

**Azərbaycan
Respublikası
Səhiyyə
Nazirliyi**

**YENİDOĞULMUŞLARDA
QANAXMALAR ÜZRƏ
KLİNİK PROTOKOL**



**Bakı
2013**

**Azərbaycan Respublikası Səhiyyə Nazirliyi
kollegiyasının 19 dekabr 2012-ci il tarixli
48 sayılı qərarı ilə təsdiq edilmişdir**

**YENİDOĞULMUŞLARDA
QANAXMALAR ÜZRƏ
KLİNİK PROTOKOL**

Bakı - 2013

Y 52 Yenidoğulmuşlarda qanaxmalar üzrə klinik protokol, 2013. – 44 səh.

Bu klinik protokol ABŞ-ın Beynəlxalq İnkişaf Agentliyi tərəfindən maliyyələşdirilən “İlkin Səhiyyə Xidmətlərinin Gücləndirilməsi” Layihəsinin dəstəyi ilə hazırlanmışdır.

Redaktor:

C.Məmmədov Səhiyyə Nazirliyi İctimai Səhiyyə və İslahatlar Mərkəzinin direktoru, t.f.d.

Tərtibçilər:

F.Əliyeva Səhiyyə Nazirliyinin baş mama-ginekoloqu, Elmi-Tədqiqat Mamalıq və Ginekologiya İnstitutunun direktoru, dosent, t.f.d., RS/AP üzrə Milli Koordinator, tərtibçilər qrupunun rəhbəri

R.Hüseynov Elmi-Tədqiqat Mamalıq və Ginekologiya İnstitutunun Yenidoğulmuşlar şöbəsinin müdiri

Z.Mikayılova Elmi-Tədqiqat Mamalıq və Ginekologiya İnstitutunun Neonatologiya bölməsinin böyük elmi işçisi, t.f.d.

S.Ələsgərova Azərbaycan Tibb Universitetinin Neonatologiya kafedrasının dosenti, t.f.d.

F.Qarayev Ə.Əliyev adına Azərbaycan Dövlət Həkimləri Təkmilləşdirmə İnstitutunun Pediatriya kafedrasının dosenti, t.f.d.

S.Quliyeva Azərbaycan Tibb Universitetinin Neonatologiya kafedrasının assistenti, t.f.d.

E.Zeynalova Ə.Əliyev adına Azərbaycan Dövlət Həkimləri Təkmilləşdirmə İnstitutunun Pediatriya kafedrasının assistenti

M.Rzayeva Respublika Perinatal Mərkəzinin Yenidoğulmuşların reanimasiya və intensiv terapiya şöbəsinin müdiri

S.Haqverdiyeva Elmi-Tədqiqat Mamalıq və Ginekologiya İnstitutunun Neonatologiya bölməsinin həkim neonatoloqu

G.Hüseynova İctimai Səhiyyə və İslahatlar Mərkəzinin Tibbi keyfiyyət standartları şöbəsinin sabiq müdiri

A.Lyubşis ABŞ-ın Beynəlxalq İnkişaf Agentliyi tərəfindən maliyyələşdirilən “İlkin Səhiyyə Xidmətlərinin Gücləndirilməsi” Layihəsinin Ana və Uşaq Sağlamlığı üzrə baş məsləhətçisi, həkim-neonatoloq, t.e.d.

İ.Zahare ABŞ-ın Beynəlxalq İnkişaf Agentliyi tərəfindən maliyyələşdirilən “İlkin Səhiyyə Xidmətlərinin Gücləndirilməsi” Layihəsinin beynəlxalq məsləhətçisi, həkim-neonatoloq

Rəyçilər:

N.Quliyev

Səhiyyə Nazirliyinin baş pediatri, K.Fərəcova adına
Elmi-Tədqiqat Pediatriya İnstitutunun direktoru,
professor, t.e.d.

A.Kərimov

Respublika Talassemiya Mərkəzinin direktoru, t.e.d.

İxtisarlarnın siyahısı

APTM	aktivləşmiş hissəvi tromboplastin müddəti
ASV	ağciyərlərin süni ventilyasiyası
AT	arterial təzyiq
BDİL	bətdaxili inkişafın ləngiməsi
CPAP	(<i>Continuous Positive Airway Pressure</i>) – tənəffüs yollarında daimi müsbət təzyiq
DDL	damardaxili laxtalanma
DQH	dövr edən qanın həcmi
ErK	eritrositar kütlə
FDM	fibrin/fibrinogen deqradasiya məhsulları
XBT-10	Xəstəliklərin Beynəlxalq Təsnifatı, 10-cu baxış
KDQ	kəllədaxili qansızma
MAP	(<i>Mean Airways Pressure</i>) – tənəffüs yollarında orta təzyiq
NEK	nekrozlaşmış enterokolit
PM	protrombin müddəti
SMV	sitomeqalovirus
TDP	təzə dondurulmuş plazma
TORCH	<i>Toxoplasma</i> (toksoplazma infeksiyası) – <i>Rubella</i> (məxmərək) – <i>Cytomegalovirus</i> (sitomeqalovirus) – <i>Herpes</i> (herpes)
TRALI	(<i>Transfusion-Related Acute Lung Injury</i>) – ağciyərlərin kəskin posttransfuzion zədələnməsi
TPS	tənəffüsün pozulması sindromu
YAT	yenidoğulmuşların alloimmun trombositopeniyası
YHX	yenidoğulmuşların hemolitik xəstəliyi

Sübutların etibarlılıq dərəcəsi və elmi tədqiqatların tipləri

Sübutların etibarlılıq dərəcəsi	Sübutların mənbələri (elmi tədqiqatların tipləri)
Ia	Sübutlar meta-analiz, sistemativ icmal və ya randomizasiya olunmuş klinik tədqiqatlardan (RKT) alınmışdır
Ib	Sübutlar ən azı bir RKT-dən alınmışdır
IIa	Sübutlar ən azı bir yaxşı planlaşdırılmış, nəzarət edilən, randomizasiya olunmamış tədqiqatdan alınmışdır
IIb	Sübutlar ən azı bir yaxşı planlaşdırılmış kvazi-eksperimental tədqiqatdan alınmışdır
III	Sübutlar təsviri tədqiqatdan (məsələn, müqayisəli, korrelyasion tədqiqatlar, ayrı-ayrı halların öyrənilməsi) alınmışdır
IV	Sübutlar ekspertlərin rəyinə və ya klinik təcrübəyə əsaslanmışdır

Tövsiyələrin etibarlılıq səviyyəsi şkalası

Tövsiyələrin etibarlılıq səviyyəsi	Tövsiyələrin əsaslandığı sübutların etibarlılıq dərəcəsi
A	RKT-lərin yüksək keyfiyyətli meta-analizi, sistematik icmalı və ya nəticələri uyğun populyasiyaya şamil edilə bilən, sistematik səhv ehtimalı çox aşağı olan (++) irimiq yaşlı RKT. Sübutların etibarlılıq dərəcəsi Ia.
B	Kohort və ya klinik hal - nəzarət tipli tədqiqatların yüksək keyfiyyətli (++) sistematik icmalı, yaxud Sistematik səhv riski çox aşağı olan (++) yüksək keyfiyyətli kohort və ya klinik hal - nəzarət tipli tədqiqat, yaxud Nəticələri uyğun populyasiyaya şamil edilə bilən, sistematik səhv riski yüksək olmayan (+) RKT. Sübutların etibarlılıq dərəcəsi Ib və IIa.
C	Nəticələri uyğun populyasiyaya şamil edilə bilən, sistematik səhv riski yüksək olmayan (+) kohort və ya klinik hal - nəzarət tipli və ya nəzarət edilən, randomizasiya olunmamış tədqiqat, yaxud Nəticələri uyğun populyasiyaya bilavasitə şamil edilə bilməyən, sistematik səhv riski çox aşağı olan və ya yüksək olmayan (++) və ya (+) RKT. Sübutların etibarlılıq dərəcəsi IIb.
D	Klinik hallar seriyasının təsviri, yaxud Nəzarət edilməyən tədqiqat, yaxud Ekspertlərin rəyi. Yüksək səviyyəli sübutların mövcud olmamasının göstəricisidir. Sübutların etibarlılıq dərəcəsi III və IV.

Protokol neonatoloq, pediatr, reanimatoloqlar üçün nəzərdə tutulmuşdur.

Pasiyent qrupu: yenidoğulmuşlar.

Protokol yenidoğulmuşlarda neonatal xəstəliklərin, ciddi ağırlaşmaların, neonatal ölümün qarşısının alınması və yenidoğulmuşlara tibbi yardımın keyfiyyətinin yaxşılaşdırılması üzrə sübutlu təbabətə əsaslanan metodik tövsiyələrin verilməsi məqsədini daşıyır.

ÜMUMİ MÜDDƏALAR

Qanaxma – qan damarlarının tamlığının pozulması və ya keçiriciliyinin artması hesabına qanın damarlardan xaricə axmasıdır. Əgər qan damardan xarici mühitə axarsa *xarici* qanaxma, orqanizmin daxili səthlərinə və ya boşluqlu orqanlara axarsa *daxili* qanaxma adlanır. Qanaxmalar başvermə səbəblərinə görə damarların zədələnməsi ilə əlaqədar *travmatik* və damarların hər hansı patoloji proses nəticəsində zədələnməsi, yaxud divarının keçiriciliyinin artması ilə əlaqədar *qeyri-travmatik* olur.

Hemostaz – dövr edən qanın və qan damarlarının qan itkisinin qarşısının alınmasına yönəlmiş müxtəlif funksiyaların cəmidir. Bu funksiyaların balanslaşdırılmış vəziyyəti qanın zədələnməmiş damarın daxilində sərbəst axmasına, qanaxma baş verdiyi zaman isə tez və effektiv saxlanmasına imkan verir.

Yenidoğulmuşlarda hemostaz prosesinin xüsusiyyətləri

Yenidoğulanlarda hemostatik funksiyalar fizioloji yetkinsizlik ilə əlaqədar olaraq böyük yaşlı uşaqlar və böyüklərlə müqayisədə kəmiyyət və keyfiyyət fərqlərinə malikdir.

Birincili hemostaz:

1. Vaxtında doğulanlarda kapilyarlar divarları normal, vaxtından əvvəl doğulanlarda isə kövrək olur. Buna görə də damarların zədələnməsi zamanı vaxtından əvvəl doğulanlarda damar mənfəzinin tam büzülməsi (vazokonstriksiyası) baş vermir, elə bu baxımdan da kəllədaxili qansızmalara həmin qrup uşaqlarda daha çox rast gəlinir

2. Trombositlərin miqdarı həm vaxtında, həm də vaxtıdan əvvəl doğulanlarda böyük yaşlı uşaqlardan fərqlənmir

İkincili hemostaz

1. Laxtalanma amilləri anadan ciftlə dölə keçmədiyindən, yenidə doğulmuşlarda bu amillərin miqdarı orqanizm tərəfindən sintez olunan səviyyəni əks etdirir
2. Yenidə doğulmuşlarda V və VIII faktorların miqdarı normada böyük yaşlı uşaqlar və böyüklərdə olan səviyyəyə uyğundur. Odur ki, neonatal dövrdə bu amillərin çatışmazlığı irsi xarakterli defisiti göstərir
3. Qara ciyər funksiyasının yetkinsizliyi və vitamin K çatışmazlığı olduğundan laxtalanmanın II, VII, IX, X faktorlarının səviyyəsi, xüsusilə, vaxtıdan əvvəl doğulmuş körpələrdə, çox aşağıdır. Buna görə də hemorragik xəstəliyə daha çox vaxtıdan əvvəl doğulmuş uşaqlarda rast gəlinir
4. Yenidə doğulmuşlarda laxtalanmanın daxili yolunun aktivləşməsinin erkən mərhələsində iştirak edən bütün amillərin (XII, XI, prekallikrein, iri molekulyar kütləli kininogen) fəallığı bu və ya digər dərəcədə aşağıdır. Uşaq nə qədər çox yetkinləşməmişdirsə XII faktorun fəallığı bir o qədər zəifdir. XII və XI amillərin aşağı konsentrasiyası aktivləşmiş hissəvi tromboplastin müddətinin uzanmasının əsas səbəbi olub, ən çox vaxtıdan əvvəl doğulan körpələr arasında müşahidə edilir
5. Göbək ciyərində XIII amilin səviyyəsi böyüklərdə olanın 50%-ni təşkil edir. Amma qan laxtasının stabilləşməsinin aktivləşməsi üçün bu faktorun cüzi miqdarı da kifayət edir. Ona görə də bu faktorun miqdarının az olması heç bir klinik əhəmiyyət kəsb etmir
6. Fibrinogenin qan plazmasında konsentrasiyası, onun molekulyar kütləsi, amin turşu tərkibi və immunoloji xüsusiyyətləri praktiki olaraq böyüklərdən fərqlənmir. Lakin vaxtıdan əvvəl doğulanlarda, xüsusilə hestasiya yaşı 28 həftədən az olan körpələrdə, fibrinogenin səviyyəsi aşağı ola bilər. Doğuşdan dərhal sonra qanda fetal fibrinogen təyin olunduğundan, konsentrasiyasının normal olmasına baxmayaraq, trombin vaxtının uzanması müşahidə edilir. Artıq həyatının 3-cü həftəsinə fibrinogenin böyüklərdə olan tipi üstünlük təşkil edir

7. Sağlam yenidoğulmuşlarda laxtalanmanın əsas amillərinin aşağı konsentrasiyada olması əhəmiyyətli rol oynamır. Çünki qan laxtasının əmələ gəlməsində onların koagulyasion aktivliyinin 20-30%-i kifayət edir. Lakin stress və ya xəstəlik, vaxtından əvvəl doğulma, sepsis, asfiksiya, hipoksiya, asidoz və s. vəziyyətlər müvazinətin pozulmasına və qanaxmaya gətirib çıxara bilər

Fibrinolitik aktivlik

Yenidoğulmuşlarda böyük yaşlı uşaqlar və böyüklərlə müqayisədə fibrinolitik aktivliyin tranzitor yüksək olması mövcuddur. Vaxtında doğulanlarda həyatın ilk 6 saati ərzində böyüklərdəki səviyyəyə enir. Plazminogenin aşağı səviyyəsi (böyüklərin səviyyəsinin yarısı qədər olur) və dövr edən antikoagulyantların (antitrombin III, C protein) fizioloji çatışmazlığı yenidoğulmuşlarda tromboza meyilliliyin şərtləndirir.

Beləliklə, yenidoğulmuşlar bir tərəfdən laxtalanma amillərinin çatışmazlığı və trombositlərin tam yetişməmiş olması ilə əlaqədar qansızmalara meyilliliyin yüksək olması, digər tərəfdən təbii antikoagulyantların aşağı səviyyəsi və fibrinolitik aktivliyin çatmazlığı ilə əlaqədar həddən çox tromb əmələ gətirmə xüsusiyyətlərinə malikdirlər.

Laborator göstəricilər (bax: Cədvəl 1)

Qanaxma müddəti və ya qanaxmanın davam etmə müddəti – qanın laxtalanmasının damar-trombositar adlanan mərhələsindən asılıdır ki, bu mərhələ kövsək trombositlər tıxacın əmələ gəlməsi ilə başa çatır. Bu göstərici qanın laxtalanma prosesi haqqında ümumi anlayış verə bilər.

Qanın laxtalanma müddəti – qan laxtasının əmələgəlmə sürətini göstərir, yəni həll olan fibinogenin həll olmayan fibrinogenə çevrilməsi müddətidir. Bu göstərici laxtalanma prosesini ümumilikdə xarakterizə edir, onun pozulması mexanizmlərini aydınlaşdırmağa imkan vermir.

Trombositlərin miqdarı və funksiyası – birincili hemostazın keyfiyyətini müəyyən edir. Trombositlər hemostatik funksiyadan

başqa angiotrofik, yəni damar divarının qidalanması funksiyasını da icra edir.

Protrombin müddəti (PM) – plazmaya kalsium xlorid və standartlaşdırılmış toxuma tromboplastini əlavə etdikdə fibrin laxtasının əmələgəlmə vaxtıdır. Protrombin müddəti protrombin kompleksinin (V, VII, X və protrombinin özü – II faktor) aktivliyini xarakterizə edir.

Aktivləşmiş hissəvi tromboplastin müddəti (AHTM) – laxtalanmanın daxili yolunu əks etdirir. Fibrin zülalının hasil olması üçün laxtalanma sisteminə lazım olan müddətə uyğun gəlir. Bu test trombosit olmayan sitratlı plazmaya kaolin-kefalin qarışığı və kalsium əlavə etdikdən sonra laxtanın əmələgəlmə müddətini təyin edir.

Trombin müddəti (TM) – sitratlı plazmaya trombin və kalsium əlavə etdikdən sonra fibrinogenin fibrinə çevrilməsinə sərf olunan vaxtı göstərir. Bu zaman fibrin laxtasının əmələgəlmə sürəti əsasən fibrinogenin miqdarı və funksiyasının tamlığından və qanda antikoagulyantların olmasından asılıdır.

Fibrinogen – qaraciyərdə hasil olub, qanın laxtalanması zamanı əmələ gələn laxtanın əsasını təşkil edən suda həll olmayan fibrinə çevrilən zülaldır. Fibrin sonradan tromb əmələ gətirərək laxtalanma prosesini başa çatdırır.

Fibrinogenin/fibrinin deqradasiya məhsulları (FDM) – qan damarlarında fibrinin əmələ gəlməsinə cavab olaraq orqanizmdə fibrinoliz sisteminin aktivləşməsi (plazminin fibrinogen və fibrinlə qarşılıqlı təsirindən) nəticəsində meydana çıxır. Normada az miqdarda olub, plazminin təsiri ilə plazma və çöküntülərdə olan fibrinin parçalanmasından ayrılan maddələrdir. FDM-in miqdarının artması damardaxili laxtalanmanın güclənməsi və ya massiv tromboemboliyanın əlaməti olub, fibrinolitik sistemin aktivləşməsi ilə müşayiət edilir. FDM antitromboplastin, antitrombin, antipolimeraz təsirlərə malikdir.

Antitrombin III – əsas endogen antikoagulyantdır, laxtalanma amillərinin inhibitoru olub, qanın laxtalanma proseslərinə ləngidici təsir göstərir. Trombinin inaktivləşməsi prosesində əsas plazma zülalıdır (plazmanın trombini inhibətmək xüsusiyyətinin 75% məhz onun üzərinə düşür).

Cədvəl 1. Yenidoğulmuşlarda normal laborator göstəricilər

Göstəricilər	Böyüklər və böyük yaşlı uşaqlar	Vaxtında doğulan yenidoğulmuşlar	Vaxtından əvvəl doğulan yenidoğulmuşlar (1500-2000q)	Vaxtından əvvəl doğulan yenidoğulmuşlar (<1500q)
Laxtalanma müddəti	2-4 dəq.	2-4 dəq.	2-4 dəq.	2-4 dəq.
Qanaxma müddəti	2-5 dəq.	2-5 dəq.	2-5 dəq.	2-5 dəq.
Trombositlərin miqdarı	150-400 x10 ⁹ /l	150-400x10 ⁹ /l	150-400x10 ⁹ /l	150-400x10 ⁹ /l
Protrombin müddəti	10-14 san. (14)*	11-15 san. (15)*	12-16 san. (17)*	13-18 san. (18)*
Trombin müddəti	10-20 san. (20)*	15-20 san. (20)*	17-25 san. (25)*	17-25 san. (25)*
Aktivləşmiş hissəvi tromboplastin müddəti	25-35 san. (50)*	30-40 san. (84)*	30-50 san. (120)*	80-108 san. (150)*
Fibrinogen	1,6-4,5 q/l	1,6-4,0 q/l	1,25-3,5 q/l	1,25-3,0 q/l
Fibrinin deqradasiya məhsulları	<10 mkq/l	<10 mkq/l	<10 mkq/l	<10 mkq/l

* maksimal yol verilən göstərici

XBT-10 ÜZRƏ TƏSNİFAT

D65 Disseminə olunmuş damardaxili laxtalanma [defibrinasiya sindromu]

Daxil edilib: Qazanılmış afibrinogenemiya
Sərf edilən koagulopatiya
Diffuz və ya disseminə olunmuş damardaxili koagulyasiya [DJC]
Qazanılmış fibrinolitik qanaxma
Fibrinolitik purpura
İldırımsürətli purpura

Çıxarılıb: defibrinasiya sindromu (fəsadlaşmış):

- abort, uşaqlıqdankənar və ya molyar hamiləlik zamanı (O00 – O07, O08.1)
- yenidoğulmuşlarda (P60)

- hamiləlik, doğuş və zahılıq dövründə
(O45.0, O46.0, O67.0, O72.3)

D66 VIII amilin irsi çatışmazlığı

VIII amilin çatışmazlığı (funksional pozuntu ilə)

Hemofiliya:

- ƏGO
- A tipi
- Klassik

Çıxarılıb: VIII amilin damar pozğunluğu ilə birgə rast gəlinən çatışmazlığı (D68.0)

D67 IX amilin irsi çatmazlığı

Kristmas xəstəliyi

IX amilin (funksional pozuntu ilə) çatmazlığı

Plazmanın tromboplastik komponentinin çatmazlığı

B tip hemofiliya

D68 Laxtalanmanın digər pozuntudakı

Çıxarılıb: fəsadlaşmış:

- abort, uşaqlıqdankənar və ya molyar hamiləlik zamanı
(O00 – O07, O08.1)
- hamiləlik, doğuş və zahılıq dövründə
(O45.0, O46.0, O67.0, O72.3)

P51 Yenidoğulmuşun göbək ciyəsindən qanaxma

Çıxarılıb: az miqdarda qanaxma ilə gedən omfalit (P38)

P51.0 Yenidoğulmuşun göbək ciyəsindən massiv qanaxma

P51.8 Yenidoğulmuşun göbək ciyəsindən digər qanaxma

Göbək ciyəsi güdülündən liqaturanın ƏGO sürüşməsi

P51.9 Yenidoğulmuşun göbək ciyəsindən dəqiqləşdirilməmiş qanaxma

P52 Döldə və yenidoğulmuşda qeyri-travmatik kəllədaxili qansızma

Daxil edilib: anoksiya və hipoksiya nəticəsində baş verən kəllədaxili qansızma

Çıxarılıb: kəllədaxili qansızma

- doğuş travması nəticəsində (P10.–)
- ananın travması nəticəsində (P10.5–)
- digər travma nəticəsində (S06.–)

P52.0 Döldə və yenidoğulmuşda I dərəcəli mədəcikdaxili (qeyri-travmatik) qansızma

Subependimal qansızma (beyin mədəciklərinə yayılmadan)

P52.1 Döldə və yenidoğulmuşda II dərəcəli mədəcikdaxili (qeyri-travmatik) qansızma

Beyin mədəciklərinə yayılan subependimal qansızma

- P52.2 Döldə və yenidoğulmuşda mədəcikdaxili (qeyri-travmatik) III dərəcəli qansızma**
Beyin mədəciklərinə və beyin toxumasına yayılan subependimal qansızma
- P52.3 Döldə və yenidoğulmuşda dəqiqləşdirilməmiş mədəcikdaxili (qeyri-travmatik) qansızma**
- P52.4 Döl və yenidoğulmuşun beyninə (qeyri-travmatik) qansızma**
- P52.5 Döl və yenidoğulmuşun (qeyri-travmatik) subaraxnoidal qansızması**
- P52.6 Döl və yenidoğulmuşun arxa kəllə çuxuruna və beyinciyə (qeyri-travmatik) qansızması**
- P52.8 Döl və yenidoğulmuşda digər kəllədaxili (qeyri-travmatik) qansızmalar**
- P52.9 Döl və yenidoğulmuşda dəqiqləşdirilməmiş kəllədaxili (qeyri-travmatik) qansızma**
- P53 Döl və yenidoğulmuşun hemorragik xəstəliyi**
Yenidoğulmuşda K vitamini çatışmazlığı
- P54 Digər neonatal qanaxmalar**
Çıxarılıb: döldə qanitirmə (P50. –)
perinatal dövrdə meydana çıxan ağciyər qanaxması (P26. –)
- P54.0 Yenidoğulmuşlarda hematemezis**
Çıxarılıb: ana qanının udulması ilə əlaqədar (P78.2)
- P54.1 Yenidoğulmuşda melena**
Çıxarılıb: ana qanının udulması ilə əlaqədar (P78.2)
- P54.2 Yenidoğulmuşda düz bağırsaqdan qanaxma**
- P54.3 Yenidoğulmuşda mədə-bağırsaq qanaxması**
- P54.4 Yenidoğulmuşda böyrəküstü vəziyə qansızma**
- P54.5 Yenidoğulmuşda dəriyə qansızma**
Döl və yenidoğulmuşda
- qansızma
 - ekximoz
 - petexiya
 - səthi hematoma
- Çıxarılıb:* doğuş travması nəticəsində başın tüklü hissəsinin hematoması (P12.3)
doğuş travması nəticəsində kafalohematoma (P12.0)
- P54.6 Yenidoğulmuşda uşaqlıq yolunda qanaxma**
Psevdomenstruasiya
- P54.8 Yenidoğulmuşda digər dəqiqləşdirilmiş qanaxmalar**
- P54.9 Dəqiqləşdirilməmiş neonatal qanaxma**

Qanaxmaların inkişafına görə risk faktorları

Ana tərəfindən:

- ▶ Hamiləlik zamanı dərman maddələrinin qəbulu
 - ✓ Düz təsirli antikoagulyantlar (neodikumarin qrupundan)
 - ✓ Qıcolma əleyhinə dərman vasitələri (fenobarbital, fenotoin və s.)
 - ✓ Böyük dozada geniş spektrli antibiotiklər
 - ✓ Vərəm əleyhinə dərman vasitələri (izoniazid, rifampisin)
- ▶ Estrogenlərin aşağı səviyyədə sintezi fonunda hestoz
- ▶ Ananın xəstəlikləri:
 - ✓ Hepatopatiyalar və enteropatiyalar
 - ✓ Bağırsağın disbioz və dizbakteriozu
 - ✓ İdiopatik trombositopenik purpura, qırmızı qurd eşənəyi
 - ✓ İnfeksiyon xəstəliklər (SMV, toksoplazmoz, koksaki, herpes virus infeksiyası və s.)
- ▶ Doğuşun patoloji gedişi:
 - ✓ Dölün xronik hipoksiyası və doğuş zamanı asfiksiyası
 - ✓ Qeysəriyyə kəsiyi yolu ilə doğuş
 - ✓ Doğuş travması (fəsadlaşmış və ya sürətli doğuş, maşa və ya vakuum ekstraktordan istifadə və s.)

Yenidoğulmuş tərəfindən:

- ▶ Vaxtından əvvəl doğulma
- ▶ Döşlə əmizdirmənin az olması və ya heç olmaması
- ▶ Davamlı parenteral qidalanma
- ▶ Antibakterial terapiya
- ▶ Vitamin K ilə profilaktikanın aparılmaması
- ▶ Yenidoğulmuşun vəziyyətinin ağır olması (sepsis, ağır asfiksiya, ağır hipotermiya və s.)

Yenidoğulmuşlarda qanaxma səbəblərinin əsas qrupları

(bax: Cədvəl 2)

1. Qan damarlarının zədələnməsi

- ▶ Travmatik doğuşlar zamanı damarların mexaniki zədələnməsi
- ▶ Damar divarının iltihabi proseslərlə zədələnməsi
- ▶ Damar divarının anadangəlmə anatomik çatışmazlıqları

2. Trombositlərin miqdarının/funksiyasının çatmazlıqları

Trombositopeniyalar trombositlərin kifayət qədər yaranmaması, onların istehlakının və ya parçalanmasının artması səbəbindən inkişaf edir

- ▶ İrsi trombositopeniyalar trombositlər fermentlərin membranında və trombopoetinin hasilatında qüsurun, defektin olması ilə əlaqədardır
- ▶ Qazanılma trombositopeniyalar:
 - ✓ İmmun – ana orqanizmindəki izoimmunizasiya nəticəsində əmələ gələn antitrombositar anticisimlərin təsirindən döl və yenidoğulmuşda trombositlərin lizis və yapışması baş verir
 - ✓ Qeyri-immun – xarici faktorların (sepsis, iri hemangiomalar və s.) təsirindən trombositlərin eyni zamanda həm yaranmasının kifayət qədər olmaması, həm də parçalanmasının sürətlənməsi müşahidə edilir
- ▶ Birincili:
 - ✓ Transimmün trombositopenik purpura
 - ✓ İzoimmun trombositopenik purpura
 - ✓ Alloimmun trombositopenik purpura
- ▶ İkincili (simptomatik):
 - ✓ İnfeksiyon xəstəlikləri (o cümlədən TORCH infeksiya)
 - ✓ İmmundefisit vəziyyətlər (Viskot-Oldriç sindromu)
 - ✓ Kasabax-Merrit sindromu (gıqant hemangioma), hemoblastozlar, aplastik anemiyalar
 - ✓ Yenidoğulmuş dövrünün xəstəlikləri və digər vəziyyətlər (vaxtından əvvəl doğulma, bətdaxili inkişafın ləngiməsi, vaxtından gec doğulma, kəskin asfiksiya, respirator pozuntular, diabetik fetopatiya, soyuq zədəsi sindromu, nekrozlaşmış enterokolit və s.)

Trombositopatiyalar trombositlərin forma, ölçü və funksional xüsusiyyətlərinin dəyişiklikləri ilə əlaqədar inkişaf edir:

- ▶ İrsi/anadangəlmə xəstəliklər (nadir hallarda rast gəlinir):
 - ✓ Qlanzman trombositopeniyası
 - ✓ Bernard-Souler sindromu
 - ✓ May-Xeqqlin anomaliyası
- ▶ Trombositlərin funksiyasının qazanılma dəyişiklikləri:
 - ✓ İnfeksiyon-iltihabi proses
 - ✓ İltihab əleyhinə, antihistamin preparatlarından istifadə
 - ✓ Antibiotiklərin təyini

3. **Koaqulopatiyalar – laxtalanma amillərinin defisiti**

Laxtalanmanın plazma sisteminin çatışmazlığı, plazma amillərinin sintezinin pozulması, funksiyasının ləngiməsi və ya sərf olunmasının artması zamanı baş verir.

- ▶ İrsi koaqulopatiyalar:
 - ✓ Afibrinogenemiyalar (hipofibrinogenemiya və ya dizfibrinogenemiyalar)
 - ✓ Laxtalanmanın əsas amillərinin anadangəlmə defisiti
 - ✓ A, B hemofiliyası, Villebrand xəstəliyi
- ▶ Qazanılma koaqulopatiyalar (çox vaxt multifaktorlu olur)
 - ✓ Yenidoğulmuşların hemorragik xəstəliyi – K vitamininin çatışmazlığı və/və ya K vitaminindən asılı amillərin (II, VII, IX, X) çatışmazlığı

4. **Laxtalanmanın kombinə olunmuş pozuntuları**

Hemostazın bütün sistemlərinin zədələnməsi olub, damar tamlığının pozulması, trombositlərin miqdar və funksiyasının dəyişilməsi, laxtalanmanın plazma amillərinin çatışmazlığı və fibrinolitik proseslərin patoloji aktivləşməsi ilə müşayiət edilir. Bir qayda olaraq infeksiya faktor və ya toksik maddələrin təsirinə orqanizmin ikincili reaksiyası kimi qiymətləndirilir.

- ▶ Hepatit fonunda inkişaf edən hemorragik sindrom (qaraciyərdə sintez olunan laxtalanmanın I, II, VII, IX, X, XI, XII amillərinin, fibrinolitik faktorların çatmazlığı, trombositlərin funksiyasının pozulması)
- ▶ Disseminə olunmuş damardaxili laxtalanma (DDL) sindromu

- ✓ Mümkün olan səbəbləri – sepsis, asfiksiya, travma, kəskin tənəffüs pozuntuları, onkoloji xəstəliklər, Kasabax-Merrit sindromu və s.

Yenidoğulmuşlarda qanaxmaların klinik şəklinə qiymət verməzdən əvvəl körpənin ümumi vəziyyətini qiymətləndirmək lazımdır:

- ▶ hal-hazırkı və ya əvvəl keçirdiyi xəstəlik
- ▶ anadangəlmə anomaliyaların olub-olmaması
- ▶ qanaxmanın başlama vaxtı, xüsusiyyəti (yerli və ya ümumi)

“*Xəstə yenidoğulmuşlar*” qrupuna ağır asfiksiya, doğuş travması və ya hipotermiya keçirmiş, asidozu, qıcolmaları, hipoqlikemiya, qan dövrəni çatışmazlığı ilə müşayiət edilən infeksiya əlamətləri olan, vaxtından əvvəl doğulmuş uşaqların böyük bir qismi, bətdaxili inkişafın ləngiməsi ilə doğulanlar daxildir. Bu qrup uşaqlarda hepatosplenomeqaliya anadangəlmə infeksiya, anadangəlmə leykemiya və ya fetal eritroblastozun olmasına dəlalət edə bilər. Bu körpələrdə qanaxmanın baş verməsi çox vaxt trombositlərin miqdarı və funksiyasının ikincili pozulması, qaraciyərin zədələnməsi və disseminə olunmuş damardaxili laxtalanma sindromu ilə əlaqədardır. Böyük kefalohematoma və ya doğuş travması olmadan aponevroz altına massiv qansızmanın olması laxtalanma faktorlarının defisitini və ya trombositlərin yararsızlığını/defisitini göstərəcək.

Skeletin anadangəlmə anomaliyaları zamanı müşahidə olunan qanaxmalar (əldə baş barmağın və ya mil sümüyünün olmaması), trombositopeniya ilə yanaşı gedən trisomiyaya şübhə olduqda Fankoni pansitopeniyası, Viskot-Oldriç sindromu, TAR sindrom (mil sümüyünün aplaziyası və trombositopeniya) haqqında fikirləşmək lazımdır.

“*Nisbi sağlam*” körpələr qrupuna vaxtında doğulmuş, fəal olan, döşlə əmizdirilən, gözlə görünən xəstəlik və ya anadangəlmə anomaliyaları olmayan körpələr daxildir. Bu qrupdan olan uşaqlarda qanaxmalar, adətən, trombositlər və ya laxtalanma amillərinin anadangəlmə defekti (hemofiliya, immun trombositopeniya, vitamin K defisiti), ananın qəbul etdiyi dərmanlar və ya yatrogen səbəblərdən (göbək ciyəsi güdülündəki sıxacın boşalması, arterial və ya venoz göbək kateterlərinin yerdəyişməsi) meydana çıxma bilər.

Cədvəl 2. Yenidoğulmuşlarda qanaxmaların səbəbləri

Başlanma vaxtı	Qanaxmaların səbəbləri
Dölda	Alloimmun vəziyyətlər
	Anadangəlmə infeksiyalar (TORCH)
	Hemostazın irsi/anadangəlmə xəstəlikləri: ▶ Trombositopeniyalar, trombositopatiyalar ▶ Koaqulopatiyalar
	Autoimmun xəstəliklər (trombositopenik purpura, qırmızı qurdeşənəyi)
	Kəskin Rh-konflikt
	Xromosom xəstəliklər (18, 13, 21 xromosomların trisomiyası)
Doğuşdan sonrakı erkən müddətdə (<72 saat)	Plasental çatışmazlıq (preeklampsiya, diabet, BDİL)
	Doğuş travması
	Perinatal asfiksiya
	Alloimmun vəziyyətlər
	Autoimmun xəstəliklər (trombositopenik purpura, qırmızı qurdeşənəyi)
	Yenidoğulmuşların hemoragik xəstəliyi
	DDL sindromu
	Hepatitlər
	Perinatal infeksiyalar (E. coli, Haemophilus influenza, B qrup streptokok)
	Anadangəlmə infeksiyalar (TORCH)
	İri damarların trombozu
	Anadangəlmə leykemiya
	Kasabach-Merritt sindromu
	Metabolik pozuntular
İrsi/anadangəlmə xəstəliklər	
Doğuşdan sonrakı gec müddətdə (>72 saat)	Sepsis
	DDL sindromu
	Yenidoğulmuşların hemoragik xəstəliyin gecikmiş forması
	Nekrozlaşan enterokolit
	Anadangəlmə infeksiyalar (TORCH)
	Vaskulitlər
	Dərmanların toksik təsiri
	Autoimmun vəziyyətlər
	Kasabach-Merritt sindromu
	Metabolik pozuntular
İrsi/anadangəlmə xəstəliklər	

Döldə və ya yenidoğulmuşda hemostazın pozulmasının başlanğıcı və qanaxmanın klinik təzahürü irsiyyətdən, hamiləliyin gedişinin xüsusiyyətlərindən, hamilənin xəstəliklərindən, hamilə qadın tərəfindən müvafiq dərmanların qəbulundan, doğuşun gedişindən, yenidoğulmuşun yetişkinliyindən və ümumi vəziyyətindən asılıdır. Bir neçə zədələyici faktorun müştərək təsiri yenidoğulmuşun vəziyyəti üçün daha təhlükəlidir. K vitaminin defisiti ilə əlaqəli qanaxmalar, adətən, həyatının 2-4-cü günü, immun trombositopeniya ilə əlaqəli qanaxmalar həyatının ilk 24 saatında, C zülalın irsi defisiti zamanı qanaxma həyatının ilk 6 saatından 6-cı gününə qədər özünü büruzə verə bilər. Yenidoğulmuşun ağır vəziyyəti və ya xəstəliyi zamanı, uzun sürən antibiotiklərin qəbulu və ya parenteral qidalanma zamanı qanaxma istənilən vaxt başlaya bilər.

Qanaxmaların xarakteri və lokalizasiyası

Vaxtında doğulmuş körpədə kəllədaxili qansızmanın (KDQ) səbəbi doğuş travması, həmçinin vitamin K defisiti, laxtalanma faktorlarının çatışmazlığı (məsələn, hemofiliya) və ya trombositopeniya ola bilər. Hemofiliya zamanı subdural, trombositopeniya zamanı parenxima daxilinə qanaxma daha xarakterikdir. KDQ böyük əmgəyin gərginləşməsi, qıcolma, huşun ləngiməsi və ya apnoe ilə müşayiət oluna bilər.

Mədə-bağırsaq traktından qanaxmalar vitamin K defisitində, vaxtından əvvəl doğulmuş körpələrdə və ağır vəziyyətdə olan xəstə yenidoğulmuşlarda (nekrozlaşan enterokolit və/və ya DDL sindromu zamanı) xarakterikdir. Mədə möhtəviyyatında və ya mekoniumda al qanın olması udulmuş ana qanına işarə edə bilər (məsələn, doğuş zamanı və ya ana südü ilə əmizdirmə zamanı döş gilələri çatlamış olursa). Ananın qanı ilə uşağın qanını diferensiasiya etməyə Apt testi yardımçı olur: böyüklər Hb-i qələvilərin təsiri nəticəsində denaturasiyaya uğrayırlar (möhtəviyyatın rəngi boz olur), amma fetal Hb bu təsirə davamlıdır.

Uşaqda aşkar infeksiya əlamətləri yoxdursa və ya göbək güdülündəki liqatura açılmayıbsa, göbək güdülündən davamlı qanaxmanın müşahidə olunması VIII faktorun defisitinə (hemofiliya) və ya hipodisfibrinogenemiyaya işarə edə bilər. İnyeksiya, qan

götürmə, sirkumsiziya yerlərindən olan qanaxma laxtalanma faktorlarının və ya vitamin K defisiti nəticəsində baş verə bilər.

Dəridə olan səthi qançırılar (ekximoz) və ya bütün bədənə yayılmış nöqtəvari qansızma (petexiya) trombotopeniyalar üçün daha xasdır. Böyük qansızmalar, əzələdaxili hematomalar laxtalanma faktorlarının çatışmazlığı olan hemofiliya, Villebrand xəstəlikləri kimi xəstəliklər üçün daha xarakterikdir.

Daxili (gizli) qanaxmalar (retroperitoneal sahəyə, böyrəküstü vəzlərə, kəllədaxili, hemangiomanın cırılması) kəskin anemiya və posthemoragik şokun əlamətləri ilə müşayiət oluna bilər: dəri örtüklərinin solğunluğu, mikrosirkulasiyanın pozulması, taxikardiya, taxipnoe, metabolik asidoz.

Diaqnoz və diferensial diaqnostika

Qanaxmanın mümkün olan səbəblərinin diaqnozu və diferensial diaqnostikası çətin tapşırıqdır və düzgün müalicənin seçimi onun həllindən asılıdır. Bir çox hallarda qanaxmalar zamanı yenidoğulmuş uşağın müalicəsi təxirə salınmaz bir tədbirdir, yalnız diaqnostikaya kompleks yanaşma, yəni anamnestik məlumatların, klinik və laborator müayinələr birlikdə gözlənilən nəticəni verə bilər.

Anamnez:

- ▶ Ailə anamnezi: hemofiliya, Villebrand xəstəliyi, yaxın qohumlarda görünən hematomalar və qanaxmaların olması
- ▶ Ananın anamnezi
- ▶ Yenidoğulmuşun anamnezi

Uşağın ümumi vəziyyəti qanın laborator göstəriciləri ilə birgə, qanaxmaya səbəb olan mümkün xəstəliyin ehtimal olunmasına imkan verir (bax: *Cədvəl 3, 4*).

Cədvəl 3. Qanaxmanın səbəbini müəyyən etmək üçün xəstənin ümumi vəziyyəti ilə laborator göstəricilərin əlaqələndirilməsi

Ümumi vəziyyəti	Laborator göstəricilər			Ehtimal olunan diaqnoz
	Trombositlər	PM	APTM	
Xəstə	↓	↑	↑	DDL
	↓	N	N	Trombositlərin sərfi (infeksiya, NEK, böyrək venasının trombozu)
	N	↑	↑	Qaraciyərin xəstəlikləri, heparinizasiya (VIII faktorun miqdarı adətən normadadır)
	N	N	N	Damar divarının tamliğının pozulması (məsələn, vaxtından çox əvvəl doğulma, kəskin hipoksiya, asidoz)
Sağlam	↓	N	N	İmmun trombositopeniya, ildırımvari infeksiya və ya tromboz, sümük iliynin funksiyasının pozulması
	N	↑	↑	Yenidoğulmuşun hemoragik xəstəliyi (vitamin K defisiti)
	N	N	↑	Hemofiliya
	N	N	N	Anadangəlmə anomaliyalarla və ya zədələnmələrlə, trombositopatiyalarla əlaqəli qanaxmalar

↑ - artıb
↓ - azalıb
N - norma

Cədvəl 4. Yenidöğulmuşda qanaxma ilə müşayiət olunan və rastgəlmə tezliyi yüksək olan xəstəlik və ya vəziyyətlərin diferensiasiyasına yardım edən qanın əsas göstəriciləri*

Vəziyyət	APTM	PM	Fibrinogen	FDM	Trombositlər
Vaxtında doğulmuş sağlam körpə	N/↑	N/↑	N	-/↑	N
Vaxtından əvvəl doğulmuş sağlam körpə	N/↑↑	N/↑	N	-/↑	N
Hemofiliya A və ya B	↑↑↑	N	N	-/↑	N/↓
Kəskin Villebrand xəstəliyi	↑↑	N	N	-/↑	N
Trombositopeniya	N/↑	N	N	-/↑	↓/↓↓↓
Trombositlərin funksiyalarının pozuntusu	N/↑	N	N	-/↑	N/↓
Heparinin yüksək dozada təyini	↑↑/↑↑↑	N/↑↑	N	-/↑	N
Vitamin K defisiti	↑/↑↑	↑↑/↑↑↑	N	-/↑	N
Sepsis	↓/↑↑	↑/↑↑	N/↓	↑↑/↑↑↑	↓↓/↓↓↓
Hipoksiya	↑/↑↑	N/↑↑	N/↓↓	↑↑/↑↑↑	↓/↓↓
Qaraciyər funksiyasının pozuntusu	↑/↑↑↑	↑↑/↑↑↑	N/↓↓↓	↑↑/↑↑↑	↓/↓↓↓
DDL	↑/↑↑↑	↑/↑↑↑	N/↓↓↓	↑↑/↑↑↑	↓/↓↓↓

↑ - artıb

↓ - azalıb

N - norma

* Bleeding Disorders in the Neonate Marilyn J. Manco-Johnson NeoReviews 2008;9:e162-e169 DOI: 10.1542/neo.9-4-e162 [http://newbornmedicine.wikispaces.com/file/view/Bleeding+Disorders+in+the+Neonate+---+Manco-Johnson+9+\(4\)+e162+---+NeoReviews.pdf](http://newbornmedicine.wikispaces.com/file/view/Bleeding+Disorders+in+the+Neonate+---+Manco-Johnson+9+(4)+e162+---+NeoReviews.pdf)

YENİDOĞULMUŞLARDA TEZ-TEZ RAST GƏLİNƏN XƏSTƏLİKLƏR

Trombositopeniyalar

Yenidoğulmuşların alloimmun trombositopeniyası (YAT) – yenidoğulmuşlarda trombositlərin miqdarının kəskin pozulması ilə əlaqəli patoloji vəziyyətdir. Xəstəliyin səbəbi ana və dölün trombositlərinin uyğunsuzluğu ilə əlaqəli gedən immun reaksiyadır. Döl və ya yenidoğulan uşaqda kəskin trombositopeniyaya və daxili üzvlərə qansızmalara gətirə bilər. Uşağın sağlamlığı və həyati üzvlərin zədələnməsinin ağırlığından asılıdır.

Koaqulopatiyalar

Hemofiliya A və ya B – irsi koaqulopatiyadır. X xromosomun genlərin birinin zədələnməsi ilə şərtlənən VIII, IX faktorlarının defisiti və bununla əlaqəli laxtalanma kaskadının pozulması ilə xarakterizə olan koaqulopatiyadır. Bir qanun kimi ailə anamnezi (lakin xəstəlik sporadik təsadüfi ola bilər) və cinsiyyət ilə aydın əlaqəsi (əsasən oğlanlar xəstələnir) var. Əsasən yenidoğulan uşaqlar sağlam olurlar və yüksəlmiş qanaxma mexaniki zədələnmə (travma) və ya invaziv prosedurlar zamanı baş verə bilər. Klinik olaraq qanaxmalar travmatik doğuşdan sonra yaranan iri kefalohematomalarla, kəllədaxili və ya dərialtı qansızmalarla, cərrahi müdaxilələrlə əlaqəli qanaxma ilə özünü büruzə verir.

Villebrand xəstəliyi – tez-tez rast gəlinən irsi koaqulopatiyadır. Villebrand faktorun – VF (VIII laxtalanma faktorun daşıyıcısı) defisiti laxtalanma kaskadının pozulması ilə xarakterizə olunur, autosom-recesiv yolla ötürülür. Villebrand xəstəliyinin növlərindən biri trombositopeniya ilə müşahidə ola bilər. Xəstəliyin ailə anamnezi var. Klinik olaraq mexaniki travmalardan, travmatik doğuşdan, invaziv prosedurlardan sonra yaranan hematomalarla və ya yüksəlmiş qanaxmalar ilə özünü büruzə verir.

Yenidoğulmuşların hemolitik xəstəliyi

Vitamin K və ondan asılı olan II, VII, IX, X plazmanın laxtalanma faktorlarının defisiti ilə əlaqəli laxtalanma kaskadının pozulması nəticəsində yüksəlmiş qanaxmalarla büruzə verən bir qrup

patoloji vəziyyətlərdir. Yenidoğulmuşların hemolitik xəstəliyinin iki növü var:

- ▶ birincili – vitamin K-nin anadangəlmə defisiti
- ▶ ikincili – zəifləmiş və vaxtından qabaq doğulan uşaqlarda inkişaf edir və yalnız vitamin K-nin defisiti ilə yox, yenidoğulmuşun qaraciyərinin funksional çatışmazlığı, mədə-bağırsaq traktında yağların parçalanmasının və sorulmasının pozulması ilə əlaqədardır

K vitaminindən asılı laxtalanma faktorların aşağı olması hamilə qadın tərəfdən K vitaminin mübadiləsinə və qaraciyərin funksiyasına təsir edən medikamentlərin (acesilsalisil turşusu, antikoagulyantlar, qıcolma əleyhinə olan dərman vasitələri, fenobarbital, antibiotiklər) qəbulu ola bilər. Yenidoğulmuşların hemolitik xəstəliyinin inkişafına hamiləliyin gecikmiş toksikozları, ciftin patologiyası, bağırsaqların xəstəlikləri (enterokolit, disbakterioz) meyil yaradır.

Yenidoğulmuşların hemolitik xəstəliyinin 3 növü var: erkən, klassik və gecikmiş.

Xəstəliyin erkən növü üçün yenidoğulan uşağın həyatının ilk saatlarında və günlərində qanaxmaların baş verməsi xarakterdir. Laxtalanma kaskadının pozulmasının əsas səbəbi hamiləliyin patoloji gedişi və ya hamiləlik zamanı müvafiq dərman vasitələrinin qəbuludur. Klinik olaraq xəstəlik özünü erkən müşahidə olunan qanlı qusma (hematomezis), ağciyər qanaxması, kəllədaxili qansızmalar, qarın boşluğu üzvlərinə qansızmalar (xüsusən, böyrəküstü vəzilərə, qaraciyərə, dalağa), melena ilə büruzə verir.

Xəstəliyin klassik növü yenidoğulan uşağın həyatının 2-5 günü yüksəlmiş qanaxmalar ilə xarakterizə olur, buna səbəb vitamin K-nin birincili tranzitor və K vitaminindən asılı laxtalanma faktorlarının çatmazlığıdır. Xəstəliyin klinik təzahürü selikli qişanın katarı, melena, hematomezis ilə, bəzən dəridə hemorraqiya (ekximoz, petexiyalar), göbək güdülü düşəndə və oğlanlarda sirkumsiziyadan sonra baş verən qanaxmalarla, kefalohematomalarla xarakterizə olunur.

Doğuş travması alan, ağır hipoksiya keçirən uşaqlarda aponevroz altına kəllədaxili qansızmalar, daxili hematomalar, ağciyər və digər qanaxmaların baş vermə riski yüksəkdir.

Hemolitik xəstəliyin gecikmiş növü həyatının 1-8-ci həftəsində fəsad kimi və ya qara ciyərin, mədə bağırsaq traktının zədələnməsi ilə əlaqəli olan xəstəliklərin fonunda inkişaf edir. Hemolitik xəstəliyin gecikmiş növünün klinik əlamətləri kimi kəllədaxili qansızmalar (50%-dən çox təsadüf edir), dəridə yayılmış ekximozlar, melena, hematomezis, inyeksiya yerlərindən qanaxmalar hesab edilir. Yenidoğulmuşların hemolitik xəstəliyinin fəsadı hipovolemik və ya posthemoraqik şokun inkişafı ola bilər.

Yenidoğulmuşların hemolitik xəstəliyin profilaktikası 1 sayılı əlavədə verilir.

Kombinasiya olunmuş pozuntular

Hepatitlər yenidoğulan dövrdə perinatal infeksiyaların təzahürü kimi ola bilər. Onlar fibrinoqenin, plazmanın laxtalanma faktorlarının defisiti, trombositlərin sayı və funksiyaların pozulması nəticəsində yüksəlmiş qanaxmalar ilə müşahidə oluna bilər. Klinik şəkil cürbəcür olur və uşağın müxtəlif üzv və sistemlərinin zədələnməsi ilə bürüzə verir.

Damardaxili laxtalanma (DDL) sindromu çox componentli mürəkkəb prosesdir, infeksiyon və qeyri-infeksiyon genzli patoloji vəziyyətlərdə inkişaf edir və damar divarının zədələnməsi, qanın qan dövranında massiv laxtalanması, xırda damarların progressiv tromblaşması (mikrosirkulyasiya səviyyəsində) laxtalanma faktorlarının çoxalmış məsrəfi, trombositlərin miqdarının azalması, funksiyaların pozulması, toxunmaların progressiv hipoksiyası, poliorqan çatışmazlıq ilə müşahidə olunur.

DDL sindromun təzahürü:

- ▶ Qan damarlarının trombozu – laxtalanma amillərinin aktivləşməsi və fibrinin çökməsi
- ▶ Qanaxmalar – qan damarlarının zədələnməsi, trombositlərin miqdarının və funksiyalarının dəyişməsi, patoloji fibrinolizin aktivləşməsi
- ▶ Bir çox üzvlərin funksiyasının pozulması (poliorqan zədələnmələr)

DDL sindromu inkişafının risk faktorları

Ana tərəfindən:

- ▶ normal yerləşən ciftin soyulması
- ▶ dölyanı sularla emboliya

- ▶ eklampsiya və preeklampsiya
- ▶ uşaqlıqdaxili infeksiya
- ▶ uyğun olmayan qanın transfuziyası
- ▶ cift qanaxması

Yenidoğulmuş tərəfindən:

- ▶ vaxtından qabaq doğulma
- ▶ hipoksiya/asfiksiya
- ▶ MSS-nin zədələnməsi
- ▶ tənəffüsün pozulması sindromu (TPS)
- ▶ sepsis
- ▶ hemoliz
- ▶ hipotermiya
- ▶ hiqant hemanqioma
- ▶ maliqnizasiya

QANAXMALARIN MÜALİCƏSİ

Qanaxmaların müalicəsi hemostaz prosesinin stabilləşməsinin vacib həlqəsidir. Buna kəskin qanaxmalarda və şok vəziyyətində təxirəsalınmaz yardımın göstərilməsi, yenidoğulmuş (xüsusən qanaxma üzrə yüksək risk qrupuna aid olanlara), hamiləliyin gedişinə təsir edən, dölün zədələnməsinin qarşısını alan yenidoğulmuş və hamilə qadına bir sıra profilaktik tədbirlərin aparılması aiddir.

Müalicənin əsas istiqamətləri

Əsas xəstəliyin etiotrop və patogenetik müalicəsi

- ▶ Antibakterial və iltihab əleyhinə müalicə
- ▶ Dövr edən qanın lazımi həcmnin və miqdarının saxlanması
- ▶ Qan təzyiqinin nəzarətdə saxlanması
- ▶ Ağciyərlərin adekvat ventilyasiyasının və oksigenasiyasının təmin edilməsi
- ▶ Metabolik pozuntuların korreksiyası
- ▶ Bədən hərəkətinin normada saxlanması
- ▶ Şəkərin səviyyəsinin qanda normada saxlanması
- ▶ Hemostaz pozuntularının bərpası üçün spesifik müalicə

Trombositopeniyanın korreksiyası sübut olunmuş kəskin immun trombositopeniya zamanı:

- ▶ HPA (IVC) trombositar antiqen sistemi üzrə uyğun olan trombositlər
- ▶ Damardaxili immunoqlobulin 1q/kq dozada 2 gün ərzində və ya 0,5 q/kq 4 gün ərzində (IVC); trombositlərin miqdarından və bərpa dinamikasından asılı olaraq immunoqlobulinlərin kursunu təkrarlamaq olar
- ▶ Koaqulopatiyanın korreksiyası
- ▶ Təzə dondurulmuş plazma – birdəfəlik doza 10-15 ml/kq
- ▶ Kriopresipitat-birdəfəlik doza 10-20 ml/kq
- ▶ VIII və ya IX faktorların konsentratı 4-40 U/kq (preparatın annotasiyasına bax)
- ▶ K₁ vitamininin preparatları (fitonadion*) ilə vitamin K defisitini ödəmək
- ▶ Parenteral yolla ə/d, d/d (asta-asta, 1 dəqiqə ərzində) K vitamininin vurulması, 0,5 mq – vaxtından qabaq doğulanlara, 1 mq – vaxtında doğulanlara
- ▶ Peroral istifadədə birdəfəlik doza 2 mq-dır
- ▶ Hemostazın qarışıq pozuntularının korreksiyası
- ▶ Qanaxmanın fəsadı olan anemiyanın korreksiyası
- ▶ 10-20 ml/kq eritrositar kütlə vasitəsi ilə eritrositlərin əvəz olunması
- ▶ Ekzoqen eritropoetin ilə eritropoezin stimulyasiyası
- ▶ Yerli hemostatiklərin istifadəsi: yerli (kapilyar və ya parenximatoz) qanaxmanın trombin, hemostatik süngər və s. ilə dayandırılması

Yenidoğulmuş qan komponentlərinin köçürülməsi

Prosedurun məqsədi

Qan komponentlərinin köçürülməsinin məqsədi – hipovolemiya, hipoksiya və ya qanaxmanın səbəb olduğu təhlükəli klinik vəziyyətin qarşısının alınmasıdır.

Tibbi heyətə olan tələblər:

Qan komponentlərinin köçürülməsi prosedurunun təlimlənmiş tibb işçisi icra etməlidir.

* Azərbaycan Respublikasında dövlət qeydiyyatından keçməmiş dərman vasitəsi

A. Ümumi qaydalar

1. Qan komponentlərinin keyfiyyətinə olan tələblər:

1.1. Filtrasiya olunmuş komponentlər (aşağı miqdarda leykosit olan) mümkün posttransfuzion ağırlaşmaların riskini azaldır (**D**)

- ▶ HLA alloimmunizasiya ehtimalını
- ▶ Leykotrop virusların transmissiyasını

Qanın filtrasiya olunmuş komponentlərində Leykosit 1×10^6 olması SMV infeksiyası riskini əhəmiyyətli dərəcədə azaldır (**B**).

1.2. Şüalandırılmış komponentlər (inaktivasiya olunmuş T limfositlər) “transplantat sahibə qarşı reaksiyasının yaranmasının qarşısını alır. Şüalandırılmış eritrositar (ErK) və ya trombositlər kütlənin (TrK) köçürülməsinin seçilməsi aşağıdakı hallarda transfuziyaya ehtiyacı olan uşaqlarda aparılır

- ▶ Çəki 1200q-dan aşağıdırsa
- ▶ İmmunosupressiv vəziyyətlərdə
- ▶ Əgər donör I-II dərəcəli qohumdursa
- ▶ Böyük həcmli transfuziyalar zamanı – mübadilə qanköçürmə (**C**)

Şüalandırılmış ErK-nin saxlama müddəti 14 gündür (**D**).

1.3. Yuyulmuş komponentlər (plazma zülalından və sərbəst K^+ -dən yuyulması). Yuyulmuş ErK daha yaxşı olardı ki, böyük həcmli transfuziyalar zamanı tədarük olunduqdan sonra ilk 6 saat ərzində istifadə olunsun

1.4. Eyni pasiyentə təkrar transfuziyanın əvvəlcədən planlaşdırılması halında, yaxşı olardı ki, eyni donorun qan komponentləri kiçik torbalara bölüşdürülsün (bu haqda qan komponentlərini tədarük edən mərkəzə məlumat verilməlidir) (**B**)

1.5. Bir qan torbası yalnız bir pasiyentə istifadə edilməlidir (**B**)

2. Hər qan komponentinin saxlanma müddətini istehsalçı müəyyən edir və etiket üzərində qeyd edir. Qan komponentlərinin saxlanma müddəti onların tədarük üsulundan və saxlama şəraitindən asılıdır.

2.1. ErK-nin saxlanma müddəti **35 gündən** artıq deyil (**A**). Kəskin böyrək çatışmazlığı, kiçik zaman kəsiyində böyük həcmli transfuziyanın aparılması və ya hiperkaliemiya

hallarında tədarük müddəti 5 gündən artıq olmayan Erk istifadə olunmalıdır

2.2. TrK-nin saxlama müddəti 7 günə qədərdir

2.3. Təzə dondurulmuş plazmanın (TDP) saxlanma müddəti etiketi üzərində qeyd edilir, 25°C-də saxlamaq şərti ilə

3. Transfuziyadan əvvəl resipiyentin qan müayinəsinin kontrolu

3.1. Hb, Ht, Retikulosit

3.2. ABO, Rh

▶ Yenidoğulmuşda Rh fenotipin müəyyənləşdirilməsi tövsiyə olunur

3.3. Düz Kumb testi

▶ Əgər test müsbətdirsə, komponentin seçimini və uşağın qanı ilə uyğunluğunu transfuzioloq müəyyənləşdirir

▶ Əgər test mənfidirsə və həyatın ilk 4 ayı ərzində təkrar Erk (az həcmdə və tədarük müddəti 5 gündən artıq olmayan) köçürülməsinə ehtiyac varsa, köçürmədən əvvəl Kumb testi təkrarlanmamalıdır

▶ Böyük həcmli təkrar transfuziyalar zamanı və ya Erk-nin tədarük müddəti 5 gündən artıq olmuşsa, təkrar transfuziyadan əvvəl Kumb testinin təkrar aparılması lazımdır (C)

4. Uyğunluq sınaqları

4.1. Donorun və resipiyentin qanlarının uyğunluğu laboratoriyada müəyyənləşdirilir

4.2. Əgər ana 0 və/və ya Rh (-) və uşaq digər Rh və ya qan qrupuna sahibdirsə, donorun qanının yenidoğulmuşun anasının qanı ilə uyğunluğu yoxlanılmalıdır (D)

4.3. Transfuziyadan bilavasitə əvvəl xəstənin çarpayısının yanında qan qrupunun təkrar yoxlanılması

5. Qan komponentlərinin seçilməsi meyarları

5.1. Qan komponentinin qrupunun seçilməsi resipiyentin qan qrupundan asılıdır (bax: Cədvəl 5)

5.2. Qan komponentlərinin Rh (D)-ə görə seçilməsi: donor Erk, Trk və TDP-si Rh (D)-si resipiyentin Rh (D)-nə uyğun olmalıdır. İstisna hal YHX-dir.

Cədvəl 5. Qan komponentinin qrupunun seçilməsi

Pasiyentin AB0 qan qrupu	Qan komponentinin AB0 qrupu		
	ErK	TrK	TDP
0. Birinci seçim İkinci seçim	0	0	0
	-	A	A, B, AB
A. Birinci seçim İkinci seçim	A	A	A, AB
	0	0	-
B. Birinci seçim İkinci seçim	B	B	B, AB
	0	A, 0	-
AB. Birinci seçim İkinci seçim Üçüncü seçim	AB	AB	AB
	A, B	A	A
	0	-	-

6. YHX zamanı qan komponentlərinin seçilməsi

6.1. Rh konflikt zamanı seçilir:

- ▶ ErK: Rh (D) mənfi
 - ✓ Əgər ananın və yenidoğulmuşun qan qrupları eynidirsə, körpənin qan qrupuna uyğun
 - ✓ Əgər anada 0 qan qrupudursa, 0 Rh (D) mənfi (**D**)
- ▶ TDP: AB qrup, Rh (D) mənfi

6.2. AB0 konflikt zamanı seçilir:

- ▶ ErK: körpənin Rh-na uyğun 0 qan qruplu
- ▶ TDP: körpənin qan qrupu ilə uyğun və ya AB qruplu

6.3. Donor qanı ananın qanında əleyhinə antiçisimlərin olduğu antigenlərdən azad olmalıdır (**D**)

7. Qan komponentlərinin köçürülməsi proseduru

7.1. Transfuziyadan əvvəl

- ▶ Qan komponenti makroskopik qiymətləndirilməlidir - torbanın hermetikliyinə şübhə olarsa və ya xarici görünüşündə dəyişiklik müşahidə olunarsa, komponenti istifadə etmək olmaz
- ▶ Temperatur rejiminə ciddi riayət edilərək TDP-nin donu açılır
- ▶ Transfuziya barədə protokol dəqiq doldurulmalıdır

7.2. Transfuziya zamanı

- ▶ Yenidoğulmuşun klinik vəziyyətini qiymətləndirin – dərisinin rəngi, ürək döyüntüləri, tənəffüsü, hərarəti, diurezi, AT
- ▶ Mümkün ağırlaşmaya cüzi şübhə olarsa, dərhal transfuziya dayandırılır

7.3. Transfuziyadan sonra

- ▶ Transfuziya bitdikdən ən azı 3 saat sonra yenidoğulmuşun vəziyyəti qiymətləndirilir və transfuziya barədə protokol sənədləşdirilir
- ▶ Baş verən ağırlaşmalar haqqında məlumat verilir
- ▶ Transfuziyanın effektivliyi qiymətləndirilir
 - ✓ ErK köçürüldükdən ən azı 4 saatdan sonra müayinədə Hb və Ht göstəricilərini görmək mümkündür
 - ✓ TrK köçürüldükdən ən azı 1 saat sonra müayinədə trombositlərin düzgün göstəricilərini görmək mümkündür
 - ✓ TDP köçürüldükdən sonra laxtalanma faktorları müəyyən edilir
- ▶ Köçürülmüş komponentin torbası ən azı 24 saat saxlanılır
- ▶ Transfuziyadan 24 saat sonra klinik analizlər yoxlanılır və günlük diurez hesablanır

B. ErK köçürülməsinin əsas prinsipləri

1. Profilaktika və ya ErK köçürülməsinə tələbatı azaldan faktorlar:

- 1.1. Göbək ciyəsinə sıxacın optimal zamanda qoyulması – pulsasiya dayandıqdan və ya doğulduqdan sonra 2-3 dəqiqədən gec olmayaraq sıxac qoyulmalıdır (hansı birinci olarsa). Göbək ciyəsinə sıxacın daha erkən qoyulması dövr edən qanın həcmində 15,0-20,0 ml/kq qədər defisit təhlükəsi yaradır
- 1.2. Ciddi nəzarət və qan analizlərinin məhdudlaşdırılması. İntensiv terapiya şəbələrində tez-tez aparılan analizlər üçün həftədə 20,0 ml/kq-dək qan tələb olunur

2. Laborator müayinələrin normaları (Cədvəl 6)

2.1. Dövr edən qanın həcmi vaxtında doğulmuş uşaqda 85 ml/kq, vaxtından əvvəl doğulmuş uşaqda isə 100 ml/kq-dır

Cədvəl 6. Hb və Ht-in körpənin hestasiya yaşından asılı olaraq orta göstəriciləri

Hestasiya yaşı (həftə)	Ht (%)	Hb (q/l)	Re (%)
37-42	53	168	3-7
32	47	150	3-10
28	45	145	5-10
26	41	134	-

3. ErK köçürülməsinə göstərişlər

ErK köçürülməsinə göstərişlər yeni doğulmuş uşağın postnatal yaşından, hestasion yetiškənliyindən, klinik vəziyyətindən və laborator göstəricilərindən asılıdır.

Cədvəl 7. Gec neonatal anemiya*

Klinik vəziyyət	Laborator göstəricilər
Kəskin qan itirmə	>10% dövr edən qanın həcmnin (DQH) oksigenasiyanın pozulmasının klinikası ilə birgə >20% DQH-nin bütün hallarında
Bir həftə ərzində kumulyativ qan itirmə (qanın müayinə məqsədilə götürülməsi)	İtilən qanın ümumi həcmi DQH-nin 10%-dən az
Həyatın ilk günlərində anemiya	Hb <120 q/l, Ht <35%
Anadangəlmə sianotik tip ürək qüsurları	Hb <120 q/l, Ht <40%
Ağciyərlərin süni ventilyasiyası (ASV) ilə ciddi tənəffüs pozuntusu ▶ ASV-də – MAP >8 sm su süt., FiO ₂ >40% Yüksək tezlikli ventilyasiya – MAP >14 sm su süt., FiO ₂ >40%	Hb <100-120 q/l, Ht <30-35%
ASV və ya CPAP-la orta dərəcədə tənəffüs pozuntusu ▶ ASV-də – MAP >8 sm su süt., FiO ₂ >40%	Hb 100 q/l, Ht 30%
Cüzi tənəffüs çatışmazlığı ilə birgə: ▶ >24 saat – taxikardiya > 180/dəq. və ya taxipnoe >60/dəq. ▶ 48 saat ərzində O ₂ -ə tələbatın artması ▶ Laktatlar >2,5 mmol/l ▶ 72 saat ərzində cərrahi əməliyyat planlaşdırılır	Hb 80 q/l, Ht 25%
Klinik stabil yenidə doğulmuşlarda gec anemiya	Hb <70 q/l, Ht <20%

* NNF Clinical Practice Guidelines Use of Blood Components in the Newborn.

<http://nnfpublication.org/Uploads/Articles/88fc5623-68ce-45a9-b4dd-0731550ec76f.pdf>

- 3.1. Tənəffüs ritminin pozuntusu (apnoe), taxikardiya, çəki artımının pis dinamikası, yuxululuq, zəif əmmə və ya laktat asidoz anemiyanın mütləq əlamətləri deyil və qanköçürməyə göstəriş hesab olunmur (**D**)
4. **Transfuziyanın həcmi və sürəti** anemiyanın ağırlığından asılıdır: Həcm – 10-20 ml/kq, sürət – 2-3 saat ərzində
 - 4.1. Mübadilə qanköçürmə zamanı həcm 160-200 ml/kq-dək çatır (2/3 ErK və 1/3 TDP)
 - 4.2. Yenidoğulmuşda ürək-damar çatışmazlığı varsa, komponentin lazımı günlük həcmi 2 dəfəyə yeritmək olar
 - 4.3. Kəskin qan itirmə halında transfuziyanı sürətli (30 dəq.-yə) aparmaq olar
 - 4.4. Təcili yardım tələb olunan hallarda 0 Rh (–) ErK-nin qrup uyğunluğunu yoxlamadan köçürmək olar

C. Laxtalanma faktorlarının transfuziyasının əsas prinsipləri

Yenidoğulmuşda hemostazda olan pozuntunu korreksiya etmək məqsədilə istifadə olunur:

- ▶ TDP (təzə dondurulmuş plazma) – qandan plazmanı formalı elementlərdən ayıraraq laxtalanma faktorlarını qorumaq üçün dərhal dondurulması ilə hazırlanır
- ▶ Kriopresipitat
- ▶ VIII və IX laxtalanma faktorlarının konsentratı
- ▶ Fibrinogen (neonatal dövrdə istifadə üçün lisenziyalaşdırılmayıb)

1. TDP və digər laxtalanma faktorlarının köçürülməsinə göstərişlər

Laxtalanma faktorlarının çatışmazlığı səbəbindən olan hər hansı bir qanaxma (**B**) və ya cərrahi müdaxilədən əvvəl aşkar izole laxtalanma faktorunun çatışmazlığında (**D**):

- 1.1. TDP hipovolemiya, qanaxmanın klinik simptomları olmadan laxtalanma faktorlarının çatışmazlığında və MDQ profilaktikası məqsədilə istifadə edilməməlidir (**B**)
- 1.2. Anadangəlmə koagulopatiyası olan yenidoğulmuşda qanaxmalar zamanı defisiti olan faktorun kompensasiyası

məqsədilə laxtalanma faktorlarının ayrıca olan konsentratlarını istifadə etmək daha yaxşıdır (D)

2. Transfuziyanın sürəti və həcmi

TDP – bir dəfəlik doza 15-20 ml/kq 1,5-2 saat ərzində köçürülməlidir.

Kriopresipitat: 5 ml/kq 1,5-2 saat ərzində;

Laxtalanma faktoru konsentratları: 50-100 V/kq, 2-4 V/kq/saat, laborator göstəriciləri qiymətləndirərək.

2.1. Mübadilə qanköçürmə zamanı TDP-nin həcmi köçürüləcək ümumi həcmə 1/3 hissəsini təşkil etməlidir

D. TrK transfuziyasının əsas prinsipləri

TrK qanın aferezi və filtrasiyası vasitəsilə hazırlanır.

1. Yenidoğulmuş üçün normal laborator göstəricilər

Yenidoğulmuşda trombositlərin normal göstəriciləri: $150-400 \times 10^9/l$ -dir

2. TrK transfuziyasına göstərişlər:

TrK köçürülməsinə göstəriş yenidoğulmuşun klinik vəziyyətindən və qanaxmanın meydana çıxmasından asılıdır (B).

Klinik vəziyyət	Trombositlərin sayı
Klinik stabil yenidoğulmuş	$20 \times 10^9/l$
Klinik qeyri-stabil və qanaxması olmayan yenidoğulmuş	$30 \times 10^9/l$
Klinik qeyri-stabil və qanaxması olan yenidoğulmuş Azçəkili (1000 q) yenidoğulmuşlar həyatının ilk həftəsində	$50 \times 10^9/l$
Yenidoğulmuşda cərrahi əməliyyatdan əvvəl və ya əhəmiyyətli qan itirmədən sonra massiv qanköçürmə lazım olan hallar	$50-100 \times 10^9/l$

3. Transfuziyanın həcmi və sürəti

15-20 ml/kq 1-1,5 saat ərzində (C)

E. Qan komponentlərinin transfuziyası zamanı baş verə biləcək ağırlaşmalar və onların qeydiyyatı

Transfuziya zamanı mümkün ola bilən reaksiyanı müəyyən etmək, təcili tibbi yardım göstərmək və qan komponentləri tədarük edən xidməti vaxtında məlumatlandırmaq lazımdır.

1. Məlumat verilməsinin vacib olduğu hallar:

- 1.1. Pasiyentin həyatı üçün təhlükə törədən ağırlaşmalar
- 1.2. Bütün hallarda qan komponentləri ilə yoluxma varsa

2. Müşahidə olunan transfuzion ağırlaşmalar:

- 2.1. İnfeksiya transmissiyası
 - ▶ Virus infeksiyası
 - ▶ Bakterial infeksiya
- 2.2. Kəskin immun reaksiyalar
 - ▶ Kəskin hemoliz
 - ▶ Transfuziyadan sonra ağciyərlərin kəskin zədələnməsi (TRALI)
 - ▶ Transfuzion qeyri-hemolitik febril reaksiya
 - ▶ Allergik reaksiyalar
- 2.3. Kəskin qeyri-immun reaksiyalar
 - ▶ Maye yüklənməsi
 - ▶ Metabolik pozuntular – hipoqlikemiya, hiperkaliemiya, hipokalsiemiya, sitrat intoksikasiyası
- 2.4. Gec reaksiyalar
 - ▶ Alloimmunizasiya
 - ▶ “Transplantat sahibə qarşı” reaksiya

Qanaxmaların profilaktikası

- ▶ Yüksək riskli hamilələrə nəzarət etmək, döldə və ya yenidoğulan uşaqda hemostaz pozuntuların inkişafının qarşısını almaq üçün lazımı tədbirlər aparmaq, doğuşun düzgün taktikasını seçmək
- ▶ Qoruyucu rejim və qulluq ilə qanaxma üzrə yüksək risk qrupuna aid olan yenidoğulan uşaqları təmin etmək
- ▶ İnvaziv prosedurlardan çəkinmək, ehtiyac olduqda ehtiyatla istifadə etmək

- ▶ Müayinə üçün qanın götürülməsinin sayını minimuma qədər azaltmaq və qanın götürülməsi zamanı xüsusi qaydalara əməl etmək (qan götürüldükdən sonra iynə yerinə sıxıcı sarğı qoymaq)
- ▶ Tənəffüs yollarından seliyi soran zaman selikli qişanın zədələnməsindən qaçmaq üçün minimal mənfi təzyiqdən istifadə etmək
- ▶ Damardaxili yeridilmiş mərkəzi və periferik kateterlərə xüsusi diqqət yetirmək
- ▶ Yenidoğulmuşlara, xüsusən yüksək risk qrupuna aid olan uşaqlara həyatının ilk 6 saatında vitamin K₁ ilə hemorajik xəstəliyin profilaktikasını aparmaq* (A)

* bax: "Sağlam yenidoğulmuşu qulluq üzrə klinik protokol." Azərbaycan Respublikasının Səhiyyə Nazirliyi, Bakı, 2008

Yenidoğulmuşlara Vitamin K təyini

Yenidoğulmuşlara vitamin K₁ (fitonadion) təyini məsləhət görülür. Hemolitik anemiya və ya nüvə sarılığı əmələ gətirmə təhlükəsi olduğundan vitamin K₃ (menadion) istifadəsi məsləhət görülmür.

1. Yenidoğulmuşun hemorragik xəstəliyinin profilaktikası məqsədilə vitamin K-nin təyini

Məqsəd:

Müvəqqəti vitamin K defisitini aradan qaldırmaq və qanaxmanın qabağını almaq.

Yenidoğulmuşun hemorragik xəstəliyinin profilaktikası körpələrdə, xüsusilə yüksək risk qrupuna aid olanlarda doğulduqdan sonra 6 saat ərzində vitamin K₁ ilə aparılmalıdır.

Yüksək risk qrupuna aid olan körpələr:

- ▶ Anası qıcolma əleyhinə dərmanlar, heparin, antibiotiklər və salisilatlar qəbul edən yenidoğulmuşlar
- ▶ Asfiksiyalı və doğuş travması alan körpələr
- ▶ Vaxtından əvvəl doğulmuş və BDİL ilə doğulan körpələr
- ▶ Yalnız ana südü ilə qidalanan körpələr

Vəsait:

- ▶ Vitamin K₁-in parenteral forması (konakion, vitakon, kuaquvit və s.) – vitamin K₁ ampulası (1 mq-2 ml)
- ▶ 70%-li spirt
- ▶ Quru pambıq kürələri
- ▶ İnyeksiya üçün şpris – 1 ml

Prosedur:

Proseduradan əvvəl körpəni protokola uyğun ağrısızlaşdırın!

Budun yuxarı 1/3-nin ön lateral nahiyəsinə vitamin K₁ əzələ daxilinə yeridin.

Yeridilən vitamin K₁-in dozası:

- ▶ Vaxtında doğulan körpələrə – 1 mq
- ▶ Vaxtından əvvəl doğulmuş körpələrə (>1,5 kq) – 0,5 mq

Körpənin valideynləri vitamin K₁-in əzələ daxilinə yeridilməsindən imtina edərlərsə, onu sxemə uyğun per oral təyin etmək mümkündür:

- ▶ İlk doza postnatal həyatın ilk 6 saatı ərzində 2 mq
- ▶ İkinci doza postnatal həyatın 3-5-ci günü 2 mq
- ▶ Üçüncü doza postnatal həyatın 4-6-cı həftəsi 2 mq

Əgər preparat ağızdan verildikdən sonra ilk 1 saat ərzində qusma olarsa, eyni doza ilə vitamin K₁-in təkrar verilməsi lazımdır. Yadda saxlamaq lazımdır ki, vitamin K₁ per oral təyin olunursa, körpə 2 və 3-cü dozaları doğum evindən evə yazıldıqdan sonra alır.

Vitamin K₁-in parenteral təyini zamanı laxtalanma faktorları 1-2 saat ərzində, per oral təyini zamanı isə 6-8 saat ərzində bərpa olunur.

2. Vitamin K₁-in qanaxmalar zamanı müalicə məqsədilə təyini vitamin K-dən asılı laxtalanma faktorlarının çatışmazlığı ilə şərtlənir

Vaxtında və vaxtından əvvəl doğulmuş körpələrə vitamin K₁ 1 mq doza ilə ə/d və ya v/d (yavaş sürətlə) yeridilir. Əgər ehtiyac yaranarsa, eyni dozaları 8 saat sonra təkrar yeritmək olar.

Laxtalanma faktorları

I (Fibrinogen) – qaraciyərdə sintez olunan zülaldır. Trombinin təsiri ilə fibrinə çevrilir. Trombositlərin aqreqasiyasında iştirak edir.

II (Protrombin) – Vitamin K-nin iştirakı ilə qaraciyərdə sintez olunan likoproteiddir. Protrombinazanın təsiri ilə trombinə çevrilir (IIa faktor)*.

III (Tromboplastin) – Apoprotein III zülalı və fosfolipid kompleksindən ibarətdir. Xarici mexanizmlə protrombinazanın əmələ gəlməsinə yönəlmiş reaksiyaların başlanması üçün matriks rolunu oynayır.

IV (Ca²⁺) – Protrombinazanın tərkibinə daxildir. Trombositlərin aqreqasiyasına kömək edir. Heparini birləşdirir. Laxtanın və trombositlər tıxacın retraksiyasında iştirak edir. Fibrinolizi inhibə edir.

V (Akselerator-qlobulin) – qaraciyərdə sintez olunan zülaldır. Trombin vasitəsilə aktivləşir (IIa faktor). Xa faktor və protrombinin (II faktor) qarşılıqlı təsiri üçün əlverişli şərait yaradır.

VI (Akselerin)

VII (Prokonvertin) – Vitamin K-nin iştirakı ilə qaraciyərdə sintez olunan qlikoproteiddir. Xarici mexanizm vasitəsilə protrombinazanın formalaşmasında iştirak edir. XIIb, Xa, IXa, IIa faktorları vasitəsilə aktivləşdirilir.

VIII (Anti hemofil qlobulin (AHQ)) – qaraciyərdə, dalaqda və leykosiylərdə sintez olunan qlikoproteiddir. Villebrand faktoru və spesifik antigenlə kompleks molekul əmələ gətirir və trombinlə aktivləşir. IXa və X faktorların qarşılıqlı təsiri üçün əlverişli şərait yaradır.

VIII (Villebrand faktor) – VIII faktor kompleksinin komponentidir. Endotelial hüceyrələrdə sintez olunur. VIII faktorun davamlılığını təmin edir.

* faktorun nömrəsinə “a” əlavə edilmişsə, həmin faktorun aktiv formasını ifadə edir.

IX (Kristmas faktor) – Vitamin K-nin iştirakı ilə qaraciyərdə sintez olunan qlikoproteiddir. XIa, VIIa və IIa faktorları vasitəsilə aktivləşir. X faktoru Xa-ya çevirir.

X (Styuart Prauer faktor) – Vitamin K-nin iştirakı ilə qaraciyərdə sintez olunan qlikoproteiddir. VIIa və IXa faktorları vasitəsilə aktivləşir. II faktoru IIa –ya çevirir.

XI (Plazma tromboplastin səlafi) – Ehtimal ki, qaraciyərdə sintez olunan qlikoproteiddir. XIIa faktoru vasitəsilə aktivləşir.

XII (Hageman faktoru) - Makrofaqlar, leykositlər, endotelial hüceyrələr tərəfindən sintez olunması ehtimal olunan zülaldır. Mənfi yüklənmiş səthlərdə, adrenalin, kallikrein vasitəsilə aktivləşir. Protrombinazanın əmələ gəlməsinin xarici və daxili mexanizmini və fibrinolizi başladır, XI faktoru və prekallikreini aktivləşdirir.

XIII (Fibrinstabilləşdirici faktor(FSF), fibrinaza) – Fibroblast və meqakariositlər tərəfindən sintez olunan qlobulindir. Fibrini stabilləşdirir. Reparativ proseslərin normal keçməsi üçün vacibdir.

Fletçer faktoru və ya prekallikrein - Kallikrein-kinin sisteminin komponentidir. XII faktorun, plazminogenin və YMK-nin aktivləşməsində iştirak edir.

Fiticerald faktoru, yüksək molekullu kininogen (YMK) – Kallikrein-kinin sisteminin komponentidir. Toxumalarda sintez olunur. Kallikrein vasitəsilə aktivləşir. XII, XI faktorların aktivləşdirilməsi və fibrinolizdə iştirak edir.

Plazma faktorları 2 qrupa bölünür: vitamin K-dən asılı (vitamin K-nin iştirakı ilə əsasən qaraciyərdə sintez olunur) və vitamin K-dən asılı olmayan (sintez olunmaları üçün vitamin K tələb olunmayan faktorlar) vitamin K-dən asılı faktorlar – II, VII, IX və X faktorlar

Ədəbiyyat

1. Xəstəliklərin və sağlamlıqla bağlı problemlərin beynəlxalq statistik təsnifatı: 10-cu baxış.- I cild. - Cenevrə, Ümumdünya Səhiyyə Təşkilatı. - 2002. - 470.
2. Sağlam yenidoğulmuşu qulluq üzrə klinik protokol. Azərbaycan Respublikasının Səhiyyə Nazirliyi. Bakı. - 2008. - 40.
3. A.Stokowski, RN, MS, R.Christensen. Neonatal Thrombocytopenia: Evaluation and Management Laura Evaluation and treatment of thrombocytopenia in the NICU. Program and abstracts of the National Association of Neonatal Nurses 22nd Annual Conference. Nashville, Tennessee. - November 8-11. - 2006.
4. Bell EF, Strauss RG, Widness JA, Mahoney LT, Mock DM, et al. Randomized Trial of Liberal Versus Restrictive Guidelines for Red Blood Cell Transfusion in Preterm Infants. Pediatrics. - 2005. - 115:1685-1691.
5. Bussel JB. Alloimmune thrombocytopenia in the fetus and newborn. Semin Thromb Hemost. - 2001. - 27:245-52.
6. Chalmers EA. Neonatal coagulation problems. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. - 2004. - 89:F475-F478.
7. Chalmers E., Williams M et al., Guideline on the management of haemophilia in the fetus and neonate. A United Kingdom Haemophilia Centre Doctors' Organisation Guideline approved by the British Committee for Standards in Haematology. - 2010.
8. Chatterjee K, Sen A. Step by Step Blood Transfusion Services. 1st ed. New Delhi. Jaypee Publishers. - 2006. p.238-300.
9. Christensen RD, Henry E, Wiedmeier SE, et al. Thrombocytopenia among extremely low birth weight neonates: data from a multihospital healthcare system. - 2006. 26:348-353.
10. Christensen RD, Jopling J, Henry E, et al: The erythrocyte indices of neonates, defined using data from over 12,000 patients in a multihospital healthcare system J.Perinatol. - 2008. 28:24-28.
11. Clinical Practice Guidelines on the Use of Blood Components [Electronic resource] (red blood cells, platelets, fresh frozen plasma, cryoprecipitate). Australian Government, National Health and Research Council. - 2002. Available at: <http://www.nhmrc.gov.au/guidelines/publications/cp78> (26.07.2012).

12. E.Hoffbrand V, Moss P, Pettit J. Essential haematology, 5th edn. Oxford. - 2008.
13. Eldibany MM, Caprini JA: Hyperhomocysteinemia and thrombosis: an overview. Arch Pathol Lab Med. - 2007. 131:872-884
14. Jolly MC, Letsky EA, Fisk NM. The management of fetal alloimmune thrombocytopenia. Prenat Diagn. - 2002. 22:96-8.
15. Journeycake J.M., Buchanan G.R. Coagulation Disorders Pediatr. Rev. - 2003. 24;83 / DOI: 10.1542 / pir.24-3-83.
16. Kenet G, Chan AK, Soucie JM, Kulkarni R. Bleeding disorders in neonates Haemophilia. - Jul 16, 2010. Suppl 5:168-75.
17. Manco-Johnson M.J. Bleeding Disorders in the Neonate Neoreviews. - 2008. 9:e162
18. Murray, N.A., Evaluation and treatment of thrombocytopenia in the neonatal intensive care unit. Acta Paediatr Suppl. - 2002. 91(438): p. 74-81.
19. Murray NA, Roberts IAG. Neonatal transfusion practice. Arch Dis Child FN. - 2004. 89:101-107.
20. Neonatal coagulation problems E A Chalmers Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal Ed. - 2004. 89:475-478.
21. New York State Council on Human Blood and Transfusion Services guidelines for transfusion therapy of infants from birth to four months of age Second Edition. New York State Department of Health Wadsworth Center. - 2004.
22. Ohls RJ. Transfusions in the Preterm Neonates. Neo Reviews. - 2007. 8:377-386.
23. Puckett RM, Offringa M Prophylactic vitamin K for Vitamin K deficiency bleeding in neonates Cochrane review, The Cochrane Library. - 2009. Issue 1.
24. Pichler E, Pichler L. The neonatal coagulation system and the vitamin K deficiency bleeding – a mini review. Wien Med Wochenschr. - 2008. 158(13-14):385-95.
25. Ramasethu J: Management of vascular thrombosis and spasm in the newborn. Neo Reviews. - 2005. 6:e298-e311.
26. Roberts I, Murray NA. Neonatal thrombocytopenia: causes and management. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed, Abstract. - 2003. 88:F359-F364.

27. Roberts I.A. and N.A. Murray, Thrombocytopenia in the newborn. *Curr Opin Pediatr.* - 2003. 15(1): p. 17-23.
28. Sharathkumar A, Pipe S: Bleeding Disorders. *Pediatr Rev.* - 2008. 1:121-130.
29. Sola M.C., A. Del Vecchio, and L.M. Rimsza, Evaluation and treatment of thrombocytopenia in the neonatal intensive care unit. *Clin Perinatol.* - 2000. 27(3): p. 655-79.
30. Schneppenheim R, Greiner J: Thrombosis in infants and children. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program.* - 2006. 86-96.
31. Schmutz N, Henry E, Jopling J, et al: Expected ranges for blood neutrophil concentrations of neonates: the Manroe and Mouzinho charts revisited. *J Perinatol.* - 2008. 28:275-281.
32. Sola MC. Evaluation and treatment of severe and prolonged thrombocytopenia in neonates. *Clin Perinatol.* - 200. 31:1-14. Abstract.
33. Puckett RM, Offinga M. Prophylactic vitamin K for vitamin K deficiency bleeding in neonates (Cochrane Review). In: *The Cochrane Library.* - 2001. Issue 3. Oxford: Update Software.
34. Whyte R, Kirpalani H. Low versus high hemoglobin concentration threshold for blood transfusion for preventing morbidity and mortality in very low birth weight infants Cochrane review, *The Cochrane Library.* - 2011. Issue 11.
35. When to transfuse preterm babies EF Bell *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* [Electronic resource]. - 2008. 93(6): F469-F473. Available at: doi:10.1136/adc.2007.128819 (26.07.2012).