Врожденная анемия вследствие кровопотери у плода и другие врожденные анемии новорожденных

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: P61.3, P61.4 · Общероссийская общественная организация содействия развитию неонатологии «Российское общество неонатологов», Ассоциация специалистов в области перинатальной медицины, оказания помощи беременной женщине и плоду, новорожденному и ребенку в возрасте до 3-х лет (АСПМ)

Врожденная анемия новорожденного возникает главным образом из-за кровопотери, гемолиза или недостаточной продукции эритроцитов. Рекомендация посвящена распознаванию причины анемии, оценке тяжести и выбору трансфузионной и поддерживающей терапии у новорожденных.

Главное

- Анемия — это снижение гемоглобина и/или гематокрита более чем на 2 стандартных отклонения от средних значений для соответствующего постнатального возраста. Постгеморрагическая анемия устанавливается при сочетании этих лабораторных признаков с фактом наличия кровопотери.
- Основные механизмы анемии у новорожденных: кровопотеря, повышенное разрушение эритроцитов и недостаточная продукция эритроцитов. Кровопотеря может происходить в пренатальном и интранатальном периодах; трансплацентарная кровопотеря может быть острой или хронической.
- При острой массивной кровопотере возможен гиповолемический шок: тахикардия, тахипноэ с участием вспомогательной мускулатуры, снижение пульсового давления, расстройства перфузии, угнетение ЦНС и дыхательные нарушения. Такое состояние требует экстренной помощи.
- Наиболее важные факторы риска постгеморрагической анемии: предлежание или отслойка плаценты, внутриматочные вмешательства, повреждение пуповины или плаценты, монохориальная многоплодная беременность, стремительные и оперативные роды, анемия и инфекции у матери.
- При переднем расположении плаценты, преждевременных родах и экстренном кесаревом сечении риск анемии выше. У 10% детей, рожденных при предлежании плаценты, отмечается тяжелая анемия.
- Для профилактики анемии при отсутствии необходимости немедленной помощи матери или ребенку пуповину пережимают и пересекают через 60–120 секунд; УУР А, УДД 1.

Диагностика

1. Сначала уточняют материнский и семейный анамнез: осложнения беременности и родов, предлежание или отслойку плаценты, кровотечения, многоплодие, анемии и желтухи у родственников, инфекции, поездки в эндемичные регионы и прием веществ, способных вызвать гемолиз при дефиците Г6-ФД. УУР С, УДД 5.
2. Проводят визуальный терапевтический осмотр, оценивая бледность, желтуху, дыхательные и гемодинамические нарушения, неврологическое состояние, а при подозрении на врожденную недостаточность эритропоэза — пороки развития и стигмы дизэмбриогенеза. УУР С, УДД 5.
3. Выполняют общий анализ крови с определением эритроцитов, гемоглобина, гематокрита и ретикулоцитов. Анемию диагностируют при снижении показателей более чем на 2 стандартных отклонения для данного постнатального возраста; нижняя граница Hb составляет 135 г/л в пуповинной крови, 145 г/л на 1–3-й день, 135 г/л в 1 неделю, 125 г/л в 2 недели и 100 г/л в 1 месяц. УУР С, УДД 4.
4. Изучают мазок крови для оценки формы эритроцитов, тромбоцитов и лейкоцитов; при подозрении на иммунный гемолиз выполняют прямой антиглобулиновый тест. При желтухе определяют общий, свободный и связанный билирубин. УУР С, УДД 4–5.
5. При дыхательных или гемодинамических нарушениях исследуют кислотно-основное состояние, газы крови и лактат; при геморрагическом синдроме — коагулограмму. УУР С, УДД 4–5.
6. Для поиска внутренних кровоизлияний проводят нейросонографию, комплексное УЗИ брюшной полости, почек и надпочечников; при анемии с гиповолемическим шоком выполняют эхокардиографию. УУР С, УДД 4 и УУР В, УДД 3 соответственно.
7. При подозрении на фето-материнскую трансфузию в первые 2 часа жизни определяют уровень фетального гемоглобина в крови матери; используют тест Клейхауэра—Бетке или проточную цитофлуометрию. УУР С, УДД 4.

8. При врожденной анемии неясной этиологии с подозрением на наследственную гемолитическую или апластическую анемию проводят комплекс исследований, который может включать молекулярно-генетические исследования. УУР С, УДД 5.

Лечение

- При Hb менее 120 г/л в первые 24 часа жизни проводят переливание лейкоредуцированных эритроцитсодержащих компонентов крови; УУР В, УДД 2.
- Гемотрансфузия показана новорожденному с симптомами анемии или уровнем Hb, требующим коррекции, с учетом необходимости респираторной поддержки; УУР А, УДД 1. Для венозной крови пороги у детей на респираторной поддержке составляют ≤104 г/л на 2–7-й день, ≤90 г/л на 8–14-й день и ≤77 г/л после 15 дней; без респираторной поддержки — соответственно ≤90, ≤77 и ≤68 г/л.
- Обычный объем лейкоредуцированного эритроцитсодержащего компонента — 10–20 мл/кг, длительность переливания — не более 4 часов. При анемии, сопровождающейся гиповолемическим шоком вследствие острой кровопотери сразу после родов, возможно использование O(I) Rh(-) D-отрицательного лейкоредуцированного компонента.
- При Hb менее 80 г/л и гиповолемическом шоке с потерей 20% ОЦК и более объем трансфузии может превышать 20 мл/кг; целевой гематокрит — не менее 0,35. Общий объем эритроцитсодержащих компонентов при массивной трансфузии не должен превышать 60% ОЦК.
- При тяжелой анемии вследствие кровопотери для экстренной коррекции гиповолемии до переливания эритроцитов вводят 0,9% раствор натрия хлорида в дозе 20 мл/кг; УУР С, УДД 4. Симптоматическая терапия также включает инфузионную, гемостатическую, респираторную и кардиотоническую терапию при наличии показаний.
- Во время гемотрансфузии и не менее 2 часов после нее контролируют ЧСС, артериальное давление, частоту дыхания, насыщение гемоглобина кислородом, диурез, цвет мочи и температуру. При ухудшении состояния исследуют кислотно-основное состояние, калий и кальций; при гиперкалиемии 6,5–7,0 ммоль/л трансфузию прекращают.
- При гемолитической непрямой гипербилирубинемии проводят фототерапию; при ее неэффективности или достижении уровня билирубина, требующего операции заменного переливания, выполняют заменное переливание крови. Порог зависит от гестационного и постнатального возраста; УУР В, УДД 2 для фототерапии и УУР С, УДД 4 для заменного переливания.
- После переливания общий анализ крови и мочи выполняют не ранее чем через 2 часа и не позже 24 часов для оценки эффекта и осложнений.
- Лечение кровотечения хирургическими методами определяется его локализацией и тяжестью.

Когда направить и как наблюдать

- Гемотрансфузию новорожденному проводят только в стационаре.
- В зависимости от тяжести состояния новорожденный, которому требуется гемотрансфузия, должен быть переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных, палату интенсивной терапии или отделение патологии новорожденных и недоношенных детей.
- При выявлении врожденного дефекта эритроцитов или недостаточности продукции эритроцитов ребенка переводят в профильный гематологический стационар.
- Детям с анемиями вследствие врожденных дефектов эритроцитов или врожденной недостаточности продукции эритроцитов рекомендуется диспансерный прием врача-гематолога; УУР С, УДД 5.
- При антенатально выявленной тяжелой анемии плода, в том числе с водянкой, беременную переводят в стационар III уровня для решения вопроса о внутриутробном переливании крови.
- Выписка возможна при стабильном удовлетворительном состоянии, стабилизации лабораторных показателей и уровне Hb, не требующем трансфузии эритроцитсодержащих компонентов, при отсутствии противопоказаний.

Частые вопросы

Как подтверждают постгеморрагическую анемию у новорожденного?

Нужны лабораторные признаки анемии — снижение эритроцитов, Hb и/или гематокрита более чем на 2 стандартных отклонения для возраста — в сочетании с фактом наличия кровопотери.

Как исследуют фето-материнскую трансфузию?

При подозрении на фето-материнскую трансфузию исследуют кровь матери на фетальный гемоглобин в первые 2 часа жизни.

Какие исследования нужны ребенку с врожденной анемией?

Базовый объем включает общий анализ крови с ретикулоцитами, мазок крови и прямой антиглобулиновый тест. По клинической ситуации добавляют билирубин, КОС и газы крови, лактат, коагулограмму и УЗИ для поиска внутренних кровоизлияний.

Когда новорожденному переливают эритроциты?

Переливание проводят при Hb менее 120 г/л в первые 24 часа жизни. В дальнейшем решение зависит от симптомов, постнатального возраста, венозного Hb и наличия респираторной поддержки; при симптомной анемии ориентируются не только на числовой порог.

Какой объем эритроцитсодержащего компонента переливать?

Обычно используют 10–20 мл/кг и переливают не более 4 часов. При Hb менее 80 г/л и шоке с потерей 20% ОЦК и более объем может быть больше 20 мл/кг, но общий объем компонентов не должен превышать 60% ОЦК.

Что делать при гемолитической желтухе у новорожденного с анемией?

Проводят фототерапию, ориентируясь на гестационный и постнатальный возраст. Если фототерапия неэффективна или уровень непрямого билирубина достигает порога для заменного переливания, выполняют операцию заменного переливания.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/660-vrozhdennaya-anemiya-vsledstvie-krovopoteri-u-ploda-i-drugie. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/660_2