozhodol/la nevyužiť.

Ošetrujúcim zdravotníckym pracovníkom som bol/a poučený o účele, povahe, následkoch, možných rizikách poskytnutia zdravotnej starostlivosti, možnostiach voľby navrhovaných postupov, o rizikách odmietnutia poskytnutia zdravotnej starostlivosti, ako aj o možnosti kedykoľvek do uskutočnenia výkonu informovaný súhlas odvolať.

Poučeniu som v plnom rozsahu porozumel/a, som si vedomý/á následkov a možných rizík poskytnutia zdravotnej starostlivosti, ako aj jej odmietnutia.

Po zvážení všetkých okolností: (zakrúžkovať)

Súhlasím

Nesúhlasím

s poskytnutím zdravotnej starostlivosti za týchto podmienok.

V.....

dňa.....o.....hodine.

.....

podpis zákonného zástupcu

.....

meno zákonného zástupcu

.....

rodné číslo zákonného zástupcu

Odporúčania pre ďalší audit a revíziu štandardu

Prvý audit a revízia tohto štandardného postupu po roku a následne každých 5 rokov resp. pri známom novom vedeckom dôkaze o efektívnejšom manažmente diagnostiky alebo liečby a tak skoro ako je možnosť zavedenia tohto postupu do zdravotného systému v Slovenskej republike.

Klinický audit a nástroje bezpečnosti pacienta budú doplnené pri 1. revízii.

Literatúra

1. Hill, Q., A., a kol. 2017. The diagnosis and management of primary autoimmune haemolytic anaemia. In *Br J Haematol.* 2017 Feb;176(3):395-411. *The guideline based on recommendations of UK-experts in the diagnosis and management of AIHA*
2. Ladogana, S., a kol. 2017. Diagnosis and management of newly diagnosed childhood autoimmune haemolytic anaemia. Recommendations from the Red Cell Study Group of the Paediatric Haemato-Oncology Italian Association. In *Blood Transfus* 15: 259-267
3. Losa, F., V. a kol. 2013. Role of rituximab in the management of refractory autoimmune cytopenia. *An Pediatr (Barc).* 78:398-404
4. Miano, M. 2016. How I manage Evans Syndrome and AIHA cases in children. In *Br J Haematol.* 2016 Feb;172(4): 524-534
5. Vagance, J., M., a kol. 2014. Diagnostic and therapeutic challenges of primary autoimmune haemolytic anaemia in children. In *Arch Dis Child* 2014 , 99: 668-673
6. Výnos Ministerstva zdravotníctva Slovenskej republiky č. 09812/2008-OL z 10. septembra 2008 o minimálnych požiadavkách na personálne zabezpečenie a materiálno-technické vybavenie jednotlivých druhov zdravotníckych zariadení, Vestník MZ SR, Ročník 56, Čiastka 32-51, 2008
7. Zákon č. 461/2003 Z.z. o sociálnom poistení v znení neskorších predpisov

Poznámka:

Ak klinický stav a osobitné okolnosti vyžadujú iný prístup k prevencii, diagnostike alebo liečbe ako uvádza tento štandardný postup, je možný aj alternatívny postup, ak sa vezmú do úvahy ďalšie vyšetrenia, komorbidity alebo liečba, teda prístup založený na dôkazoch alebo na základe klinickej konzultácie alebo klinického konzília. Takýto klinický postup má byť jasne zaznamenaný v zdravotnej dokumentácii pacienta.

Účinnosť

Tento štandardný postup nadobúda účinnosť 1.mája 2020.

Peter Pellegrini, v. r.
predseda vlády
poverený riadením Ministerstva zdravotníctva Slovenskej republiky