



УДК 616-053.3

ГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ НОВОРОЖДЕННЫХ (ЛИТЕРАТУРНЫЙ ОБЗОР)

Лим Максим Вячеславович

PhD, доцент кафедры педиатрии 1 и неонатологии

Ибрагимова Мафтуна Ботировна

магистр кафедры педиатрии 1 и неонатологии

Самаркандский государственный медицинский университет, Самарканд, Узбекистан.

Аннотация. 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 тромбгеморрагических 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.

Ключевые слова: геморрагическая болезнь, новорожденные, обзор.

Исследования гемостаза у новорожденных ограничены следующими факторами:

1. Маленьким объемом исследуемой крови.
2. Изменяющимися в динамике возрастными нормативами гемостазиологических тестов.
3. Нестабильными контрольными цифрами в зависимости от активности реактивов.
4. Недостаточной аппаратной и материальной базой лечебно-профилактических учреждений.

Пути преодоления этих ограничений:

1. Внедрение современных аппаратных и план-шетных методов исследования.
2. Использование при интерпретации результатов понедельных нормативов и номограмм.
3. Ориентация на тесты, отражающие стабильные, независимые от возраста, параметры гемостаза [2, 4].

Геморрагические заболевания — это патологические состояния, которые характеризуются склонностью к последующему развитию синдрома повышенной кровоточивости, в основе которого лежат те или иные изменения в системе гемостаза. Эта большая группа заболеваний с различным генезом и клиническими проявлениями, и то обстоятельство что они объединены в одну группу, обусловлено тем, что все эти заболевания характеризуются синдромом повышенной кровоточивости [6,7,8,9].



Соответственно трем системам гемостаза различают 3 группы геморрагических заболеваний:

1. Вазопатии — в основе этой патологии лежат изменения сосудистого звена.
2. Тромбоцитопатии, в основе лежит изменения тромбоцитарного звена гемостаза.
3. Коагулопатии: в основе лежит дефект факторов свертывания крови. С точки зрения распространенности в структуре геморрагических болезней у детей чаще всего встречаются вазопатии [1,3,5].

Классификация геморрагических расстройств у новорожденных (по М. П. Шабалову, 1984):

I. Первичные (клинически здоровые дети):

- геморрагическая болезнь новорожденных;
- наследственные коагулопатии — гемофилия, афибриногенемия;
- тромбоцитопеническая пурпура (врожденная иммунопатологическая; наследственная);
- тромбоцитопатии: врожденные медикаментозные (прием в последние дни беременности салицилатов, пенициллина, фуросемида); наследственные (Гланцмана).

II. Вторичные (симптоматические):

- ДВС-синдром;
- тромбоцитопенический синдром;
- коагулопатический синдром;
- печеночного генеза [10,11].

Геморрагическая болезнь новорожденных (ГрБН) — 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 [12,13,15]. 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. В организме младенца присутствует лишь малое количество унаследованного от матери витамина К, а синтезировать собственный он еще не в состоянии, так как в кишечнике отсутствуют необходимые бактерии. Кроме того, печень новорожденного еще не полностью развита и не способна полноценно синтезировать витамин-К-зависимые факторы свертывания. Все это, в сочетании с низким содержанием витамина К в материнском молоке, повышает риск развития геморрагии. Особенно уязвимы недоношенные дети. Некоторые препараты, принимаемые в последние месяцы беременности, могут влиять на метаболизм витамина К и

подвергают ребенка риску кровотечения в первые 24 часа жизни. К ним относятся антикоагулянты противотуберкулезные и некоторые противосудорожные препараты. Защитить новорожденного можно с помощью ранних внутри-мышечных инъекций витамина К.

Существует также редкое заболевание, известное как поздняя геморрагическая болезнь новорожденных, которая обычно проявляется в возрасте 2–8 недель. Чаще всего ею страдают дети, находящиеся на грудном вскармливании, а также имеющие метаболические расстройства, такие как заболевания печени, хроническая диарея и нарушения развития. При всей своей редкости такие кровотечения могут быть очень сильными и приводить к смерти или тяжелой инвалидности. Геморрагическая болезнь может быть успешно предупреждена назначением всем младенцам подходящего препарата витамина К сразу после рождения. Однако если и после этого остаются подозрения на геморрагическую болезнь, проводится ряд анализов крови. Витамин К традиционно использовался в виде внутримышечных инъекций. Доза в 1 мг, введенная в течение 6 часов после рождения, обеспечивает надежную защиту от геморрагической болезни. Однако в 1990 году была выявлена возможная связь между внутримышечными инъекциями витамина К и небольшим повышением риска раковых заболеваний детского возраста [14,16,17].

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 экого 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 очень плохо проникает через плаценту и уровни его в пуповинной крови всегда ниже, чем у матери. В молозиве и женском молоке витамина К, содержится, в среднем, 2 мкг/л, тогда как в коровьем — 5 мкг/л. Поэтому женское молоко не может обеспечить потребности новорожденного в витамине К, необходим его кишечный синтез микрофлорой, но становление микрофлоры кишечника на протяжении первой недели жизни происходит постепенно [18, 19].

Синтез витамина К недостаточно активен. Это подтверждается и тем, что ГрБН развивается чаще у детей, находящихся на естественном вскармливании, по сравнению с детьми, находящимися на искусственном.

Различают следующие клинические формы ГрБН:

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 ГрБН связана обычно с медикаментозной терапией матери (приемы ацетилсалициловой кислоты, индометацина и др.). 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 желчных 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 свертывания приводит к нарушению продукции факторов II, VII, IX, X или их качественным дефектам.

Провоцирующими факторами для развития поздней (вторичной) формы дефицита витамина К могут стать диарея с мальабсорбцией жиров, продолжающаяся более 1 нед., атрезия желчевыводящих путей, гепатит и другие виды холестатических желтух, кистоз фиброз поджелудочной железы, массивная антибиотикотерапия с использованием препаратов широкого спектра действия, дефицит альфа-1-анти- трипсина, целиакия. При рождении, в первые часы жизни или на 2–5-й день обнаруживаются кожные геморрагии, кефалогематома или внутричерепные кровоизлияния, определяемые при УЗИ головного мозга. Кожный геморрагический синдром возникает в области ягодиц. Возможны легочные кровотечения, кровоизлияния в печень, селезенку, надпочечники; мелена. Провоцирующие факторы и тяжелая асфиксия, родовой травматизм. Типичны мелена и кровавая рвота, могут быть кожные геморрагии (экхимозы, петехии), кровотечения при отпадении остатка пуповины или у мальчиков после обрезания крайней плоти, носовые кровотечения, кефалогематомы, кровоизлияния под апоневроз, внутричерепные кровоизлияния. Возможны кровоизлияния и во внутренние органы [7, 5, 10].

Диагноз ГрБН ставится на основании наличия факторов риска, геморрагического синдрома и подтверждения данными лабораторных методов исследования, может дополнительно различаться в различные сроки беременности:

- 1) варикозное расширение вен;
- 2) заболевания печени;
- 3) патологии сердечно-сосудистой, эндокринной, мочевыводящей, кровеносной систем;
- 4) аутоиммунные заболевания;
- 5) отклонения от нормы при выполнении предыдущих гемостазиограмм;



- 6) привычное невынашивание беременности или длительное бесплодие в анамнезе;
- 7) осложненная беременность (гестозы, фетоплацентарная недостаточность, задержка внутриутробного развития плода, многоплодная беременность, беременность после ЭКО и др.);
- 8) вредные привычки матери;
- 9) периодические носовые кровотечения, кровоточивость десен, склонность к возникновению «синяка» при незначительных ушибах.

Список литературы:

1. Шавазид Н.М., Гайбуллаев Ж. Ш., Лим М.В., Рузидулов Б.Ш., Карджавова Г.А., Алланазаров А.Б., Ибрагимова М.Ф. Ингаляции ацетилцистеина в терапии рецидивирующих обструктивных бронхитов у детей // Вопросы науки и образования. 2020. №29 (113).
2. Шавазид Н. М., Лим М.В., and Каримова Г.М. "Состояние сердечной гемодинамики по данным эхокардиографического исследования у детей раннего возраста с пневмонией, осложненной инфекционно-токсическим шоком" Вестник экстренной медицины, №3, 2013, С. 289-290.
3. Lim M.V., Shavazi N.M. "The combined use of acetylcysteine and 3% of sodium chloride in the nebulizer therapy of acute bronchiolitis" European science review, no. 11-12, 2016, pp. 63-66.
4. Shavazi, N. M., et al. "The assessment of the degree of broncho-obstruction in acute bronchiolitis in infants."Materials of III conference of the Association of Doctors of Emergency Medical Care of Uzbekistan. 2015.
5. Шавазид Н. М., Рустамов М. Р., Лим М. В. Е: I INDEX-Метод объективной оценки бронхообструктивного синдрома у детей //Научно-методический журнал ACADEMY. – 2019. – №. 10 (49). – С. 44.
6. Лим В.И., Набиева Ш.М., Лим М.В. Влияние этиологического фактора развития на течение гемолитической болезни новорожденных // Вопросы науки и образования. 2020. №15 (99).
7. Лим В.И., Шавазид Н.М., Гарифулина Л.М., Лим М.В., Саидвалиева С.А. Оценка частоты метаболического синдрома среди детей и подростков с ожирением в Самаркандской области // Достижения науки и образования. 2020. №9 (63).-
8. Шавазид Н. М. и др. Оценка степени бронхообструкции при острых бронхиолитах у детей раннего возраста //Материалы III съезда ассоциации врачей экстренной медицинской помощи Узбекистана. – 2015. – С. 285.



9. Шавазы Н.М., Гайбуллаев Ж.Ш., Лим М.В., Рузикулов Б.Ш., Карджавова Г.А., Алланазаров А.Б., Ибрагимова М.Ф. Ингаляции ацетилцистеина в терапии рецидивирующих обструктивных бронхитов у детей. Вопросы науки и образования. 2020 г., 29 (113), Стр 16-20
10. LM Garifulina, ZE Kholmuradova, MV Lim, VI Lim. The Psychological status and eating behavior in children with obesity. 2020, Issues of science and education, 26, P.110
11. Шавазы Н.М., Лим М.В., Лим В.И., Рузикулов Б.Ш., Азимова К.Т. Применение ингаляций 10% ацетилцистеина у детей с острым обструктивным бронхитом. 2020, Журнал Вопросы науки и образования, Номер 35 (119), Страницы 14-18.
12. Закирова Б.И., Лим М.В., Шавазы Н.М. и соавт. Бронхообструктивный синдром: прогностическая значимость дисбиоза кишечника в его развитии. 2020, Журнал Достижения науки и образования. Номер 10 (64). Страницы 83-85.
13. Н.М. Шавазы, К.Т. Азимова, Б.И. Закирова, М.В. Лим. Прогностическая значимость факторов риска на развитие инфекционнотоксического шока при пневмониях у детей раннего возраста. 2011, Журнал Тюменский медицинский журнал, Номер 2, с.26.
14. Н.М. Шавазы, М Лим, М Тамбриазов, Ш Хусаинова. Распространенность рецидивов обструктивного бронхита у детей. Журнал проблемы биологии и медицины, 4 (104), с.132-134.
15. Н.М. Шавазы и соавт. Влияние микробного пейзажа кишечника на течение острого ларинготрахеита у детей. Журнал вестник врача Том 1, Номер 1, с.49-52.
16. Н.М. Шавазы и соавт. Комплексное лечение атопического дерматита у детей раннего возраста. 2020, Журнал Наука через призму времени, 12, Стр. 92-94
17. Н.М. Шавазы и соавт. Применение препарата Макропен при внебольничных пневмониях у детей. 2020, Вопросы науки и образования, 36 (120), Стр. 19-22
18. Н.М. Шавазы и соавт. Совершенствование лечения пневмонии с атипичной этиологией у детей. 2021, Журнал вестник врача, 2 (99), Стр.109-112.
19. Н.М. Шавазы и соавт. Эффективность наружного применения сульфата цинка в базисной терапии атопического дерматита у детей. 2020, Достижения науки и образования, 15 (69), Стр. 54-56.