

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого» Министерства
здравоохранения Российской Федерации

Кафедра педиатрии ИПО
Зав. кафедрой: д.м.н, проф. Таранушенко Т. Е.
Проверил: к.м.н., ассистент Моргун А. В,

Реферат

«Геморрагическая болезнь новорожденных»

Выполнил: врач-ординатор Душанина М. О.

Отлично.

асс. Моргун

Красноярск
2019 г

*25.02.19г.
М.О. Душанина*

Содержание

Введение	4
Эпидемиология.....	4
Факторы риска развития геморрагической болезни новорожденного	4
Геморрагическая болезнь новорожденных (витамин К-зависимая)	4
Кровотечение у новорожденных, вызванные врожденными коагулопатиями	6
Кровотечение у новорожденных, вызванные ДВС-синдромом	6
Клиническая характеристика.....	6
Ранняя форма геморрагической болезни новорожденных:	6
Классическая форма геморрагической болезни новорожденных:.....	7
Поздняя форма геморрагической болезни новорожденных:.....	7
Диагностика.....	7
Терапия.....	8
Заключение	8

Список сокращений

ГрБ – геморрагическая болезнь

ВЖК – внутрижелудочковое кровоизлияние

АЧТВ – активированное частичное тромбиновое время

ПТВ – протромбиновое время

СЗП – свежезамороженная плазма

ПДФ - продукты деградации фибриногена и фибрина

Введение

Геморрагическая болезнь новорожденных – заболевание неонатального периода, проявляющееся повышенной кровоточивостью вследствие недостаточности факторов свертывания, активность которых зависит от витамина К. [1]

Эпидемиология

Частота выявления геморрагической болезни новорожденных составляет 0,25-1,5%.

Факторы риска развития геморрагической болезни новорожденного

Аntenатальные:

- Антикоагулянты непрямого действия, противосудорожные препараты, антибиотики широкого спектра действия во время беременности;
- Гестоз на фоне низкого синтеза эстрогенов
- Гепатопатии и энтеропатии во время беременности

Интранатальные:

- Гипоксия и асфиксия плода
- Родоразрешение путем операции кесарева сечения
- Родовая травма

Неонатальные:

- Недоношенность
- Отсутствие грудного вскармливания
- Проведение парентерального питания
- Антибактериальная терапия

Геморрагическая болезнь новорожденных (витамин К-зависимая)

В первые 2-3 сут жизни умеренное снижение уровня фактора свертывания II, фактора свертывания VII, фактора свертывания IX и фактора свертывания X представляет собой физиологическое явления. К первоначальному уровню он возвращается к 7-10-му дню жизни.

Преходящее снижение уровня этих витамин К-зависимых факторов свертывания связано, по-видимому, с отсутствием свободного витамина К у матери и микрофлоры кишечника, синтезирующей этот витамин, у новорожденного. У доношенных детей редко, у недоношенных чаще выраженный и затянувшийся дефицит витамина К приводит к длительным спонтанным кровотечениям на 2-7-е сутки жизни. В грудном молоке витамина К мало, поэтому кровотечения чаще возникают у детей, находящихся на естественном вскармливании.

Классическую геморрагическую болезнь новорожденных, поддающуюся лечению витамином К, необходимо отличать от диссеминированного внутрисосудистого свертывания и более редких врожденных коагулопатий, обусловленных дефицитом одного или нескольких факторов свертывания и не поддающихся лечению витамином К.

Массивные кровотечения в первые сутки жизни, обусловленные дефицитом витамина К, встречаются у детей, матери которых получали лекарственные средства, подавляющие активность витамина К (фенобарбитал, фенитоин). Поздние кровотечения, обусловленные нарушением всасывания витамина К, встречаются при неонатальном гепатите и атрезии желчных путей.

При геморрагической болезни новорожденных, обусловленной выраженным, но преходящим дефицитом витамина К, наблюдаются в основном желудочно-кишечные и носовые кровотечения, кровоизлияния под надчерепной апоневроз, внутричерепные кровоизлияния и кровотечения после обрезания. Внутричерепному кровоизлиянию может предшествовать легкое кровотечение иной локализации. Протромбиновое время, время свертывания крови и частичное тромбопластиновое время бывают увеличены, уровень факторов свертывания II (протромбин), VII, IX и X снижен. Витамин К участвует в посттранскрипционном карбоксилировании указанных факторов. Если карбоксилирования не происходит, они образуют белок, индуцированный отсутствием витамина К (PIVKA - protein induced in vitamin K absence), - чувствительный показатель дефицита этого витамина. У доношенных новорожденных время кровотечения, уровень фибриногена и факторов V и VIII, количество тромбоцитов, ломкость капилляров и ретракция кровяного сгустка соответствуют общепринятым нормам.

Внутримышечное введение 1 мг витамина К сразу после рождения предотвращает снижение уровня витамин К-зависимых факторов свертывания у доношенных новорожденных. У недоношенных оно не столь эффективно. Медленное внутривенное введение 1-5 мг витамина К улучшает выработку факторов свертывания и приводит через несколько часов к остановке кровотечения. Однако при значительных кровотечениях, особенно у недоношенных, и при поражениях печени показано переливание свежезамороженной плазмы или цельной крови. При адекватной терапии геморрагическая болезнь новорожденных причиной смерти бывает редко.

Особенно выраженный дефицит витамин К-зависимых факторов свертывания описан у новорожденных от матерей, получавших во время беременности противосудорожные препараты (фенобарбитал и фенитоин). У них обильные кровотечения возникают в первые сутки жизни. Обычно они поддаются лечению витамином К, но в некоторых случаях он малоэффективен и действие его проявляется с опозданием. В подобных случаях следует определять протромбиновое время крови из пупочной вены и вводить 1-2 мг

витамина К внутривенно. Если протромбиновое время значительно увеличено и витамин К действия не оказывает, вводят 10 мл/кг свежемороженой плазмы.

Обязательное профилактическое внутримышечное введение витамина К безопасно и не является фактором риска злокачественных опухолей и лейкозов у детей. Иногда его заменяют введением 1-2 мг витамина К внутрь при рождении, при выписке из родильного дома и в возрасте 3-4 нед. Однако эффективность подобной замены не изучена, поэтому для широкого применения она не рекомендуется. Основным методом остается внутримышечное введение.

Кровотечение у новорожденных, вызванные врожденными коагулопатиями

Кровотечения иной этиологии клинически от геморрагической болезни новорожденных (витамин К-зависимой), неотличимы, но витамин К не предупреждает и не устраняет их. Врожденные коагулопатии проявляются в период новорожденности так же, как геморрагическая болезнь — гематомами, дегтеобразным стулом, кровотечением из пупка и кровотечением из раны после обрезания. Дефицит фактора VIII (гемофилия А) и дефицит фактора IX (гемофилия В) проявляется клинически в период новорожденности только в 5-35% случаев. Для коррекции врожденного дефицита факторов свертывания требуется переливание свежемороженой плазмы или соответствующих факторов.

Кровотечение у новорожденных, вызванные ДВС-синдромом

Диссеминированное внутрисосудистое свертывание (ДВС-синдром) приводит у новорожденных к повышенному потреблению факторов свертывания и кровотечению вследствие этого. Он чаще развивается у недоношенных на фоне гипоксии, ацидоза, шока, гемангиомы или инфекции. Лечение при нем должно быть направлено на основное заболевание, например инфекцию, прекращение повышенного потребления факторов свертывания и возмещение дефицита факторов свертывания.

При любых угрожающих жизни кровотечениях (например, внутричерепных) показано немедленное переливание свежемороженой плазмы, введение витамина К, при необходимости - переливание крови сразу после взятия крови для определения показателей свертывания, в том числе количества тромбоцитов.

Клиническая характеристика

Ранняя форма геморрагической болезни новорожденных:

- Появление кровоточивости в первые 24 часа жизни
- Гематемезис
- Мелена

- Легочное кровотечение
- Кровоизлияния в органы брюшной полости
- Кефалогематома
- Кожные геморрагии

Классическая форма геморрагической болезни новорожденных:

- Кровоточивость на 2-5 сутки жизни
- Кровотечения при отпадении остатка пуповины
- Мелена
- Гематемезис
- Внутрочерепные кровоизлияния (случаи тяжелой гипоксии)
- Легочные кровотечения

Поздняя форма геморрагической болезни новорожденных:

- Кровоточивость в возрасте 2-12 недель жизни (на фоне основного заболевания)
- Внутрочерепные кровоизлияния (более 50% случаев)
- Обширные экхимозы
- Кровотечения из мест инъекций

Основное осложнение – развитие гиповолемического (геморрагического) шока

Диагностика

Лабораторные исследования:

- Время свертывания (удлинение)
- Время кровотечения (нормальное)
- Количество тромбоцитов (норма/повышено)
- Количество эритроцитов
- Уровень гемоглобина
- Показатель гематокрита
- Коагулограмма:
 - о Протромбиновое время (ПТВ) – удлинено
 - о Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) – удлинено
 - о Тромбиновое время (ТВ) – норма
- При наличии мелены – тест Апта-Даунера, исключить хирургическую патологию (аноректальные травмы, папилломы, ангиоматоз кишечника)

Инструментальные исследования

- Нейросонография
- УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства

Дифференциальная диагностика:

- Наследственные коагулопатии
- Тромбоцитопеническая пурпура
- ДВС-синдром

Терапия

- Введение свежемороженой плазмы 10-15 мл/кг
- Концентрированный препарат протромбинового комплекса 15-30 ЕД/кг в/в болюсно однократно (только в случае развития жизнеугрожающих состояний)
- Раствор викасола 1% в/м 0,1 мл/кг в сутки в течение 3 дней (допустимо подкожное введение с целью предупреждения развития постинъекционной гематомы)
- При развитии гиповолемического шока – восполнение ОЦК (свежемороженная плазма в дозе 20 мл/кг) с последующим проведением гемотрансфузии (эритроцитарная масса) из расчета 10 мл/кг
- Формы витамина К для перорального применения – эффективность не доказана в рандомизированных исследованиях

Заключение

Залогом успешной и своевременной коррекции нарушений гемостаза у новорожденных является их точная и оперативная диагностика. Она возможна при условии тесной преемственности в работе клиники и лаборатории, при совместной разработке «типовых» и индивидуальных программ обследования и лечения врачами-неонатологами, анестезиологами и врачами-лаборантами, курирующими исследования гемостаза.

Стандартную антигеморрагическую терапию у новорожденных рационально применять впервые двое суток жизни. При геморрагической болезни новорожденных она эффективна. Появление геморрагических состояний у новорожденных в течение первого месяца жизни свидетельствует о выходе параметров гемостаза за физиологические, компенсированные границы.

Критическими для новорожденных в плане адаптации к внеутробной жизни являются 3-5-е сутки. Именно в 3-5-е сутки жизни отмечается

максимальный подъем в крови РФМК и наименьшая активность факторов свертывания. Клинические проявления геморрагического синдрома в эти сроки однотипны, а причины разнообразны. Они могут быть расшифрованы только при лабораторных исследованиях. Коррекция геморрагических расстройств у новорожденных должна быть индивидуальной, в зависимости от ведущего нарушения, выявленного при лабораторном обследовании, адекватность назначенной терапии должна быть подтверждена лабораторно.

Список литературы:

1. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению геморрагической болезни новорожденных. Румянцев А. Г., Масчан А. А. ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Д. Рогачева МИНЗДРАВА РОССИИ. Национальное общество детских гематологов, онкологов РОССИИ.
2. Клинический протокол диагностики и лечения геморрагической болезни новорожденных. Чувакова Т. К. МЗ Республики Казахстан.
3. Bandyopadhyay PK. Eight. In: Vitamins and Hormones. Vol 78. Elsevier Inc; 2008:157-84.
4. Clarke P, Shearer MJ. Vitamin K deficiency bleeding: the readiness is all. Arch Dis Child. Sep 2007;92(9):741-3.
5. Pichler E, Pichler L. The neonatal coagulation system and the vitamin K deficiency bleeding - a mini review. Wien Med Wochenschr. 2008;158(13-14):385- 95.
6. Oldenburg J, Marinova M, Müller-Reible C, Watzka M. The vitamin K cycle. VitamHorm. 2008;78:35-62.
7. Van Winckel M, De Bruyne R, Van De Velde S, Van Biervliet S. Vitamin K, an update for the paediatrician. Eur J Pediatr. Feb 2009;168(2):127-34.
8. Young TE, Mangum B. Vitamins and Minerals. In: NEOFAX 2008. edition. Montavale, NJ: Thomson Reuters; 2008:288-9.