

ДИССЕМИНИРОВАННОЕ ВНУТРИСОСУДИСТОЕ СВЕРТЫВАНИЕ КРОВИ У ДЕТЕЙ

Брацун Анастасия Дмитриевна

студент, Пермский Государственный Медицинский Университет им. ак. Е.А. Вагнера РФ, г. Пермь

Колесникова Юлия Андреевна

студент, Пермский Государственный Медицинский Университет им. ак. Е.А. Вагнера РФ, г. Пермь

Гордеев Андрей Антонович

студент, Пермский Государственный Медицинский Университет им. ак. Е.А. Вагнера РФ, г. Пермь

Лопатин Николай Александрович

студент, Пермский Государственный Медицинский Университет им. ак. Е.А. Вагнера РФ, г. Пермь

Аннотация. Диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови (ДВС) – это сложнейшая и важнейшая проблема современной клинической медицины, включая акушерство и перинатологию. ДВС синдром занимает второе место после болезней печени как причина приобретенных коагулопатий.

Abstract. Disseminated intravascular coagulation (DIC) is the most complex and important problem in modern clinical medicine, including obstetrics and perinatology. DIC ranks second after disease as the cause of acquired coagulopathies.

Ключевые слова: Коагулопатия, ДВС-синдром, тромбоз, антиагреганты, антикоагулянты.

Keywords: Coagulopathy, disseminated intravascular coagulation, thrombosis, antiplatelet agents, anticoagulants.

Коагулопатия потребления, которая известна как синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания, характеризуется патологической активацией прокоагулянтного потенциала крови, это сопровождается выпадением фибрина и потреблением гемостатических компонентов, включая тромбоциты, фибриноген и другие факторы свертывания крови. Хронический ДВС синдром может протекать бессимптомно, а вот острый характеризуется кровоточивостью, тромбозами, впоследствии это приводит к тканевой гипоксии, полиорганной недостаточности и нередко смерти. [1] По данным Р. Ковачи (1997) частота ДВС-синдрома составляет 1: 1000.[2]

Все причины возникновения данного осложнения можно условно разделить на две патогенетические группировки:

1. Результат системного воспалительного ответа, который приводит к активации цитокинового каскада с последующей прогрессией коагуляции (например, как при сепсисе или политравме)
2. Попадание прокоагулянтного материала в кровоток (например, как при онкологических заболеваниях).

В некоторых случаях могут присутствовать оба пути (например, как при сочетанных травмах или панкреонекрозе). Бактериальные инфекции и сепсис — это ведущие причины возникновения ДВС-синдрома у детей. При этом стоит внести замечание, что нет никаких различий в частоте возникновения ДВС-синдрома как при грампозитивном, так и при грамотрицательном сепсисе. Другие инфекционные причины, такие как системные вирусные и паразитарные заболевания. Пусковыми механизмами развития ДВС-синдрома при этом становятся мембранные компоненты микроорганизмов (например, липополисахарид или эндотоксин) или бактериальные экзотоксины, например — стафилококковый экзотоксин. Эти вещества становятся пусковым механизмом для начала синтеза провоспалительных цитокинов с развитием синдрома генерализованного воспалительного ответа. Тяжелая травма — это клиническое состояние, часто ассоциирующееся с ДВС-синдромом. Это комплекс патогенетических механизмов: высвобождение тканевых материалов (например, жиров, фосфолипидов) в кровь, гемолиз, повреждение эндотелия, активация цитокинового шторма. Солидные опухоли и гематологические новообразования так же могут быть пусковыми механизмами в развитии ДВС-синдрома. Механизмы состоят из экспрессии различных прокоагулянтных молекул опухолевыми клетками, цистеиновыми протеазами со свойствами активации X фактора свертывания. [1]

Ключевыми моментами патогенеза ДВС-синдрома являются:

- 1) *«Протеолитический взрыв»* — это чрезмерное образование тромбина и пламина в крови вазоактивный эффект кининов, активация комплемента, «цитокиновый шторм» поступление клеточных протеаз и, как следствие, патологический фибринолиз.
- 2) *Системное поражение эндотелия сосудов* вследствие ацидоза, эндотоксикоза, экзотоксикоза, гиперцитокинемии.
- 3) *Гиперкоагуляция*, которая связана с активацией как внутреннего, так и внешнего путей коагуляции, при ведущей роли внешнего.
- 4) *Блокада микроциркуляции* на ранних стадиях развития ДВС за счет образования растворимых комплексов фибрин-фибриноген и развития фибриновых микротромбов и далее реологической окклюзии капилляров (повышение вязкости крови — сладж-синдром, сгустки).
- 5) *Гипоксия и деструкция клеток* с дисфункцией систем органов: ЦНС, почек, легких, печени, сердца, наступает «полиорганная недостаточность».
- 6) *Коагулопатия и тромбоцитопения потребления* с истощением в крови уровней как прокоагулянтов (I II V VIII XIII ФВ), так и естественных антикоагулянтов-ингибиторов активных сериновых протеаз (это АТ III протеины C S и др.). По мнению ученых, обеднение крови факторами свертывания, во II стадии ДВС-синдрома, является результатом удержания их в ретикулоэндотелии, чем потреблением при образовании внутрисосудистых тромбов.
- 7) *Патологический фибринолиз* со значительным повышением ПДФ деградацией фибриногена протеолизом V VIII XII XI XIII ФВ изменениями в гликопротеинах тромбоцитарной мембраны, это нарушает как первичный так и вторичный гемостаз приводя к одновременному и последовательному развитию как тромбозов, так и кровоточивости. [3]

Чаще всего ДВС-синдром встречается в неонатальном периоде. Предрасположенность новорожденных к развитию ДВС-синдрома У. Гатавей (1987) объясняет:

1. низкой способностью ретикулоэндотелиальной системы (моноцитарно-макрофагальной в современной трактовке) удалять промежуточные продукты свертывания крови (незрелость);

2. неспособностью печени при необходимости достаточно повысить синтез прокоагулянтов и антикоагулянтов;
3. трудностью поддержания оптимальной перфузии в малых сосудах
4. уязвимостью и легкой повреждаемостью большинства пусковых механизмов, приводящих к развитию ДВС-синдрому.

Классификация предусматривает выделение стадий, течения и состояния системы гемостаза.

Стадии ДВС-синдрома:

I стадия гиперкоагуляции (возможно как снижение агрегационной функции тромбоцитов и активация фибринолиза).

II переходная (нарастает коагулопатия и тромбоцитопения, характеризуется разнонаправленными сдвигами в общекоагуляционных тестах).

III стадия гипокоагуляции (вплоть до несвертывания крови) с патологическим фибринолизом.

IV восстановительная (или при неблагоприятном течении смерть).

Течение ДВС-синдрома:

- Острое.
- Подострое.
- Хроническое.
- Рецидивирующее.

Клиническая картина обычно представлена проявлениями основного заболевания. Но также могут быть симптомы тромбоза, тромбоэмболии, различные формы кровотечений и органные дисфункции. Необходимо заметить, что при остром ДВС-синдроме преобладают геморрагические проявления, которые обусловлены избыточным образованием плазминогена, в виде петехий на теле, конечностях, мягком небе, экхимозов в местах венопункций и травм, в то время как при хроническом или подостром ДВС-синдроме преобладают симптомы тромбозов, реже тромбоэмболий, обусловленные избыточным образованием тромбина. При проведении лабораторной диагностики необходимо помнить, что не существует ни одного рутинного специфического лабораторного теста для точной диагностики ДВС-синдрома. В клинической же практике диагностика основана на комбинации следующих показателей: уровень тромбоцитов, активированное парциальное тромбопластиновое время (аПТВ), протромбиновое время, тромбиновое время, а при возможности — факторы свертывания и ингибиторы, в том числе антитромбин III, показатели деградации фибрина — растворимые фибринмономерные комплексы (РФМК) и D-димеры. Необходимо подчеркнуть важность серийных исследований в оценке течения синдрома и эффективности терапевтических мероприятий. [4]

Список литературы:

1. Levi M., Ten Cate H. Disseminated intravascular coagulation // N. Engl. J. Med. — 1999; 341 (8): 586–92.
2. Васильев С.А., Виноградов В.Л., Карабудагова З.К. Структура и функции тромбоцитов. Гематология и трансфузиология. 2010; 55(5): 4–10
3. Тепаев Р.Ф. Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания у детей. Диагностика и лечение. // Педиатрическая фармакология. - 2010. - № 6. - с 27-31.

4. Hebert P. C., Wells G., Blajchman M. A. et al. A multicenter, randomized, controlled clinical trial of transfusion in critical care // N. Engl. J. Med. — 1999; 340: 409–417