

## ГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ НОВОРОЖДЕННЫХ С ПОЗДНИМ МАНИФЕСТОМ

*Маркевич В. Э., Редько Е. К., Чуб Н. А.*

*Сумский государственный университет,  
кафедра педиатрии с курсом медицинской генетики*

Дефицит витамина К у детей первого полугодия жизни является значительной проблемой Всемирной Организации Здравоохранения. С 1961 года Американской Академией Педиатрии рекомендована профилактика дефицита витамина К новорожденным. Введение витамина К новорожденным является обязательным в США, Германии, Великобритании, Израиле, Японии. С начала 90-х годов в большинстве стран мира, в том числе и развивающихся, проводится профилактика геморрагической болезни. Обязательной была эта мера и в Советском Союзе (всем детям сразу после рождения вводился викасол).

К сожалению, в настоящее время в Украине профилактика ГрБН у новорожденных на уровне родильных домов практически прекратилась. В результате, в течение последних 7–8 лет значительно участились случаи развития ПВГрБН, что резко увеличило количество нетравматических внутримозговых кровоизлияний у детей раннего возраста.

Согласно литературе, из числа заболевших ПВГрБН умирают 30–80 % детей в результате массивных внутримозговых кровоизлияний (ВЧК), а у выживших – в 50–90 % случаев развиваются тяжелые неврологические осложнения. Статистических данных по проблеме ПВГрБН в украинских литературных источниках мы не нашли.

Еще в начале прошлого века было замечено, что у детей, особенно первых трех месяцев жизни, которые кормятся только грудным молоком, различные заболевания гораздо чаще осложняются внутримозговыми геморрагиями и другими проявлениями повышенной кровоточивости, чем у младенцев, находящихся на вскармливании коровьим молоком. Но несмотря на давно известные причины и разработанную профилактику данных состояний, у доношенных «грудничков», внешне совершенно здоровых, по-прежнему «спонтанно» возникают тяжелые кровоизлияния, в т.ч. внутримозговые.

**Цель.** Обобщить литературные данные и собственные наблюдения по вопросам позднего варианта геморрагической болезни новорожденных (ПВГрБН) и обосновать необходимость ее профилактики.

**Пациенты и метод.** Проведен анализ 14 стационарных карт детей в возрасте 1–4 мес. с ПВГрБН, находившихся на лечении в Сумской областной детской клинической больнице в течение 2011–2012 гг. Все младенцы родились доношенными, находились на грудном вскармливании и хорошо прибавляли в массе. У всех в анамнезе наблюдалась желтуха грудного молока. Никто из детей не получил профилактику геморрагической болезни витамином К после рождения.

**Результаты.** Поздний вариант ГрБН у большинства детей (64,3 %) дебютировал на 2-м месяце жизни (у мальчиков 2,5 раза чаще, чем у девочек; только у одного ребенка (7,1 %) – в возрасте 3,5 месяцев. Манифест заболевания в 86 % случаев – появление спонтанных единичных экхимозов диаметром от 0,5 до 2 см на конечностях и туловище, в единичных случаях – кровоизлияния в полость рта, примесь крови в стуле «среди полного благополучия». Через 10–36 часов после развития геморрагического синдрома у всех младенцев внезапно возникал болезненный непродолжительный плач, рвота, вялость, безучастность, отказ от груди. У всех малышей отмечалась прогрессирующая бледность кожи, субфебрильная температура тела, которая сменялась гипотермией (35,5–36,3<sup>0</sup>С). В 11 (78,6 %) случаях наблюдались судороги, что и служило поводом для обращения за медицинской помощью. Подобный манифест заболевания представлен во многих работах. При поступлении в ОИТАР дети находились в крайне тяжелом состоянии: у 8 (56,3 %) средней тяжести, а у 6 (43,7 %) – тяжелой степени мозговая кома; наблюдались нарушения легочной вентиляции с тенденцией к прекращению автоматического дыхания, расстройства гемостаза и центральной гемодинамики, тяжелая неврологическая симптоматика. Артериальное давление регистрировалось в пределах от 77/34 до 110/72 мм рт. ст. У всех пациентов отмечалась резкая бледность кожи с цианотичным оттенком, кровоточивость из мест инъекций, у 6 (43,7 %) – из желудочного зонда и эндотрахеальной трубки. 11 (78,6 %) малышей имели желтушный оттенок кожных покровов. У 6 (43,7 %) детей стволые рефлексы со

слизистых (роговицы, глотки, трахеи) не вызывались. У всех детей большой родничок не пульсировал, выбухал над поверхностью костей черепа, был напряженным. У 3 (21,3 %) детей отмечались приступы горметонии. При проведении нейросонографии у 9 (64,3 %) детей были выявлены субарахноидальные (СА) кровоизлияния, в 3 случаях (21,3 %) субарахноидальные кровоизлияния сочетались с субдуральными (СД). По одному случаю – сочетание паренхиматозного кровоизлияния с внутривентрикулярным (ВЖК), и только паренхиматозное. Результаты лабораторных показателей ликвора подтверждали наличие в нем крови. Спинномозговые пункции проводились через 2–3 дня после нормализации гемостаза и при условии отсутствия необратимого отека головного мозга. Уровень гемоглобина у всех пациентов свидетельствовал об анемии. Количество тромбоцитов соответствовало норме только у 2-х детей (14,3 %), у остальных было повышенным. Протромбиновый индекс (ПТИ) определялся у 1 (7,1 %) ребенка и был снижен вдвое, у остальных (13 детей) протромбиновое время резко пролонгировано. Показатели фибриногена в пределах нормы отмечались у 5 (35,7 %), у 3 (21,3 %) были снижены, у 6 (42,7 %) пациентов фибриноген достигал нулевой отметки. Прямой билирубин был относительно высоким у всех больных (от 4,2 до 25,4 ммоль/л).

С момента госпитализации 12 детей (85,7 %) находились на искусственной вентиляции легких, продолжительность ИВЛ (от 1,5 до 15 суток) зависела от глубины коматозного состояния. Всем пациентам гемостатическая терапия начиналась с момента поступления: 1 мг/кг менадиона натрия (викасола) внутривенно, свежемороженая плазма в объеме 10–15 мл/кг; через 6–8 часов показатели свертываемости крови нормализовались, однако викасол вводился и в дальнейшем внутримышечно по 0,5 мг/кг дважды в сутки в течение 3 дней. Параллельно проводилась срочная коррекция ОЦК, нарушений метаболизма, противосудорожная и нейропротекторная терапия. В 8 случаях (56,3 %) вследствие развития тяжелой анемии проводилось переливание эритроцитарной массы.

Несмотря на проведенную терапию, через 1–7 дней у 9 (64,3 %) младенцев заболевание закончилось летальным исходом в состоянии тяжелой степени мозговой комы. У 5 выживших детей (35,7 %) была констатирована умеренная мозговая кома и при переводе на амбулаторное лечение имелись глубокие неврологические осложнения.

При патологоанатомическом исследовании (проведено в 6 случаях) у всех детей были обнаружены ВЧК: в 5 случаях СА; в 1 – сочетание СА и СД.

**Заключение.** Факторами риска развития ПВГРБН являются: отсутствие профилактики заболевания после рождения, грудное вскармливание, желтуха грудного молока и транзиторный холестаз. Назначение 1 мг витамина К после рождения предупреждает развитие внутричерепных кровоизлияний и других геморрагических проявлений.

Актуальні питання теоретичної та практичної медицини : збірник тез доповідей II Міжнародної науково-практичної конференції студентів та молодих вчених, м. Суми, 16-18 квітня 2014 р. / М.В. Погорелов. - Суми : СумДУ, 2014. - С. 214-215.