

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, асс. Моргун А.В.

РЕФЕРАТ

На тему: «Геморрагическая болезнь новорожденных»

Выполнил: врач-ординатор Бурмакина В.А

Оглавление Моргуна

*27.01.19г.
асс. Моргуна*

Красноярск

2018 год

Оглавление

Введение.....	3
Этиология и патогенез.....	4
Классификация.....	6
Клиническая картина.....	7
Диагностика.....	8
Лечение.....	9
Заключение.....	10
Список литературы.....	11

Введение

Проблема ранней диагностики, лечения и профилактики геморрагических состояний и тромботических осложнений является одной из важных междисциплинарных проблем. Важнейшее место расстройств гемостаза в общей патологии человека определяется не только высокой частотой, разнообразием и потенциально очень высокой опасностью геморрагических и тромбогеморрагических заболеваний и синдромов, но еще и тем, что эти процессы являются существенным звеном патогенеза чрезвычайно большего числа других заболеваний — инфекционно-септических, иммунных, сердечно-сосудистых, неопластических, значительной части акушерской патологии, болезней новорожденных.

Геморрагическая болезнь новорожденных — это геморрагический диатез, который возникает вследствие недостаточного синтеза факторов свертывания II, VII, IX и X (факторов Тромбинового индекса) и протекает в виде врожденной коагулопатии обусловленной дефицитом витамина К.

Данная патология развивается у 0,25–0,5 % новорожденных. После повсеместного введения в клиническую практику парентерального введения витамина К, в дозе 1 мг сразу после введения, частота ГрБН резко снизилась — до 0,01 % и менее.

Этиология и патогенез

Дефицит витамина К возникает под действием следующих факторов:

- со стороны матери — лекарства, проникающие через плаценту, например, противосудорожные (фенобарбитал, дифенин, фенитоин); противотуберкулезные (рифампицин), антикоагулянты непрямого действия (из группы неодикумарина), антибиотики широкого спектра действия в больших дозах, гепато- и энтеропатии;
- со стороны ребенка — недоношенность, незрелость, перинатальная гипоксия, позднее прикладывание к груди, длительное парентеральное питание, синдром мальабсорбции, искусственное вскармливание, антибиотики широкого спектра действия.

Витамин К — кофермент микросомальных ферментов печени, катализирующих гамма-карбоксилирование остатков глутаминовой кислоты в протромбине (фактор II), проконвертине (фактор VII), антигемофильном глобулине В (фактор IX) и факторе Стюарт Прауэр (фактор X), а также противосвертывающих белков (протеин С и S), белков костной ткани и почек. При недостатке витамина К в печени происходит синтез неактивных факторов II, VII, IX и X, неспособных связывать ионы кальция и полноценно участвовать в свертывании крови.

Витамин К очень плохо проникает через плаценту, поэтому содержание его в пуповинной крови всегда ниже, чем в организме матери. У детей нередко выявляют практически нулевое содержание витамина К. После рождения поступление витамина К с грудным молоком незначительно, а активная выработка витамина К кишечной микрофлорой начинается с 3-5 суток жизни ребенка. Поэтому у новорожденных и грудных детей длительная диарея, прием антибиотиков широкого спектра действия, подавляющих микрофлору кишечника, может вызвать дефицит витамина К и геморагии. В молозиве и женском молоке витамина К содержится, в среднем, 2 мкг/л, тогда как в коровьем, в среднем, 5 мкг/л, поэтому женское молоко не может обеспечить потребности новорожденного в витамине К, в связи с чем

необходим его дополнительный синтез кишечной микрофлорой. Известно, что становление микрофлоры кишечника происходит постепенно, в связи с чем синтез витамина К недостаточно активен. Это подтверждается тем, что геморрагическая болезнь новорожденных чаще развивается у детей, находящихся на естественном вскармливании, по сравнению с детьми, находящимися на искусственном вскармливании.

Классификация

Различают следующие клинические формы геморрагической болезни:

1. Раннюю (клиника в первый день жизни, встречается редко).
2. Классическую (развивается на 2–5-й день жизни).
3. Позднюю (на 7-й день и позже, до 4 мес.).

Ранняя форма геморрагической болезни новорожденных связана обычно с медикаментозной терапией матери (приемы ацетилсалициловой кислоты, индометацина и др.).

Классическая форма наиболее часто развивается у новорожденных при недостаточном поступлении молока и отсутствии профилактического применения витамина К сразу после рождения.

Поздняя — чаще результат различных заболеваний новорожденных, или она обусловлена тем, что сразу после рождения новорожденные не получали витамин К или его назначали лишь внутрь. При поздней форме геморрагической болезни нарушение синтеза полипептидных предшественников плазменных факторов свертывания крови возникает вторично вследствие заболевания печени (гепатит, атрезия жёлчных ходов и т. п.), длительного парентерального питания или синдрома мальабсорбции. Нарушение синтеза полипептидных предшественников плазменных факторов нарушение карбоксилирования остатков глутаминовой кислоты полипептидных предшественников плазменных факторов свёртывания приводит к нарушению продукции факторов II, VII, IX, X или их качественным дефектам.

Клиническая картина

При ранней форме у ребенка уже при рождении или в первые часы жизни обнаруживают кожные геморрагии, кефалогематому или внутричерепные кровоизлияния, определяемые при УЗИ головного мозга. Кожный геморрагический синдром особенно выражен в подлежащей части (ягодицы и т.д.), провоцирующими факторами являются: тяжелая асфиксия, родовой травматизм. Возможны легочные кровотечения, кровоизлияния в органы брюшной полости (особенно часто в печень, селезенку, надпочечники), кровавая рвота (гематемезис), мелена.

Для классической формы геморрагической болезни новорожденных характерно появление мелены и кровавой рвоты, возможны кожные геморрагии (петехии и экхимозы), кровотечения при отпадении пуповины или после обрезания крайней плоти у мальчиков, носовые кровотечения, кефалогематомы. У детей с тяжелой гипоксией, родовыми травмами высок риск внутричерепных кровоизлияний, кровоизлияний под апоневроз, внутренних гематом, легочных и других кровотечений.

Поздняя форма геморрагической болезни новорожденных может проявляться внутричерепными кровоизлияниями (более чем в 50% случаев), обширными кожными экхимозами, меленой, кровавой рвотой, кровотечениями из мест инъекций.

Диагностика

Диагноз геморрагической болезни новорожденных устанавливается при наличии характерных проявлений заболевания и подтверждается результатами лабораторных исследований.

Общий анализ крови – при значительной кровопотере выявляют постгеморрагическую анемию, количество тромбоцитов в норме или слегка повышено.

Биохимический анализ крови – у детей с меленой возможна гипербилирубинемия из-за усиленного распада эритроцитов в кишечнике.

Коагулограмма/гемостазиограмма – удлинение протромбинового времени, часто в 4 раза и более, снижение ПТИ, повышение МНО, удлинение АЧТВ

НСГ, УЗИ брюшной полости – характер изменений зависит от локализации кровоизлияний.

Лечение

Задачами лечения являются: купирование дефицита витамина К, остановка кровотечений, лечение проявлений геморрагической болезни новорожденных.

Любому новорожденному с подозрением на геморрагическую болезнь новорожденных незамедлительно должен быть введен витамин К (менадиона натрия бисульфит) не дожидаясь лабораторного подтверждения.

Правила применения 1% раствора Менадиона натрия бисульфит:

1. Вводится только внутримышечно;
2. Суточная доза препарата составляет:
для новорожденных - 1-1,5 мг/кг/сут (0,1-0,15 мл/кг/сут), но не более 4 мг/сут;
для детей до 1 года - 2-5 мг/сут;
3. Кратность введения: возможно как однократное, так и 2-3 раза в сутки
4. Длительность курса лечения - от 2-3 дней до 3-4 дней. При необходимости курс лечения можно повторить после 4-х дневного перерыва.

Противопоказания: гиперкоагуляция, тромбоэмболия, гемолитическая болезнь новорожденных. С осторожностью - при дефиците глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы.

При кровоточивости рекомендовано одновременное введение свежзамороженной плазмы и Менадиона натрия бисульфита, поскольку действие Менадион натрия бисульфит начнется только через 8-24 часа после введения.

Свежзамороженная плазма вводится в дозе 10-15 мл/кг. Трансфузия свежзамороженной плазмы должна быть начата в течение 1 часа после ее размораживания и продолжаться не более 4 часов.

При развитии гиповолемического шока вследствие постгеморрагической анемии проводят переливание эритроцитарной массы из расчета 5-10мл/кг.

Заключение

При неосложненной геморрагической болезни новорожденных прогноз благоприятный. При развитии кровоизлияний в ткани головного мозга у 30% детей наблюдаются тяжелые повреждения ЦНС. В отдельных случаях возможен летальный исход. Рецидивов не возникает. Формирование других нарушений гемостаза после выздоровления не характерно.

Профилактика проводится всем детям, относящимся к группе риска. Профилактические меры заключаются в одноразовом введении викасола. С этой целью вводят 1% раствор викасола внутримышечно однократно детям из группы риска по развитию геморрагической болезни новорожденных из расчета 0,1 мл/кг в течение 2-3-х суток жизни.

Со стороны матери следует максимально ограничить прием провоцирующих медикаментов, проводить адекватное лечение сопутствующих заболеваний во время беременности, регулярно посещать женскую консультацию и проходить соответствующие обследования.

Список литературы

- 1) Клинические рекомендации. Геморрагическая болезнь новорожденных. 2015 год
- 2) Володин Н.Н. Геморрагическая болезнь новорожденных/ Н.Н.Володин //Неонатология. Национальное руководство. Краткое издание.- 2014.-с.368-373.
- 3) Балдина Н.Н. Геморрагическая болезнь новорожденных-нозология с проблемами в диагностике и лечении/Н.Н.Балдина, И.И.Спичак//Педиатрический вестник Южного Урала.-№1-2.-2014.-с.83-89.
- 4) Крастелева И.М. Проблемы лечения геморрагической болезни у новорожденных/И.М.Крастелева, Г.А.Шишко и др.//Медицинские новости.- №9.-2014.-с.60-62.
- 5) Лобанов А.И. Геморрагическая болезнь новорожденных с поздним дебютом/ А.И.Лобанов, О.Г.Лобанова// Клиническое наблюдение.-2011.-167-171.