Аутоиммунная гемолитическая анемия

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2026 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: D59.1, D59.8, D59.9 · Российское общество детских онкологов и гематологов, Ассоциация содействия развитию гематологии, трансфузиологии и трансплантации костного мозга "Национальное гематологическое общество"

Аутоиммунная гемолитическая анемия — приобретенная гемолитическая анемия, при которой аутоантитела к эритроцитам вызывают гемолиз и анемию. Рекомендация описывает диагностику и лечение АИГА у детей и взрослых; ключевые практические блоки — подтверждение гемолиза с прямой пробой Кумбса, поиск вторичных причин, терапия ГКС и отдельная тактика при холодовой АИГА.

Главное

- Диагноз АИГА требует сочетания клиники гемолиза, лабораторных признаков гемолиза и положительной прямой пробы Кумбса; одна только положительная проба Кумбса диагноз не подтверждает, так как она бывает без гемолиза.
- Лабораторные признаки гемолиза: анемия, ретикулоцитоз, повышение общего билирубина за счет непрямой фракции, рост ЛДГ и снижение гаптоглобина.
- Классически выделяют «тепловую», «холодовую» и смешанную АИГА; «тепловая» форма составляет 65–70% случаев и обычно связана с IgG, холодовая — с IgM и активацией комплемента.
- У всех пациентов с АИГА нужны общий анализ крови с мазком и ретикулоцитами, биохимия с билирубином, ЛДГ и гаптоглобином, прямая и непрямая пробы Кумбса. УУР С, УДД 5 для ОАК/биохимии; УУР С, УДД 3 для антиглобулиновых тестов.
- Стартовая терапия АИГА — ГКС: преднизолон 1–2 мг/кг/сут 21 день или метилпреднизолон 10–30 мг/кг/сут, максимум 1000 мг/сут, 3 дня с переходом на преднизолон 2 мг/кг/сут. УУР С, УДД 5.
- Если на ГКС нет ответа за 3 недели, лечение считают неэффективным и переходят к следующим линиям; стероидзависимость — необходимость преднизолона более 0,2 мг/кг/сут для сохранения ответа.
- Трансфузия эритроцитсодержащих компонентов показана при выраженном анемическом синдроме, отсутствии адаптации к анемии и/или гемоглобине менее 50 г/л; переливают медленно, ориентировочно 3–5 мл/кг за трансфузию. УУР С, УДД 5.

Диагностика

1. Начать с жалоб и анамнеза: лихорадка, озноб, боль в животе или спине, темная моча, недавняя ОРВИ, лекарства, вакцинация, путешествия, переливания крови, интенсивная нагрузка; уточнить личный и семейный анамнез анемии, желтухи, темной мочи, спленомегалии, желчнокаменной болезни, аутоиммунных и иммунодефицитных заболеваний. УУР С, УДД 5.
2. Провести осмотр гематолога и полный физикальный осмотр: оценить тяжесть анемии, тахикардию, тахипноэ, гипотензию/шок, бледность, желтуху, иктеричность склер, лимфопролиферативный синдром, акроцианоз и язвы конечностей. УУР С, УДД 5.
3. Сделать ОАК с мазком, ретикулоцитами и СОЭ; в мазке искать микросфероциты при «тепловой» АИГА, полихромазию, нормобласты, шизоциты для дифференциальной диагностики, атипичные клетки и агглютинацию эритроцитов при ХАБ/ХАС. УУР С, УДД 5.
4. В биохимии оценить общий белок, альбумин, мочевину, креатинин, свободный и связанный билирубин, АСТ, АЛТ, ЛДГ, гаптоглобин, щелочную фосфатазу и глюкозу; типично повышение непрямого билирубина и ЛДГ при снижении гаптоглобина. УУР С, УДД 5.
5. Подтвердить иммунный характер гемолиза прямым и непрямым антиглобулиновыми тестами; сначала прямая проба Кумбса с полиспецифическими сыворотками, при положительном результате — анти-IgG и анти-C3. УУР С, УДД 3.
6. При анти-C3-положительной и анти-IgG-отрицательной пробе подозревать ХАБ/ХАС; титр холодовых агглютининов более 1:64 имеет клиническое значение. У детей с впервые выявленным внутрисосудистым гемолизом нужно искать антитела Доната–Ландштейнера независимо от результата прямой пробы Кумбса.
7. Для поиска причины всем пациентам рекомендуется скрининг иммунных нарушений, ревматологических заболеваний и вирусных инфекций. УУР С, УДД 5.

8. Генетический анализ с использованием NGS рекомендуется пациентам с дебютом АИГА в возрасте до 3 лет, хроническим рецидивирующим течением, недостаточным ответом на иммуносупрессивную терапию или сопутствующим поражением других органов и систем в любом возрасте. УУР С, УДД 5.

Лечение

- Всем пациентам с АИГА назначают ГКС: преднизолон 1–2 мг/кг/сут 21 день с последующим медленным снижением дозы либо метилпреднизолон 10–30 мг/кг/сут, не более 1000 мг/сут, 3 дня с переходом на преднизолон 2 мг/кг/сут. УУР С, УДД 5.
- У взрослых для купирования гемолиза возможна пульс-терапия метилпреднизолоном 500 мг 3 дня; интервалы между курсами 2–5 дней, при стойком эффекте 7–14 дней, обычно требуется 6–8 курсов. УУР С, УДД 5.
- При высоких дозах ГКС более 1 мг/кг/сут назначают профилактику ко-тримоксазолом. При приеме преднизолона в дозе не менее 7,5 мг/сут более 3 месяцев необходимо адекватное потребление витамина D и кальция; пациентам, длительно принимающим ГКС, требуется антацидное лечение, например ингибиторами протонного насоса. УУР С, УДД 5 для ко-тримоксазола.
- У детей до 18 лет при сверхостром жизнеугрожающем гемолизе или недостаточном ответе на ГКС в острой стадии применяют ВВИГ 1 г/кг 2 дня, чаще вместе с ГКС. УУР С, УДД 5.
- Вторая линия при неответе на преднизолон, потребности в преднизолоне более 1 мг/кг/сут для Hb более 100 г/л, стероидзависимости или значимых побочных эффектах — ритуксимаб 375 мг/м² внутривенно 1 раз в неделю 2–4 недели; стандартно 4 введения, поддерживающая терапия не предусмотрена. УУР С, УДД 5.
- При стероидзависимой «тепловой» АИГА используют микофенолата мофетил: детям 20–30 мг/кг/сут в 2 приема, взрослым стартово 1000 мг/сут; эффективность оценивают минимум через 3 месяца, при ответе продолжают 2 года с отменой за 6 месяцев. УУР С, УДД 4.
- Если ответа на микофенолата мофетил нет, переходят на сиролимус 1–3 мг/сут с поддержанием концентрации 4–15 нг/мл; минимальная длительность 6 месяцев, при ответе 1,5–2 года с постепенным снижением за 6 месяцев. УУР С, УДД 4.
- Взрослым с холодовой АИГА при Hb >100 г/л и отсутствии акроцианоза, синдрома Рейно, язвенно-некротических/трофических изменений кожи и тромбозов допустимо наблюдение без специфической терапии; если лечение нужно, первая линия — ритуксимаб 375 мг/м² еженедельно 4 недели или ритуксимаб 375 мг/м² в день 1 плюс бендамустин 90 мг/м² в дни 1–2, цикл 28 дней, всего 4 цикла. УУР С, УДД 5 для наблюдения; УУР С, УДД 4 для терапии.

Когда направить и как наблюдать

- Плановая госпитализация показана для поиска первичного/основного заболевания, подбора терапии при недостаточном эффекте прежнего лечения, динамического контроля статуса заболевания и переносимости терапии, а также для инструментальных исследований по показаниям.
- Экстренная госпитализация нужна при тяжелой анемии и/или другой цитопении, длительной фебрильной лихорадке на фоне иммуносупрессии и подозрении на онкогематологическую патологию.
- Выписка возможна после стабилизации состояния, завершения планового обследования, подбора терапии и подтверждения хорошей переносимости лечения.
- Всем пациентам с подозрением на АИГА нужен первичный, при необходимости повторный, осмотр гематолога для подтверждения диагноза и выбора тактики. УУР С, УДД 5.
- У взрослых с АИГА диспансерный контроль гематолога проводят 1 раз в 6 месяцев, а при снижении дозы или отмене иммунодепрессантов и при токсичности лечения — чаще. УУР С, УДД 5.

Частые вопросы

Какие анализы подтверждают АИГА?

Нужны признаки гемолиза: анемия, ретикулоцитоз, повышение непрямого билирубина и ЛДГ, снижение гаптоглобина, плюс положительная прямая проба Кумбса. Положительная проба Кумбса без клинико-лабораторного гемолиза не подтверждает АИГА.

Что делать, если прямая проба Кумбса отрицательная, а гемолиз похож на АИГА?

Кумбс-негативная АИГА возможна до 10% случаев. Диагноз ставят после исключения неиммунных причин гемолиза и используют дополнительные тесты, например моноспецифические сыворотки против IgA или IgM.

Когда считать ГКС неэффективными при АИГА?

Если ответа на ГКС нет в течение 3 недель, терапию признают неэффективной и переходят на другие линии лечения. Частичный ответ — прирост гемоглобина более чем на 20 г/л без трансфузий более 7 дней или нормализация Hb при сохраняющемся гемолизе.

Когда при АИГА переливать эритроциты?

Трансфузия показана при выраженном анемическом синдроме, отсутствии адаптации к анемии и/или Hb менее 50 г/л. Вводят только необходимый объем для уменьшения симптомов гипоксемии, примерно 3–5 мл/кг за трансфузию.

Чем отличается лечение холодовой АИГА у взрослых?

При легкой анемии с Hb >100 г/л и без симптомов микроциркуляторных нарушений допустимо наблюдение. Если терапия нужна, первая линия — ритуксимаб в монорежиме или ритуксимаб с бендамустином; ГКС и спленэктомия при холодовой форме малоэффективны.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/1027-autoimmunnaya-gemoliticheskaya-anemiya. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/1027_1