Геморрагическая болезнь плода и новорожденного

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: P53 · 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)

Геморрагическая болезнь плода и новорожденного — приобретенный витамин-K-дефицитный геморрагический синдром с кровоточивостью из-за недостаточности факторов II, VII, IX и X. Рекомендация описывает распознавание трех форм болезни, неотложную коррекцию кровотечения и профилактику витамином K у новорожденных.

Главное

- Различают раннюю форму с дебютом в первые 24 часа, классическую — на 2–7-е сутки, и позднюю — с 8-го дня до 6 месяцев, чаще в возрасте 2–12 недель. Ранняя форма может быть связана с приемом матерью препаратов, нарушающих обмен витамина K, и не предупреждается введением витамина K ребенку после рождения.
- Поздняя форма особенно вероятна при исключительно грудном вскармливании, отсутствии профилактики витамином K, холестазе, мальабсорбции, синдроме короткой кишки и длительной антибактериальной терапии. Для нее типичны внутричерепные кровоизлияния; перед ними более чем у трети детей возможны малые предупреждающие кровотечения.
- Диагноз поддерживают кровотечение, удлинение протромбинового времени в 4 раза и более, МНО ≥4, выраженное снижение ПТИ, удлинение АЧТВ при нормальных фибриногене и количестве тромбоцитов. Подтверждение — нормализация протромбинового времени после введения витамина K.
- Всем новорожденным без противопоказаний вводят фитоменадион 1% сразу после рождения: обычно 1 мг внутримышечно; детям менее 36 недель и массой менее 2,5 кг — 0,4 мг/кг. Уровень рекомендации: УУР А, УДД 1.
- При продолжающемся или жизнеугрожающем кровотечении к витамину K добавляют свежезамороженную плазму; при недостаточной эффективности витамина K и свежезамороженной плазмы либо при отсутствии плазмы используют концентрат факторов II, VII, IX и X в комбинации.
- Любое спонтанное кровотечение у ребенка — показание к госпитализации. Выписка возможна при удовлетворительном и стабильном состоянии, отсутствии кровотечения, нормализации коагулограммы и других противопоказаний к выписке.

Диагностика

1. Собрать анамнез и оценить факторы риска: исключительно грудное вскармливание, отсутствие профилактики витамином K, недоношенность, задержку внутриутробного развития, заболевания печени и кишечника, холестаз, мальабсорбцию, длительную антибактериальную терапию у ребенка и лекарства матери во время беременности. Семейный анамнез по геморрагическим заболеваниям обычно не отягощен.
2. Провести визуальный терапевтический осмотр: оценить кожу и слизистые, пупочную ранку, стул, мочу, желудочное содержимое, дыхание и мокроту при подозрении на легочное кровотечение, а также неврологический статус. Уровень рекомендации: УУР С, УДД 4.
3. Выполнить общий анализ крови с оценкой тромбоцитов, гемоглобина и гематокрита. При геморрагической болезни тромбоциты обычно остаются в возрастной норме; гемоглобин и гематокрит нужны для выявления анемии вследствие кровопотери. Уровень рекомендации: УУР С, УДД 4.
4. До лечения взять коагулограмму: фибриноген, протромбиновое время, ПТИ, МНО и АЧТВ. Для ГрБН характерны ПВ ≥4-кратной нормы, МНО ≥4, снижение ПТИ и удлинение АЧТВ при нормальном фибриногене; при менее выраженных отклонениях на фоне кровотечения сохраняется подозрение на ГрБН.
5. Организовать суточный прикроватный мониторинг сатурации, ЧСС, АД, ЧД и температуры для раннего выявления анемии и гемодинамических нарушений. Уровень рекомендации: УУР С, УДД 4.
6. При кровотечении или подозрении на внутреннее либо внутричерепное кровотечение выполнить нейросонографию, УЗИ органов брюшной полости, почек, надпочечников и плевральной полости. При

подозрении на внутричерепное кровоизлияние или его выявлении по НСГ уточнить объем и характер поражения с помощью КТ или МРТ головного мозга. Уровень рекомендации для исследований: УУР С, УДД 4.

Лечение

- При кровотечении и подозрении на ГрБН фитоменадион вводят немедленно, не ожидая лабораторного подтверждения. Доза: 1 мг при внутриутробном возрасте не менее 36 недель; 1 мг при возрасте менее 36 недель и массе не менее 2,5 кг; 0,4 мг/кг при возрасте менее 36 недель и массе менее 2,5 кг. Введение — внутримышечно, а для недоношенных и детей высокого риска также внутривенно.
- Если фитоменадион недоступен, используют менадиона натрия бисульфит 1% внутримышечно. Новорожденным назначают 1–1,5 мг/кг/сут, но не более 4 мг/сут, детям до года — 2–5 мг/сут; вводят от 1 до 2–3 раз в сутки курсом 2–3 до 3–4 дней. Эффект ожидается через 8–24 часа; препарат противопоказан при гиперкоагуляции, тромбоэмболии и гемолитической болезни новорожденных.
- При продолжающемся или жизнеугрожающем кровотечении одновременно с витамином K переливают свежезамороженную плазму 10–20 мл/кг внутривенно за период не менее 60 минут и не более 4 часов. Трансфузию начинают в течение 1 часа после размораживания. Уровень рекомендации: УУР С, УДД 4.
- Если витамин K и плазма недостаточно эффективны либо плазмы нет, вводят комбинацию факторов II, VII, IX и X в дозе 50 МЕ/кг. Уровень рекомендации: УУР С, УДД 4.
- При снижении гемоглобина вследствие кровотечения, требующем коррекции, проводят трансфузию эритроцитсодержащих компонентов крови. Конкретный порог зависит от постнатального возраста и приведен в рекомендациях по анемии вследствие кровопотери и ранней анемии недоношенных.
- Питание при любой форме болезни — грудное молоко; если грудное вскармливание невозможно, используют сухую адаптированную смесь с рождения либо специальную смесь для недоношенных и маловесных детей с учетом гестационного возраста.
- При синдроме мальабсорбции или холестазе профилактическую дозу фитоменадиона подбирают по коагулограмме: от 1 мг/кг один раз в неделю при массе менее 5 кг до 2,5–5 мг 1–3 раза в неделю или 10 мг один раз в две недели при массе более 5 кг. При тяжелом дефиците возможен ежедневный прием; при холестазе или мальабсорбции целесообразно парентеральное введение. Уровень рекомендации: УУР С, УДД 5.
- При массивном внутричерепном кровоизлиянии хирургическая тактика, включая нейрохирургическую помощь, зависит от локализации кровотечения, объема кровопотери и наличия жизнеугрожающего состояния.

Когда направить и как наблюдать

- Госпитализировать любого ребенка со спонтанным кровотечением независимо от его локализации.
- При ГрБН и внутричерепном кровотечении либо подозрении на него привлечь невролога; при подтвержденном внутричерепном кровоизлиянии — нейрохирурга.
- При холестазе или мальабсорбции и отсутствии либо недостаточном ответе на лечение направить к гастроэнтерологу или гепатологу.
- При отсутствии или недостаточном ответе на лечение направить ребенка к гематологу.
- Выписать ребенка можно после стабилизации состояния, прекращения кровотечения и нормализации коагулограммы при отсутствии других противопоказаний к выписке.

Частые вопросы

Какие сроки соответствуют ранней, классической и поздней ГрБН?

Ранняя форма начинается в первые 24 часа, классическая — на 2–7-е сутки, поздняя — с 8-го дня до 6 месяцев, чаще на 2–12-й неделе жизни.

Как выглядит коагулограмма при ГрБН?

Типичны удлинение ПВ в 4 раза и более, МНО ≥4, выраженное снижение ПТИ и удлинение АЧТВ при нормальных фибриногене и количестве тромбоцитов. Нормализация ПВ после витамина K подтверждает диагноз.

Какую профилактическую дозу фитоменадиона вводят новорожденному?

При внутриутробном возрасте не менее 36 недель — 1 мг внутримышечно сразу после рождения. При внутриутробном возрасте менее 36 недель и массе менее 2,5 кг — 0,4 мг/кг; при массе не менее 2,5 кг — 1 мг. Уровень рекомендации: УУР А, УДД 1.

Что делать при кровотечении, если ГрБН еще не подтверждена?

Фитоменадион вводят немедленно, не ожидая лабораторных результатов. При продолжающемся или жизнеугрожающем кровотечении добавляют свежезамороженную плазму 10–20 мл/кг; при недостаточном эффекте или отсутствии плазмы используют протромбиновый комплекс 50 МЕ/кг.

Когда при поздней ГрБН нужно искать внутричерепное кровоизлияние?

Поздняя форма часто сопровождается внутричерепными кровоизлияниями. При кровотечении или подозрении на внутричерепное кровоизлияние выполняют нейросонографию; при подозрении на внутричерепное кровоизлияние или его выявлении по НСГ проводят КТ или МРТ головного мозга.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/906-gemorragicheskaya-bolezn-ploda-i-novorozhdennogo. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/906_1