

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
НАЦІОНАЛЬНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
імені О.О. БОГОМОЛЬЦЯ

“Затверджено”
на методичній нараді
кафедри педіатрії №1
Завідувач кафедрою
Професор Тяжка О.В.

“ ____ ” _____ 2012_ р.

МЕТОДИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ
ДЛЯ ВИКЛАДАЧІВ

<i>Учбова дисципліна</i>	Госпітальна педіатрія
<i>Модуль № 2</i>	Неонатологія
<i>Змістовний модуль № 8</i>	Найбільш поширені неінфекційні захворювання новонароджених
<i>Тема заняття № 8</i>	Геморагічна хвороба новонароджених
<i>Курс</i>	5
<i>Факультет</i>	I медичний факультет

1. Конкретні цілі:

- знати особливості гемостазу новонароджених дітей;
- з'ясувати роль асфіксії в порушенні гемодинаміки і КОС і їх вплив на проникність судинної стінки;
- з'ясувати роль функціональної незрілості в розвитку геморагічного синдрому, роль кишкової флори, роль дефіциту різних чинників згортання крові в розвитку геморагічного синдрому;
- уміти при об'єктивному обстеженні виявити найбільш інформативні симптоми захворювання, проявом якого є геморагічний синдром;
- уміти скласти індивідуальну схему діагностичного пошуку;
- уміти інтерпретувати аналізи крові, розібратися в характері порушень гемостазу;
- уміти провести диференціальну діагностику між різними захворюваннями, що супроводжуються кровоточивістю;
- уміти призначити індивідуальний план обстеження, сформулювати діагноз і призначити лікування дітей з геморагічною хворобою новонароджених;
- знати тактику надання невідкладної допомоги при геморагічному синдромі.

2. Базовий рівень підготовки.

№	Назви попередніх дисциплін	Отримані навички
1	Нормальна анатомія	Знання анатомії органів кровотворення, серцево-судинної системи.
2	Нормальна фізіологія	Знання функції крові, функції печінки.
3	Мікробіологія	Знання сапрофітної мікрофлори і її ролі в життєдіяльності організму.
4	Патологічна фізіологія	Знання порушень гемостазу, патології системи крові, порушень функції печінки.
5	Пропедевтика дитячих хвороб	Знання семіотики і методів обстеження хвороб крові, семіотики і методів обстеження захворювань печінки.
6	Фармакологія	Знання механізму дії і побічні ефекти антикоагулянтів, препаратів крові і кровозамінників.
7	Акушерство і гінекологія	Знання патологічного перебігу вагітності та родового акту, що

		призводять до гіпоксії плоду і асфіксії новонародженого.
--	--	--

2. Організація змісту навчального матеріалу

Система гемостаза забезпечує, з одного боку, попередження і зупинку кровотечі, а з іншої – збереження рідкого стану циркулюючої крові, тому проявом розладів системи гемостаза можуть бути як тромбози, так і підвищена кровоточивість, геморагії.

До особливостей системи гемостаза при народженні можна віднести, з одного боку – **тенденцію цілісної крові до гіперкоагуляції**, з іншого боку – **тенденцію до гіпокоагуляції плазми**.

Крім того у новонароджених дітей спостерігається **підвищення проникності судин** із-за недостатності аргирофільного каркасу і підвищеної їх ламкості і недостатньої скоротливої здатності капілярів.

З погляду загального гемостатичного потенціалу в **перші хвилини/години** життя дитини переважають **гіперкоагуляційні впливи** обумовлені стресовою гіперкатехоламінемією, підвищеним вмістом АКТГ, СТГ, альдостерону; надходженням тканинного тромбoplastину при відшаруванні плаценти, фізіологічною поліцитемією, підвищеною втратою води з поверхні шкіри. Стан гемостазу новонародженого в перший тиждень життя є віддзеркалення механізмів адаптації до позаутробного життя. У здорових доношених дітей, що розвивалися внутришньоутробно при неускладненому перебігу вагітності у соматично здорових матерей, описані особливості гемостаза не супроводжуються будь якими проявами схильності до кровоточивості, і надалі протягом декількох тижнів нівелюються.

У **недоношених дітей**, особливо з дуже малою масою при народженні, або у тих, що розвивалися внутришньоутробно, на тлі хронічної гіпоксії, хронічної патології шлунково-кишкового тракту у матері, при народженні відмічаються **нижчі** (в порівнянні із здоровими доношеними дітьми) **концентрації вітаміну К, вітамін-К-залежних факторів згортання крові, факторів контакту, агрегаційних властивостей тромбоцитів, більш активний фібриноліз** в першу годину життя з подальшим його пригніченням при дуже низькому рівні плазміногена і антикоагулянтів, проникність і крихкість судинної стінки. При цьому у частини дітей кровоточивість поєднується з тромбозами через низьку активність фібринолізу і антикоагулянтів.

Таким чином, в ранньому неонатальному періоді (особливо в перший день життя) діти схильні як до тромботичних, так і геморагічних ускладнень.

ЗАХВОРЮВАННЯ, ЩО СУПРОВОДЖУЮТЬСЯ ГЕМОРАГІЧНИМИ СИНДРОМАМИ

Етіологія.

Причини кровоточивості в період новонародженості різноманітні і обумовлені:

пошкодженням коагуляційної ланки гемостазу, пошкодженням тромбоцитарно-судинної ланки гемостазу, порушенням гемостазу змішаного генезу. У зв'язку з цим розрізняють коагулопатії, тромбоцитопенії і тромбоцитопатії, геморагічний синдром змішаного генезу (ДВЗ-синдром).

Класифікація.

Виділяють первинні і вторинні (симптоматичні) геморагічні розлади.

Первинні геморагічні розлади:

- геморагічна хвороба новонароджених;
- спадкові коагулопатії (гемофілії, афибриногенемія і ін.);
- тромбоцитопенічна пурпура (природжена ізоімунна і трансимунна);
спадкові – синдром Віськота-Олдріча, гіпо- або аплазія мегакариоцитарного паростка та ін.);
- тромбоцитопатії (природжені, медикаментозні, такі, що розвиваються при лікуванні матери у останні дні вагітності саліцилатами і іншими тромбоцитарними інгібіторами,
за наявності у матери і дитини спадкової тромбоцитопатії та ін.).

Вторинні геморагічні розлади:

- декомпенсований ДВЗ-синдром;
- тромбоцитопенічний геморагічний синдром;
- коагулопатичний геморагічний синдром при інфекціях і гепатитах;
- вітамін-К-дефіцитний геморагічний синдром при механічних жовтяницях;
- медикаментозний тромбоцитопатичний синдром.

ГЕМОРАГІЧНА ХВОРОБА НОВОНАРОДЖЕНИХ

Частота геморагічної хвороби новонароджених складає 0,25 – 1,5%. В країнах, де в клінічну практику введено парентеральне призначення вітаміну К відразу після народження, частота виникнення геморагічної хвороби значно нижча (0,01% і менш).

Етіологія.

Біологічна роль вітаміну К полягає в активації процесу гамма-карбоксилювання залишків глутамінової кислоти в протромбіні (фактор II, VII, VIII, IX, X), а також в антипротеазі C і S плазми, що беруть участь в антизгортаючих механізмах. При недостатності вітаміну К в печінці відбувається синтез неактивних факторів II, VII, IX, X, нездатних зв'язувати іони кальцію і повноцінно брати участь в згортанні крові.

Вітамін К дуже слабо проникає через плаценту, тому його вміст в пуповинній крові завжди нижчий, ніж в організмі матері.

Патогенез.

Первинна геморагічна хвороба пов'язана з тим, що вміст вітаміну К у плода невеликий (не перевищує 50% рівня дорослої людини). Після народження надходження вітаміну К з грудним молоком незначне, а активне вироблення вітаміну К кишковою мікрофлорою починається 3 - 5-ої доби життя дитини.

В організм людини вітамін К поступає у вигляді філохінону – вітаміну К₁, що міститься в рослинній їжі. Крім того, мікрофлора кишечника синтезує

менахинон – вітамін K₃, але у дорослих він всмоктується з кишечника мінімально, тоді як у немовлят всмоктується і є важливим джерелом вітаміну K для організму. Тому у новонароджених і грудних дітей діарея і прийом антибіотиків особливо цефалоспоринів III покоління, що пригнічують мікрофлору кишечника, може викликати дефіцит вітаміну K і, як наслідок, геморагії. У молозиві і грудному молоці вітаміну K₁ міститься в середньому 2 мкг/л, тоді як в коров'ячому – в середньому 5 мкг/л. Приведені цифри показують, що жіноче молоко не може забезпечити потреби у вітаміні K, і необхідний його синтез кишковою мікрофлорою.

Причина мелени – утворення невеликих виразок на слизовій оболонці шлунку і 12-палої кишки, в генезі яких провідну роль грає надлишок глюкокортикоїдів в крові новонародженого в результаті пологового стресу.

Класифікація геморагічної хвороби новонароджених:

- **рання** (перші 24 години життя).

Виникненню сприяє використання матір'ю антикоагулянтів непрямої дії, протисудомних препаратів, диуретиків, гепатопатії і ентеропатії, дизбіози кишечника у матері.

- **класична** (2 – 7 доба життя).

Виникненню сприяє недоношеність, відсутність або недостатній об'єм грудного вигодовування, проведення парентерального живлення, проведення масивної антибактеріальної терапії, хронічна гіпоксія плода та асфіксія під час пологів, кесарев розтин, пологова травма.

- **пізня** (2 -8 тиждень життя).

Виникає у дітей з муковісцидозом, целіакією, атрезією жовчовивідних шляхів, холестатичними жовтяницями, а також у новонароджених, які отримували масивну антибактеріальну терапію з використанням антибіотиків широкого спектру дії.

Клінічна картина.

Рання геморагічна хвороба проявляється кровоточивістю в перші години або добу життя у вигляді кривавої блювоти (гематемезис), легеневої кровотечі, крововиливу в органи черевної порожнини (особливо часто в наднирники, печінку, селезінку), мелени (дьюгтеподібний стілець).

Геморагічна хвороба новонароджених може початися ще внутришньоутробно, і у дитини вже при народженні виявляють внутричерепні крововиливи, шкірні геморагії, кровотечі з пупка.

Класична геморагічна хвороба. Захворювання починається на 2 - 5-й день життя. Найбільш характерна поява мелени (дьюгтеподібного стільця, який на відміну від меконію оточений на плівці червоним обідком) і відрижки кавовою гущею; можливі шкірні геморагії (екхімози і петехії), кровотечі після відпадання пуповини або у хлопчиків після обрізання, носові кровотечі, кефалогематоми, гематурія. У дітей з важкою гіпоксією і родовими травмами високий ризик внутришньочерепних крововиливів, внутришніх гематом (крововилив в наднирники, що супроводжуються гострою наднирковою недостатністю), легневих і інших кровотеч. При масивних кровотечах розвивається важка постгеморагічна анемія. У дітей з меленою можлива гіпербілірубінемія із-за посиленого розпаду еритроцитів в кишечнику.

При тромботичних розладах можуть виникати ішемічні некрози шкіри кінцівок, грудей, живота та ін.

Геморагічна хвороба новонароджених за перебігом буває доброякісною, або легкою, середньої важкості і зляккісною, або важкою.

При легкій формі кровотеча припиняється через 1-3 дні. Втрати крові порівняно невеликі. Загальний стан дитини порушений мало. Анемізація не досягає значного ступеня. Згортання крові майже в межах норми. Прогноз відносно сприятливий.

При важкій формі кровотеча досягає значних розмірів, кров майже безперервно виділяється з anus'у, стійка блювота з великим вмістом крові, обширні екхімози, пупкові кровотечі та інші прояви кровоточивості. Згортання крові значно подовжено. Прогноз завжди серйозний.

Тривалість геморагічного синдрому складає декілька (зазвичай до п'яти) діб.

Пізня геморагічна хвороба розвивається у віці 2 - 12 тижнів у дітей, що мають вище зазначені захворювання, у вигляді внутришньочерепних крововиливів (більше 50% випадків), обширних шкірних екхімозів, мелени, гематемезиса, кровотеч з місць ін'єкцій.

Ускладненням геморагічної хвороби новонароджених може бути розвиток гіповолемічного постгеморагічного шоку.

Діагностика.

При обстеженні загального аналізу крові визначають подовження часу згортання крові, час кровотечі нормальний, кількість тромбоцитів нормальна. Для виявлення анемії визначають кількість еритроцитів, гемоглобіну і гематокритний показник. У коагулограмі протромбіновий час і активований частковий тромбопластиновий час (АЧТЧ) подовжений, тромбіновий час нормальний.

Тест Апта-Даунера проводиться при появі крові в стільці і кров'яної блювоти у дітей першого дня життя. Для цієї мети беруть кров'яні блювотні маси або кал, розводять водою і отримують рожевий розчин, що містить гемоглобін. Після центрифугування 4 мл надосадкової рідини змішують з 1 мл 1% гідрату окислу натрію. Зміна кольору рідини (оцінюють через 2 хв.) на коричневий свідчить про наявність в ній гемоглобіну А (материнська кров), а збереження рожевого кольору – про наявність Hb F (кров дитини), тобто мелену.

При підозрі на ВЧК роблять нейросонографію, при підозрі на крововилив в наднирники – УЗД черевної порожнини. З метою контролю виникнення гіповолемічного шоку моніторують пульс, частоту дихання, артеріальний тиск і ін.

Таблиця 1. Лабораторні дані при деяких геморагічних синдромах у новонароджених.

Показники	Норми у доношених дітей	Геморагічна хвороба	Гемофілія	Тромбоцитопенія	ДВЗ-синдром (2-а фаза)
Час згортання	2-4 хв.	Подовжений	Подовжений	Норма	Подовжений
Час	3-4 хв.	Норма	Норма	Подовжений	Подовжений

кровотечі					ий
Кількість тромбоцитів	150-400x 10 ⁹ /л	Норма	Норма	Понижена	Понижена
Протромбін-новий час (ПЧ)	13-16 сек.	Подовжений	Норма	Норма	Подовжений
Тромбінний час (ТЧ)	10-16 сек.	Норма	Норма	Норма	Подовжений
АЧТЧ	45-60 сек.	Подовжений	Подовжений	Норма	Подовжений
Фібриноген	1,5-3,0 г/л	Норма	Норма	Норма	Понижений
ПДФ	0-7 мг/л	Норма	Норма	Норма	Підвищений

Приклад формулювання діагнозу: Геморагічна хвороба новонародженого, класична, середньоважка форма.

Диференціальний діагноз.

Клінічна картина геморагічних синдромів у новонароджених майже ідентична. Всі вони можуть супроводжуватися кровоточивістю із слизових оболонок, пуповини, шлунково-кишкового тракту, крововиливами в шкіру у вигляді петехій або екхімозів. Тому в кожному випадку необхідне лабораторне обстеження, особливо при кровотечі з пуповини і шлунково-кишкового тракту, а також при симптомах, які вказують на внутрішню кровотечу, - швидке погіршення загального стану, блідість, зміна дихання і серцевої діяльності, іноді з розвитком клініки гіповолемічного шоку. За відсутності термінової допомоги стан дитини прогресивно погіршується і протягом 1 – 2 годин може наступити смерть.

Мелену і дьогтеподібний стілець у дітей перших днів життя необхідно диференціювати з «синдромом заковтнутої крові» матери, який зустрічається у одного з трьох дітей, що мають кров в стільці. Для цих цілей використовується тест Апта, описаний вище.

Спадкові коагулопатії виникають внаслідок дефіциту одного з факторів згортання крові (гемофілія А, В і ін.). Найчастіше в перші місяці життя кровоточивість у таких дітей не виникає у зв'язку з гемостатичними властивостями молока, особливостями реактивності організму, їх способом життя. Проте, будь-яка неонатальна патологія (асфіксія, інфекції, родова травма і ін.) збільшує ризик виявлення спадкового дефекту гемостазу. Особливо підозріло в плані наявності кровоточивості у разі появи геморагічного синдрому у клінічно здорової дитини у вигляді масивного внутрішньочерепного крововиливу. В цьому випадку необхідне обов'язкове дослідження гемостазу для виключення спадкових коагулопатій. Загальними проявами неонатальної кровоточивості при всіх видах таких коагулопатій можуть бути тривала кровотеча після обрізання крайньої плоті, з пупкової ранки, кров'яні виділення з місць ін'єкцій, великі кефалогематоми, гематоми в місцях ін'єкцій, що не характерно для класичної геморагічної хвороби, нормальний протромбіновий час. На спадковий дефект гемостазу підозріле отримання повторної свіжої крові при люмбальних пункціях, рецидивуюча мелена або гематомезис.

Тромбоцитопенії (число тромбоцитів в периферичній крові нижче $150 \times 10^9 / \text{л}$) що виникають внаслідок декількох причин :

1) підвищеного руйнування тромбоцитів в результаті:

• імунних механізмів:

- ізоімунна тромбоцитопенічна пурпура (розвиток захворювання пов'язаний з наявністю імунологічного конфлікту, обумовленого несумісністю плоду і матери за тромбоцитарними антигенами (найчастіше по P1a1-антигенам

- алоімунна форма виникає при несумісності по одній з групових систем крові, трансфузії дитині чужих тромбоцитів за наявності до них антитіл.

Частота неонатальної алоїмунної тромбоцитопенії складає 1 випадок на 2 тис. новонароджених.

- трансімунна тромбоцитопенічна пурпура розвивається у 30-50-75% дітей, народжених від матерів, страждаючих аутоїмунною тромбоцитопенією. Протікає сприятливо, оскільки припиняється надходження антитіл після народження дитини.

- механічного руйнування (синдром Казабаха-Мерріта і ін.)
- 2) підвищеного споживання (ДВЗ-синдром, тромбози і ін.)
- 3) недостатній продукції (вроджені гемобластози, апластична анемія).

Тромбоцитопенії поділяються на **первинні і вторинні**. Первинні – це трансімунні, алоїмунні і ізоїмунні тромбоцитопенічні пурпури. Вторинні (симптоматичні) тромбоцитопенії виступають як симптом при різних інфекційних захворюваннях, імунодефіцитних станах, гемобластозах, апластичній анемії, і інших захворюваннях періоду новонародженості (недоношеність, ЗВУР, переношеність, асфіксія, респіраторні розлади, діабетична фетопатія, холодова травма, виразково-некротичний ентероколіт і ін.).

Діагностичні критерії:

Анамнестичні:

- наявність у матери аутоїмунної тромбоцитопенії, системного червоного вовчака, синдрому Еванса та ін.;
- преморбідний фон (недоношеність, ЗВУР, переношеність і ін.);
- наявність основного захворювання (ВУІ, імунодефіцитні стани, гігантська гемангіома і ін.).

Клінічні:

- геморагічний синдром в перші дні життя дитини у вигляді шкіряного синдрому (петехії, екхімози), кровотечі з мікроциркуляторного русла (носові, з ясен), мелени, які при трансімунній формі йдуть на спад;

- при вторинних тромбоцитопеніях ці явища розвиваються на тлі основного захворювання, характерним часто є гепатоспленомегалія;
- при синдромі Віскотта-Олдріча приєднуються повторні гнійні інфекції, екзематозні висипання, спленомегалія.

Лабораторні:

- тромбоцитопенія;
- подовження часу кровотечі за Дюком (більше 4 хв.);
- виявлення материнських антитіл до тромбоцитів дитини з великою кількістю Ig G на поверхні тромбоцитів матери (при трансимунной формі);
- наявність антитромбоцитрених антитіл в сироватці матери при нормальній кількості Ig G на поверхні тромбоцитів матери (при ізоімунній формі);
- лімфопенія, зниження рівня Ig M, підвищення Ig M і Ig A, нормальний або підвищений рівень Ig G, порушення агрегації тромбоцитів (при синдромі Віскотта-Олдріча);
- зниження рівня V , VIII факторів і фібриногену у зв'язку із споживанням, анемія (при синдромі Казабаха-Мерріта);
- анемія, лейкопенія, яка змінюється гіперлейкоцитозом, наявність бластних клітин, «лейкемічний провал», прискорення ШОЕ. Мієлограма: збільшення кількості бластних клітин (при гемабластозах);
- панцитопенія, відсутність ретикулоцитів, прискорення ШОЕ (при апластичній анемії).

ДВЗ-синдром - найбільш часта причина кровоточивості у новонароджених. ДВЗ-синдром супроводжується виникненням дифузних фібринових депозитів в мікросудинах, утворенням внутрішньосудинних мікрогустків із споживанням в них прокоагулянтів і тромбоцитів, патологічним фібринолізом і одночасним розвитком кровоточивості із-за дефіциту гемостатичних факторів. ДВЗ-синдром розглядається як компонент синдрому системної запальної відповіді при інфекційній і неінфекційній патології (тяжкі вірусні і бактерійні інфекції, гіпотермія, тяжка гіпоксія і асфіксія, патологічний ацидоз, усі види шоку, гостра гіпотензія, усі види деструкції і травми).

Схильність новонароджених до розвитку ДВЗ-синдрому пояснюють низькою здібністю РЕС до елімінації проміжних продуктів згортання крові, нездатністю печінки до адекватного підвищення синтезу прокоагулянтів і антикоагулянтів, складністю підтримки адекватної перфузії в судинах малого калібру, уразливість більшості пускових механізмів, що приводять до ДВЗ-синдрому.

Діагностичні критерії:

Клінічні: тривалі кровотечі з місць ін'єкцій, пурпура і екхімози, спонтанні кровотечі (легеневі, шлунково-кишкові, носові, гематурія), спонтанні крововиливи у внутрішні органи і мозок;

клінічні прояви тромбозів – некрози шкіри, гостра ниркова недостатність;

- артеріальна гіпотензія, акроціаноз, олігоурія або анурія, дрібновогнищева неврологічна симптоматика, різні ступені пригнічення ЦНС, дихальна недостатність і СДР дорослого типу та ін.

Лабораторні: подовження часу згортання і часу кровотечі; значне подовження протромбінового і тромбінового часу, АЧТЧ; зниження концентрації фібриногену і тромбоцитів в крові; підвищена кількість продуктів деградації фібрину.

Лікування геморагічної хвороби новонароджених.

- замісна терапія

- Вітамін K_1 в дозі 1-2 міліграми/кг маси тіла парентерально, бажано внутрішньовенно, щоб уникнути утворення гематом. Перевагу віддають вітаміну K_1 (фитоменадіон, канакіон, мефіон), що ефективніше підвищує рівень в крові факторів II VII IX, X при дефіциті вітаміну K. При відсутності вітаміну K_1 вводять 1% розчин вікасолу (вітаміну K_3) в дозі 0.3-0,5 мл доношеним і 0.2-0,3 мл недоношеним новонародженим дітям внутрішньом'язово. Небезпеки розвитку підвищеного гемолізу при введенні середніх доз вікасолу немає. У дозі більше 10 міліграмів на добу у дітей перших 5 днів життя вікасол може викликати підвищений гемоліз. Тому введення вікасолу протипоказано новонародженим з гемолітичною жовтяницею. Швидка реакція на введення вітаміну K і припинення кровотечі через 4-8 годин після його введення є підтвердженням правильного діагнозу.

- Переливання свіжозамороженої плазми в дозі 10-15 мл/кг маси тіла рекомендується за наявності небезпечної для життя кровотечі у дітей з низьким рівнем протромбінового комплексу. Одночасне застосування плазми і вітаміну К швидше підвищує фактори згортання крові до гемостатичного рівня, ніж один вітамін К.

Місцева гемостатична терапія

- Перев'язка пуповинного залишку нижчає місця кровотечі.
 - Тампони з гемостатичною губкою або тромбіном на пупкову ранку і інші ділянки шкіри, що кровоточать.
 - Розчин тромбіна або андроксона в епсилон-амінокапроновій кислоті всередину при мелені: ампулу сухого тромбіна розчиняють в 50 мл 5% розчину епсилон-амінокапронової кислоти, додають 1 мл 0,025% розчин андроксону і дають по 1 чайній ложці 3-4 рази на день.
- при мелені і гематомезисі дітей годують охолодженим до кімнатної температури зцідженим грудним молоком, а також призначають розчин соди по 1 чайній ложці 3 рази на день .

Профілактику геморагічної хвороби в Україні проводять не всім дітям, а тільки новонародженим високого ризику. Для віднесення новонародженого до групи високого ризику враховують наступні дані (прийом під час вагітності антикоагулянтів непрямої дії, протисудомних препаратів, гестоз на тлі низького синтезу естрогену (менше 10 мг/доб.); прийом великих доз антибіотиків широкого спектру дії, протитуберкульозних засобів; захворювання матери (гепатопатії і ентеропатії, дисбіози кишечника); хронічна гіпоксія плода і асфіксія в пологах; пологи шляхом кесарева розтину; пологова травма; недоношеність; відсутність або недостатній об'єм грудного вигодовування; проведення парентерального живлення; проведення масивної антибактеріальної терапії.

Профілактика геморагічної хвороби новонароджених полягає в призначенні вітаміну К₁ (фитоменадион, канакион, мефіон) в дозі 1-2 міліграми/кг парентерально або за відсутності вітаміну К₁ вітамін К₃. З цією метою вводять 1% розчин вікасола внутрішньом'язово одноразово дітям з групи ризику по розвитку геморагічної хвороби новонароджених з розрахунку 0,1 мл/кг впродовж 2-3 діб життя.

Лікування тромбоцитопенічної пурпури.

- при імунних формах призначається імуноглобулін (в\ в краплинно 0,4 гр/кг/добу 2-5 дні) і преднізолон (2мг/кг/добу, не більш 2-х тижнів).

Переливання тромбоцитарної маси показане у разі кровотечі, яка загрожує життю хворого, зниження числа тромбоцитів менше за $20 \times 10^9 / \text{л}$. Стандартною терапевтичною дозою тромбоцитів для переливання вважається доза, яка містить $4-5 \times 10^{11}$ донорських тромбоцитів.

Клінічним критерієм ефективності трансфузії тромбоконцентрату є припинення кровотечі, відсутність свіжих геморагій на шкірі і видимих слизистих оболонках. Лабораторними ознаками – нормалізація тривалості кровотечі, і підвищення числа тромбоцитів в периферичній крові більш $40 \times 10^9 / \text{л}$.

Необхідно пам'ятати, що при імунних формах тромбоцитопеній переливання тромбоконцентрату протипоказано за винятком кровотеч, які представляють загрозу для життя.

За наявності тільки шкіряних проявів можна призначати епсилон-амінокапронову кислоту (0,05 г/кг 4 рази на день через рот), діцинон (натрію етамзилат) по 0,05 г 3 рази на день і андроксон. За наявності вираженої анемії призначається переливання еритроцитарної маси.

При вторинних тромбоцитопеніях – лікування основного захворювання.

При лікуванні ДВЗ-синдрому у фазі коагулопатії споживання використовуються трансфузії свіжозамороженої плазми кожні 12 годин, за показаннями – трансфузії еритроцитарної маси і тромбоконцентрата, іноді трансфузії гепаринізованої крові і обмінні переливання цілісної гепаринізованої крові. Велика увага приділяється оксигенації, корекції ацидозу, поповненню ОЦК і лікуванню основного захворювання.

Тести:

1. У новонародженої дитини з 4-го дня життя з'явилися кривава блювота, рясні тричі на день випорожнення

темно-коричневого кольору, кровотеча із пупкової ранки, геморагії на шкірі. Який найбільш вірогідний діагноз?

- A. Сепсис новонароджених
- B. Синдром проковтнутої крові
- C. Геморагічна хвороба новонароджених
- D. Гастроентероколіт
- E. Гемолітична хвороба новонароджених

2. При огляді трьохденної дівчинки виявлена кривава блювота. Петехіально-плясистий висип, частий стілець чорного кольору. Який основний механізм геморагічного синдрому. Нв 128 г/л, протромбіновий індекс 40%, тест Апта 6 негативний. Назвіть ведучий механізм геморагічного синдрому у дитини:

- A. Коагулопатія
- B. Трансімунна тромбоцитопенія
- C. Низький рівень вітамін-К-залежних факторів
- D. ВУІ
- E. Низький рівень VIII і IX факторів згортання крові

3. Для профілактики геморагічної хвороби новонародженого доношеним дітям призначають вікасол в дозі:

- A. 0,1-0,2 мл
- B. 0,2-0,3 мл
- C. 0,3-0,5 мл
- D. 0,4-0,6 мл
- E. 0,7-0,8 мл

4. При якому синдромі позитивний тест Апта?

- A. Геморагічна хвороба новонароджених
- B. Гемофілія А
- C. ДВЗ-синдром
- D. Тромбоцитопенічний синдром

Поставте і обґрунтуйте попередній діагноз, поясніть механізм виникнення тромбоцитопенії, призначте лікування.

Відповіді на задачі:

1. Геморагічна хвороба новонароджених, класична, легка форма.

Фактори ризику – ФПН, загроза переривання вагітності, застосування фенобарбіталу. Для профілактики необхідно було призначити канакіон в дозі 6 мг парентерально. Для підтвердження діагнозу потрібні загальний аналіз крові, час згортання і кровотечі, коагулограма.

2. Первинна ізоімунна тромбоцитопенія (наявність петехіального висипу, зниження кількості тромбоцитів, подовження часу кровотечі). Для підтвердження діагнозу необхідно визначити наявність антитромбоцитарних антитіл в крові дитини або матері. Призначити епсилон-амінокапронову кислоту по 0,05 г/кг 4 рази на день через рот і натрію етамзилат по 0,05 г 3 рази на день.

1. Рекомендована література

Основна:

1. Н.П.Шабалов «Неонатология», Москва, «Медпресс-інформ», 2004, том. 2.
2. Педіатрія. За редакцією проф. О.В.Тяжкої, Вінниця, «Нова книга», 2009, стор. 271-273.

Додаткова:

1. Перінатологія. Посібник для акушерів, неонатологів та сімейних лікарів – Кіровоград, ПОЛІУМ.-2007. – 568 ст.