

Анемические состояния у новорождённых детей.

**Кафедра госпитальной
педиатрии
с курсами ПП и ПДО КГМУ
Асс., к.м.н. Вахитова Л.Ф.**



Анемия новорождённых

— это патологическое состояние плода и новорожденного, характеризующееся снижением содержания эритроцитов и/или гемоглобина в единице объёма крови, ведущее к развитию кислородного голодания тканей и нередко сочетающееся с их качественными изменениями.

Классификация анемии по этиопатогенетическому фактору:

1. Анемия вследствие кровопотери –
постгеморрагическая.
2. Анемия на фоне усиленного кроверазрушения
– гемолитическая.
3. Анемия, связанная с нарушением
кровообразования:
– железодефицитная,
 фолиево-дефицитная анемия,
 гипопластическая.

I. Анемия при рождении

- Трансплацентарная кровопотеря в результате материнской трансфузии.
 - Фето-фетальная трансфузия при многоплодной беременности.
 - Интраплацентарная и ретроплацентарная кровопотеря.
 - Интранатальная кровопотеря.
- 

II. Постнатальные анемии

- Раннего неонатального периода (первые 6 суток жизни).
- Позднего неонатального периода (с 7 по 28 день жизни):
 - а) наследственный микросфероцитоз – анемия Минковского-Шоффара;
 - б) наследственный эллиптоцитоз;
 - в) наследственный стоматоцитоз;
 - г) детский пикноцитоз. Акантоцитоз;
 - д) дефицит эритроцитарных ферментов;
 - е) наследственные гемолитические анемии, связанные с нарушением синтеза гемоглобина – талассемия;
 - ж) медикаментозный и токсический гемолиз;
 - з) гипопластические анемии.

П о р а з л и ч н ы м п р и з н а к а м .

1. Наследственные и приобретенные;
2. Анемии с эритробластическим типом кроветворения и анемии с мегабластическим типом кроветворения;

3. По цветовому показателю :

-  гипохромные (менее 0,85),
-  нормохромные (0,85–1,0),
-  гиперхромные (свыше 1,0);

4. По среднему объему эритроцита

- микроцитарные (50–78 фл),
-  нормоцитарные (80–94 фл),
-  макроцитарные (95–150 фл).

5. По функциональному состоянию эритропоэза:

- регенераторные (число ретикулоцитов – 15–50‰, РИ 1 - 2);
- гипорегенераторные (количество ретикулоцитов менее 5‰, РИ < 1,0);
- гиперрегенераторные (число ретикулоцитов более 50‰, РИ > 2,0).

Ретикулоцитарный индекс (РИ)

$$\text{РИ} = \frac{\text{Ht} \times \text{Ret} (\%) }{\text{Ht}}$$

Ht

- Арегенераторная.

Классификация постгеморрагических анемий

- 1. Акушерские причины
 - Преждевременная отслойка плаценты, предлежание плаценты.
 - Рассечение плаценты при кесаревом сечении.
 - Разрыв пуповины.
 - Гематома пуповины.
 - Разрыв аномальных сосудов пуповины.

Плацента и пуповина содержит 25-35% объёма крови плода (от 75 до 125 мл).

Прием родов ниже уровня плаценты → переливание крови к ребёнку 30-50 мл за 1 минуту,

выше уровня плаценты

→ 20-30 мл обратно в плаценту.

Раннее пережатие пуповины

→ ↓ОЦК 70 мл/кг

Отсроченное пережатие пуповины → ОЦК 90 - 100 мл/кг

- Кровопотери в неонатальном периоде
 - Внутричерепные кровоизлияния.
 - Массивные кефалогематомы.
 - Ретроперитонеальные кровоизлияния.
 - Разрыв печени и селезёнки.
 - Желудочно-кишечные кровотечения.
 - Кровотечения из пупочной ранки.
 - Ятрогенные кровопотери (забор крови на анализы).

Клинические проявления анемии у новорождённых

- бледность кожных покровов и слизистых;
 - тахикардия;
 - тахипноэ;
 - апноэ;
 - кислородозависимость;
 - отказ от еды;
 - гепатоспленомегалия;
 - желтуха;
 - сердечные шумы;
 - артериальная гипотензия;
 - метаболический ацидоз.
- 

Критерии анемии у новорожденных с учетом возраста в неонатальном периоде:

На 1–2 неделях жизни анемию диагностируют при:

- 📧 Hb < 145 г/л (в капиллярной крови),
- 📧 Er < $4,5 \times 10^{12}/л$,
- 📧 Ht < 40 %;

На 3-й неделе жизни – при:

- Hb < 120 г/л,
- Er < $4,0 \times 10^{12}/л$.

Критерии тяжести анемии у новорождённых в позднем неонатальном периоде по уровню Нв

Тяжесть	Доношенные	Недоношенные
Легкая	менее 120–130 г/л	менее 100–110 г/л
Средней тяжести	менее 120–130 г/л	от 83 г/л до 70 г/л
Тяжелая	менее 75 г/л	менее 70 г/л

Лечение геморрагических анемий

- температурная поддержка,
- кислородная поддержка,
- энергетическая поддержка,

Терапия при острой кровопотере:

- В случае резкого нарушения жизненных функций организма ребенка проводят стандартный комплекс первичных реанимационных мероприятий новорожденного.

Абсолютные показания для дробных вливаний эритроцитарной массы:

📧 на 1-й неделе жизни - Hb 100 г/л и ниже,

📧 старше 3 недель – Hb < 80 г/л.

У недоношенных детей – Hb < 70 г/л.

$E_r\text{- масса} = \frac{m \times \text{дефицит Hb} \times \text{ОЦК}}{200}$ (в мл/кг)

где 200 – обычный уровень E_r в эритроцитарной массе в г/л.

При этом общий объём гемотрансфузии не должен превышать 60% ОЦК.

Недостающий объём восполняют 5% раствором альбумина, СЗП, физиологическим раствором, раствором Рингера.

Формула Лежена:

$$\frac{(\text{Hb долж.} - \text{Hb факт.}) \times \text{масса в кг} \times 6}{10}$$

- ◆ Вместо долженствующего Hb можно брать усредненное значение гемоглобина – 140 г/л, при достижении которого достигается положительный эффект.

Детям, перенёсшим даже средней тяжести постгеморрагическую анемию, с 2-недельного возраста необходимо давать препараты железа в дозе по утилизируемому железу 2 мг/кг массы тела 3 раза в день внутрь.

Особенности эритроцитов новорождённого:

- ◆ ↑ концентрация Нв F (50-60%);
- ◆ физиологический макроцитоз (MCV = 106-110 фл);
- ◆ сокращённая продолжительность жизни до 70-80 дней;
- ◆ повышенная осмотическая нестойкость и сниженная деформируемость.

Изменение концентрации гемоглобина в крови недоношенных в зависимости от массы тела

М (г)	2 нед.	4 нед.	6 нед.	8 нед.	10 нед.
800-1000	160 г/л	100 г/л	87 г/л	80 г/л	80 г/л
1001-1200	164г/л	128г/л	105г/л	91г/л	85г/л
1201-1400	162г/л	134г/л	109г/л	99г/л	98г/л
1401-1500	156г/л	117г/л	105г/л	98г/л	99г/л
1501-2000	156г/л	110г/л	96г/л	98г/л	101г/л

Для РАН характерно:

- ◆ нормоцитарный нормохромный характер;
- ◆ величина гематокрита колеблется от 20 до 30%;
- ◆ уровень гемоглобина менее 65-95 г/л;
- ◆ количество ретикулоцитов низкое ($< 10\%$);
- ◆ уровень эритропоэтина в сыворотке низкий при сохранном уровне других гемопоэтических цитокинов (ИЛ-3, ГМ-КСФ);
- ◆ эритроидные предшественники чувстви-тельны к эритропоэтину.

Лечение РАН.

1. ЭПО-терапия при манифестной РАН:

- 900 МЕ/кг/нед (3 раза) п/к на 14-21 день жизни в течение 4 нед.

2. ЭПО-терапия для профилактики РАН:

- 750 МЕ/кг/нед (3 раза) на 3-5 дни жизни в течение 6 нед.

- ◆ ЭПО-терапия должна сопровождаться поддерживающей терапией препаратами железа (2-6 мг/кг/день).

Поздняя анемия недоношенных

- ◆ Характеризуется глубоким дефицитом железа, который прямо пропорционален степени недоношенности.

Причины ПАН:

- ◆ Более ускоренные рост и развитие недоношенных детей;
- ◆ Питание детей 1-х мес жизни не удовлетворяет высокой потребности организма недоношенных в железе;
- ◆ Токсикозы беременности;
- ◆ Многоплодие;
- ◆ Аномалии положения плода и плаценты.

Клиническая картина ПАН

◆ Анемический синдром.

📧 бледность,

📧 ↑ ЧСС, систол шум,

📧 Цианоз,

◆ Сидеропенический синдром

- Дистрофические изменения
кожи, слизистых, волос,
ногтей, мышечная
гипотония.

В крови при ПАН:

- ◆ Гипохромия (\downarrow НЬ, МСН, СКЭ);
- ◆ Микроцитоз, анизоцитоз, пойкилоцитоз;
- ◆ \uparrow Rt;
- ◆ Сидеропения < 9 мкмоль/л;
- ◆ \uparrow ОЖСС (трансферрина).

Степени тяжести ПАН:

- ◆ Лёгкая форма
(Нь = 90-120 г/л);
- ◆ Среднетяжёлая форма
(Нь = 70-90 г/л);
- ◆ Тяжёлая форма
(Нь < 70 г/л).

Лечение ПАН

Обогащенные железом смеси:

1. Сухая молочная смесь с железом “Nestogen” (в 100г сухой смеси содержится 6 мг железа);
2. Специальная смесь для недоношенных и маловесных детей “PreNAN” (в 100г сухой смеси – 7,5 мг железа).

Препарат	Форма соединения Fe в препарате	Количество элементарного Fe в препарате (мг)	Возрастные ограничения
Феррум лек	Fe –гидроксид-полимальтоза	в 1 мл сиропа-10мг	с рождения
Мальтофер	Fe - гидроксид-полимальтоза	в 1 капле -2,5 мг в 1 мл р-ра-20 мг в 1 мл сиропа-10 мг	с рождения с рождения с рождения
Гемофер	Хлорид железа	в 1 капле – 1,6 мг	с рождения
Ферронат	Фумарат железа	в 1 мл суспензии–10мг	с рождения
Ферлатум	Протеинсуксинилат железа Fe (111)	в 1 мл раствора-2,7 мг	с рождения
Актиферрин	Сульфат железа	в 1 капле -0,53мг в 1 мл сиропа -6,8 мг	с рождения с 2 лет

Длительность лечения препаратами железа

При анемии легкой степени

- 6-8 недель;

При анемии средней степени

- 8-10 недель;

При анемии тяжелой степени

- 10-12 недель.

Противопоказания к препаратам железа:

- гиперчувствительность;
 - нарушение утилизации железа (талассемия);
 - переизбыток железа (гемохроматоз, гемосидероз);
- другие, не связанные с дефицитом железа анемии (гемолитические, например).

Анемия Блекфэна - Дайемонда

- ◆ - наследственная гипопластическая анемия с изолированным нарушением эритропоэза.
- ◆ – Характерны: прогрессирующая бледность кожных покровов и слизистых оболочек, иногда с первых дней жизни, при относительно удовлетворительном общем состоянии, небольшая спленомегалия.
- ◆ В ОАК: значительная анемия (Hb ↓ до 60 - 50 г/л, Er ↓ до $1,5 \times 10^{12}/л$), Ret - 0 - 2%), анизоцитоз, пойкилоцитоз.

Лечение анемии Блекфэна - Дайемонда

1. Глюкокортикоиды:

 преднизолон 2 мг/кг/сутки,

2. Регулярные гемотрансфузии
(при отсутствии эффекта от ГКС)

Апластическая анемия Фанкони

– врождённая панцитопения,

- наследственно-обусловленное заболевание с врождёнными аномалиями и нарушенным ответом на повреждения ДНК.

Врождённые аномалии :

пятна гиперпигментации,

отсутствие или гипоплазия больших пальцев рук,

полидактилия,

отсутствие лучевой кости и позвонка,

аномалии рёбер и др.

Лечение анемии Фанкони

- 📧 Комбинация глюкокортикоидов (3мг/кг/сут преднизолона) и андрогенов.
- 📧 Оптимально назначение даназола (аттенуированный андроген),
- 📧 В резистентных случаях показана трансплантация костного мозга.

ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- особенности строения эритроцита;
- врождённая недостаточность глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы;
- эритроцитоллиз, обусловленном тельцами Гейнца;
- интенсивный гемолиз эритроцитов в результате несовместимости крови матери и ребёнка по различным факторам крови и др

Анемия и желтуха вследствие образования телец Гейнца в эритроцитах протекает у новорождённых значительно тяжелее, чем в более позднем возрасте.

Тяжесть течения обусловлена двумя обстоятельствами:

- 1) эритроциты новорождённых очень чувствительны к ядам, вызывающим образование телец Гейнца;
 - 2) новорождённый не может компенсировать накопление билирубина.
- 

Эритроциты с тельцами Гейнца быстрее погибают.

Причины:

- введение аскорбиновой кислоты, викасола, сульфаниламидных препаратов, левомецетина,**
- КОНТАКТ С АНИЛИНОВЫМИ красителями, нафталином**

Талассемия.

- ◆ *Для гетерозиготной талассемии характерны:*
 - ◆ нетяжелая гипохромная анемия,
 - ◆ нередко высокий уровень железа в сыворотке крови,
 - ◆ силеномегалия,
 - ◆ умеренная желтуха в неонатальном периоде.
 - ◆ Гемолитический криз может провоцироваться интеркуррентной инфекцией.
 - ◆ В крови - микроцитоз, мишеневидные эритроциты. Осмотическая стойкость эритроцитов повышена.
- 

Лечение

талассемии.

- ◆ - назначение фолиевой кислоты (из - за большой потребности в ней в связи с неэффективным эритропоэзом).
- ◆ Гемотрансфузии при содержании гемоглобина ниже 70 - 80 г/л.
- ◆ Показан дисферал, способствующий выведению из организма избытка железа.

Метгемоглобинемия

- может быть наследственной и приобретённой.

Met Hb содержит не восстановленное железо, а окисленное.

Когда уровень Met Hb $> 10\%$ от общего гемоглобина, кожа становится смуглой и кровь приобретает коричневую, шоколадную окраску.

Подъём активности НАДН-зависимой редуктазы до уровня у взрослых происходит к 4 месяцам жизни.

Лечение метгемоглобинемии.

1. рибофлавин по 0,01 внутрь 2-3 раза в день.
2. Возможно введение метиленового синего (препарат «хромосмон») в дозе 1мг/кг внутривенно. Уровень Met Hb уже через час нормализуется, но через 2-3 часа уровень его вновь повышается, поэтому препарат дают внутрь в той же дозе 3 раза в день.

Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (болезнь Маркиафавы–Микели),

- сочетание гипохромной анемии, сидеропении при наличии гемолиза;
- характерно нарушение структуры эритроцитов, нейтрофилов и тромбоцитов.

Медикаментозный и токсический гемолиз

- ◆ сульфаниламидные препараты, фенацетин, ацетилсалициловая кислота, витамин К, антигистаминные препараты, налидиксовая кислота, анилин, нафталин, свинец и др. Гемолиз может возникнуть при передозировке лекарства или при почечной недостаточности.
- ◆ Характерны: гемолиз эритроцитов, развиваются анемия, желтуха и ретикулоцитоз.