

# 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 пурпурсы
- 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,  $\beta$ -блокаторы, антагонисты кальция, фуросемид, с/а, нитроглицерин, нитропруссид натрия, антиэпилептические средства, цитостатики, витамины В<sub>1</sub>, В<sub>6</sub>
-

# Печеночный геморрагический синдром

---

- При гепатитах, циррозе печени, галактоземии, дефицит  $\alpha_1$  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
-