

«АСТАНА МЕДИЦИНА УНИВЕРСИТЕТІ» АҚ

**Балалардағы ҚШҰ синдромы.
Клиникалық және лабораториялық
диагностика. Емі.**

Орындаған: Абдурахманова Л.С

Топ: 644 ЖДП

Қабылдаған: Сундетова Р.А.

ҚШҰ синдромы

Қанның тамыріші шашыраңқы ұю синдромы- қанның тамыр арнасында шашыраңқы ұюынан ұсақ тамырлардың микротромбтармен бітелуіне, кейін гипокоагуляция мен тромбоцитопенияға әкеліп соқтыратын гемостаздың бейспецификалық патологиясы.

Себептері:

- Бактериалды инфекциялар және сепсис (грамтеріс және аралас микрофлора), жүйелі вирустық және паразитарлы аурулар (бактериалды эндотоксин)—нейротоксикоз, нейроинфекциялар
- Ауыр травмалар (қанға тіндік заттар бөлінуі, гемолиз, эндотелий зақымдалуы, цитокинді каскад активациясы)
- Ісіктер, гемостаз жүйесі аурулары
- Тамырлар патологиясы
- Микроангиопатиялық аурулар (ГУС, тромбоцитопениялық пурпура)
- Гипоксия, асфиксия
- Ацидоз
- Шок(ИТШ), жедел гипотензия
- Электротравма

Патогенез

Тамыр қабырғасы зақымдалуы

Тіндік
факторлар
бөлінуі

Ги
Пер
Коа
Гул
яция

Коагуляциялық каскадтың ішкі
жолы
(Хагеман факторы активациясы)

Тромбоциттер адгезия және
агрегациясы
(протромбин—тромбин,
Фибриноген—фибрин)

Фибринді ұйынды түзілуі

Гемостаз жүйесіне ұзақ жүктеме
түсуі

Гемостаз жүйесі компоненттерінің
таусылуы (плазменогендік факторлар)

Фибринолиз активациясы ,
тромбоциттер саны азаюы

Геморрагиялық синдром

Ги
По
Коа
Гул
яция

Коагуляциялық каскадтың
сыртқы жолы

Плазмалық фактор
активациясы

Тромб түзілуі

Паренхиматозды
органдар блокадасы

Тіндер ишемиясы

Патогенетикалық кезеңдері:

«протеолитический взрыв» - тромбин және плазминнің көп мөлшерде түзілуі, кининдердің вазоактивті эффекті

Эндотелийдің жүйелі зақымдалуы (ацидоз, эндотоксикоз, экзотоксикоз)

Гиперкоагуляция, фибриндік микротромбтар түзілуі, капиллярлардың реологиялық окклюзиясы

Клеткалардың гипоксиясы, деструкциясы (ОНЖ, бүйрек, өкпе, бауыр, жүрек- полиорганды жеткіліксіздік

Коагулопатия, (факторы **I**(фибриноген), **II**(протромбин), **V**(проакцелерин), **XII**(проконвертин) **VIII**(антигемофильный глобулин), Виллебранда), патологиялық фибринолиз

Балалардың ҚШҰ синдромы дамуына бейімділігі

Ретикулоэндотелиалды жүйенің төмен жағдайы

**Бауырдың прокоагулянттар және антикоагулянттар
қажет жағдайда адекватты түрде синтездей алмауы**

**Ұсақ тамырлардың адекватты перфузияны ұстап тұруы
қиындығы**

Клиникалық стадиялары:

1.
Гиперкоа-
гуляция

2. Гипокоа-
гуляция

3. Фибрино-
лиз актива-
циясы

4. Қайта
қалпына
келу

Клиникасы

1. Компенсирленген стадия

- ✓ Тері гиперемиясы
- ✓ Артериалды гипертензия
- ✓ Компенсирленген метаболитикалық ацидоз
- ✓ Гемотакрит жоғарылауы
- ✓ Т/і пункция кезінде иненің тез тромбталуы
- ✓ Пробиркада тез ұйыған пайда болады (но не стойкий)

2. Субкомпенсирленген стадия

- ✓ Микроциркуляция бұзылуы көріністері қосылады:
- ✓ Тері бозғылт, тері жабындылары мрамор тәріздес
- ✓ Петехиалді геморрагиялық бөртпелер
- ✓ Дистальді цианоз
- ✓ Гипотермия (терілік және ректальді температура сәйкес емес)
- ✓ Бауыр, көкбауыр көлемі ұлғайған
- ✓ Тахикардия
- ✓ ДАД жоғарылауы– АҚ кейіннен төмендеген
- ✓ Диурез төмендеуі
- ✓ Гемотакрит 10% жоғарылауы
- ✓ Неврологиялық бұзылыстар

3. Декомпенсирленген стадия

- ✓ Перифериялық тамырлар парезі
- ✓ Тері сұр-цианозды түсті, мраморлы сурет айқын, «ақ дақ» симптомы оң
- ✓ Инъекция орнында петехия және қан кету
- ✓ Полиоргандық жеткіліксіздік: өкпелік-циркуляторлы жеткіліксіздік, жедел бүйрек жеткіліксіздігі, ми ісінуі, өкпе, АІЖ қан кету
- ✓ Неврологиялық бұзылыстар прогрессиялануы
 - ✓ Анурия
 - ✓ Гемотакрит төмендеген
- ✓ Пробиркада қан ұйындысы түзілмейді
- ✓ Аралас ацидоз көрінуі

4. Қайта қалпына келу

- ✓ Егер 3 стадия өлімге алып келмесе, қайта қалпына келу кезеңіне өтеді
 - ✓ Қан кету тоқтауы
 - ✓ Органдар зақымдалуы қалпына келуі
- ✓ **Қалдықты өзгерістер кезеңі:**
 - ✓ Органдардың некроздық және дистрофиялық өзгерістері
 - ✓ Бауыр, бүйрек жеткіліксіздігі

Ағымына байланысты:

Жедел

- Генерализацияланған түрде өтеді, тромбопластиннің көп мөлшерде, жедел қанға түсуі нәтижесінде пайда болады
- Прогрессияланған гипотония, әлсіздік, қозғыштық
- Адинамия, тахикардия, жедел жүрек жеткіліксіздігі көріністері
- Іш ауыру, құсу, диарея, құрысулар
- Қан кету: терілік геморрагия, гематурия, қан түкіру, қызылиектен қан кету
 - ТЖ, ЖБЖ, жүрек ишемиялық дистрофиясы, ми қан айналымы бұзылуы, жедел бүйрекүсті безі жеткіліксіздігі, эрозиялық-жаралық гастроэнтерит, жедел панкреатит

Жеделдеу

Клиникалық көріністері жеделге қарағанда баяу дамиды

Созылмалы

- Бірнеше апта немесе айға созылады
- Органдар зақымдалуы созылмалы түрде өтеді
- Созылмалы аурулар фонында пайда болады:
 - Созылмалы панкреатит, нефрит, гепатит
 - Аутоиммунды аурулар кезінде пайда болады; гигантты гемангиомалар, миелоидты аурулар

Диагностика

■ 1- гиперкоагуляция

- Қан ұю және қан ағу уақыты қалыпты немесе аздап қысқарған
- ПВ қысқарған (норма 0.9-11 сек)
- АЧТВ қысқарған (норма 26.4-37.5 сек)
 - Фибриноген жоғарылауы (норма 2.0-4.0 г/л)
- ПДФ жоғарылауы
- Этанолдық тест оң

■ 2-гипокоагуляция

- Эритроциттер фрагментациясы феномені
- Прогрессияланған тромбоцитопения
- Протромбинді, тромбинді уақыт ұзарған
- Фибриноген плазмада төмендеген
- Антигепариндік фактор жоғарылаған
- Эталондық тест +

■ 3-декомпенсация

- Тромбоциттердің 100 төмендеуі
- Қан ұю уақыты ұзаруы
- Тромбиндік уақыт 60сек жоғары
 - ПВ қысқаруы
- АЧТВ жоғарылауы
 - Фибриноген төмендеген
- ПДФ (продукты деградации фибриногена) жоғары
- Эталондық тест резко +

■ 4-қалпына кел

- Гемостаз көрсеткіштері қалыпқа келуі
- Ауыр асқынулар: бүйрек, бауыр, жүрек жеткіліксіздігі, неврологиялық бқзылыстар

Емі

- ҚШҰ синдромы ерте диагностикасы
- ОРИТ бөлімшесіне жедел госпитализация
- Оксигенотерапия
- Негізгі ауруды емдеу (антибактериалды терапия)
- Жедел синдромдар емі (бүйрек, бауыр, бүйрекүсті безі жеткіліксіздігі, сепсис емі)
- Қышқыл-сілтілі баланс, электролиттер, су балансын қалыпқа келтіру
- Глюкокортикоидтарды көп мөлшерде енгізу
- АҚ, ЖЖЖ,ТЖ, сатурация, диурез динамикасын бақылау

1- гиперкоагуляция

- **Антикоагулянттық терапия:**
- **Гепарин 50 мг/кг әр 4-6 сағат сайын т/а енгізу (қан ұю уақытын бақылап отыру). Эффе́кт 10-20 минутда пайда болады, 6 сағатқа дейін созылады.**
- **Антитромбин III –гепарин кофакторы (тромбин, Xфактора инактиваторы)**
- **Дезагреганттар - (децинон, курантил, трентал, пентоксифиллин 0.1-0.2 мл/кг, 2% р-ра в 5% растворе в 5% глюкозы, медленно, 2-4раза в сутки, дробно в разовой дозе 0,1 мл/кг два раза в сутки).**
- **ОЦК толтыру, снижения вязкости крови – глюкоза-тұзды ерітінділер реополиглюкин 10-15мл/кг.**
- **Тромболитиктер –урокиназа, стрептаза и др.**

2-

ГИПОКОАГУЛЯЦИЯ

- Кальция глюконат 10%-0.2мл/кг, викасол
- дезагреганты -(децинон, курантил, трентал, пентоксифиллин
- СЗП 10-15мл/кг прокоагулянттар және антикоагулянттар орнын толтыру мақсатында (Антитромбина III), инфузияны 4-6 сағатта қайталау
- Қанның ұю факторларын VII, VII енгізу
- Для снижения вязкости крови – глюкоза-тұзды ерітінділер реополиглюкин 10-15мл/кг тәулігіне.
- Микроциркуляцияны жақсарту, тромбоциттер агрегациясын төмендету үшін Вазодилататоры (2,4 % раствор эуфиллина, 1,5—2 мг/кг через каждые 6—8 ч, папаверин, но-шпа, новокаин).

3- фибринолиз активациясы

- **СЗП** 10-15мл/кг прокоагулянттар және антикоагулянттар орнын толтыру мақсатында (Антитромбина III), инфузияны 4-6 сағатта қайталау
- Протеаза ингибиторлары(**трасилол, контрикал 500 ЕД/кг, гордокс**).
- Криоприципитат
- Тромбоциттерді құю
- **Плазмаферез- токсикосептикалық жағдай, жедел бүйрек жеткіліксіздігі**
- **Плазмацитоферез** сепсис кезінде (удаление лейкоцитов)
- Анемия коррекциясы: Эритроцитарлы масса құюға көрсеткіштер: снижение гематокрит 22% төмен, гемоглобин 50—60 г/л төмен, эритроциттер 2×10^{12} /л. Төмен
- Жедел гемостатикалық терапия: 5% аминокапрон қышқылы, гемостатикалық губка, тромбин қолдану

Қолданылған әдебиеттер:

1. Протокол диагностики и лечения ДВС синдрома www.rcrz.kz
2. Бунятян А. А., Рябов Г. А., Маневич А. З. Анестезиология и реаниматология.- М.: Медицина, 1984
3. Гильманов, А. Ж. Диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови : лекция / А. Ж. Гильманов, М. М. Фазлыев // Клин. лаб. диагностика. 2004. № 4. С. 25–32
4. Шабалов, Н. П. Неонатология / Н. П. Шабалов. М. : МЕДпресс-информ, 2004. Т. 2. С. 162–2
5. Дмитриев, В. В. Диагностика и терапия нарушений гемостаза у детей : метод. рек. / В. В. Дмитриев, Г. А. Шишко, Н. С. Богданович. Минск : НИИ ОМД, 2000. 60 с.