

Полтавський державний медичний університет
кафедра Педіатрії №2
для лікарів інтернів I-го року навчання з фаху
“Педіатрія”

***Гемофілія та інші
коагулопатії у дітей.
Діагностика. Невідкладна
допомога.***



План лекції

- 1. Етіологія
- 2. Патогенез
- 3. Класифікація
- 4. Клініка
- 5. Діагностика
- 6. Лікування
- 7. Реабілітація
- 8. Література

Етіолологія

- **Епідеміологія.** Частота 25 на 10 000 дітей, сезонність (весна-осінь)
- **Етіологія. Невідома.**
- Провокуючі чинники
 - інфекційні (мікробні, вірусні) та паразитарні агенти
 - вогнища хронічної інфекції (тонзилит, гайморит, карієс, отит)
 - харчова і лікарська алергія, вакцини, сироватки, гамма-глобуліни
 - фізичні і психічні травми, переохолодження, перегрівання

Патогенез

- у відповідь на наявність в організмі антигену виникає викид антитіл Ig G - поява імунних комплексів (ІК) – ушкодження судин, активація системи комплементу;
- вивільнення біологічно активних речовин (БАР);
- дилатація судин, порушення їх проникності;
- активація фактора контакту Хагемана, гіперкоагуляція крові;
- розвиток мікротромбозів судин мікроциркуляторного русла

Класифікація

- **Форма** - шкірна, ревматоїдна, абдомінальна, змішана (з/без ураження нирок), блискавична
- **Ступінь активності** – I, II, III
- **Перебіг процесу** - гострий (до 2 міс), підгострий (2-6 міс), затягнутий (більше 6 міс), рецидивуючий

Ускладнення

- **шлунково-кишкові кровотечі;**
- **крововиливи у головний мозок і інші життєво важливі органи;**
- **інвагінація кишечника; перфорація; перитоніт;**
- **гостра постгеморагічна анемія;**
- **хронічна ниркова недостатність**

Клініка

- шкірна геморагічна висипка
- суглобовий синдром
- абдомінальний синдром
- нирковий синдром

Шкірна геморагічна висипка при пурпурі Шенлейн-Геноха

- мономорфний папульозно-геморагічний характер;
- місця улюбленої локалізації (верхні і нижні кінцівки, сідниці, розгинальні поверхні кінцівок, з тропністю до великих суглобів);
- симетричний характер розташування, а у важких випадках поширюється на увесь тулуб, обличчя, слизові оболонки;
- не зникає при натисненні (що відрізняє її від алергійної висипки), має яскраво-насичені червоні кольори, потім блідне, проявляється коричнева пігментація, що зникає без сліду;
- носить хвилеподібний характер (до 30 хвиль).









Діагностика

- **Загальний аналіз крові** - помірний лейкоцитоз, нейтрофіліоз, прискорена ШОЄ; тромбоцити у межах норми;
- **Біохімічний аналіз крові** - С-реактивний білок, підвищення рівня сілових кислот, диспротеїнемія, гіпоальбумінемія;
- **Тривалість кровотечі** по Дюке в нормі;
- **Час згортання крові** по Лі-Уайту в нормі;
- **Проба на резистентність капілярів** норма/знижена;
- **Індекс ретракції** в нормі;
- **Загальний аналіз сечі** – мікро- або макрогематурія, протеїнурія, циліндрурія (при нирковій формі);
- **Позитивна реакція Греггерсена** (при абдомінальній формі)

Базисна терапія

- обмеження рухової активності,
- гіпоалергенна дієта,
- ентеросорбція (нутріклінз, смекта, ентеросгель, полісорб, сілікс, карболен),
- дезагреганти (курантіл 3-5 мг/кг/добу, тиклопідін 0,25 мг 2-3 р/д, трентал 5-10 мг/кг/добу),
- антикоагулянти (гепарін 150-200 од/кг/добу),
- глюкокортикостероїди (преднізолон 1-2 мг/кг/добу),
- антибактеріальна терапія,
- антигістамінні препарати,
- інфузійна терапія.

Інфузійна терапія

препарат	показання	добова доза
Реополіглюкін (реомакродекс)	тромбогеморагічний, абдомінальний синдром	10-20 мл/кг в/в крапельно
Глюкозо-новокаїнова суміш 1:1	абдомінальний синдром, ознаки ГНН	10 мл/рік життя в/в не більше 100 мл
Контрикал, трасілол, гордокс	Абдомінальний синдром, реактивний панкреатит	20-40 тис.од/інфузію 50-100тис.од/інфузію 10-20 тис. од/кг
Свіжезаморожена плазма + гепарин 500 од на 50 мл плазми	Неефективність терапії, дефіцит АТ III (крім хворих з	10-20 мл/кг

Використання глюкокортикостероїдів у дітей при геморагічному васкуліті

Клінічний варіант ГВ	Добова доза ГКС	Тривалість лікування	Схема відміни
Абдомін. с-м	2мг/кг per os, в/в	7-14 днів	5 мг через 1-2 дні
Хвилеподібна пурпура	2мг/кг per os, в/в	7-21 днів	5 мг через 1-3 дні
Нефрит - макрогематурія, нефрот.с-м	2мг/кг per os	21 день	5 мг через 5-7 днів
Поширена бульозно-некротична пурпура	2мг/кг per os	7-14 днів	5 мг через 1-2 дні

Реабілітація дітей після геморагічного васкуліту

- диспансерний нагляд 1 раз в 1—3 міс 1 рік
- виявлення і санація хронічних вогнищ інфекції
- лікування супутніх захворювань
- профілактика переохолодження та інтеркурентних захворювань
- гіпоалергенна дієта 1 рік
- протипокази до профілактичних щеплень на 2—3 роки
- при нефриті - домашній режим і домашнє навчання,
- при ГРВІ - дезагреганти і антибіотики на 7—10 днів, контроль за аналізами сечі, в тому числі проба по Зимницькому 1 раз в 1—3 міс, УЗД нирок 1 раз в 3 міс

Література

- Бережний В.В. Використання добового моніторингу артеріального тиску у педіатричній практиці (огляд літератури) /В.В. Бережний, Т.В. Марушко, І.В. Романкевич // Современная педиатрия. – 2016. – № 33. – С. 57-62.
- Кардіологія дитячого віку /За редакцією професора Ю.В. Марушка та професора Т.В. Марушко. – Київ. – 2018. – С.26-90. (528 с)
- Клінічне обстеження дитини : навчальний посібник для студентів вищих навчальних закладів / О. В. Катілов та ін. – 2-ге вид. – Вінниця : Нова книга, 2017. – 518 с.
- Коваленко В. М. Настанови з клінічної ехокардіографії : посібник / В. М. Коваленко, М. М. Долженко, С. В. Поташев. Нац. мед. акад. післядипломної освіти ім. П. Л. Шупика МОЗ України, Ін-т кардіології ім. М. Д. Стражеско НАМН України. – Київ : Наукова думка, 2018. – 327 с.
- Леженко Г. О. Можливості прогнозування розвитку артеріальної гіпертензії у дітей, хворих на ожиріння / Г. О. Леженко, К. В. Гладун // Проблеми ендокринної патології. - 2016. - № 2. — С.27-34.
- Основи електрокардіографії /За ред. О.Й. Жарінова, В.О. Куця. – Київ . – Четверта хвиля, 2020. – 247 с.
- Педіатрія. Національний підручник / За ред. проф. В.В.Бережного. Київ, – 2013. – т. 1. – С.578-594, т. 2. – С. 987 – 1017.
- Педіатрія: підручник для студентів вищих медичних навчальних закладів IV рівня акредитації / О. В. Тяжка [та ін.] ; за ред. О. В. Тяжкої ; Національний. мед. ун-т ім. О. О. Богомольця МОЗ України. – 5-те вид., випр. та допов., оновл. – Вінниця : Нова книга, 2018. – 1150 с.

ДЯКУЮ ЗА УВАГУ!

