

ДДЗ геморрагических синдромов новорожденных

**Чумакова Г.Н. зав.каф.
Неонатологии и
перинатологии СГМУ**

Частота геморрагических расстройств у новорожденных

В физиологическом отделении родильного
дома - **15,8 – 27 %**

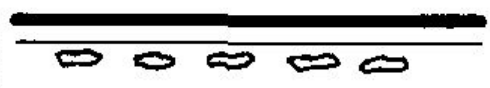
В отделении интенсивной терапии и
реанимации новорожденных – **30 – 50%**

Компоненты системы гемостаза

1. Сосудистая стенка
2. Тромбоциты
3. Плазменные факторы
(прокоагулянты, антикоагулянты)

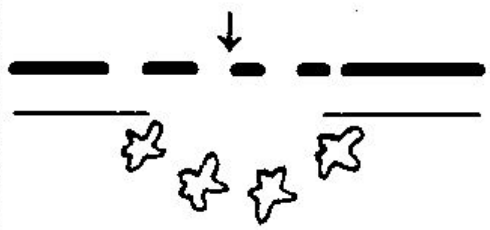
Схема образования тромбоцитарно-фибринового сгустка

А. Интактный сосудистый эндотелий (N секреция PG12)



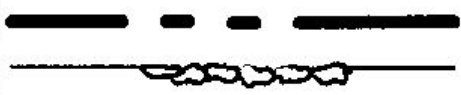
Тромбоциты циркулируют в просвете сосуда, пристеночно

Б. Повреждение сосудистого эндотелия



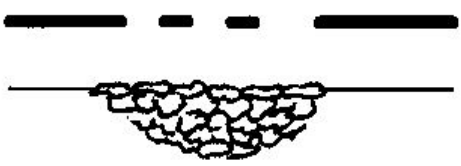
Обнажение коллагена, высвобождение из гранул тромбоцитов серотонина, нуклеатидов и др. биологически активных в - в.

В. Адгезия тромбоцитов к коллагену



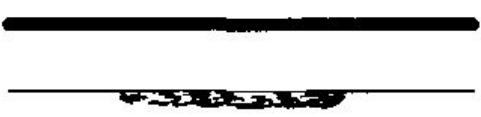
Требуются кофакторы - фактор Виллебранда и фибринонектин.

Г. Агрегация тромбоцитов



Требуются АДФ (секретируется из плотных гранул тромбоцитов) и ТхА2.

Д. Тромбоцитарно - фибриновое взаимодействие



Ретракция сгустка ускоряется тромбоцитарным фактором 3 (ТФ - 3)

Функции тромбоцитов новорожденных



Повышены:

(защита от кровоточивости)

-Адгезия

-Ф-р Виллебрандта



Снижены:

(защита от тромбоза)

-Секреция (РОТ)

-Агрегация

Каскад коагуляции

Поверхностный контакт

Повреждение ткани

XII → XIIa
XI → XIa
IX → IXa

Ca
X



Xa



III
Ca
VII
X

внутренний

VIII
PF3
Ca

II → IIa

Ca
V
PF3

внешний

Фибриноген



Фибрин-мономер

↓ XIII Ca

Фибрин-полимер

Содержание плазменных факторов



Прокоагулянты: (%от уровня взрослых)

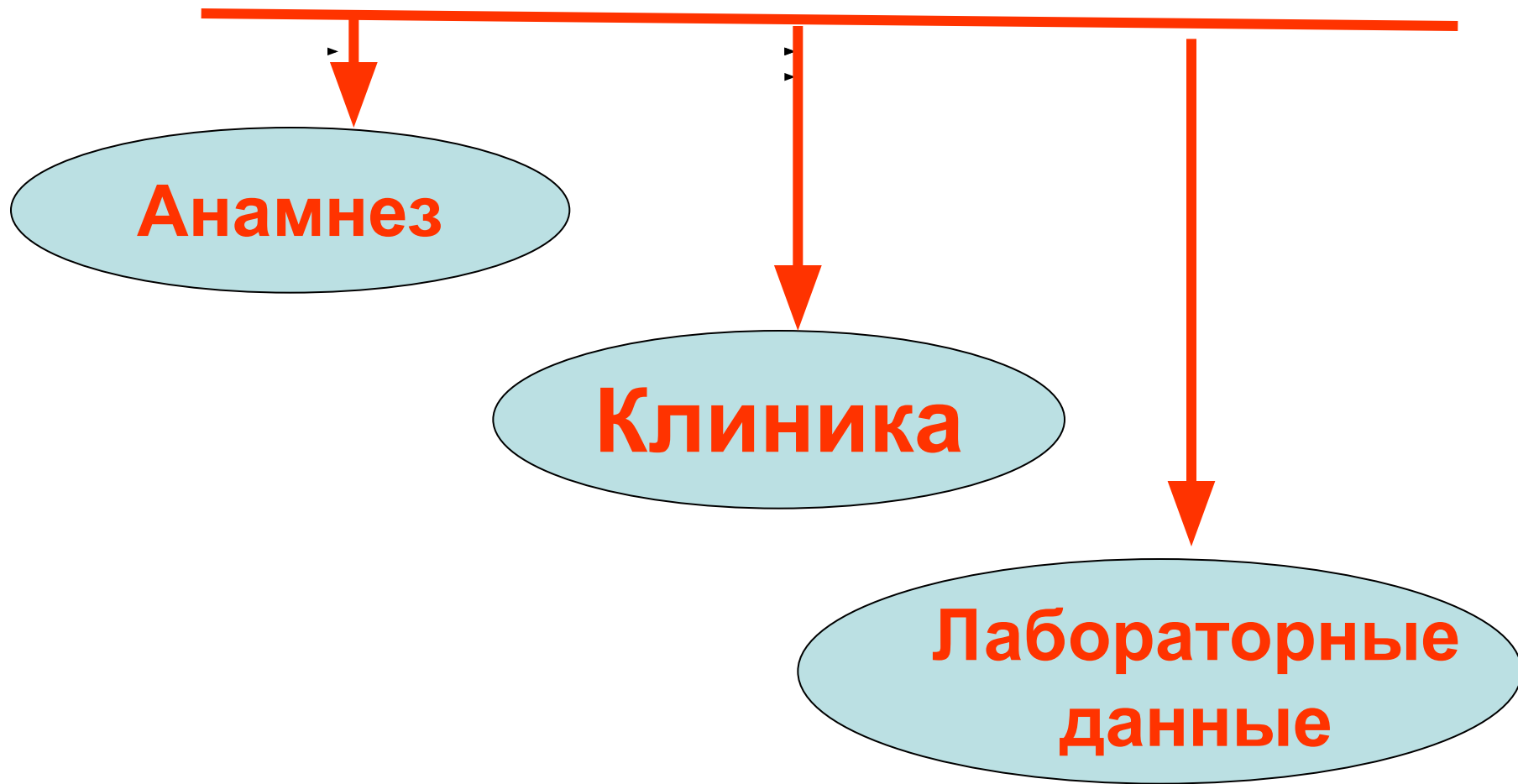
- 1ф – 80-90%
- 2ф – 30-54%**
- 5ф - 100-114%
- 7ф – 47-56%**
- 8ф – 97-105%
- 9ф – 28-29%**
- 10ф – 48-50%**
- 11ф – 29-83%
- 12ф – 50-100%
- 13ф – 50-100%



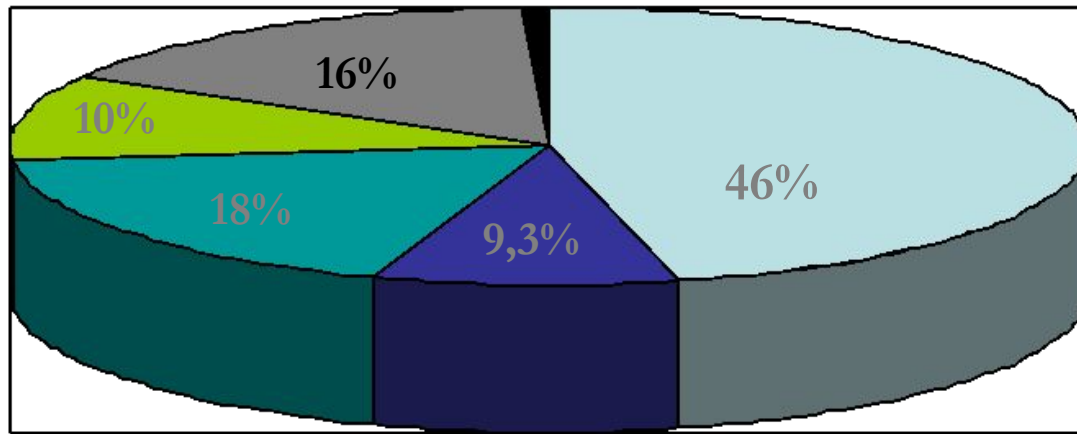
Антикоагулянты:

- (% от уровня взрослых)
- AT III – 83-95%
 - a2-Macroglobulin – 80-90%
 - a1-Antitrypsin – 60-80%
 - a2-Antiplasmin – 80-98%
 - Protein C – 29-34%**

ДДЗ геморрагических расстройств



Кровоточивость в семейном анамнезе – у 54% родильниц



- нет кровоточивости
- сочетанные проявления
- легкое образование синяков
- носовые кровотечения
- десневые кровотечения

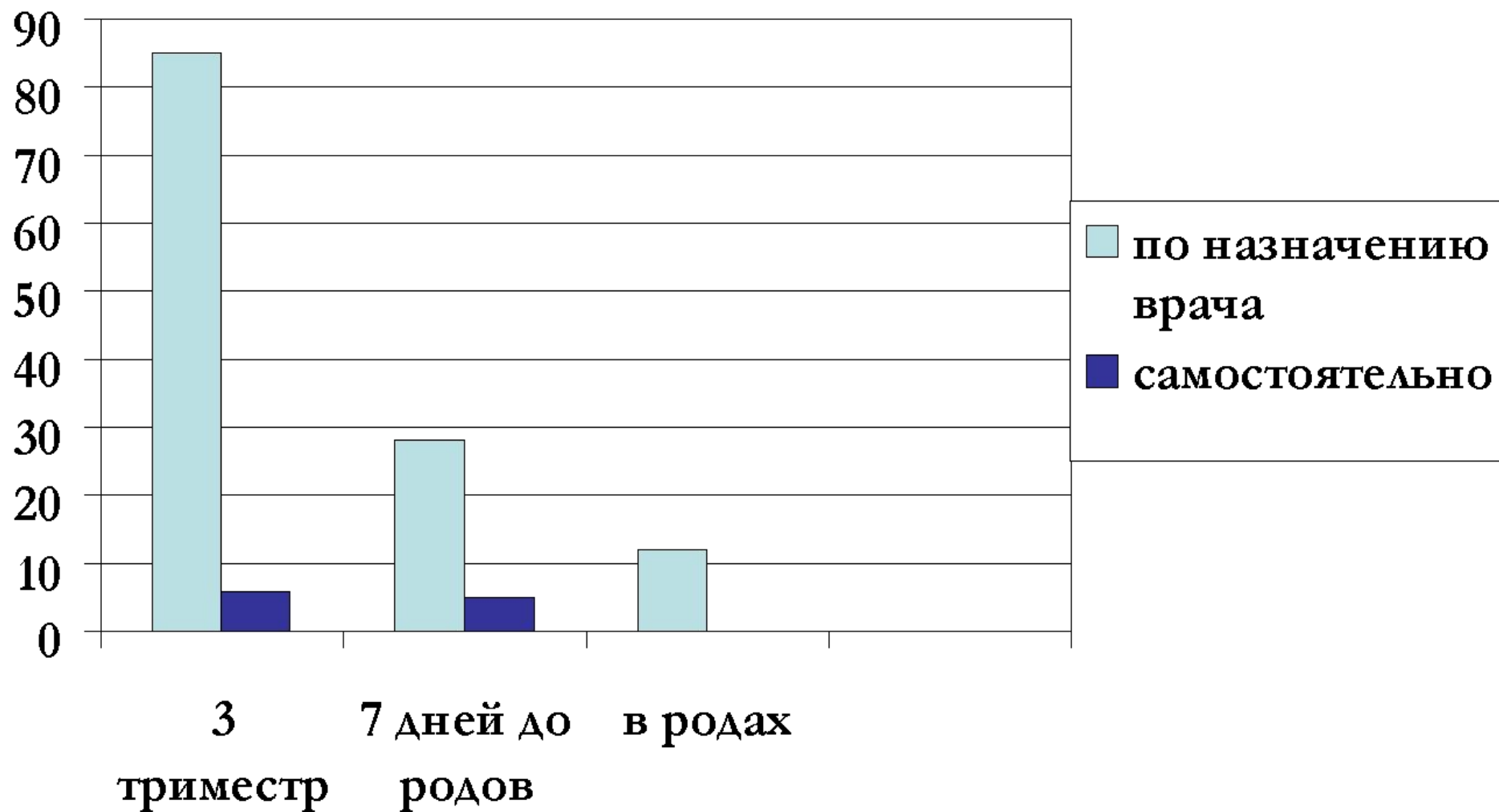
Анамне

3

Характер хронических заболеваний матери

1. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура
2. Судороги
3. Заболевания сердечно-сосудистой системы
4. Варикозная болезнь
5. Болезни печени и желчевыводящих путей
6. Хронические заболевания кишечника

Применение лекарств во время беременности



Анамнез

Течение беременности

- 1 Гестоз, ФПН
- 2 Урогенитальные инфекции
- 3 Инфекции респираторного тракта
- 4 Лечение осложнений беременности и хронических экстрагенитальных заболеваний

Течение родов и послеродового периода

1. Травмирующие факторы в родах

2. Асфиксия при рождении

3. Медикаменты в родах

4. Нарушение адаптации в послеродовом периоде

5. Профилактическое введение вит.К

Анамнез

Клиник

а

Типы кровоточивости у новорожденных

- 1. Тромбоцитарно-сосудистый**
- 2. Коагуляционный**
- 3. Смешанный**

Клини

ка

Тромбоцитарно-сосудистый тип кровоточивости

- 1. Видимые проявления : петехии,
экхимозы, кровоизлияния в склеры,
носовые кровотечения, кровотечения
ЖКТ, гематурия, кровоточивость из мест
инъекций.**
- 2. Скрытые проявления : ВЧК,
ретиальные, в надпочечники.**

Клиник

а

Коагуляционный тип кровоточивости

1. Видимые проявления : гематомы подкожные, межмышечные, под апоневротический шлем, из разрезов, кровотечения из ЖКТ
2. Скрытые проявления : подкапсульная гематома печени, забрюшинные гематомы, ВЧК

Клиник

а

**Сочетанный тип кровоточивости –
сочетание сосудисто-
тромбоцитарного и коагуляционного
ТИПОВ КРОВОТОЧИВОСТИ**

Механизмы возникновения кровотечения:

1. Спровоцированные :

- Инъекции (п/к, в/м)
- Взятие крови из пальца, пятки
- Наложение электродов – присосок
- Отпадение пуповинного остатка
- Обрезание
- Оперативные вмешательства
- Травматические воздействия (массаж и др.)

2. Спонтанные

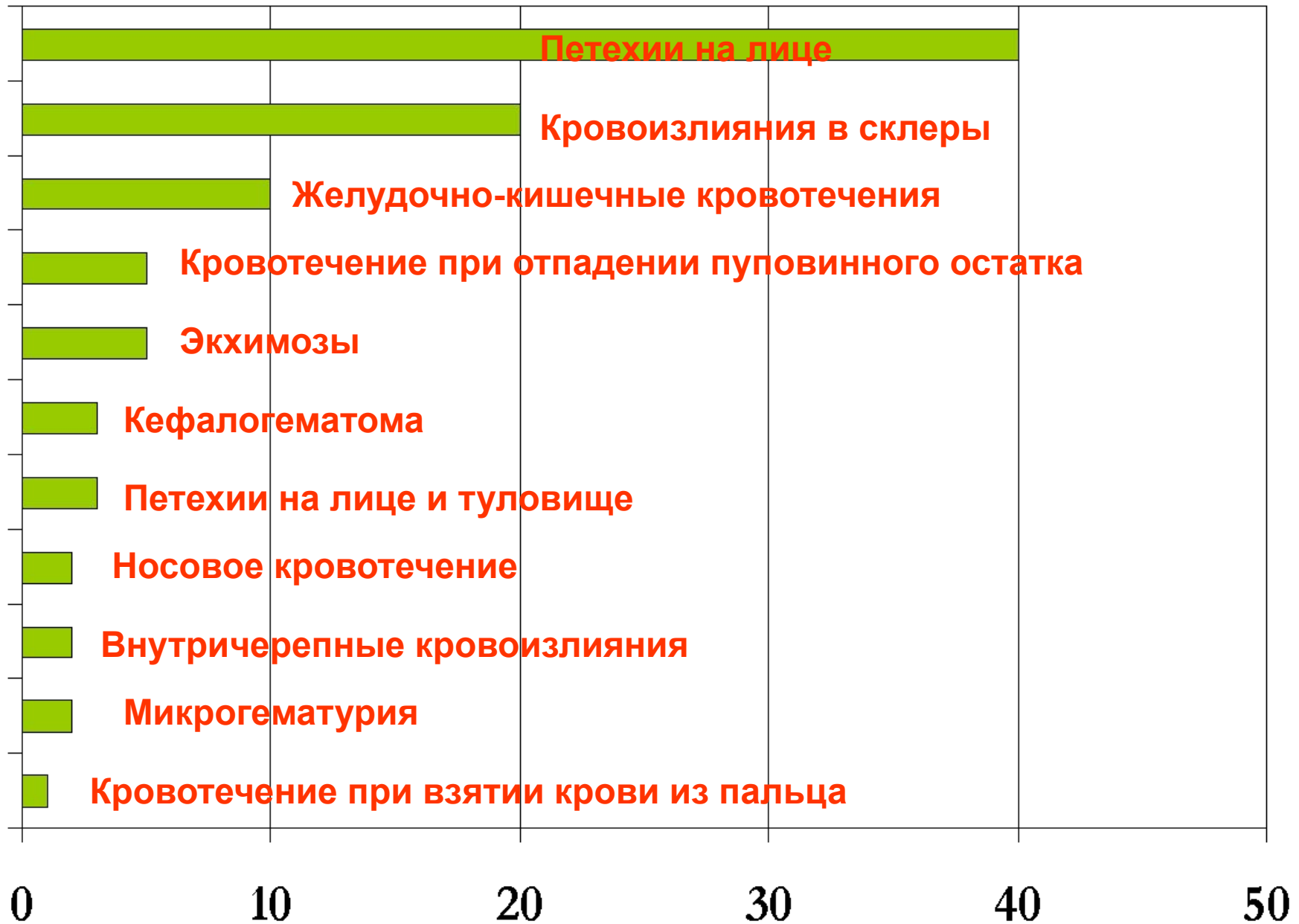
Клиник

а

Фон на котором появилась кровоточивость

- 1. Ребенок до появления кровоточивости не проявлял симптомов болезни – кровоточивость у «здорового» новорожденного**
- 2. Проявления кровоточивости выявляются при динамическом наблюдении изначально больного новорожденного**

Структура кровоточивости новорожденных в родильном доме



Лабораторны

е

данные

- **Число тромбоцитов**
- **Протромбиновое время**
- **Парциальное тромбопластиновое время (активированное частичное тромбопластиновое время)**

Лаборатор
ные
данные

Количество тромбоцитов

200 – 400 10^9 / л при микроскопии мазка

До **600** 10^9 /л на электронном счетчике

150 – 375 10^9 /л при фазовоконтрастной микроскопии

«Ложная» тромбоцитопения:

- Прокол кожи осуществляют зубчатым скарификатором
- Кровь забирают капилляром с матовым (шероховатым) носиком
- В капилляре кровь смешивают с раствором

Коагуляционные тесты

- 1. Парциальное тромбопластиновое время (активированное частичное тромбопластиновое время) – ПТВ (АЧТВ) – характеризует внутренний путь свертывания крови.**
- 2. Протромбиновое время (ПВ)– характеризует внешний путь свертывания крови**

Каскад коагуляции

Поверхностный контакт

Повреждение ткани

XII → XIIa
XI → XIa
IX → IXa

Ca
X

VIII
PF3
Ca

Xa

II → IIa

Ca
V
PF3

III
Ca
VII
X

внутренний

внешний

Фибриноген

Фибрин-мономер

↓ XIII Ca

Фибрин-полимер

АЧТВ

Каскад коагуляции

Поверхностный контакт

Повреждение ткани

XII → XIIa
XI → XIa
IX → IXa

Ca
X

VIII
PF3
Ca

Xa

II → IIa

Ca
V
PF3

III
Ca
VII
X

внутренний

внешний

Фибриноген

Фибрин-мономер

XIII Ca

Фибрин-полимер

ТВ

Значения АЧТВ и ПВ м.б.:

1. «Ложно» завышены (удлиненны)
 - из-за высокого гематокрита
 - если кровь взята из катетера
2. «Ложно» занижены (укорочены)
 - если кровь выжимается, выдавливается
 - если кровь взята из проколотов вены с образованием гематомы

Тр	ПВ	ПТВ	Возможные диагнозы
Больные новорожденные			
▼	▲	▲	ДВС
▼	N	N	Потребление Тр (инфекция, тромбоз)
N	▲	▲	Болезни печени, гепаринизация
N	N	N	Повреждение сосудистой стенки
(глу-			бокая недоношенность, гипоксия, ацидоз, гипер- осмолярность)

Тр	ПВ	ПТВ	Возможные диагнозы
Здоровые новорожденные			
▼	· N	N	Иммунные тромбоцитопении, тромбоз, лейкоз
N	▲	▲	Геморрагическая болезнь новорожденного
N	N	▲	Врожденный дефицит факторов свертывания
N	N	N	Тромбоцитопатия, дефект XIII ф, травма , разрыв аномального сосуда (язва, гемангиома). Заглоченная кровь.

Классификация геморрагического синдрома у новорождённых

Область нарушения гемостаза	Характер нарушений гемостаза	Заболевания
Коагулопатии	Первичные	Геморрагическая болезнь новорождённых Дефицит фактора VII Гемофилии Болезнь Виллебранда Гипофибриногенемия, афибриногенемия, дисфибриногенемия Дефицит фактора XIII
	Вторичные	Вторичная витамин-К-зависимая коагулопатия при длительном ПП и тяжёлых заболеваниях печени с холестазом Коагулопатия при заболеваниях печени

Классификация геморрагического синдрома у новорождённых (продолжение)

Тромбоцитопении	Первичные	Изоиммунная тромбоцитопения Трансиммунная тромбоцитопения Синдром Вискотта–Олдрича Гипомегакариоцитоз, амегакариоцитоз
	Вторичные	Тромбоцитопения при синдроме системного воспалительного ответа (инфекции, шок) Лекарственная тромбоцитопения
Тромбоцитопатии	Первичные	Наследственные
	Вторичные	Преимущественно лекарственные
Сочетанная гипокоагуляция и тромбоцитопения	Вторичный	ДВС-синдром при инфекционных заболеваниях, гипоксии, ацидозе, остром гемолизе, остром лейкоцитоллизе, травме, ожогах и т. д.

Общие подходы к терапии

Цель лечения повышенной кровоточивости – улучшение состояния ребенка, а не коррекция лабораторных показателей.

Выбор терапии определяется:

- состоянием ребенка
- типом кровоточивости
- характером гемостазиологических нарушений

При кровоточивости «больного» ребенка:

- пересмотреть этиотропную терапию
- максимально ограничить прием медикаментов, являющихся тромбоцитарными ингибиторами

До начала гемостатической терапии –
взять коагулограмму, после введения
гемостатических средств исследовать
гемостаз бессмысленно!

Начало гемостатической терапии
определяет тяжесть состояния ребенка и
тип кровоточивости, при тяжелом
состоянии ребенка нет необходимости
дожидаться результатов
гемостазиограммы.

Препараты для гемостатической терапии

1. Свежезамороженная плазма (СЗП)
10 – 20 мл/кг
2. Тромбомасса (1 доза – 30-50 мл
тромбоконцентрата)

Вит. К должен вводиться всем новорожденным с кровоточивостью (если не вводился профилактически)

Показания к переливанию СЗП

1. ДВС

**2. Геморрагическая болезнь
новорожденных**

**3. Врожденный дефицит факторов
свертывания**

N A Murray, I A G Roberts, 2007

Показания к переливанию тромбомассы у новорожденных

1. Нет признаков кровоточивости –
ЧТ $< 30 \times 10^9$
2. Есть признаки кровоточивости –
ЧТ $< 99 \times 10^9$

Эффективность гемостатической терапии зависит:

- От этиологии геморрагического синдрома
- От быстроты реакции неонатолога
- От доступности гемостатических средств

Главный принцип терапии
кровоточивости ***«не навреди!»***