

Геморрагический синдром у новорождённых детей

Кафедра госпитальной педиатрии с
курсами поликлинической педиатрии и
ПДО К ГМУ

Ассистент, к.м.н. Вахитова Л.Ф.

- **Биологическая система, обеспечивающая, с одной стороны, сохранение жидкого состояния крови, а с другой - предупреждение и остановку кровотечений путем поддержания структурной целостности стенок кровеносных сосудов и достаточно быстрого тромбирования последних при повреждениях, обозначается как система гемостаза [Баркаган З.С., 1988 г.].**

Так же, как Одиссею и аргонавтам, для того чтобы выжить, надо было проплыть через узкий пролив между Сциллой и Харибдой, так и новорождённому в первые часы и дни жизни необходимо лавировать между риском тромбозов и риском геморрагии.
(В.Н. Шабалов, 1998)

Внутриутробное развитие системы гемостаза.

1. состояние систем гемостаза у матери и плода разнонаправленное:
 - у матери – гиперкоагуляция,
 - у плода – гипокоагуляция.

2. Фибриноген определяется с 5 нед.
3. белки-прокоагулянты – с 10-12 недель.
4. Активность факторов ПТИ (II, VII, IX, X) на 12 -24 неделях ВУР составляет 20-23% от уровня взрослых.
5. Низкая активность факторов контакта (XI, XII, прекалликреин и высокомолекулярный кининоген).
6. Низкая активность антикоагулянтов (антитромбин III, протеины C HS)

5. Снижена функциональная активность тромбоцитов.
6. Кровь эмбриона способна к свёртыванию с 10-12 недель ВУР.
7. Повышена активность VIII ф-ра и Виллебранта.
8. Резко повышена активность фибринолиза.

9. большое количество в крови гепарина, продуктов деградации фибриногена и фибрина (ПДФ) при сравнительно низком уровне плазминогена (50-60% уровня у детей старше 1 мес. и взрослых).

10. Повышенная проницаемость, хрупкость сосудистой стенки.

11. Транзиторная гипокальциемия

Основные физиологические особенности гемостаза у новорождённых:

1. Низкий уровень витамин-К-зависимых факторов свёртывания;
2. ↓ адгезивная и агрегационная функции тромбоцитов;
3. ↑ проницаемость и хрупкость сосудистой стенки;
4. Гиперкоагуляция цельной крови в 1-е часы жизни.

Классификация геморрагического синдрома у новорождённых.

1. Коагулопатии.

А. Первичные

- ГрБН,
- дефицит VII фактора,
- гемофилии,
- болезнь Виллебранта,
- гипофибриногенемия, афибриногенемия, дисфибриногенемия.

Б. Вторичные.

- **вторичная витамин-К-зависимая коагулопатия при длительном ПП и тяжёлых заболеваниях печени с с-мом холестаза,**
- **коагулопатия при инфекционных заболеваниях печени.**

2. Тромбоцитопении.

А. Первичные.

- изоиммунная тромбоцитопения,
- трансиммунная тромбоцитопения,
- с-м Вискотта-Олдрича (первичный ИД + гемор. с-м + экзема),
- гипомегакарицитоз,
амегакарицитоз.
- ТАР - синдром

Б. Вторичные тромбоцитопении.

- Тромбоцитопения при ССВО (инфекции, шок),
- лекарственная тромбоцитопения (гетероиммунная, гаптенная).

лекарственные препараты, способные вызвать тромбоцитопению:

- Цитостатики (цитарабин, циклофосфамид, метотрексат и другие);
- Тиазидные диуретики (гипотиазид, хлортиазид);
- Гормональные препараты с эстрогеном.
- Некоторые антибактериальные препараты (новобиоцин, сульфаниламиды);
- Транквилизаторы, снотворные, противосудорожные средства;
- Метилдофа;
- Хинин, хинидин;
- Аспиринсодержащие препараты.

3. Тромбоцитопатии.

А. Первичные.

- наследственные,

Б. Вторичные.

- Лекарственные (цитостатики, ГКС, НПВС, никот. к-та, вит-ны В1, В6, С, нитрофураны, фуросемид).
- При тяжёлых патологических состояниях (гипоксия, ацидоз, шок и т.д.).

4. Сочетанная гипокоагуляция и тромбоцитопения.

- вторичная (ДВС – синдром).



Геморрагическая болезнь новорождённых.

- Наследственная коагулопатия, связанная с дефицитом витамин К – зависимых факторов свёртывания крови (факторы ПТК - II, VII, IX, X).

Причины дефицита факторов ПТК у новорождённых:

- Прекращение трансплацентарного перехода витамина К,
- Недостаток витамина К в грудном молоке,
- Функциональная незрелость печени,
- Отсутствие микрофлоры в кишечнике при рождении.

Клинические формы ГрБН:

1. Ранняя форма (первые 24 часа)

- кефалогематомы, ВЧК, экхимозы, кровоизлияния из мест инъекций;

2. Классическая форма (1-я неделя)

- Кровавая рвота, мелена, кровоизлияния из мест инъекций, пупочной ранки;

3. Поздняя (2 – 12 нед),

- Носовые кровотечения, экхимозы.

Диагностика ГрБН.

- отсутствие других «фоновых» заболеваний у ребёнка (инфекции, респираторного дистресс-синдрома и др.).
- выявление резкого снижения факторов протромбинового комплекса до 10-20% при удлинении времени свёртывания крови.
- протромбиновое время удлинено, тромбиновое время нормальное, активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) удлинено.

Лечение ГрБН.

1. Витамин К (викасол) 1% раствор 0,1 мл/кг в/м или в/в,

2. Посиндромная терапия

- При кровавой рвоте и мелене: промывание желудка 1% р-ром глюконата кальция, 5% р-ром АКК или физ. р-ром; 0,5% р-р соды 1 ч.л. 3 р/д или тромбин в ε-АКК 1 ч.л. 3 р/д.
- в/в: 5% р-р Е-АКК 1 мл/кг, СЗП, PPSB 15-30 Ед/кг, протромплекс.

ДВС – синдром у новорождённых. (тромбогеморрагический синдром)

- Образование внутрисосудистых микросгустков с потреблением в них прокоагулянтов и тромбоцитов, патологическим фибринолизом и одновременным развитием кровоточивости из-за дефицита гемостатических факторов.**

Причины ДВС-синдрома:

1. Активирующие внутреннюю систему гемостаза через активацию XII-го фактора при травме эндотелиальных клеток (инфекции, асфиксия, ацидоз, гипотермия, шок, сосудистые катетеры, гипертонические растворы).
2. Повреждение ткани с освобождением тканевого тромбопластина активирует внешнюю систему гемостаза (акушерские пособия, отслойка плаценты, инфаркты плаценты, внутриутробная смерть одного плода при многоплодной беременности, эмболия ОПВ, травмы, лейкоз, некротический энтероколит).
3. вызывающие внутрисосудистый гемолиз (ГБН, переливание несовместимой крови, тяжёлые заболевания печени).

Стадии ДВС-синдрома:

1. **Гиперкоагуляция.**
2. **Коагулопатия потребления.**
3. **Гипокоагуляция.**
4. **Конечная стадия (восстановление или летальный исход).**

Классификация ДВС-синдрома.

- Острый ДВС-синдром (минуты – сутки)
 - Развивается клиника гемокоагуляционного шока;
- Подострый ДВС-синдром (1-3 недели);
- Хронический ДВС-синдром (более 1 месяца)
 - тромбоз изолируется в органе-мишени.

Диагностика ДВС-синдрома.

Стадия гиперкоагуляции.

- - свёртывание крови «на игле» - трудности при заборе крови;
- - кол-во Tr – норма, ↑ агрегация Tr;
- - пр-ки гиперкоагуляции: ↓ АЧТВ, ↓ ПВ, ↓ ТВ, ↑ ФГ, ↑ РФМК, ↓ АТ- III,
- ↓ протеин-С.

2. Коагулопатия потребления.

- - ↑ АЧТВ, ↑ ПВ, ↑ ТВ, ↑ ПДФ.

3. Гипокоагуляция.

- - выраженная Тг-пения, анемия, ↓ агрегац-й ф-ции тр-тов,
- - ↓ ФГ, ↑ АЧТВ, ↑ ПВ, ↑ ТВ,

4. Терминальная стадия (клинико-лабораторное восстановление или летальный исход).

Лечение ДВС-синдрома.

1. Лечение основного заболевания.

- антибиотики, противовирусные препараты;

2. Восстановление ОЦК.

+ выведение из шока и коррекция метаболических расстройств.

3. Нормализация гемостаза.

4. Лечение полиорганной недостаточности.

- СЗП – во всех стадиях ДВС.
- При риске тромботических осложнений дозы небольшие – 5-10 мл/кг в/в в течение нескольких часов,
- затем – гепарин 10-25 Ед/кг в/в кап-но или микростр-но каждые 4-6 час, при необходимости дозу ↑ до 50-150 Ед/кг/сутки под контролем гемостаза.
- В фазу потребления – СЗП 10-20 мл/кг в/в стр-но каждые 8-12 час вместе с гепарином 1 Ед/кг.

Со 2-й фазы:

- Протеолитические ф-ты
(контрикал, трасилол 500-1000
Ед/кг в/в кап-но 1-2 раза в сутки;
- дезагреганты (дипиридамол 5
мг/кг/сут).

Лечение тромбоцитопений у новорождённых.

- Показано при числе Тг менее 50 тыс. и наличии геморрагического с-ма.
1. в/в капельное введение стандартного Ig 800 мг/кг 3-5 дней или 1000-1500 мг/кг 1 раз в 2-3 дня;
 2. При Тг менее 10 тыс. показана трансфузия отмытых материнских Тг 10-30 мл/кг в/в кап-но;
 3. Глюкокортикоиды 1-2 мг/кг/сутки внутрь 3-5 дней.

Показания для переливания тромбоцитарной массы у новорожденных детей

- При $Tr < 30$ → Переливать tr – массу.
- При $Tr = 30-49$ → Переливать, если есть кровотечения у детей:
 - - Рожденных с ЭНМТ (<1000 гр.) и в возраст <7 дней;
 - - Клинически нестабильные (например, колебания АД);
 - - Предыдущие кровотечения (например, ВЖК 3-4 степени, легочное кровотечение);
 - - Текущие незначительные кровотечения;
 - - Сочетание тромбоцитопении и коагулопатии;
 - - Требующие хирургического вмешательства или обменное переливание крови.

Показания для переливания тромбоцитарной массы у новорожденных детей

- При $Tr = 50 - 99 \rightarrow$ Переливать при кровотечении.
- При $Tr > 99 \rightarrow$ Не переливать .

Гетероиммунная Тг-пениия.

- отмена причинного лекарственного препарата.

Синдром Казабаха – Меррита.

- преднизолон 4-8 мг/кг/сутки, курс – 28 дней.

Характеристика основных гемостатических препаратов, применяемых в неонатологии.

1. PPSB (концентрат протромбинового комплекса) 15-30 Ед/кг.
2. Протромплекс 600 25 Ед/кг.
3. Криопреципитат (при гемофилии А) 20-25 Ед/кг.
4. Тромбин (переводит фибриноген в фибрин).

5. ε-АКК

- сохраняет активность фибрина, являясь ингибитором фибринолиза, 5% раствор 1 мл/кг.

6. Этамзилат (дицинон)

- Усиливает агрегацию Тг, 0,5 – 1,0 мл в/в или в/м.

7. Адроксон

- Снижает проницаемость сосудистой стенки, усиливает агрегацию Тг.