

(23)

ва М. Б. и др. Профилактика артериальной гипертензии и других сердечно-сосудистых заболеваний в условиях общеобразовательных школ: Пособие для врачей и учителей. – М., 2006. – 108 с.

2. Петров В. И., Ледяев М. Я. Артериальная гипертензия у детей и подростков: Современные методы диагностики, фармакотерапии и профилактики. – Волгоград, 1999. – 146 с.

3. Петров В. И., Ледяев М. Я. Оценка суточного ритма артериального давления у детей. – Волгоград; Нижний Новгород: ДЕКОМ, 2006. – 76 с.

4. Рекомендации по диагностике, лечению и профилактике артериальной гипертензии у детей и подростков. – Изд-е 3-е, перераб. и доп. – М., 2004. – 44 с.

5. Школьников М. А., Осокина Г. Г., Абдулатипова И. В. // Кардиология. – 2003. – № 8. – С. 4–8.

6. Appel L. J., Moore T. J., et al. // N. Engl. J. Med. – 1997. – Vol. 336. – P. 1117–1124.

7. Hornsby J. L., Mongan P. F., Taylor A. T., et al. // J. Fam. Pract. – 1991. – Vol. 33, № 6. – P. 617–623.

8. Jones D. W., Frohlich E. D., Grim C. M., et al. // Hypertension. – 2001. – Vol. 37. – P. 185–186.

9. O'Brien E., Waeber B., Parati G., et al. // BMJ. – 2001. – Vol. 322. – P. 531–536.

10. Waeber B., Niederberger M., Nussberger J., et al. // J. Hypertens. – 1991. – Vol. 9, № 8. – P. 72–74.

11. William B. W. // New Engl. J. Med. – 2003. – Vol. 348, № 24. – P. 2377–2378.

12. Wolf-Maier K., Cooper R. S., Banegas J. R. // JAMA. – 2003. – Vol. 289. – P. 2363–2369.

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ

Е. И. Волчанский, М. А. Моргунова

Кафедра детских болезней педиатрического факультета ВолГМУ

В лекции изложены основные причины повышенной кровоточивости у новорожденных детей и принципы соответствующей лечебной тактики. Вследствие незрелости системы гемостаза при внутриутробном инфицировании, акушерских осложнениях, гемолизе у новорожденных наиболее часто развивается дефицит факторов протромбинового комплекса, неонатальные тромбоцитопенические пурпуры и синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС).

Ключевые слова: новорожденные, кровоточивость, классификация, патогенез, клиника, лечение.

HEMORRHAGIC SYNDROMES IN NEWBORNS

E. I. Volchansky, M. A. Morgunova

Abstract. The lecture presents the main causes of bleeding in children and corresponding treatment plan. Due to immaturity of haemostatic system during pre-natal infection, obstetric complications and haemolysis of the newborns the most common consequences are prothrombin complex deficiency, neonatal thrombocytopenic purpura, and disseminated intravascular clotting (DIC) syndrome.

Key words: newborns, haemorrhage, classification, pathogenesis, clinical picture, treatment.

Новорожденные дети имеют склонность к повышенной кровоточивости вследствие особенностей системы гемостаза. Примерно у 16 % новорожденных регистрируются геморрагические расстройства клинически, у 40–45 % выявляются распространенные геморрагии. Наиболее частыми причинами геморрагических состояний в периоде новорожденности являются нарушения коагуляционной способности крови и тромбоцитарного звена гемостаза.

Единой классификации геморрагического синдрома у новорожденных не существует. Предлагается выделять две группы детей с расстройствами гемостаза [2]: клинически "здоровые" новорожденные, у которых кровоточивость – единственное отклонение от нормы, и "больные" новорожденные, когда геморрагический синдром развивается на фоне патологии в родах или после рождения. Однако тяжелые формы врожденного дефицита факторов могут проявляться как у "здоровых", так и у "больных" новорожденных.

Этиопатогенетическая классификация

(Мазурин А. А., 1971, на основе классификации Keay и Uttilley):

I. Коагулопатии (геморрагическая болезнь новорожденных; гемофилии; гемофилоидные состояния: наследственный дефицит II, V, VII факторов; врожденные гипо- и афибриногемии; ДВС-синдром; коагулопатии при заболеваниях печени, кишечника, дисбактериозе).

II. Тромбоцитопенические пурпуры (неонатальная тромбоцитопения: аллоиммунная, трансиммунная; симптоматическая: при ДВС, синдроме Вискотт-Алдрич, синдроме Казабах-Меритт, при врожденном лейкозе, врожденном амегакарицитозе, вследствие приема медикаментов матерью; наследственная транзиторная гипоплазия мегакариоцитарного ростка и др.).

III. Тромбоцитопатии (врожденные медикаментозные; наследственные: Бернара-Сулье, Гланцмана, Виллебранда и др.).

IV. Сосудистые нарушения (изолированные кровоизлияния во внутренние органы без отклонения от нормы показателей коагуляционного и тромбоцитарного звеньев гемостаза).

Геморрагическая болезнь новорожденных (ГБН). Геморрагическая болезнь новорожденных впервые описана Chartes Townsend в 1894 г. Этот термин первоначально был применен для того, чтобы отличить геморрагические состояния, наблюдаемые только в периоде новорожденности, от геморрагических состояний, продолжающихся всю жизнь, таких как гемофилия.

В настоящее время общепризнано, что причиной ГБН является дефицит К-витаминозависимых факторов. Термин "*витамин-К-зависимые кровотечения*" предпочтительнее термина ГБН для кровотечений, вызванных снижением плазменной концентрации витамина К. Как известно, витамин К участвует лишь в конечном этапе синтеза факторов II, VII, IX, X – в превращении их полипептидных заготовок в полноценные прокоагулянты. Поэтому при дефиците витамина К в крови циркулируют их незавершенные предшественники, называемые "PIVKA" (от англ. Proteins induced by Vitamin K-absence). Занимая в коагуляционном каскаде места своих нормальных аналогов, они действуют как антикоагулянты. У больных новорожденных и особенно у недоношенных с массой тела 2 000 г и менее PIVKA в плазме крови не обнаруживаются, что свидетельствует о том, что синтез К-витаминозависимых факторов нарушен у них на более раннем этапе. В связи с этим высказывается гипотеза, что дефицит указанных факторов обусловлен в основном функциональной незрелостью печени.

Продуцентом витамина К является бактериальная флора кишечника. Поскольку кишечник у новорожденных стерилен (заселение кишечника бактериями происходит в течение первых дней жизни), то основной источник витамина К – пища. Грудное молоко содержит витамина К в концентрации 1,5 мг/100 мл, а коровье – 6 мг/100 мл. В связи с этим в первые дни жизни создается экзогенный гиповитаминоз К, который нарастает к 3–5-му дню жизни.

Работами А. В. Чупрова, Л. З. Баркагана и Ю. Е. Малаховского (1983) доказано, что прикладывание к груди в первые 2 часа после рождения предупреждает развитие ГБН и без введения викасола, так как в грудном молоке содержится тромбопластин. Риск развития ГБН повышается при токсикозах беременных, при заболеваниях матери энтеропатией, желчевыводящих путей, дисбактериозах.

Частота ГБН составляет 1 случай на 200–400 новорожденных.

Клиническая картина.

Различают три формы кровоточивости вследствие дефицита витамина К: *ранняя, классическая и поздняя*. Ранняя форма витамин-К-зависимых кровотечений характеризуется появлением геморрагических симптомов в первые 24 часа после рождения. Встречается редко, вызы-

вается приемом матерью препаратов, попадающих в плацентарно/фетальную циркуляцию до рождения и влияющих на неонатальную продукцию витамина К (барбитураты, ацетилсалициловая кислота, варфарин, некоторые цефалоспорины и др.).

Классические витамин-К-зависимые кровотечения развиваются наиболее часто между 2 и 7 днями жизни. Характерны подкожные кровоизлияния (экхимозы, петехии), кровотечения после циркумцизии, из мест венепункций, желудочно-кишечного тракта (мелена, кровавая рвота), пупочной ранки, носа, слизистой полости рта; гематурия. Возможны кровоизлияния в надпочечники, сопровождающиеся тяжелым коллапсом, одышкой, цианозом. Кефалогематомы и внутричерепные кровоизлияния имеют тенденцию к увеличению. Кровотечения быстро приводят к развитию анемии.

Мелена – кишечное кровотечение, диагностируется по наличию стула черного цвета (меконий – темно-зеленого цвета), который, в отличие от мекония, окружен на пеленке красным ободком. Нередко мелена сопровождается кровавой рвотой (*hematemesis*). Как правило, кишечное кровотечение однократное или повторяется в течение дня, необильное. Реже бывают тяжелые формы мелены с почти непрерывным выделением крови из заднего прохода, упорной кровавой рвотой (гемофильная форма мелены по А. Ф. Туру). В этих случаях отмечаются признаки постгеморрагической анемии. При несвоевременном оказании помощи ребенок может погибнуть от шока, который развивается у новорожденных при острой кровопотере (10–15 % от объема циркулирующей крови – ОЦК). Норма ОЦК у новорожденных составляет 85–95 мл/кг массы тела. У детей с меленой может развиться гипербилирубинемия из-за повышенного распада эритроцитов в кишечнике.

Мелену у детей 1-го дня жизни необходимо дифференцировать с синдромом "заглатывания крови" матери, которая может попасть при прохождении ребенка по родовым путям, при трещинах на сосках у матери. Различать кровь ребенка и матери в стуле и рвоте можно с помощью теста Апта. При обильной или рецидивирующей мелене, кровотечении из заднего прохода, необходимо исключить аноректальную травму, язвенно-некротический энтероколит, ангиоматоз кишечника. Прогноз при неосложненном течении геморрагической болезни новорожденных благоприятный.

Поздняя форма витамин-К-зависимых кровотечений развивается у новорожденных в возрасте 2 недель – 6 месяцев после рождения в ассоциации с недостаточным поступлением витамина К. К-витаминдефицитный геморрагический синдром (петехии, экхимозы, мелена) типичен для новорожденных с механическими желтухами

(23)

(атрезия желчных путей, реже – синдром сгущения желчи, синдром Мак-Элфлеша) вследствие нарушения всасывания жирорастворимого витамина К, а также при тяжелом течении инфекций с гепатитами (нарушается белково-синтетическая функция печени).

Дефицит витамина К в кишечнике может быть обусловлен и энтеропатиями, кишечным дисбактериозом, в т. ч. при длительном лечении антибиотиками широкого спектра действия, одностороннем вскармливании кефиром.

Диагностика. Нет единого лабораторного теста, подтверждающего диагноз витамин-К-зависимых кровотечений у новорожденных. Имеет значение удлинение протромбинового времени при нормальном содержании фибриногена и тромбоцитов. Дифференциальная диагностика включает болезни печени, коагулопатии потребления и изолированную недостаточность факторов. Определение плазменной концентрации PIVKA широко используется в исследованиях, но в клинической практике тест недоступен. Диагноз подтверждается, когда применение витамина К приводит к прекращению кровотечения и быстрой нормализации протромбинового времени.

Наследственные коагулопатии

Из всех наследственных коагулопатий 95–99 % приходится на гемофилию А и В, болезнь Виллебранда. Гемофилия В и болезнь Виллебранда практически не проявляются у новорожденных. Даже при тяжелой форме гемофилии А (уровень VIII фактора в крови – менее 2 % нормы) лишь у 50 % больных мальчиков в периоде новорожденности возникают длительные кровотечения из мест травм кожи и пуповины, пупочные кровотечения, гематомы на месте травм, кефалогематомы, внутричерепные кровоизлияния. Пупочные кровотечения также могут возникать при дефиците XIII фактора и афибриногенемии.

Тромбоцитопенические пурпуры (ТП)

Число тромбоцитов считается сниженным, если у доношенного ребенка их менее $150,0 \cdot 10^9/\text{л}$, а у недоношенного – менее $100,0 \cdot 10^9/\text{л}$. Тромбоцитопении могут быть обусловлены усиленным тромбоцитоллизом, уменьшением тромбоцитопоза или повышенным потреблением в процессе ДВС. Пурпура имеет единообразные клинические проявления независимо от причины: характерны кровоизлияния на коже в виде петехий, небольших экхимозов на спине, груди, конечностях, а иногда на ладонях и подошвах. Могут быть кровоизлияния на слизистых оболочках полости рта, мелена, очень редко – носовые и легочные кровотечения, внутричерепные кровоизлияния, гематурия.

Неонатальные тромбоцитопенические пурпуры (Р 61.0)

Неонатальная аллоиммунная тромбоци-

топения (НАИТ). В 70–80 % случаев в европейской популяции причиной продукции аллоантител является несовместимость родителей по аллоантигену (пластиночному антигену-1, НРА-1). Обычно происходит иммунизация матери аллоантигеном НРА-1а, присутствующим на тромбоцитах отца и плода. Аллоантитела вызывают тромбоцитопению у плода, которая сохраняется у новорожденного в течение 2–3 недель. Частота НАИТ – 1:5000 новорожденных. Развитие тяжелых осложнений (таких как внутричерепные кровоизлияния) доходит до 20 %. В отличие от несовместимости по Rh-антигену, НАИТ может развиться при первой беременности. Аллоиммунная пурпура может быть и следствием несовместимости по другим тромбоцитарным антигенам, общим с лейкоцитами или эритроцитами. В этих случаях ТП сочетается с лейкопенией или гемолитической анемией. Геморрагические проявления варьируемы, но имеют тенденцию к нарастанию тяжести. Генерализованная петехиальная сыпь может проявиться в первые минуты жизни и сопровождаться в дальнейшем появлением экхимозов и даже кефалогематом. Внутричерепные кровоизлияния могут возникать внутриутробно и диагностируются при помощи ультразвукового исследования. При тяжелом течении летальность достигает 10–14 %. Тромбоцитопения держится от 2 до 12 недель, хотя геморрагический синдром и удаётся купировать.

Трансиммунные неонатальные тромбоцитопении (ТНТ) развиваются вследствие проникновения через плаценту аутоантител матери, имевшей когда-либо ТП или другое аутоиммунное заболевание, или страдающей медикаментозной аллергией. Клинические проявления ТНТ у новорожденных развиваются в первые дни жизни, но могут возникать и позже, вплоть до конца 1-го месяца жизни. Антитела передаются пассивно, сам организм антител не вырабатывает, выздоровление наступает через 5–12 недель. Прогноз благоприятный.

Изоиммунная неонатальная тромбоцитопения может развиваться в результате продукции изоантител к неизменным антигенам плода *gp IIb/IIIa*, *gp Ib/IX/V* и др. у женщин с тромбастенией Гланцмана, синдромом Бернара–Сулье. Встречается достаточно редко.

Наследственные тромбоцитопении (аномалия Мея–Хеглина, синдром Вискотта–Олдрича) в периоде новорожденности проявляются редко.

Вторичные (симптоматические) тромбоцитопении сочетанного генеза: врожденная амегакариоцитарная тромбоцитопения (нарушена продукция тромбоцитов), которая может наблюдаться в сочетании с аномалиями скелета, особенно с двусторонним отсутствием лучевых костей, в сочетании с анемией Фанкони, с син-

дромом трисомии; при врожденном лейкозе; при нефробластоме; X-гистиоцитозе; посттрансфузионная тромбоцитопеническая пурпура; при анте-, интра- и постнатальных инфекциях; при ДВС и др. состояниях.

Наследственные нарушения функции тромбоцитов (чаще тромбастения Гланцмана и аномалия Бернара–Сулье и др.) с периода новорожденности проявляются редко. Диагноз устанавливается на основании наличия повышенной кровоточивости у родственников, данных клинического осмотра (петехии, экхимозы, кровотечения) и подтверждается лабораторными данными (нормальное число тромбоцитов, макроформы, нарушение адгезивной и агрегационной способности тромбоцитов).

ДВС-синдром (Р 60)

Тромбозы и тромбоемболии у новорожденных детей встречаются чаще, чем принято думать, причем большинство из них протекает скрыто и обнаруживается лишь на вскрытии, часто в сосудах микроциркуляции. ДВС-синдром у новорожденных ("вторичная геморрагическая болезнь новорожденных") может быть вызван различными этиологическими факторами, которые принято разделять на 3 группы:

1. Преимущественная активация сосудистой системы гемостаза, т.е. активация XII фактора при повреждении эндотелиальных клеток (инфекции, вызванные грамотрицательными микробами, реже – грамположительными; тяжелые внутриутробные вирусные инфекции; тяжелая асфиксия и ацидоз; гипотермия; длительная гипотензия любой этиологии; респираторный дистресс-синдром).

2. Преимущественная активация внешней системы гемостаза, когда свертывание крови активируется тканевым тромбопластином (акушерские осложнения: предлежание плаценты, преждевременная отслойка плаценты, инфаркты плаценты, хориоангиома плаценты, эклампсия, внутриутробная смерть одного плода из двойни, эмболия околоплодными водами; хирургические состояния: травмы, ожоги, геморрагический шок, синдром длительного раздавливания – СДР; повреждения мозга; острый лейкоз и опухоли; некротический энтероколит).

3. Активация внутренней системы гемостаза (полицитемия; внутрисосудистый гемолиз: тяжелые формы гемолитической болезни новорожденных, переливание несовместимой крови) и др.

Патогенез ДВС у новорожденных связывают с повышением активности тканевого фактора (тромбопластина), выделением цитокинов (IL-1, IL-6, IL-8, фактора некроза опухоли) и избыточной продукцией тромбина. Повышение сосудистой экспрессии Е-селектина также развивается в течение ДВС.

Клинические проявления ДВС-синдрома. В отличие от кровотечений, вызванных недоста-

точностью витамина К или наследственным дефицитом факторов, ДВС развивается у новорожденных, имеющих какую-либо патологию и особенно часто у недоношенных новорожденных с серьезной патологией. Клинические проявления ДВС-синдрома характеризуются сочетанием у одного и того же больного симптомов тромботического и геморрагического характера. Симптомы тромбоза развиваются вследствие агрегации форменных элементов крови и отложения фибрина в сосудах микроциркуляторного русла. Геморрагии могут быть следствием некроза сосудистой стенки и активации фибринолиза. ДВС протекает в виде двух последовательных фаз:

I фаза – гиперкоагуляции. Вследствие массивного попадания тромбопластина в кровоток образуется тромбин, который превращает фибриноген в фибрин-мономер и развивается ДВС крови.

II фаза – гипокоагуляции вследствие потребления факторов свертывания крови и, возможно, вторичного фибринолиза.

Типичными клиническими проявлениями ДВС являются длительные кровотечения из мест инъекций, реже – спонтанные кровотечения, массивные легочные, кишечные, носовые кровотечения, пурпура (петехии, экхимозы, гематомы), кровоизлияния во внутренние органы и головной мозг, клинические признаки тромбоза сосудов, в т. ч. некрозы кожи, язвенно-некротический энтероколит, острая почечная недостаточность, гангрена конечностей, отечный синдром, СДР, симптомы выраженного нарушения периферического кровообращения. Описано течение ДВС-синдрома у новорожденных с клинической картиной капилляротоксикоза.

Клинические проявления ДВС зависят от той патологии, на фоне которой развивается. Может протекать остро, подостро и хронически. Острая форма диагностируется при шоках различной этиологии, травматических повреждениях тканей, септицемии, острой кровопотере. Хронические формы чаще развиваются при кавернозных гемангиомах. Кроме того, у новорожденных часто имеет место малосимптомное или даже бессимптомное течение ДВС. И только при аутопсии находят фибриновые микротромбы. При острой форме ДВС фибриновых микротромбов может и не быть, так как они лизируются активированной фибринолитической системой. ДВС может протекать локально и рассеянно. Особенно часто ДВС-синдром осложняет течение асфиксии и СДР у недоношенных.

Лабораторная диагностика. Наиболее характерно удлинение протромбинового времени (ПВ), активированное парциальное тромбопластиновое время (АПТВ), увеличение продуктов деградации фибрина (ПДФ), D-димеров, растворимые фибрин-мономерные комплексы (РФМК), тромбоцитопения, истощение фибриногена, фак-

торов V и VIII. В целом диагноз устанавливается с учетом клинической ситуации.

Сосудистое звено

Изолированные кровоизлияния во внутренние органы и в головной мозг могут развиваться как у больных, так и у внешне здоровых новорожденных. Их причиной часто являются пороки развития сосудов, локальные нарушения состояния сосудистой стенки, травма, венозный застой. В литературе имеется много указаний на связь внутричерепных геморрагий с введением гипертонических растворов гидрокарбоната натрия; кровоизлияний в легкие с искусственной вентиляцией легких (ИВЛ), использованием газовых смесей с высоким содержанием кислорода.

Клиническая картина изолированных кровоизлияний во внутренние органы характеризуется двухфазностью: период благополучия сменяется резким ухудшением состояния ребенка, чаще на 2–5-й день жизни, хотя многие изолированные кровоизлияния начинаются в родах, до рождения ребенка. Ухудшение состояния обусловлено кровотечением после разрыва гематомы.

Клиника изолированных кровоизлияний во внутренние органы складывается из симптомов постгеморрагической анемии и поражения того или иного органа, в который произошло кровоизлияние.

Для *постгеморрагической анемии* характерна бледность кожных покровов и слизистых оболочек, вялость, резкое снижение активности сосания и физиологических рефлексов, бедность движений, мышечная гипотония, одышка, тахикардия, систолический шум, западение передней стенки живота, что, по-видимому, связано со спазмом сосудов брюшной полости. Дети выглядят обезвоженными.

Лечение геморрагической болезни новорожденных

Лечебная тактика зависит от причины геморрагической болезни и тяжести геморрагических проявлений. *Местный гемостаз* единообразен:

1) перевязка пуповинного остатка ниже места кровотечения, тампоны с гемостатической губкой или тромбином, тахокомб на кровоточащую пупочную ранку или поврежденный участок кожи, при мелене – гемостагическая пероральная смесь (50 мл 5%-го раствора эpsilon-аминокапроновой кислоты – ЭАКК + 1 ампула сухого тромбина и 1 мл 0,025%-го раствора адроксона) по 1 чайной ложке 3–4 раза в день, а также 0,5%-й раствор гидрокарбоната натрия по 1 чайной ложке 3 раза в день. Кормить сцеженным, охлажденным до комнатной температуры грудным молоком;

2) при начинающемся отечно-геморрагическом синдроме легких показан перевод на ИВЛ.

Локальная кровоточивость при *витамин-К-*

зависимых кровотечениях купируется викасолом (витамины K₁, K₃), доношенным новорожденным – 5 мг, недоношенным – 2–3 мг внутривенно или внутримышечно. При генерализованной кровоточивости переливается свежезамороженная плазма (СЗП) внутривенно, струйно 10–15 мл/кг или препараты PPSB, фактор IX, "НовоСэвен".

Показаниями для переливания эритроцитов являются снижение показателей кислородного транспорта и выраженные клинические признаки анемии (бледность, тахикардия, тахипноэ), Hb < 85 г/л, Ht < 30 %. Физиологическая гипокоагуляция профилактируется ранним прикладыванием к груди и поздней перевязкой пуповины.

Гемофилия А – с целью остановки кровотечения переливают антигемофильную СЗП 10–15 мл/кг или криопреципитат плазмы 10–20 ЕД/кг, или плазменные концентраты VIII ф. (иммунат, козйт ДВИ, гемоктин, эмолот и др.) 10–20 ЕД/кг.

Гемофилия В – препарат PPSB, концентрат нативной плазмы замороженной, плазменные концентраты фактора IX (иммунин) в тех же дозах.

Тромбоцитопенические пурпур

При иммунных пурпурах детей кормят донорским молоком или пастеризованным материнским молоком в течение 2–3 недель, затем прикладывают к груди под контролем количества тромбоцитов в периферической крови ребенка. При легкой форме пурпуры (умеренные кожные геморрагии) назначают внутрь ЭАКК, пантотенат кальция, дицинон, аскорутин.

При тяжелой пурпуре с кровотечениями показаны глюкокортикоиды 1,5–2 мг/кг/сут. с учетом циркадного ритма, внутрь или внутримышечно, внутривенно, внутривенный иммуноглобулин (Ig G) в дозе 1 г/кг/сут. в течение 1–3 дней до достижения количества тромбоцитов более 50 000/мм³. При иммунных тромбоцитопениях переливание тромбоцитной взвеси не показано. При симптоматической тромбоцитопении менее 10 тыс. показано переливание тромбоцитов (одна доза тромбоконцентрата, содержащая 0,5–1,5 · 10¹¹ тромбоцитов).

ДВС-синдром

Общепринятой тактики терапии ДВС-синдрома у новорожденных нет. Лечение зависит от клинических проявлений и тяжести первичного патологического процесса и должно быть направлено на лечение основного заболевания, включая введение антибиотиков, коррекцию ацидоза, нарушенного равновесия электролитов и шока. Гепаринотерапия (нефракционированный гепарин) назначается из расчета 20–30 ЕД/кг/ч непрерывно внутривенно в сочетании с переливанием свежезамороженной плазмы по 10–15 мл/кг каждые 6, 8, 12 часов. На 50 мл плазмы добавляется 500 ЕД гепарина. Контриктил (гордокс, трасилол) из расчета 500–1000 ЕД/кг/сут. внутривенно, капельно. Эффективны заменные переливания свежей гепаринизированной крови, плазма-

ферезы, так как удаляются продукты деградации фибрина и фибриногена, поврежденные эритроциты, тканевые и бактериальные токсины. При септическом ДВС показано внутривенно введение преднизолона из расчета 10–15 мг/кг/сут.

При коагулопатии потребления, кроме СЗП, можно применять плазменные концентраты VIII фактора от 10 до 40 МЕ/кг внутривенно, струйно каждые 8–12 ч; АТ-III, рекомбинантный фактор VIIa ("НовоСэвен") в дозе 3–6 КМЕ (60–120 мкг)/кг массы тела за одну инъекцию, каждые 2 часа до наступления клинического улучшения, после чего кратность введений можно уменьшить до 2–3 раз в сутки.

ЛИТЕРАТУРА

1. Гематология/онкология детского возраста / Под ред. А. Г. Румянцева, Е. В. Самочатовой. – М.: МЕДПРАКТИКА, 2004. – С. 304–330.
2. Папаян А. В., Шабалов Н. П. Геморрагические диатезы у детей. – Л.: Медицина, 1982. – 288 с.
3. Руководство по гематологии: в 3 т. / Под ред. А. И. Воробьева. – 3-е изд., перераб. и доп. – М.: Нью-диамед, 2005. – Т. 3. – С. 29–35.
4. Уиллоуби М. Детская гематология. – М.: Медицина, 1981. – С. 621.
5. Andrew M. // Semin. Perinatol. – 1997. – № 21. – P. 70–85.
6. Carey V. J., Rodgers G. M. // Am. J. Hematol. – 1998. – № 59. – P. 65–73.
7. Sutor A. H. // Semin. Thromb. Hemost. – 1995. – № 21. – P. 317–329.