

# Геморагічні діатези

ТУ «Актуальные вопросы педиатрии»  
Запорожье 2016

# План лекции

1. Этиология, патогенез, диагностика ГД
2. Геморрагический синдром при гемофилии: этиология, клиника, неотложная помощь при гемофилии А, В, гемартрозах, гематомах, кровотечении из слизистых, почечных.
3. Геморрагический синдром при идиопатической тромбопенической пурпуре: клиника, неотложная помощь при различных локализациях кровотечения
4. Носовые кровотечения: этиология, клиника, неотложная помощь
5. Желудочно-кишечные кровотечения: этиология, клиника, неотложная помощь
6. Геморрагический синдром при менингококцемии: неотложная помощь

# Этиология

- наследственные (семейные) и приобретенные формы
- аномалии мегакариоцитов и тромбоцитов, дисфункция последних либо дефицит или дефект плазменных факторов свертывания крови, а также фактора Виллебранда, реже – неполноценность мелких кровеносных сосудов (телеангиэктазией, болезнью Ослера – Рандю).
- синдром ДВС,
- иммунные и иммунокомплексные поражения сосудистой стенки и тромбоцитов (большинство тромбоцитопений),
- нарушения нормального гемопоэза, поражение кровеносных сосудов.

# Патогенез

группы геморрагических диатезов:

1) обусловленные нарушениями свертываемости крови, стабилизации фибрина или повышенным фибринолизом, в том числе при лечении антикоагулянтами, стрептокиназой, урокиназой, препаратами дефибринирующего действия;

2) обусловленные нарушением тромбоцитарно-сосудистого гемостаза;

3) обусловленные нарушениями как коагуляционного, так и тромбоцитарного гемостаза:

а) болезнь Виллебранда;

б) диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови (тромбогеморрагический синдром);

в) при парапротеинемиях, гемобластозах, лучевой болезни и др.;

4) обусловленные первичным поражением сосудистой стенки с возможным вторичным вовлечением в процесс коагуляционных и тромбоцитарных механизмов гемостаза.

# Критерии диагностики

- 1) определение сроков возникновения, длительности и особенностей течения заболевания (появление в раннем детском, юношеском возрасте либо у взрослых и пожилых людей, острое или постепенное развитие геморрагического синдрома, хроническое, рецидивирующее течение и т. д.);
- 2) выявление по возможности семейного (наследственного) генеза кровоточивости либо приобретенного характера болезни, уточнение возможной связи развития геморрагического синдрома с предшествовавшими патологическими процессами и фоновыми заболеваниями;
- 3) определение преимущественной локализации, тяжести и типа кровоточивости. Так, при болезни Ослера – Рандю преобладают и часто являются единственными упорные носовые кровотечения, при патологии тромбоцитов – синяковость, маточные и носовые кровотечения, при гемофилиях – глубокие гематомы и кровоизлияния в суставы.

# Исследование сосудисто-тромбоцитарного гемостаза

## Сосудистый компонент

- *Проба щипка.* Врач собирает под ключицей кожу и делает щипок. В норме изменений нет ни сразу после щипка, ни в течение суток. При снижении резистентности - появляются петехии или кровоподтеки, особенно через 24 часа.
- *Проба жгута или манжеточная проба.* На плечо накладывают манжету тонометра, поддерживая давление на уровне 90-100 мм. рт. ст. в течение 5 минут. Затем манжету снимают и через 5 минут подсчитывают количество петехии на внутренней поверхности предплечья 2 см книзу от локтевого сгиба в круге диаметром 5 см. В норме число петехии не превышает-10; 11-20 - слабоположительная проба; 20-30-положительная проба; 30 и более - резко положительная проба

## Тромбоцитарный компонент

- *Определение количества тромбоцитов в крови.* Количество тромбоцитов в капиллярной крови в норме составляет 150 - 350 x 10 /л.
- *Определение длительности кровотечения (по Дукке).* Длительность кровотечения отражает эластичность кровеносных сосудов, их способность спазмироваться при травме, а также способность тромбоцитов к адгезии и агрегации. Принцип метода - определить длительность кровотечения из микрососудов кожи (область мочки уха после прокола ланцетом на глубину 3,5 мм). Норма - 2 — 3 минуты. Удлинение длительности кровотечения - при тромбоцитопениях, тромбоцитопатиях, нарушениях (повреждениях) сосудистой стенки.

# Исследование плазменного (коагуляционного) гемостаза

## Оценка первой фазы свертывания крови - фазы образования протромбиназы

- *Время свертывания крови* (по Ли-Уайту). Метод заключается в определении скорости образования сгустка в венозной крови при температуре 37°. Норма 8-12 минут, по микрометоду - 5 - 10 минут. Выраженное удлинение времени свертывания крови наблюдается при глубоком дефиците факторов свертывания крови, при тромбоцитопении, тромбоцитопатии, при лечении гепарином. Укорочение времени указывает на гиперкоагуляцию.
- *Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ).*  
В норме - **30-42 сек.** Удлинение- АЧТВ указывает на гипокоагуляцию и наблюдается при дефиците всех плазменных факторов, кроме VII, и лечении гепарином и антикоагулянтами
- *Активность факторов: норма*  
XII - 65-150%    XI - 70-130%    IX - 60-140%    VIII - 60-250%    VII - 80-120%    V - 70-150%
- *Время рекальцификации плазмы* В норме 80-140 сек Более 140 сек - гипокоагуляция  
Менее 80 сек – гиперкоагуляция

## Оценка второй фазы плазменного гемостаза - фаза образования тромбина

- *Протромбиновое (тромбопластное) время.* Норма - 11 - 15 секунд. При гипокоагуляции протромбиновое время увеличено. При гиперкоагуляции - уменьшено.
- *Протромбиновый индекс,* - норма - 80 - 100% (по некоторым данным до 120%).

## Оценка третьей стадии свертывания крови

- *Концентрация фибриногена в плазме.* Норма — 1,8 — 4,01 г/л. повышение фибриногена отмечается при гиперкоагуляции, воспалительных процессах, злокачественных образованиях, системных васкулитах, системных заболеваниях соединительной ткани, в первой стадии ДВС-синдрома.
- *Тромбиновое время.* Норма - 12 - 16 секунд. Удлинение свидетельствует о гиперкоагуляции и недостатке фибриногена в плазме.
- *Активность XIII фактора в плазме.* Норма - 70 - 130%. Дефицит фактора XIII при С-авитаминозе, лейкозах, лучевой болезни, тяжелых заболеваниях печени, ДВС-синдроме с коагулопатией потребления. При повышении активности фактора XIII возрастает риск тромбозов.

# Геморрагический синдром при гемофилии



- — остро возникающие кровотечения и/или кровоизлияния, в основе которых лежит наследственный дефицит одного из плазменных факторов свертывания крови. В клинической практике наиболее часто встречаются больные с гемофилией А, имеющие дефицит VIII фактора. Реже отмечается дефицит IX фактора — гемофилия В, XI фактора — гемофилия С и еще реже

Наиболее частые провоцирующие и предрасполагающие факторы кровоточивости при гемофилии:

1. Травмы ребенка при контакте с колющими и режущими предметами, при падениях, ушибах и др.
2. Хирургические вмешательства, в том числе «малые» (экстракция зуба, тонзиллэктомия).
3. Внутримышечные инъекции.
4. Длительный прием медикаментозных препаратов, способствующих развитию эрозивно-язвенных процессов в слизистой желудочно-кишечного тракта (нестероидных противовоспалительных средств, глюкокортикоидов).



## Клиническая диагностика

- Гемофилии — наследственные заболевания, сцепленные с X-хромосомой, передающиеся от матери и развивающиеся у лиц мужского пола (гемофилии А и В). Признаки заболевания появляются с первого года жизни, и с ростом ребенка возникают новые локализации кровоточивости.
- Характерен гематомный тип кровоточивости:



- Гемартрозы — кровоизлияния в суставы, обычно крупные (коленные, голеностопные, локтевые, плечевые, лучезапястные); пораженный сустав увеличивается в размере, теплый на ощупь, болезненный; при повторных кровоизлияниях развивается деформация и контрактура сустава.



- Гематомы — подкожные и межмышечные кровоизлияния, постепенно нарастающие после травмы, глубокие, напряженные, сопровождающиеся резким болевым синдромом.

- Кровотечения из слизистых оболочек и раневой поверхности при прикусывании языка, прорезывании и смене зубов, после экстракции зуба или при оперативном вмешательстве, возможны спонтанные кровотечения, обычно отсроченные (через 1— 24 часа), но очень упорные, длительные, анемизирующие.
- Внутренние кровотечения: почечные, желудочно-кишечные, гематомы брюшной полости, внутричерепные кровоизлияния, кровотечения при оперативных вмешательствах и др.
- Значительное удлинение времени свертывания при нормальном количестве тромбоцитов.

Непосредственную угрозу для жизни ребенка представляют внутренние кровотечения и обширные гематомы, так как они могут вызвать компрессию и ишемию жизненно важных органов (гипертензионный синдром при внутричерепном кровоизлиянии, удушье при заглоточной гематоме и т. д.), а при профузном кровотечении возможно развитие коллапса и геморрагического шока.

## Неотложная помощь

1. Немедленно принять меры по местной остановке кровотечения, по показаниям провести противошоковую терапию и обеспечить госпитализацию ребенка.
2. Проведение заместительной терапии антигемофильными препаратами. Парентеральные инъекции должны проводиться строго в периферические вены (!). Противопоказаны катетеризация центральных вен и в/м инъекции.

**При гемофилии А** необходимо назначить:

а) Криопреципитат VIII фактора (1 доза криопреципитата соответствует 200 ЕД антигемофильной активности) в/в струйно, сразу же после оттаивания (препарат хранится в замороженном виде при  $t = -20\text{ }^{\circ}\text{C}$ ) в следующих дозах:

- ✓ при небольших порезах и травмах, перед малыми хирургически ми манипуляциями — 15—20 ЕД/кг в сутки в 1 прием;
- ✓ при гемартрозах, подкожных и межмышечных гематомах, полостных операциях — 35—40 ЕД/кг в сутки в 2 приема;
- ✓ при обширных травмах и при кровотечениях, угрожающих жизни (травмы головы, гематомы в области шеи, травматические операции на легких, печени) — 50—100 ЕД/кг в сутки в 2 приема.

Повторные введения в той же дозе рекомендуются в течение 4—5 дней до полной остановки кровотечения и предотвращения угрозы его возобновления.

- ✓ при экстракции зубов — доза 30—40 ЕД/кг вводится за 12 час и за 1 час до манипуляции, повторные введения указанной дозы рекомендуются через 4—10 час после экстракции, еще 3 дня ежедневно, а затем через день до эпителизации лунки.

б) При отсутствии криопреципитата ввести:

антигемофильный глобулин (расчет в международных ЕД, как и криопреципитата) или

антигемофильную плазму в разовой дозе 10—15 мл/кг; суточная доза 30—50 мл/кг распределяется на 3 приема с интервалом 8 час.

Главная опасность при использовании плазмы — перегрузка объемом (для примера, 1 доза криопреципитата = 200 мл антигемофильной плазмы).

в) При отсутствии указанных выше антигемофильных препаратов в исключительных случаях (!) по жизненным показаниям допустимо провести прямую трансфузию крови в объеме 5—10 мл/кг. Не рекомендуется в качестве донора использовать мать (уровень фактора снижен на 25—30%).

Донорская кровь, заготовленная заранее, не может использоваться в лечении больного гемофилией А, так как VIII фактор быстро разрушается.

**При гемофилии В** необходимо

назначить:

а) концентрат PPSB лиофилизированный (содержит II, VII, IX, X факторы свертывания) в/в струйно (расчет дозы, как у криопреципитата);

б) при отсутствии концентрата PPSB — препарат выбора свежезамороженная плазма 10—15 мл/кг.

## При гемартрозе:

- иммобилизация пораженной конечности в физиологическом положении на 2—3 дня, затем ЛФК;
- теплый компресс на сустав с 30% раствором димексида;
- при напряженном и очень болезненном гемартрозе после введения криопреципитата рекомендуется проведение пункционной аспирации крови из суставной сумки с последующим введением 40—60 мг гидрокортизона;
- при боли противопоказано назначение наркотиков и нестероидных противовоспалительных средств (исключение — парацетамол).

## При гематомах:

- избегать пункции гематом и аспирации крови, они показаны только при симптомах сдавления;
- при признаках инфицирования гематомы — назначение антибиотиков; при этом не желательны пенициллин и его полусинтетические аналоги, так как могут вызвать дисфункцию тромбоцитов и усилить кровоточивость.

## При кровотечениях из носа, слизистой ротовой полости и дефектах кожи:

- при носовых кровотечениях — избегать тугий тампонады, особенно задней, что может спровоцировать более опасные гематомы в мягких тканях носа, зева и глотки;
- при кровотечениях из слизистой — обработка тромбином, 0,025% раствором адроксона или охлажденным 5% раствором  $\epsilon$ -аминокапроновой кислоты;
- при дефектах кожи — давящая повязка с гемостатической губкой, тромбином.

## При почечных кровотечениях:



эффективны большие дозы антигемофильных препаратов в сочетании с преднизолоном;



не применять  $\epsilon$ -аминокапроновую кислоту (вызывает тромбирование с отхождением сгустков по мочевым путям, что может привести к анурии).

При ингибиторных формах гемофилии необходимо увеличить дозу и кратность введения заместительных препаратов в 1,5 раза на фоне приема преднизолона в дозе 1 мг/кг сут в дни введения с его быстрой отменой.

При развитии тяжелой ( $Hb < 60—70$  г/л) постгеморрагической анемии показаны трансфузии эритроцитарной массы в дозе 10—15 мл/кг.

Госпитализация немедленная при любой локализации и выраженности кровотечения, а также при подозрении на кровоизлияние во внутренние органы в гематологическое отделение или в соматический стационар.

## Геморрагический синдром при идиопатической тромбоцитопенической пурпуре (ИТП)

- спонтанно возникающие кровоизлияния и кровотечения из кожи и слизистых, в основе которых лежит резкое снижение количества тромбоцитов.
- Наиболее частые провоцирующие факторы кровоточивости при ИТП:
  - Инфекции вирусные и бактериальные.
  - Профилактические прививки.
- Геморрагический синдром при идиопатической тромбоцитопенической пурпуре
  - Бытовые травмы.
  - Лекарственные препараты, ухудшающие адгезивно-агрегационную функцию тромбоцитов (салицилаты, пиперазин, препараты красавки и др.).

## Клиническая диагностика

Для тромбоцитопенической пурпуры характерен микроциркуляторный или петехиально-пятнистый тип кровоточивости, проявляющийся следующими симптомами:

1. «сухая» пурпура — кровоизлияния в кожу с полиморфностью (петехии и экхимозы), полихромностью, асимметричностью, спонтанностью возникновения преимущественно в ночные часы;
2. «влажная» пурпура — кровотечения из слизистых оболочек носа, полости рта, желудочно-кишечного тракта, почек, матки; спонтанные, профузные и длительные;
3. кровоизлияния во внутренние органы (головной мозг, сетчатку глаза, поджелудочную железу, яичники и др.);
4. тромбоцитопения в анализе периферической крови.



Угрозу для жизни ребенка представляют профузные кровотечения, ведущие к развитию коллапса и геморрагического шока, а также кровоизлияния в

# Неотложная помощь

1. Немедленно принять меры по местной остановке кровотечения, по показаниям провести противошоковую терапию и обеспечить госпитализацию с соблюдением строгого постельного режима.
2. Ввести 5% раствор  $\epsilon$ -аминокапроновой кислоты 100—200 мг/кг в/в капельно; при продолжающемся кровотечении повторить в/в введение через 4 часа; после остановки кровотечения перейти на прием препарата внутрь в дозе 50—100 мг/кг.
3. Ввести 12,5% раствор дицинона (этамзилат натрия) в дозе 1,0—2,0 мл (до 2—3 раз в сут) в/в или в/м или 0,025% масляный раствор адроксона в дозе 1,0—2,0 мл в/м или п/к (1—2 раза в сут).

#### 4. Особенности лечебной тактики при различных проявлениях геморрагического синдрома:

- при носовом кровотечении: провести переднюю тампонаду носовых ходов с 3% перекисью водорода или раствором тромбина и адроксона в аминокaproновой кислоте (ампулу тромбина растворяют в 50 мл 5% раствора L-аминокaproновой кислоты и добавляют 2 мл 0,025% раствора адроксона);
- при желудочно-кишечном кровотечении: назначить внутрь 5% раствор L-аминокaproновой кислоты 50 мл + 0,025% раствор адроксона 1 мл + тромбин;
- при маточном кровотечении: назначить прегнин по 0,012 раза в сутки под язык или 0,05% раствор фолликулина по 1,0 мл 1 раз в день в/м, или 1% раствор прогестерона по 1,0 мл 1 раз в день в/м.

5. При подтвержденном диагнозе аутоиммунной тромбоцитопении строго по показаниям назначается преднизолон в дозе 1—2 мг/кг сут:

- генерализованный кожный синдром с геморрагиями на лице (включая склеру и сетчатку глаза), шее, верхней половине туловища;
- кровотечения из слизистых и кровоизлияния во внутренние органы;
- выраженная тромбоцитопения ( $< 30 \times 10^9/\text{л}$ ).

6. При развитии тяжелой ( $\text{Hb} < 60\text{—}70 \text{ г/л}$ ) постгеморрагической анемии показаны трансфузии размороженных отмытых эритроцитов в дозе 10—15 мл/кг с индивидуальным подбором.

- Категорически противопоказано переливание тромбоцитарной массы при аутоиммунной тромбоцитопенической пурпуре!
- Госпитализация в гематологическое или соматическое отделение.

# Носовое кровотечение

Носовые кровотечения чаще обусловлены повреждением сосудистых сплетений передней части перегородки носа (область Киссельбаха).

Возможны симптоматические кровотечения при геморрагических диатезах (тромбоцитопении, в т. ч. при лейкозах, тромбоцитопатии, гемофилии),

При инфекционных заболеваниях (ОРВИ, грипп, сепсис и др.),

при местных воспалительных и продуктивных процессах (полипы, аденоиды, новообразования и др.),

при повышении АД.

# Клиническая диагностика

При повреждении слизистой оболочки передних отделов носа кровь выливается наружу, а задних — заглатывается, симулируя желудочное и (или) легочное кровотечение. Цвет крови ярко-красный. При заглатывании крови возможна кровавая рвота. В случаях обильного кровотечения появляются бледность, вялость, головокружение, шум в ушах.

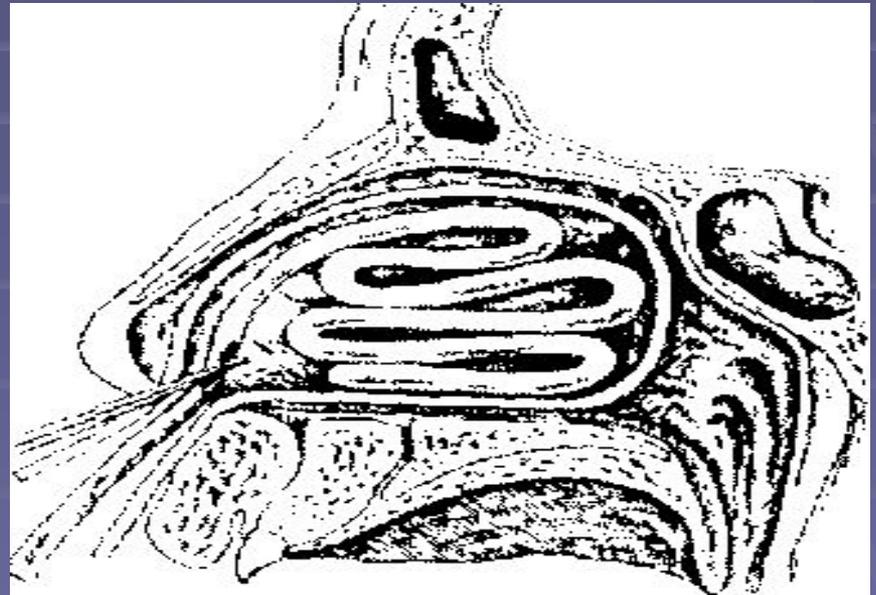
# Неотложная помощь

1. Придать сидячее или полусидячее положение, успокоить ребенка.
2. Прижать крылья носа к носовой перегородке на 10—15 мин, холод на переносицу.
3. Ввести в носовые ходы турунды, смоченные 3% раствором перекиси водорода или 0,1% раствором адреналина (возможно использование гемостатической губки).
4. При отсутствии эффекта — проведение передней тампонады носа.

## Методика передней тампонады носа

Необходимы коленчатый пинцет или носовой корнцанг, марлевые турунды шириной 1,5 см и длиной 20 см.

При кровотечении из передних отделов полости носа ограничиваются введением с помощью пинцета в преддверие носа марлевого тампона.



- При кровотечении из средних и задних отделов носа тампонируют всю полость носа.
- Марлевый тампон (лучше его нежирно смочить вазелиновым маслом или стрептоцидовой эмульсией) вводят в задний отдел полости носа в виде дуги большой петли (оба конца остаются снаружи) и плотно заполняют им нижний, средний и общий носовой ходы.
- Тампон вставляется в нос на 24 часа (при назначении антибиотиков на 48 часов).
- Госпитализация больного с непрекращающимся носовым кровотечением осуществляется в зависимости от подозреваемого или известного основного заболевания в соматическое, гематологическое или ЛОР-отделение.

# Желудочно-кишечное кровотечение

Наиболее частые причины желудочно-кишечных кровотечений в зависимости от возраста ребенка:

1. В неонатальном периоде — геморрагическая болезнь новорожденных, обусловленная дефицитом витамин-К-зависимых факторов свертывания (II, VII, IX и X), ДВС-синдром.
2. У детей раннего возраста — инвагинация кишечника, грыжа пищеводного отверстия диафрагмы, гемоколит при кишечных инфекциях.
3. В возрасте 3—7 лет — язва Меккелева дивертикула, полипоз толстого кишечника.
4. У детей школьного возраста — варикозное расширение вен пищевода и желудка при портальной гипертензии, язвенная болезнь желудка и 12-перстной кишки, эрозивный гастрит (в т. ч. медикаментозный — при терапии салицилатами, глюкокортикостероидами, отравлении кислотами, щелочами и др.), геморрагические диатезы.

## Клиническая диагностика

- Обследуя ребенка с острым кровотечением из желудочно-кишечного тракта, необходимо предположить его локализацию и оценить, нет ли у больного признаков геморрагического шока.
- Для пищеводного кровотечения характерна рвота неизменной венозной кровью или цвета «кофейной гущи». Кровотечение из желудка проявляется рвотой типа «кофейной гущи».
- Наличие жидкого дегтеобразного стула (мелены) указывает на тяжелую степень кровопотери из верхних отделов желудочно-кишечного тракта. Оформленный кал черного цвета бывает при меньшей интенсивности кровотечения.
- Обязательно также осмотреть нос, зев, заднюю стенку глотки, чтобы исключить кровотечение из этих отделов с заглатыванием крови.

- **Неизменная кровь в кале указывает на кровотечение из нижних отделов кишечника. Кровотечение из прямой кишки и из геморроидальных узлов определяется по алой крови и сгусткам. При профузном кровотечении возможно развитие коллапса или геморрагического шока.**

# Неотложная помощь

- Госпитализация экстренная в хирургическое или реанимационное отделение. Придать ребенку положение с приподнятой и повернутой набок головой, чтобы не допустить аспирации рвотных масс; больного транспортируют на носилках.
- По показаниям — проведение противошоковой терапии.
- Положить пузырь со льдом на эпигастральную область.
- Воздержание от приема пищи.
- Дать внутрь альмагель.

# Менингококкцемия

Менингококкцемия – одна из форм генерализованной менингококковой инфекции (острый бактериальный сепсис), характеризующаяся острым началом, подъемом температуры тела до высоких цифр, симптомами общей интоксикации, кожными высыпаниями с развитием инфекционно-токсического шока, синдрома Уотерхауза-Фридериксена.



## Клиническая диагностика

- Начало болезни с повышения температуры тела до 39—40 °С, при шоке — температура быстро снижается до нормальных цифр или гипотермии. Отмечается головная боль, нередко возбуждение, бледность кожных покровов, язык сухой, обложен густым налетом.
- Ведущим симптомом менингококцемии является геморрагическая сыпь на коже и слизистых оболочках в виде «звездочек» неправильной формы и разной величины — от размера булавочного укола до крупных элементов с некрозом в центре, плотная на ощупь.
- Сыпь появляется через 5—15 часов от начала заболевания, сначала не обильная, но в течение нескольких часов приобретает сливной характер с образованием больших багрово-цианотических пятен, которые быстро некротизируются.
- Нередко геморрагической сыпи предшествует или сочетается с ней полиморфно-розеолезная и розеолезно-папулезная с локализацией преимущественно на ягодицах, бедрах, голених, животе, руках, реже — на лице.

При сверхостром течении менингококцемии (гипертоксическая форма) вместе с геморрагической сыпью развивается симптоматика инфекционно-токсического шока. Выделяют четыре степени тяжести инфекционно-токсического шока.

- **I степень шока** (компенсированный шок): состояние тяжелое. Возбуждение, беспокойство при сохраненном сознании, общая гиперрефлексия; у детей грудного возраста нередко судорожная готовность. Кожные покровы бледные, конечности холодные. Озноб, гипертермия центрального генеза до 39—40 °С. Умеренная тахикардия, тахипное, АД нормальное или повышенное ЦВД — нормальное или снижено. Диурез не нарушен. КОС

**II степень шока** (субкомпенсированный шок): состояние больного очень тяжелое.

Ребенок вял, заторможен, сознание нарушено. Лицо и кожные покровы бледные, с сероватым оттенком, акроцианоз, кожа холодная, влажная. Температура тела субнормальная.

Выражены тахикардия, тахипное, тоны сердца глухие. Пульс слабый, АД и ЦВД снижены. Олигурия. Метаболический ацидоз. Переходная стадия ДВС-синдрома.

**III степень шока** (декомпенсированный шок) — состояние крайне тяжелое. Сознание может отсутствовать, мышечная гипертония, гиперрефлексия, могут появляться патологические стопные знаки, судороги.

Кожа синюшно-сероватого цвета, тотальный цианоз с множественными геморрагически-некротическими элементами, венозные гипостазы типа «трупных пятен».

Конечности холодные, влажные. Резкая одышка, тахикардия. Пульс нитевидный или не определяется. АД очень низкое или не определяется. Анурия. Метаболический ацидоз без компенсации. Гипокоагуляционная фаза ДВС-синдрома.

Возможно развитие отека легких, гипоксического отека мозга. На развитие отека и набухания головного мозга — могут указывать следующие симптомы: психомоторное возбуждение, головная боль, некупирующаяся гипертермия, нарушение сознания — от сопора до комы, клонико-тонические судороги, гиперемия лица, зрачки сужены, смена урежения пульса тахикардией, одышки — аритмичным дыханием.

**IV степень шока** (терминальное или агональное состояние). Сознание отсутствует, мышечная атония, сухожильная арефлексия, зрачки расширены, реакция зрачков на свет отсутствует, тонические судороги.

Выраженная дыхательная и сердечно-сосудистая недостаточность.

Прогрессирующий отек легких и мозга.

Полная несвертываемость крови с диффузными кровотечениями (носовыми, желудочно-кишечными, маточными и др.).

Прогностически неблагоприятные признаки, характеризующие возможность развития гипертоксических форм менингококцемии:

- ранний возраст детей — до 1 года;
- быстрое нарастание геморрагической сливной сыпи с экстравазатами;
- преимущественное расположение сыпи на лице и туловище;
- низкое АД, плохо поддающееся коррекции глюкокортикоидами;
- гипотермия;
- отсутствие менингита;
- отсутствие лейкоцитоза в крови;
- тромбоцитопения.

При подозрении на менингококцемию лечение начинают немедленно на дому или в ближайшем медицинском учреждении.

Наказ МОЗ України  
Від 12.10.2009 № 737

**«Протокол лікування менінгококемії у дітей»**

**на догоспітальному етапі:**

- Оксигенотерапія зволженим киснем із  $FiO_2$  0,35-0,4
- За наявністю показань забезпечити прохідність дихальних шляхів та адекватне дихання (введення повітровою, оксигенотерапія, допоміжна вентиляція за допомогою маски, при можливості - інтубація трахеї та ШВЛ)
- При наявності ознак шоку у термін 3-5 хвилин за допомогою катетерів типу «Вазофікс» або «Венфлон» забезпечити надійний венозний доступ та розпочати інфузійну терапію ізотонічними сольовими розчинами (0,9% розчин хлориду натрію або розчин натрію хлорид + калію хлорид + кальцію хлориду дигідрат + натрію лактат) в обсязі 20 мл/кг маси тіла за 20 хвилин

- Антибактеріальна терапія – цефотаксим в разовій дозі 75 мг/кг або цефтриаксон в разовій дозі 50 мг/кг внутрішньовенно крапельно. При підвищеній чутливості до бета-лактамних антибіотиків - левоміцетину сулцинат в разовій дозі 25 мг/кг внутрішньовенно струминно
- На догоспітальному етапі цефотаксим повинен бути антибіотиком першої лінії у випадках, коли на госпітальному етапі передбачається застосування розчинів, що містять у своєму складі кальцій (розчин Рингера тощо). Цефтриаксон можна розглядати антибіотиком першої лінії на догоспітальному етапі у тому випадку, коли введення препаратів кальцію при подальшій терапії не потрібне.
- Глюкокортикостероїди тільки в/в (преднізолон, гідрокортизон ) в дозі 10 мг/кг (розрахунок дози за преднізолоном).
- Антипіретична терапія (у разі необхідності) - (парацетамол 10-15 мг/кг, ібупрофен 5-10 мг/кг через рот [А], метамізол натрію 50% в/в 0,1 мл/рік життя
- Протисудомна терапія (у разі необхідності) – діазепам в дозі 0,3-0,5 мг/кг маси тіла одноразово (не більше 10 мг на одне введення).

## Моніторинг стану дитини на догоспітальному етапі

- Оцінка тяжкості стану дитини: *колір шкіри та слизових оболонок, висип, свідомість.*
- Вимірювання АТ.
- Термометрія, ЧСС, ЧД (характеристика механіки), пульсоксиметрія.
- Контроль прохідності дихальних шляхів.
- Транспортування хворих із тяжкими формами менінгококемії здійснюється реанімаційними бригадами швидкої допомоги.

# Прогностична шкала менінгококової септицемії Глазго

АТ систолічний (менше 75 мм рт. ст. у дітей до 4 років), АТ систолічний (менше 85 мм рт. ст. у дітей старше 4 років)	3 бали
Шкірно-ректальний температурний градієнт понад 3 С	3 бали
Оцінка коми за шкалою Глазго - менше ніж 8 балів або погіршення на 3 і більше балів за годину	3
Погіршення стану за останню годину	2
Відсутність менінгізму	2
Поширена пурпура, великі екхімози	1
7. Дефіцит основ в артеріальній чи капілярній крові понад 8,0	1
Максимальна оцінка	15 балів

При оцінці за шкалою Глазго більше ніж 8 балів – прогнозована летальність складає 73%. При оцінці за шкалою більше ніж 10 балів – прогнозована летальність - 87,5%.

## Алгоритм надання медичної допомоги дітям з тяжкими формами менінгококемії на першому етапі надання стаціонарної допомоги (ЦРЛ, соматичне відділення)

- Оксигенотерапія зволоженим киснем із  $FiO_2$  0,35-0,4.
- Забезпечення прохідності дихальних шляхів та адекватного дихання
- Забезпечення венозного доступу.
- Антибіотики
- Інфузійна терапія
- Інотропна та симпатоміметична підтримка гемодинаміки
- Корекція гіпо- чи гіперглікемії
- Лікування гіпертермічного синдрому
- Протисудомна терапія
- Профілактика та лікування наростання внутрішньочерепної гіпертензії, набряку головного

Практическое занятие  
Геморрагические  
диатезы. Клинические  
случаи

ТУ «Актуальные вопросы педиатрии»  
Запорожье, 2012

# Геморагічний шок

## НАКАЗ 31.08.2004 N 437 Про затвердження клінічних Протоколів надання медичної допомоги при невідкладних станах у дітей на шпитальному і до шпитального етапах

Базовими напрямками терапії шоку на догоспітальному і госпітальному етапах є усунення наявного джерела кровотечі і термінове усунення гіповолемії. За показниками проведення комплексу серцево-легеневої і церебральної реанімації. Лікування:

- Забезпечення вільної прохідності дихальних шляхів і інгаляція 100% кисню.
- Катетеризація магістральних судин.
- Інфузія плазмазамінних розчинів колоїдів и кристалоїдів - препаратів гідроксіетілкрохмалю, реополіглюкіну, альбуміну, плазми, розчину Рінгера и других полііонних розчинів. Для досягнення гемодінамічного ефекту корекційний об'єм колоїдів повинен бути вище об'єму крововтрати на 20%, а кристалоїдних розчинів - на 300-400%, що визначає необхідність сполученого використання колоїдів і кристалоїдів. Швидкість введення колоїдів орієнтовно складає дозу 5-6 мл/кг зі швидкістю 0,75-1,2 мл/кг/хв до відносної стабілізації АТ, потім - 0,1-0,5 мл/кг/хв.
- При необхідності - анестезіологічне забезпечення ІТ и транспортування дитини з геморагічним шоком –у горизонтальному положенні пацієнта. На протязі всього догоспітального и госпітального етапів здійснюються теплосберігаючі умови і постійно проводиться інгаляція кисню.  
Використання симпатоміметиків при гіпотензії - норадреналін 0,1-5 мкг/кг разово. Повторне використання препарату небезпечно із-за можливого розвитку інтестинальних некрозів. Більш приємлива підтримка гемодінаміки допаміном в діапазоні доз 1-10 мкг/кг/мин.  
На госпітальному етапі проводиться хірургічна зупинка кровотечі і замісна терапія препаратами крові до досягнення корекції киснево-транспортної функції крові. Критичний рівень гемоглобіну для новонароджених біля 110 г/л, для дітей до року - 90 г/л

# Терапия ДВС-синдрома

- Гепарин 50-200 ед/кг/сут, под контролем показателей коагулограммы (оптимально – инфузоматом)
- При гиперкоагуляции – увеличение дозы до 150-200 ед/кг. Критерии эффективности гепаринотерапии – удлинение время свертывания и АЧТВ в 2-3 раза от исходного показателя.
- При переходной и гипокоагуляционной фазе - СЗМ однократно 10-20 мл/кг. Вводится в/в струйно быстро в сочетании с гепарином 25-50 ед/кг. Критерий эффективности – повышение уровня фибриногена до 1,5-2 г/л, протромбинового индекса более 60%, прекращение кровоточивости из слизистых и мест инъекции.
- При развитии фаз гипокоагуляции и фибринолиза – ингибиторы протеаз: контрикал 1000 ед/кг, трасилол, гордокс.

# Задача 1

- Девочка 12 лет.
- *Анамнез:* от 2-й беременности, срочных родов. Период новорожденности протекал нормально. С 4-х лет отмечались проявления экссудативного диатеза, что связывали с искусственным вскармливанием. После 1 года у ребенка периодически появлялась сыпь и отек Квинке после приема яйца, шоколада, апельсинов. Часто болеет ОРВИ.
- За 15 дней до госпитализации заболела фолликулярной ангиной. Получала лечение антибиотиками, много пила, в том числе апельсиновый сок. На 14 день болезни у ребенка появилась боль в голеностопном суставе и сыпь на ногах.
- *Объективно при поступлении:* на голених, бедрах, ягодицах, симметричная, больше на разгибательных поверхностях и вокруг суставов обильная экссудативно-геморрагическая сыпь. Голеностопные суставы отечны. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Число дыханий 20 в минуту. Тоны сердца звучные. Пульс 80 в минуту. АД 110/60 мм рт. столба. Живот мягкий, болезненный при пальпации вокруг пупка, в точке желчного пузыря. Аппетит снижен. Язык влажный, густо обложен белым налетом. Стул был после клизмы, оформленный, с небольшим количеством слизи.
- *Данные обследования:*
- Анализ крови: гем.-126 г/л, эр.- $4.0 \times 10^{12}$ /л, цв.п.-0.95, тромб.- $322 \times 10^9$ /л, лейко.- $7.4 \times 10^9$ /л, п.я.-6%, с.я.-64%.эоз.-8%, л.-18%.м-4%, СОЭ-24 мм/час.
- Время кровотечения по Дукке 3 мин, время свертывания крови по Бюргеру: начало-1 мин, конец-3 мин.

## Задание.

- Поставьте диагноз.
- Какие клинические синдромы характерны для этого заболевания?
- План обследования и лечения.

# Ответы к задаче 1

1. Геморрагический васкулит с кожным, суставным и абдоминальным синдромом. Диагноз ставится на основании анамнеза (экссудативный диатез на 1-м году жизни, пищевая аллергия на яйца, шоколад, цитрусовые). Данное заболевание развилось через 2 недели после перенесенной ангины. В клинике болезни данного ребенка типичные проявления на коже – экссудативно-геморрагическая сыпь на бедрах, голенных ягодицах, болезненность и отечность голеностопных суставов, схваткообразные боли в животе типичны для абдоминального синдрома.
2. а) кожный, б) суставной, в) абдоминальный, г) почечный
3. а) анализ крови + время кровотечения и время свертывания, коагулограмма, кал на копрологию, анализ мочи, биохимический анализ крови (белок и его фракции, мочевины, креатинин, калий, натрий).
4. а) стол №1, дезинтоксикационная терапия, гепаринотерапия, глюкокортикоидная терапия, десенсибилизирующая терапия, санация очагов инфекции.
5. аллергическая настроенность организма (экссудативный диатез, пищевая аллергия, частые ОРВИ, перенесенная за 2 недели фолликулярная ангина).

# Тесты

**Тест 1. Свертывающая способность крови при геморрагическом васкулите меняется в сторону:**

- а) гипокоагуляции,
- б) гиперкоагуляции,
- в) не меняется

■ **Правильный ответ:** б) Для периферической крови характерно: гипертромбоцитоз, в плазме преобладает снижение антикоагулянтных свойств, сокращение тромбированного времени, ускорение нейтрамуации гепарина, угнетение фибринолитической системы.

**Тест 2. Повреждение сосудистой стенки при геморрагическом васкулите обусловлено:**

- а) бактериальными токсинами,
- б) иммунными комплексами,
- в) вирусами,
- г) простейшими

■ **Правильный ответ:** б) В острый период в крови высокий уровень Ig A, M, G, C<sub>3</sub>- комплемента, фибриногена.

**Тест 3. Геморрагический синдром при геморрагическом васкулите характеризуется:**

- а) экхиматозами,
- б) носовыми кровотечениями,
- в) симметричной пятнисто-папулезной геморрагической сыпью,
- г) гемартрозами

■ **Правильный ответ:** в) Пятнисто-папулезная геморрагическая сыпь на коже симметричная и группируется на вокруг суставов, на ягодицах, внутренней поверхности бедер, разгибательных поверхностях конечностей. Волнообразность подсыпаний – типичный признак.

**Тест 4. Абдоминальный синдром при геморрагическом васкулите характеризуется:**

- а) схваткообразными, резкими болями,
- б) голодными болями,
- в) тенезмами,
- г) опоясывающими болями

■ **Правильный ответ:** а) Внезапные схваткообразные, очень резкие боли, чаще локализуются около пупка, могут сопровождаться выделением стула черного или алого цвета (мелена), тошнотой, повторной рвотой.

1. Мальчик 5 лет страдает с рождения повышенной кровоточивостью. Имеет гемартроз коленных суставов. После экстракции зуба второй день продолжается кровотечение. Какой наиболее вероятный диагноз?
  - А. Гемофилия А.
  - Б. Геморрагический васкулит.
  - В. Тромбоцитопеническая пурпура.
  - Г. Тромбоцитопатия.
  - Д. Ревматизм.
2. Какие основные критерии гемолиза в анализе крови?
  - А. Ретикулоцитоз.
  - Б. Лейкопения.
  - В. Ускорение СОЭ.
  - Г. Анемия.
  - Д. Лейкоцитоз.
3. Какие методы следует использовать в лечении гемофилий, при кровотечениях и гематомах?
  - А. Переливание антигемофильной плазмы.
  - Б. Переливание криопреципитатов и концентратов факторов.
  - В. Введение викасола.
  - Г. Местная гемостатическая терапия без механического сдавливания.
  - Д. Введение хлористого кальция.
4. Ответы: 1-А, 2-АГ, 3-АБГ

# Литература

- Наказ МОЗ України від 31.08.2004 N 437

Про затвердження клінічних Протоколів надання медичної допомоги при невідкладних станах у дітей на шпитальному і до шпитальному етапах

- Наказ МОЗ України від 12.10.2009 № 737

«Протокол лікування менінгококемії у дітей»

- Гематология детского возраста: Руководство для врачей /Ред. Н. А. Алексеева. – СПб: Гиппократ, 1998. – С. 317-344
- Насонов Е.Л., Баранов А.А., Шилкина Н.Н. Васкулиты и васкулопатии. – Ярославль: Верхняя Волга, 1999.