

Анемический и геморрагический синдром у новорожденных

Лекция 6 курс, 2008г.

Функции гемостаза:

- ❑ Предупреждает и останавливает кровотечения
 - ❑ Сохраняет жидкое состояние крови
 - ❑ Препятствует тромбообразованию.
 - ❑ Препятствует блокаде микроциркуляции в органах
 - ❑ Защитная функция (предотвращает распространение из очагов микрофлоры и токсинов).
-

Нарушения гемостаза:

- Повышенная кровоточивость**
- Тромбозы**
- Геморрагии**

Гемостаз подчиняется нейрогуморальной регуляции и обладает способностью к саморегуляции.

Особенности гемостаза у новорожденных

- Тенденция к **гиперкоагуляции** цельной крови (укорочены протромбиновое и тромбиновое время, повышенное количество продуктов деградации фибринолиза) на фоне:
 - Низкого уровня (50-60%) как прокоагулянтов (II, VII, IX, X факторы), факторов контакта (XI, XII), так и многих антикоагулянтов (антитромбин III, протеины C и S);
-

Особенности гемостаза у новорожденных

- Нормального уровня факторов I (фибриноген) и V, XIII.

 - Повышенного уровня факторов VIII и Виллебрандта
-

Особенности гемостаза у новорожденных

- Транзиторно (в пределах 0,5-1 часа) резко выражена активность **фибринолиза**: высокий уровень активаторов плазминогена, гепарина, ПДФ при низком уровне плазминогена.
 - **Нормальное** количество тромбоцитов при рождении, но имеют вид гранул, низкая способность их к адгезии к концу 1 суток. (Порог критического снижения тромбоцитов – 40-50 тыс.).
 - **Повышенная проницаемость** сосудистой стенки, усиливается при гипоксии.
-

Особенности гемостаза у новорожденных в динамике

- 2-3 сутки – снижение витамин К зависимых факторов свертывания.
 - Через 1 час активность фибринолиза резко падает – дефицит 1-2 сутки.
 - 3-4 сутки увеличивается адгезивная способность тромбоцитов.
 - **!!! У здоровых новорожденных особенности гемостаза не приводят к кровоточивости и постепенно нивелируются.**
-

Вывод:

- В ранний неонатальный период дети склонны как к тромботическим, так и к геморрагическим осложнениям; частота обнаружения тромбозов на секции большая, чем в другие периоды жизни; у каждого 3-4го умершего ребенка находят распространенные геморрагии
-

-
- В **плазме** закономерно обнаруживается выраженная гипокоагуляция (дефицит плазменных факторов), в **цельной** крови у тех же детей сразу после рождения – нормо- или гиперкоагуляция. В гемостазе у них **важна роль клеток крови.**
-

У недоношенных детей.

- Все указанные изменения выражены в большей степени. Все эти сдвиги обуславливают **меньшую** устойчивость системы гемостаза и значительно большую частоту развития кровоточивости и ДВС синдрома.
-

Классификация нарушений гемостаза

Первичные (41%)

- Геморрагическая болезнь новорожденных
- Наследственные коагулопатии
- Тромбоцитопенические пурпур
- Тромбоцитопатии

□ Вторичные (59%)

- ДВС –синдром
 - Тромбоцитопенический геморрагический синдром
 - Коагулопатии при инфекциях, гепатитах
 - Витамин К-дефицитный синдром при механ. желт.
 - Медикаментозный тромбоцитопатический синдром
-





Наследственные коагулопатии

- Гемофилия А (дефицит VIII фактора)
 - Дефицит протромбина
 - Гемофилия С (дефицит V и VII факторов)
 - Афибриногенемия
 - Болезнь Стюат-Проуэра (дефицит X фактора)
-

Клинические проявления

- Массивные ВЧК
 - При обрезании крайней плоти
 - Пупочные кровотечения
 - Кефалогематомы
 - Гематомы в местах инъекций(в/м)
 - Носовые, маточные кровотечения
 - Повторные получения свежей крови при люмбальной пункции
-

Диагностика

- Семейный анамнез
 - Гематомный или смешанный тип кровоточивости
 - Кровотечения у «здоровых» детей.
 - Во всех случаях исключить ГрБН и тромбоцитопению
 - При гемофилии – стойкая гипокоагуляция
-

Лечение

- Введение свежезамороженной плазмы 10-15 мл/кг
 - При уст. ДЗ. – криопреципитат
 - Викасол (1-3мг) – нивелирует фоновую депрессию витамин К – зависимых факторов свертывания.
 - При наследственной патологии без кровотечений – не лечат.
-

Тромбоцитопении (менее 150000)

- Нарушение образования тромбоцитов в костном мозге (ТАР-синдром, панцитопения Фанкони, с. Дауна, б.Вискотта-Олдрича).
 - Повышенное разрушение тромбоцитов антителами.
 - Повышенное потребление тромбоцитов (тромбозы, ДВС, ИВЛ др.).
-

Иммунные тромбоцитопении

- Изоиммунные
- Трансиммунные
- Гаптеновые (лекарственного генеза)

Изоиммунная – конфликт матери и плода по тромбоцитарным Аг.

Трансиммунная – попадание материнских антитромбоцитарных антител к ребенку

Тромбоцитопении потребления

- Гемангиомы (Казабаха-Мерритта)
 - Шок
 - ДВС-синдром
 - Пневмопатия, аспирационный синдром
 - Легочная гипертензия
 - Массивные тромбозы при травмах
 - После заменного переливания крови, плазмофереза, гемосорбций, **фототерапии**
 - При терапии гепарином, талазолином
-

Тромбоцитарные ингибиторы

- Глюкокортикоиды
 - Нестероидные
противовоспалительные средства
 - Никотиновая кислота
 - Курантил, теофиллин, трентал,
папаверин
 - Простагландины A_1 , E_2 , D_2 , I_2 .
 - Гепарин
-

Тромбоцитарные ингибиторы

- Карбенициллин, др. пенициллины, ванкомицин, нитрофураны, антигистаминные, фенобарбитал, витамин С, антиоксиданты, аминазин, гемодез, β -блокаторы, антагонисты кальция, фуросемид, с/а, нитроглицерин, нитропруссид натрия, антиэпилептические средства, цитостатики, витамины В₁, В₆
-

Печеночный геморрагический синдром

- При гепатитах, циррозе печени, галактоземии, дефицит α_1 антитрипсина, тирозинемии и др.
 - Печень резко увеличена, асцит, желтуха, нередко кожные геморрагические проявления, мелена гемтемезис.
 - При этом дефицит факторов свертывания крови, тромбоцитопения, ДВС-синдром.
-

Кровоточивость при фоновых заболеваниях

- Ранняя отслойка плаценты, гестозы, пренатальная инфекция, диабет мамы.
 - БГМ, СМА, кровоизлияния в легкие
 - Тяжелые бактериальные инфекции
 - Тяжелый Rh-конфликт и ОЗПК
 - Асфиксия, ацидоз, гипотермия.
 - ЯНЭК.
 - Катетеризация пупочных сосудов, склерема новорожденных.
-

Анемии новорожденных

- У всех недоношенных детей до 30 недель беременности (Г.М.Дементьева)
 - Частота ранней анемии без профилактики железом – 87-100%
-

Факторы развития ранней анемии

1. Снижение эритропоэза (эритропоэтинов)
 2. Увеличение ОЦК
 3. Низкий запас железа в организме
 4. Дефицит фолиевой кислоты
 5. Дефицит витамина E, Co, Zn, Cu
 6. Ятрогения – многократное взятие крови на исследование
-

Ранняя анемия недоношенных

- К 1-1,5 мес., Hb снижается до 70-80г/л
- Клиника обычная
- Лечение – рекомбинантные эритропоэтины

«Эпрекс» «Рекормон» «Эритростим»

Увеличивается потребность в Fe

6 мг/кг в сутки, (ВЖК).

Гемотрансфузия, показания.

- Hb < 130 г/л (Ht < 40%) при наличии тяжелых сердечно-легочных расстройств
 - Hb < 100 г/л (Ht < 30%) при наличии умеренных сердечно-легочных расстройств или при планировании операции
 - Старше 1 месяца - Hb < 80 г/л (Ht < 24%)
 - Недоношенным переливать только цитомегаловирус-отр., освобожденную от лейкоцитов радиационно облученную эр. массу.
-

Поздняя анемия недоношенных

- Появляется к 1,5-2 месяцам.
 - Лечение – препараты Fe в дозе 4-6 мг/кг массы в сутки.
 - Витамин E – 50мг/сутки 1 месяц.
 - Фолиевая кислота – 0,05 **мкг** со 2-ой недели жизни
-

Анемии вследствие кровопотери

- Отслойка или предлежание плаценты
 - Фето-плацентарные трансфузии
 - Фето-фетальные трансфузии у монохориальных двоен. Плод-донор, плод –реципиент.
 - Разница Hb более 50г/л
-



Периферическая кровь при кровопотери

1. Снижение эритроцитов и НВ, нарастающее в первые часы после кровопотери
 2. Рост числа тромбоцитов (ранний симптом), лейкоцитоз.
 3. Ретикулоцитоз появляется через 4-5 дней после кровопотери, обязательно есть нормобласты, эритробласты.
-

Показатели красной крови

Недоношенные

- 28-29 нед. Hb $150 \pm 24,5$ г/л
- 32-33 нед. Hb $162 \pm 18,6$ г/л

Доношенные

- При рождении: Hb 166-210г/л
 - 1 неделя Hb 150л
 - Конец 2 недели: Hb 130г/л
 - Конец 3 недели: Hb 116г/л
 - 1-3 месяца: Hb 100г/л
-