

"HEMORRHAGIC DISEASE AS A CAUSE OF HEMORRHAGIC DISEASE IN NEWBORNS"

Zakirova Baxora Islomovna

1-course magistri Ochilova Baxtigul Sayfiddinovna

Ibragimova Maftuna Botirovna

2-course of clinics ordinator Po'latova Madina Shavqiddinovna

Samarkand State Medical University

Scientific Director t.f.n., associate professor

Аннотация: В этой статье представлена информация о геморрагической болезни-причинах возникновения геморрагической болезни у новорожденных, симптомах заболевания, методах диагностики и лечения заболевания.

Ключевые слова: проконвертина, витамин, патология, причина, геморрагической болезни, лечения.

Геморрагическая болезнь новорожденных – патология, возникающая при дефиците факторов свертывания крови на фоне эндогенной или экзогенной недостаточности витамина К. Проявляется рвотой с примесью крови, кровавым дегтеобразным стулом, кожными геморрагиями, гематомами и внутренними кровоизлияниями. Редко сопровождается геморрагическим шоком, развитием желтухи и образованием эрозий слизистых оболочек ЖКТ. Диагностика базируется на определении количества тромбоцитов, исследовании коагулограммы, проведении УЗД и нейросонографии. Лечение заключается в заместительной терапии синтетическими аналогами витамина К, остановке внутренних кровотечений и коррекции гиповолемии. Геморрагическая болезнь новорожденных – геморрагический диатез, характеризующийся дефицитом II (протромбина), VII (проконвертина), IX (антигемофильного глобулина В) и X (фактора Стюарта-Пауэра) факторов свертывания при недостаточности витамина К в организме ребенка. Впервые патология описана в 1894 году Ч. Товнсендом, однако введенный термин изначально использовался для всех врожденных геморрагических состояний. Распространенность – 0,3-0,5% среди всех новорожденных. После введения обязательной профилактики аналогами витамина К при рождении заболеваемость снизилась до 0,02%. Порядка 3-6% случаев геморрагической болезни новорожденных являются следствием приема матерью фармакотерапевтических средств в период беременности.

Причины геморрагической болезни новорожденных

Причина геморрагической болезни новорожденных – недостаточность синтеза II, VII, IX и X факторов свертывания крови. Образование этих факторов проходит в тканях печени путем γ -карбоксилирования глутаминовой кислоты под воздействием витамина К. При эндогенной или экзогенной недостаточности витамина К вырабатываются функционально незрелые факторы, имеющие более сильный отрицательный заряд на своей поверхности. Подобные факторы не могут связываться с Ca^{++} , а затем и с фосфатидилхолином. В результате не образуется фибрин, и не формируется красный тромб. Первичный, или экзогенный, дефицит витамина К обусловлен недостаточностью его поступления в организм при вынашивании ребенка. Провоцирующими факторами геморрагической болезни новорожденных выступают нарушения со стороны матери: употребление антиконвульсивных средств (карбамазепина, конвулекса), антикоагулянтов и антибактериальных препаратов широкого спектра действия (цефалоспоринов, тетрациклинов, сульфаниламидов), преждевременные роды, заболевания печени, энтеропатии, эклампсия, дисбактериоз, нерациональное питание.

Вторичный, или эндогенный, дефицит вызван недостаточным синтезом полипептидных предшественников плазменных факторов свертывания (ПППФ) в тканях печени ребенка. Данная форма заболевания, как правило, провоцируется нарушениями со стороны новорожденного:

заболеваниями печени (гепатитом), пороками развития (аномалиями строения желчевыводящих путей), функциональной незрелостью паренхимы печени, синдромом мальабсорбции, антибиотикотерапией, отсутствием профилактического введения викасола (аналога витамина К) после родов, искусственным или продолжительным парентеральным вскармливанием. Первые несколько дней жизни ребенка его ЖКТ находится в стерильном состоянии – микрофлора, способствующая усвоению витамина К, еще не успевает сформироваться, что также усугубляет вторичный эндогенный дефицит данного соединения.

Классификация геморрагической болезни новорожденных

С учетом периода возникновения первых симптомов геморрагическая болезнь новорожденных имеет следующие формы:

Ранняя. Симптомы возникают в первые 12-36 часов с момента родов. Встречается редко. Обычно является последствием медикаментозной терапии матери.

Классическая. Манифестация симптомов происходит на 2-6 сутки. Наиболее распространенная форма.

Поздняя. Развивается после 1 недели жизни, редко возникает в возрасте до 4-х месяцев. Как правило, формируется на фоне провоцирующих заболеваний или отсутствия профилактических инъекций витамина К.

Диагностика геморрагической болезни новорожденных

Диагностика геморрагической болезни новорожденных заключается в выяснении факторов риска, проведении объективного обследования, изучении результатов лабораторных и инструментальных методов исследования. При сборе анамнеза неонатологу или педиатру удастся обнаружить предрасполагающие факторы: прием матерью медикаментов, нарушение диеты, сопутствующие заболевания и т. д. Также при опросе важно установить первые симптомы заболевания ребенка и их выраженность в момент возникновения. Физикальное обследование дает возможность определить диффузные геморрагии на коже (редко – локально, на ягодицах), желтуху при гипербилирубинемии, нарушение общего состояния и симптомы гиповолемии при геморрагическом шоке. Лабораторные анализы направлены на оценку системы гемостаза. Проводится определение уровня тромбоцитов, тромбинового времени и количества фибриногена. Определяется время ретракции кровяного сгустка (показатели в пределах нормы), активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ), время свертываемости крови по Бюркеру и время рекальцификации плазмы (результаты указывают на дефицит факторов свертывания). В ОАК возможны признаки анемии. УЗИ и нейросонография могут выявлять кровоизлияния в надкостницу костей черепа, ткани ЦНС и другие органы. Заболевание дифференцируют с синдромом «заглатывания крови матери», ДВС, идиопатической тромбоцитопенической пурпурой, гемофилиями А и В, болезнью Виллебранда. В ходе дифференциальной диагностики проводят тест Апта, оценку количества тромбоцитов, коагулограмму и определение дефицита факторов свертывания.

Лечение геморрагической болезни новорожденных

Этиотропное лечение геморрагической болезни новорожденных предполагает заместительную терапию аналогами витамина К. В педиатрии используют синтетические препараты витамина К (викасол). Длительность введения – от 2 до 4 дней в зависимости от результатов контрольных тестов. При наличии гематемезиса проводят промывание желудка физиологическим раствором, вводят аминокaproновую кислоту через зонд. При подтвержденном желудочно-кишечном кровотечении показана энтеральная смесь, содержащая тромбин, адроксон и аминокaproновую кислоту. Лечение геморрагического шока подразумевает восстановление ОЦК при помощи инфузионной терапии с использованием 10% раствора глюкозы, 0,9% NaCl, свежемороженой плазмы и протромбинового комплекса (PP5B).

Использованная литература:

1. Баркаган Л.З. Нарушения гемостаза у детей. М., 1993.
2. Nelson Textbook of Pediatrics, 19th Edition /R.M. Kliegman, B.M. Stanton, J. St. Geme, N. Schor, R.E. Behrman. New York, London: Elsevier Inc., 2014.
3. Детские болезни / под ред. Н.П. Шабалова / 6-е изд. СПб.: Питер, 2009.

4. Долгов В.В., Свирин П.В. Лабораторная диагностика нарушений гемостаза. М.: Триада, 2005.
5. Шабалов Н.П. Геморрагические расстройства у новорожденных / В кн.: Неонатология. В 2-х тт. / 3-е изд., испр. и доп. М.: МЕДпресс-информ, 2004. Т. 2. С. 208–223.
7. Неонатология. Национальное руководство. Крат. изд-е / под ред. Н.Н. Володина. М.: ГЭОТАР-медиа, 2013.
8. Takahashi D., Takahashi Y., Itoh S. et al. Late vitamin K deficiency bleeding in an infant born at a maternity hospital // *Pediatr Int.* 2014 Jun. Vol. 56 (3). P. 436.
9. Van Winckel M., De Bruyne R., van de Velde S., van Biervliet S. Vitamin K an update for the paediatrician // *Eur J Pediatr.* 2009 Feb. Vol. 168 (2). P. 127–134.
10. Hubbard D., Tobias J.D. Intracerebral hemorrhage due to hemorrhagic disease of the newborn and failure to administer vitamin K at birth // *South. Med. J.* 2006. Vol. 99 (11). P. 1216–1220.