Приложение к Приказу

Министерства здравоохранения

Приднестровской Молдавской Республики

от «\_\_\_\_» \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ 2022 года № \_\_\_\_\_

Клинические рекомендации

**«Полицитемия новорожденных»**

**Коды по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ 10):** Р61.1

**Возрастная категория:** Новорожденные

**Год утверждения:** 2022 год (пересмотр 1 раз в 5 лет)

**Оглавление**

[Список сокращений 3](#_Toc84177338)

[Термины и определения](#_Toc84177339) 3

[1. Краткая информация ……………………………………………………………………….. 3](#_Toc84177340)

[1.1 Определение….…………………………………………………………………………...... 3](#_Toc84177341)

[1.2 Этиология и патогенез 3](#_Toc84177342)

[1.3 Эпидемиология 3](#_Toc84177343)

[1.4 Кодирование по МКБ-10 3](#_Toc84177344)

[1.5 Классификация 4](#_Toc84177345)

[1.6 Клиническая картина 4](#_Toc84177346)

[2. Диагностика 5](#_Toc84177347)

[2.1 Жалобы и анамнез 5](#_Toc84177348)

[2.2 Физикальное обследование 6](#_Toc84177349)

[2.3 Лабораторные диагностические исследования 6](#_Toc84177350)

[2.4 Инструментальные диагностические исследования](#_Toc84177351) 7

[2.5 Иные диагностические исследования 8](#_Toc84177352)

[3. Лечение 8](#_Toc84177353)

[3.1 Консервативное лечение 8](#_Toc84177354)

[3.2 Хирургическое лечение 8](#_Toc84177355)

3.3 Иное лечение………..……………………………………………………………………… 9

[4. Реабилитация 9](#_Toc84177356)

[5. Профилактика и диспансерное наблюдение 9](#_Toc84177357)

[6. Организация оказания медицинской помощи 10](#_Toc84177358)

[7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболеванияили состояния) 10](#_Toc84177359)

[Критерии оценки качества медицинской помощи 10](#_Toc84177360)

[Список литературы 11](#_Toc84177361)

[Приложение А1. Состав рабочей группы 15](#_Toc84177362)

[Приложение А2. Справочные материалы, включая соответствие показаний к](#_Toc84177363)

[применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных](#_Toc84177363)

[препаратов инструкции по применению лекарственного препарата 16](#_Toc84177363)

[Приложение Б. Алгоритмы действий врача](#_Toc84177365) 17

[Приложение В. Информация для пациента 18](#_Toc84177366)

[Приложение Г1. Шкалы оценки, опросники ………………………….………………………](#_Toc89700452)20

Список сокращений

ДВС – диссеминированное внутрисосудистое свертывание

ОЦК – объем циркулирующей крови

РКИ – рандомизированное клиническое исследование

Ht – гематокрит

Hb – гемоглобин

Термины и определения

**Полицитемия новорожденного** – это заболевание, которое диагностируется у новорожденных детей, имеющих венозный гематокрит (Ht) 0,65 и выше.

**Частичная обменная трансфузия** - поэтапного кровопускания с эквивалентной заменой объема выведенной крови.

**«Ложная» полицитемия –** полицитемия, возникающая вторично вследствие дегидратации сосудистого русла в виде относительного увеличения количества клеток красной крови по отношению к объему циркулирующей плазмы.

**1. Краткая информация**

## 1.1 Определение заболевания

Полицитемия новорожденного – это заболевание, которое диагностируется у новорожденных детей, имеющих венозный гематокрит (Ht) 0,65 и выше.

## 1.2 Этиология и патогенез

Гематокрит возрастает прогрессивно по мере увеличения гестационного возраста, следовательно, вероятность полицитемии у переношенных детей выше, чем у доношенны. К факторам, увеличивающим риск повышенной плацентарной трансфузии и полицитемии у новорожденного, относятся позднее время пережатия пуповины и положение новорожденного ниже уровня плацент. Полицитемия у новорожденных сопровождается повышением вязкости крови, что может приводить к тканевой гипоксии, ацидозу, гипогликемии, образованию микротромбов в сосудах микроциркуляторного русла, нарушениям гемодинамики и повышению сопротивления в легочных сосудах. Гематокрит у новорожденного достигает максимума через 6-12 часов после родов, уменьшается к концу первых суток жизни (как правило, к 18 часам жизни), достигая значения пуповинной крови.

## 1.3 Эпидемиология заболевания

Частота выявления полицитемии новорожденных во всем мире оценивается в пределах от 0,4% до 4% у доношенных новорожденных, соответствующих по массе гестационному возрасту.

## 1.4 Кодирования по МКБ-10

Р61.1 – Полицитемия новорожденного

## 1.5 Классификация

Полицитемия новорожденных в зависимости от наличия или отсутствия симптомов делится на:

а) симптомную;

б) бессимптомную.

В зависимости от объема циркулирующей крови может быть классифицирована как нормоволемическая, гиперволемическая и гиповолемическая:

а) нормоволемическая полицитемия ***-*** состояние, характеризующееся нормальным внутрисосудистым объемом крови, несмотря на увеличение количества эритроцитов;

в) гиперволемическая полицитемия ***-*** характеризуется увеличением объема циркулирующей крови (ОЦК) при одновременном увеличении количества эритроцитов.

г) гиповолемическая полицитемия возникает вторично в виде относительного увеличения количества клеток красной крови по отношению к объему циркулирующей плазмы. Состояние, как правило, возникает вследствие дегидратации сосудистого русла («ложная» полицитемия) и может быть компенсировано за счет адекватного введения жидкости.

## 1.6 Клиническая картина

До 40% новорожденных детей с полицитемией имеют различные клинические проявления [24]. Однако, большинство обсуждаемых симптомов и признаков не являются специфичными и могут также наблюдаться при других многочисленных состояниях у новорожденных (например, при сепсисе, асфиксии, гипокальциемии, дыхательных и сердечно–сосудистых нарушениях).

Клинико-лабораторная характеристика полицитемии:

а) изменение цвета кожных покровов:

б) плетора (периферический вишневый цианоз);

в) со стороны центральной нервной системы:

1) угнетение;

2) гипотония;

3) слабое сосание;

4) повышенная возбудимость;

5) тремор;

6) судороги;

7) апноэ;

8) церебральный венозный тромбоз;

9) множественные инфаркты мозга;

10) внутрижелудочковые кровоизлияния;

г) со стороны органов дыхания:

1) респираторный дистресс-синдром;

2) тахипное;

3) персистирующая легочная гипертензия.

д) сердечно-сосудистые расстройства:

1) тахикардия;

2) приглушенность тонов;

3) застойная сердечная недостаточность с низким сердечным выбросом;

4) кардиомегалия;

5) периферическая гангрена.

е) желудочно-кишечный тракт:

1) вялое сосание;

2) рвота;

3) вздутие живота;

4) спонтанная перфорация кишки;

5) некротизирующий энтероколит.

ж) мочеполовая система:

1) протеинурия;

2) гематурия;

3) тромбоз почечных вен;

4) острая почечная недостаточность;

5) приапизм (за счет сладжирования эритроцитов);

6) инфаркт яичка.

з) метаболические нарушения:

1) гипогликемия;

2) гипокальциемия;

3) гипомагниемия.

и) гипербилирубинемия.

к) гематологические расстройства:

1) тромбоцитопения;

2) ретикулоцитоз (только при усилении эритропоэза);

3) тромбозы;

4) гепатоспленомегалия;

5) гиперкоагуляция с развитием ДВС-синдрома (редко).

## 2. Диагностика

Критерии установления диагноза/состояния: на основании:

а) физикального обследования: плеторичность кожного покрова;

б) лабораторных исследований: венозный гематокрит 65% и выше.

## 2.1 Жалобы и анамнез

Для своевременной диагностики полицитемии у новорожденного ребенка рекомендуется оценить пренатальные факторы риска её развития.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2).

*Комментарии: Нормоволемическая полицитемия новорожденного может развиться вследствие плацентарной недостаточности и/или хронической внутриутробной гипоксии плода, индикаторами которых в анамнезе являются: внутриутробная задержка роста плода; артериальная гипертензия, индуцированная беременностью; сахарный диабет у матери; табакокурение матери, как активное, так и пассивное; переношенная беременность. Среди других состояний, предрасполагающих к развитию нормоволемической полицитемии, выделяют эндокринные и генетические заболевания у плода: врожденный гипотиреоз; неонатальный тиреотоксикоз; синдром Беквита-Видемана; врожденная дисфункция коры надпочечников хромосомные болезни (трисомии 13, 18, 21). При гиперволемической полицитемии среди факторов риска в анамнезе могут отмечаться: материнско–фетальная трансфузия; фето-фетальная трансфузия (около 10% монозиготных двоен); плацентарная трансфузия.*

## 2.2 Физикальное обследование

Для выявления симптомов полицитемии и исключения «ложной» полицитемии новорожденному ребенку **рекомендуется** провести визуальный терапевтический осмотр.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).

*Комментарии: Визуальный терапевтический осмотр включает в себя: осмотр кожи и слизистых (цвет, влажность), оценку тургора тканей, наличие дыхательных нарушений, оценку неврологического статуса новорожденного.*

*Характерным клиническим признаком полицитемии новорожденного ребенка является плетора (периферический вишневый цианоз). В случае развития обезвоживания у новорожденного ребенка появляются: сухость слизистых, снижение тургора тканей, снижение темпов диуреза. Обезвоживание может сопровождаться развитием полицитемии, которая расценивается как «ложная» полицитемия.*

Новорожденному ребенку для выявления симптомов полицитемии и исключения «ложной» полицитемии **рекомендуется** определение суточного и почасового объема мочи.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 5).

## 2.3 Лабораторные диагностические исследования

Для определения тактики терапии новорожденному ребенку с подозрением на полицитемию **рекомендуется** выполнить общий (клинический) анализ крови не позднее 6-12 часов после рождения.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).

*Комментарии: Гематокрит у новорожденного ребенка достигает максимума через 6-12 часов после родов, уменьшается к концу первых суток жизни (как правило, к 18 часам жизни), достигая значения пуповинной крови. При полицитемии уровень тромбоцитов может быть снижен. В случае усиления эритропоэза уровень ретикулоцитов может быть повышен.*

Новорожденному ребенку с симптомами полицитемии **рекомендуется** выполнить общий (клинический) анализ крови не позднее 6-12 часов от их выявления для определения дальнейшей тактики терапии.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).

*Комментарии: Полицитемия у новорожденного ребенка может манифестировать и при отсутствии факторов риска её развития. В данной ситуации при наличии симптомов полицитемии необходимо выполнить общий (клинический) анализ крови не позднее 6-12 часов от выявления полицитемии.*

* Новорожденному ребенку с периферическим гематокритом, равным 65% и более, для уточнения истинного уровня гематокрита **рекомендуется** выполнить оценку гематокрита (венозного) не позднее 6-12 часов от лабораторного выявления полицитемии.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).

*Комментарии: Как правило, гематокрит капиллярной крови выше венозного на 5-15%, поэтому лечение полицитемии не проводится только на основании результатов исследования периферического гематокрита.*

Новорожденному ребенку после перенесенного поэтапного кровопускания с эквивалентной заменой объема выведенной крови (частичная обменная трансфузия) рекомендуется выполнить общий (клинический) анализ крови через 4 часа после процедуры для оценки эффективности терапии.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

## 2.4 Инструментальные диагностические исследования

Не применимо

## 2.5 Иные диагностические исследования

* Новорожденному ребенку старше 24 часов жизни при выявлении полицитемии для исключения «ложной» полицитемии **рекомендуется** измерение массы тела и оценка процента её убыли от массы тела при рождении.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3).

*Комментарии: Необходимо проводить дифференциальный диагноз между истинной неонатальной полицитемией и дегидратацией («ложной» полицитемией). Дегидратация или гиповолемическая полицитемия возникает вторично в виде относительного увеличения количества клеток красной крови по отношению к объему циркулирующей плазмы, что характеризуется гемоконцентрацией и повышением уровня гематокрита. Об обезвоживании следует думать при потере массы тела в первые дни жизни более 8-10%. Через 6 часов после адекватной регидратации уровень гематокрита снизится.*

3. Лечение

## 3.1 Консервативное лечение

Не применимо

## 3.2 Хирургическое лечение

Новорожденному ребенку при наличии в возрасте 24-48 часов жизни двух и более симптомов полицитемии при уровне венозного гематокрита 65-70% или при отсутствии симптомов полицитемии, но при уровне венозного гематокрита 71% и более рекомендуется проведение поэтапного кровопускания с эквивалентной заменой объема выведенной крови (частичная обменная трансфузия).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3).

*Комментарии: Единственный метод лечения истинной полицитемии - частичная обменная трансфузия****.*** *Обязательно получение от законного представителя ребенка информированного согласия на проведение частичной обменной трансфузии. Обязательно строгое соблюдение правил асептики и антисептики. Объем замещения крови зависит от желаемого уровня достижения венозного гематокрита.**Желаемый уровень венозного гематокрита - 50-60%. Общий объем замещения рассчитывается по формуле:*

***Объем замещения = ОЦК (80-90 мл/кг) × М тела в кг × (Нt ребенка - Ht желаемый)/Ht ребенка****,*

*где, ОЦК – объем циркулирующей крови; М – масса тела в кг, Ht – гематокрит. Объем одного замещения (однократного выведения крови) и одного восполнения не должен превышать 5 мл/кг. Во время проведения операции и после неё необходимо выполнять мониторинг витальных функций (частоты сердечных сокращений, частоты дыхания, артериального давления, сатурации крови кислородом). Наиболее оптимальным сосудистым доступом для проведения частичной обменной трансфузии считается пупочная вена. В случае отсутствия возможности выполнить катетеризацию пупочной вены, для проведения частичной обменной трансфузии может быть обеспечен другой венозный доступ, который позволяет эффективно провести процедуру замены необходимого объема крови на эквивалентный объем физиологического раствора.*

* Новорожденному ребенку при показаниях проведения поэтапного кровопускания с эквивалентной заменой объема выведенной крови (частичная обменная трансфузия) в качестве замещающей среды рекомендуется использовать изотонический раствор натрия хлорида.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1).

*Комментарии:**Применение**изотонического раствора натрия хлорида* *при проведении частичной обменной трансфузии обладает оптимальным сочетанием качества и эффективности (небольшая стоимость в сочетании с наименьшими потенциальными побочными эффектами). Плазмозамещающие растворы не превосходят по эффективности изотонический раствор натрия хлорида. Применение коллоидов сопряжено с большей частотой развития некротизирующего энтероколита.*

**3.3 Иное лечение**

Не проводится.

4. Реабилитация

Не применимо.

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

Для профилактики развития полицитемии у новорожденного ребенка не рекомендуется положение ребенка после рождения при не пережатой пуповине на уровне или ниже уровня плаценты.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).

*Комментарии. Положение доношенного новорожденного ребенка на уровне или ниже уровня плаценты увеличивает риск развития полицитемии. Феномен плацентарной трансфузии усиливается, если новорожденный расположен на 40 см ниже уровня плаценты. При родах через естественные родовые пути, если новорожденный находится на уровне на 50–60 см выше уровня плаценты, то феномен плацентарной трансфузии отсутствует.*

Для профилактики развития полицитемии у новорожденного ребенка **не рекомендуется** позднее пережатие пуповины (более 120 секунд после рождения).

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).

*Комментарии: Позднее пережатие пуповины увеличивает риск развития полицитемии. Перераспределение крови между младенцем и плацентой при рождении соответствует соотношению около 67% / 33% (младенец/плацента), через 2 минуты (120 секунд) в плаценте остается 20% крови, а у младенца 80%.*

*На амбулаторном этапе подлежат стандартной диспансеризации.*

6. Организация оказания медицинской помощи

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

а) плеторичность кожного покрова;

б) Венозный гематокрит 65% и выше.

Показания к выписке пациента из медицинской организации:

а) удовлетворительное состояние;

б) венозный гематокрит менее 65%.

**7. Дополнительная информация**

**(в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

Отдаленные последствия полицитемии в отношении нервно–психического развития остаются предметом дискуссий. В ряде исследований показано, что полицитемия может рассматриваться как фактор риска задержки психо-моторного развития и нарушений речи.

Критерии оценки качества медицинской помощи

| **№** | **Критерии качества** | **Оценка выполнения (да/нет)** |
| --- | --- | --- |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | Выполнен визуальный терапевтический осмотр | Да/нет |
|  | Выполнено определение суточного и почасового объема мочи | Да/нет |
|  | Выполнено измерение массы тела и оценка процента её убыли от массы тела при рождении | Да/нет |
|  | Выполнен общий (клинический) анализ крови не позднее 6-12 часов после рождения при подозрении на полицитемию | Да/нет |
|  | Выполнен общий (клинический) анализ крови не позднее 6-12 часов от выявления симптомов полицитемии (при наличии показаний) | Да/нет |
|  | Выполнена оценка гематокрита (венозного) не позднее 6-12 часов от выявления полицитемии при гематокрите 65% и более | Да/нет |
|  | Выполнен общий (клинический) через 4 часа после поэтапного кровопускания с эквивалентной заменой объема выведенной крови (частичная обменная трансфузия) (при наличии показаний) | Да/нет |
|  | Выполнено поэтапное кровопускание с эквивалентной заменой объема выведенной крови изотоническим раствором натрия хлорида (частичная обменная трансфузия) (при наличии показаний) | Да/нет |

**Список литературы**

1. Неонатология. Нац. руководство под ред Н.Н. Володина. Москва: ГЭОТАР-Мед, 2007. 848 p.

2. Гомелла Т. Л. Неонатология. 2-е изд. /пер. с англ. Под ред. д-ра мед. наук проф. Д.Н.Дегтярева. Москва: Лаборатория знаний, 2020. 869 p.

3. Ramamurthy RS B.Y. Neonatal polycythemia: I. Criteria for diagnosis and treatment. // Pediatrics. 1981. Vol. 68, № 2. P. 168–174.

4. Wirth FH, Goldberg KE L.L. Neonatal hyperviscosity: I. Incidence. // Pediatrics. 1979. Vol. 63, № 6. P. 833–836.

5. Capasso L. et al. Early cord clamping protects at-risk neonates from polycythemia // Biol. Neonate. 2003. Vol. 83, № 3. P. 197–200.

6. Drew JH, Guaran RL, Grauer S H.J. Cord whole blood hyperviscosity: measurement, definition, incidence and clinical features. // J Paediatr Child Heal. 1991. Vol. 27, № 6. P. 363–365.

7. Hutton E.K., Hassan E.S. Late vs early clamping of the umbilical cord in full-term neonates: Systematic review and meta-analysis of controlled trials // J. Am. Med. Assoc. 2007. Vol. 297, № 11. P. 1241–1252.

8. Oh W., Lind J. Venous and capillary hematocrit in newborn infants and placental transfusion. // Acta Paediatr. Scand. 1966. Vol. 55, № 1. P. 38–48.

9. Shohat M, Reisner SH, Mimouni F M.P. Neonatal polycythemia: II. Definition related to time of sampling. // Pediatrics. 1984. Vol. 73, № 1. P. 11–13.

10. Strauss R.G. et al. Circulating RBC volume, measured with biotinylated RBCs, is superior to the Hct to document the hematologic effects of delayed versus immediate umbilical cord clamping in preterm neonates. // Transfusion. 2003. Vol. 43, № August. P. 1168–1172.

11. Usher R., Shephard M., Lind J. The blood volume of the newborn infant and placental transfusion // Acta Paediatr. 1963. Vol. 52. P. 497–512.

12. Yao AC L.J. Effect of gravity on placental transfusion. // Lancet. 1969. Vol. 2, № 7619. P. 505–508.

13. Yao A.C., Moinian M., Lind J. Distribution of blood between infant and placenta after birth. // Lancet. 1969. Vol. 2, № 7626. P. 871–873.

14. Bacigalupo G S.E. The influence of acidity on hematocrit and hemoglobin values in newborn infants immediately after delivery. // J Perinat Med. 1973. Vol. 1, № 3. P. 204–212.

15. Gross G.P., Hathaway W.E., McGaughey H.R. Hyperviscosity in the neonate // J. Pediatr. 1973. Vol. 82, № 6. P. 1004–1012.

16. Rosenkrantz TS. Polycythemia and hyperviscosity in the newborn // Semin Thromb Hemost. 2003. Vol. 29, № 5. P. 515–527.

17. Werner EJ. Neonatal polycythemia and hyperviscosity. // Clin Perinatol. 1995. Vol. 22, № 3. P. 693–710.

18. Ходов Д.А. Особенности регуляции мозгового кровообращения у доношенных детей в раннем неонатальном периоде. // Педиатрия. 1981. Vol. 11. P. 8–10.

19. Dempsey EM B.K. Short and long term outcomes following partial exchange transfusion in the polycythaemic newborn: a systematic review // Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2006. Vol. 91, № 1. P. F2-6.

20. Ergenekon E. et al. Partial exchange transfusion results in increased cerebral oxygenation and faster peripheral microcirculation in newborns with polycythemia // Acta Paediatr. Int. J. Paediatr. 2011. Vol. 100, № 11. P. 1432–1436.

21. Sankar MJ, Agarwal R, Deorari A P.V. Management of Polycythemia in Neonates // Indian J Pediatr. 2010. Vol. 77, № 10. P. 1117–1121.

22. Murphy DJ Jr, Reller MD, Meyer RA K.S. Effects of neonatal polycythemia and partial exchange transfusion on cardiac function: an echocardiographic study. // Pediatrics. 1985. Vol. 76, № 6. P. 909–913.

23. Mimouni F.B. et al. Neonatal polycythaemia: Critical review and a consensus statement of the Israeli Neonatology Association // Acta Paediatr. Int. J. Paediatr. 2011. Vol. 100, № 10. P. 1290–1296.

24. Hopewell B. et al. Partial exchange transfusion for polycythemia hyperviscosity syndrome // Am. J. Perinatol. 2011. Vol. 28, № 7. P. 557–564.

25. Awonusonu F.O., Pauly T.H., Hutchison A.A. Maternal smoking and partial exchange transfusion for neonatal polycythemia // Am. J. Perinatol. 2002. Vol. 19, № 7. P. 349–354.

26. Dollberg S. et al. Effect of Passive Smoking in Pregnancy on Neonatal Nucleated Red Blood Cells // Pediatrics. 2000. Vol. 106, № 3. P. E34.

27. Mimouni F, Miodovnik M, Siddiqi TA, Butler JB, Holroyde J T.R. Neonatal polycythemia in infants of insulin-dependent diabetic mothers. // Obs. Gynecol. 1986. Vol. 68, № 3. P. 370–372.

28. Mimouni F, Tsang RC, Hertzberg VS M.M. Polycythemia, hypomagnesemia, and hypocalcemia in infants of diabetic mothers // Am J Dis Child. 1986. Vol. 140, № 8. P. 798–800.

29. Perlman M D.A. Blood coagulation status of small-for-dates and postmature infants // Arch. Dis. Child. 1975. Vol. 50, № 6. P. 424–430.

30. Yeruchimovich M. et al. Nucleated red blood cells in infants of smoking mothers // Obstet. Gynecol. 1999. Vol. 93, № 3. P. 403–406.

31. Kotagal UR K.L. Effect of Acute Polycythemia on Newborn Renal Hemodynamics and Function // Pediatr Res. 1982. Vol. 16, № 2. P. 148–151.

32. MacDonald M.G., Ramasethu J. R.-B.K. Atlas of procedures in neonatology. 5th ed. Lippincott Williams & Wilkins, Wolter Kluwer, 2013. 429 p.

33. Flaherman V.J. et al. Early weight loss nomograms for exclusively breastfed newborns // Pediatrics. 2015. Vol. 135, № 1. P. e16–e23.

34. Lessaris K.J. Polycythemia of the Newborn [Electronic resource] // eMedicine.com. 2014.

35. Deorari AK, Paul VK, Shreshta L S.M. Symptomatic neonatal polycythemia: comparison of partial exchange transfusion with saline versus plasma. // Indian Pediatr. 1995. Vol. 32, № 11. P. 1167–1171.

36. De Waal K.A., Baerts W., De Waal K.A. Systematic review of the optimal fluid for dilutional exchange transfusion in neonatal polycythaemia // Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2006. Vol. 91, № 1. P. 7–10.

37. Dempsey E., Barrington K. Crystalloid or colloid for partial exchange transfusion in neonatal polycythemia: A systematic review and meta-analysis // Acta Paediatr. Int. J. Paediatr. 2005. Vol. 94, № 11. P. 1650–1655.

38. Wong W. et al. Randomised controlled trial: comparison of colloid or crystalloid for partial exchange transfusion for treatment of neonatal polycythaemia // Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 1997. Vol. 77, № 2. P. 115–118.

39. Delaney-Black V, Camp BW, Lubchenco LO, Swanson C, Roberts L, Gaherty P S.B. Neonatal hyperviscosity association with lower achievement and IQ scores at school age. // Pediatrics. 1989. Vol. 83, № 5. P. 662–667.

40. Black VD, Lubchenco LO, Koops BL, Poland RL P.D. Neonatal hyperviscosity: randomized study of effect of partial plasma exchange transfusion on long-term outcome. // Pediatrics. 1985. Vol. 75, № 6. P. 1048–1053.

41. Hein HA L.S. Partial exchange transfusion in term, polycythemic neonates: absence of association with severe gastrointestinal injury. // Pediatrics. 1987. Vol. 80, № 1. P. 75–78.

42. Rincón D. et al. iempo de pinzamiento del cordón umbilical y complicaciones neonatales, un estudio prospectivo [Time of cord clamping and neonatal complications, a prospective study] // An. Pediatr. Asociación Española de Pediatría, 2014. Vol. 81, № 3. P. 142–148.

43. Bada HS, Korones SB, Kolni HW, Fitch CW, Ford DL, Magill HL, Anderson GD W.S. Partial plasma exchange transfusion improves cerebral hemodynamics in symptomatic neonatal polycythemia. // Am J Med Sci. 1986. Vol. 291, № 3. P. 157–163.

44. Goldberg K, Wirth FH, Hathaway WE, Guggenheim MA, Murphy JR, Braithwaite WR L.L. Neonatal hyperviscosity. II. Effect of partial plasma exchange transfusion. // Pediatrics. 1982. Vol. 69, № 4. P. 419–425.

45. Malan AF de V.H.H. The management of polycythaemia in the newborn infant // Early Hum. Dev. 1980. Vol. 4, № 4. P. 393–403.

Приложение А1

Состав рабочей группы

1. Паламарчук В.М. - врач высшей категории, заведующий отделением реанимации и интенсивной терапии новорожденных и недоношенных детей ГУ «РЦМиР»;

2.Славиогло Ю. П. – врач – неонатолог ГУ «РЦМиР»;

3. Федоренко К. А. – врач – неонатолог ГУ «РЦМиР»;

4. Пахомов А. М. – врач второй категории, анестезиолог-реаниматолог ГУ «РЦМиР».

У членов рабочей группы отсутствует конфликт интересов

Экспертизу проекта клинических рекомендаций провелглавный внештатный неонатолог Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики, эксперт по клиническому направлению (специальности) «Неонатология» **Давидная А.А. –** врач высшей категории, заведующая отделением патологии новорожденных и недоношенных детей ГУ «Республиканский центр матери и ребенка»

**Конфликт интереса:** у члена экспертной группы отсутствует.

**Приложение А2**

**Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов инструкции по применению**

**лекарственного препарата**

В основу настоящих клинических рекомендаций положены клинические рекомендации всероссийской общественной организации «Ассоциация неонатологов», адаптированные экспертной группой ведущих специалистов неонатологов Приднестровской Молдавской Республики.

Настоящие клинические документы несут рекомендательный характер для организаторов здравоохранения и практикующих специалистов соответствующего клинического направления. Виды и объемы медицинской помощи населению Приднестровской Молдавской Республики, в соответствии с данными клиническими рекомендациями, могут быть обеспечены за счет средств и в пределах лимитов финансирования, предусмотренных законами о республиканском бюджете, при наличии источников финансирования, а также других поступлений, не запрещенных действующим законодательством Приднестровской Молдавской Республики. Объем диагностических и лечебных мероприятий для конкретного пациента определяет лечащий врач, в соответствии с требованиями к объему исследований при определенных заболеваниях, состояниях, с учетом возможностей лечебно-профилактической организации по предоставлению определенных видов исследований и лечения.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в пять лет или при появлении новой информации о тактике ведения пациентов с данным заболеванием, но не чаще 1 раза в 6 месяцев. Решение об обновлении принимает МЗ ПМР на основе предложений, представленных медицинскими некоммерческими профессиональными организациями. Сформированные предложения должны учитывать результаты комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результаты клинической апробации.

Рекомендации к схемам применения и дозам лекарственных препаратов, прописаны в тексте данных клинических рекомендаций.

Приложение Б. Алгоритмы действий врача

Схема. Алгоритм действий врача при полицитемии у новорожденного

Новорожденный с подозрением на полицитемию

Общий (клинический) анализ крови через 6-12 часов после рождения или обнаружения симптомов полицитемии

Приложение В

Контроль общего (клинического) анализа крови через 4 часа после частичной обменной трансфузии

Поэтапное кровопускание с эквивалентной заменой объема выведенной крови

(частичная обменная трансфузия) изотоническим раствором хлорида натрия

Ht 71% и более

Ht 65-70%

нет

Контроль динамики массы тела, диуреза, симптомов обезвоживания. Дифференциальная диагностика с «ложной» полицитемией.

Коррекция обезвоживания

да

Новорожденный старше 24 часов жизни

да

нет

да

Наблюдение в течение 3-х суток. Контроль динамики массы тела, диуреза, симптомов обезвоживания. Профилактика обезвоживания. Перед выпиской необходимо выполнить общий (клинический) анализ крови

нет

Есть симптомы полицитемии

да

Рутинное наблюдение

нет

Ht 65% и более

Информация для пациента

Полицитемия новорожденного диагностируется у новорожденных детей, имеющих венозный гематокрит (Ht) 0,65 и выше. Гематокрит отражает количество эритроцитов по отношению к плазме крови. Вероятность полицитемии повышается у переношенных детей.

Полицитемия новорожденного может возникать по причине плацентарной недостаточности и/или хронической внутриутробной гипоксии плода, к которым приводят: артериальная гипертензия; сахарный диабет у матери; табакокурение матери, как активное, так и пассивное. Полицитемия может развиваться у новорожденных детей с внутриутробной задержкой роста плода. Среди других состояний, предрасполагающих к развитию полицитемии, выделяют редкие эндокринные и генетические заболевания у плода: врожденный гипотиреоз; неонатальный тиреотоксикоз; синдром Беквита-Видемана; врожденная дисфункция коры надпочечников; хромосомные болезни (трисомии 13, 18, 21).

Полицитемия у новорожденных сопровождается повышением вязкости крови, что может приводить к снижению уровня кислорода в тканях, снижению содержания глюкозы в крови, образованию микротромбов в сосудах. Полицитемия новорожденного также может развиться в случаях повышенной трансфузии (передачи) крови плоду от матери или от другого плода при многоплодной беременности (материнско–фетальная или фето-фетальная трансфузия).

Для полицитемии характерно изменение цвета кожных покровов, они становятся багрово-синюшными или вишневыми. Могут появляться различные симптомы со стороны центральной нервной системы, органов дыхания, сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта, мочеполовой системы. Может быть снижение уровня глюкозы, кальция и магния в крови, повышение уровня билирубина в крови. В общем анализе крови определяется повышение гематокрита и гемоглобина, и часто - снижение уровня тромбоцитов крови.

Методом лечения полицитемии является частичная обменная трансфузия крови, которая приводит к нормализации гематокрита и гемоглобина. Показания к выполнению процедуры определяются врачом. Для проведения процедуры проводится катетеризация пупочной (или другой) вены. Смысл частичной обменной трансфузии крови заключается в том, чтобы вывести у ребенка часть крови и заменить ее Натрия хлорида изотоническим раствором для инъекций 0,9%.

После проведения процедуры контролируется анализ крови, за ребенком проводится наблюдение в течение 3 суток. Ребенок выписывается домой только в удовлетворительном состоянии.

# Приложение Г1

# Шкалы оценки, опросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

**Таблица 1**

Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

|  |  |
| --- | --- |
| **УДД** | **Расшифровка** |
| 1 | Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа |
| 2 | Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа |
| 3 | Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования |
| 4 | Несравнительные исследования, описание клинического случая |
| 5 | Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов |

**Таблица 2**

Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

|  |  |
| --- | --- |
| **УДД** | **Расшифровка** |
| 1 | Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа |
| 2 | Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа |
| 3 | Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования |
| 4 | Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль» |
| 5 | Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов |

**Таблица 3**

Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

|  |  |
| --- | --- |
| **УУР** | **Расшифровка** |
| A | Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными) |
| B | Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными) |
| C | Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными) |