

Анестезия и интенсивная терапия у гематологических больных

Взгляд на проблему глазами
анестезиолога-реаниматолога

Доцент В.А. Мазурок

Болезни крови

- Иммунные цитопении
- Тромбоцитопатии
- Лейкозы, миелодисплазии и аплазии кроветворения
- Коагулопатии
- Нарушения гемостаза сосудистого и смешанного генеза

Анемии

- Железодефицитные
- В12-дефицитные (мегалобластные)
- Гемолитические
 - Наследственные
 - Приобретенные (иммунные)
- Миелодиспластические синдромы - рефрактерные анемии
- Апластические анемии

Наследственная гемолитическая анемия (врожденный микросфероцитоз Минковского-Шоффара)

Лечение

- Спленэктомия
- Холецистэктомия

Точки соприкосновения с анестезиологом-реаниматологом

- Анестезиологическое пособие
 - Трансфузии эритроцитов по жизненным показаниям!
 - Постспленэктомический синдром
- Гемолитические кризы



Серповидноклеточная анемия (гемоглобинопатия)

Лечение

■ Симптоматическое

Точки соприкосновения с анестезиологом-реаниматологом

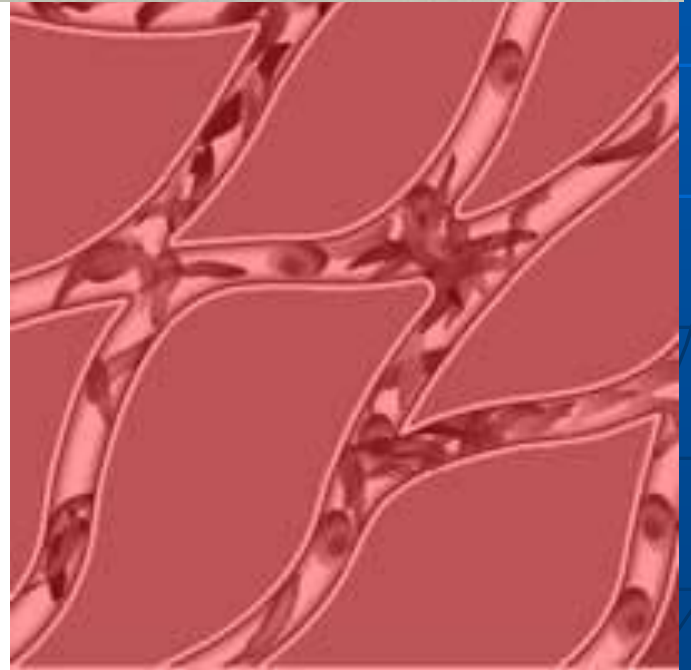
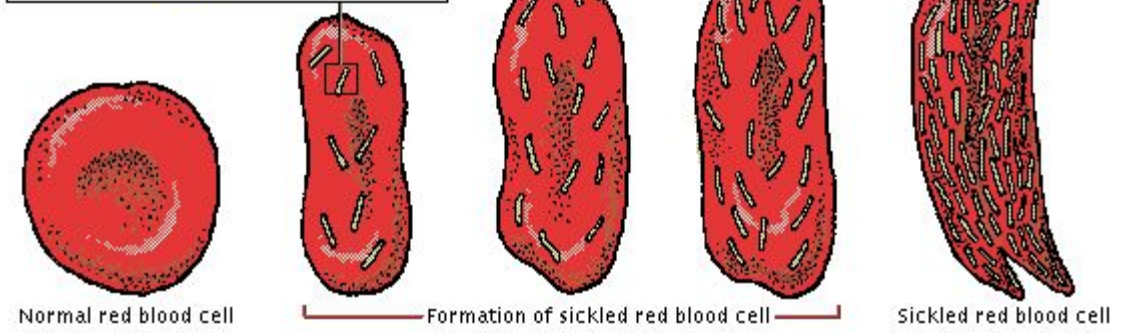
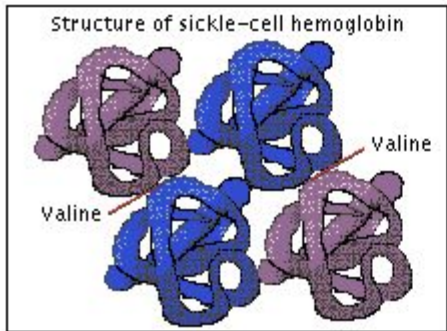
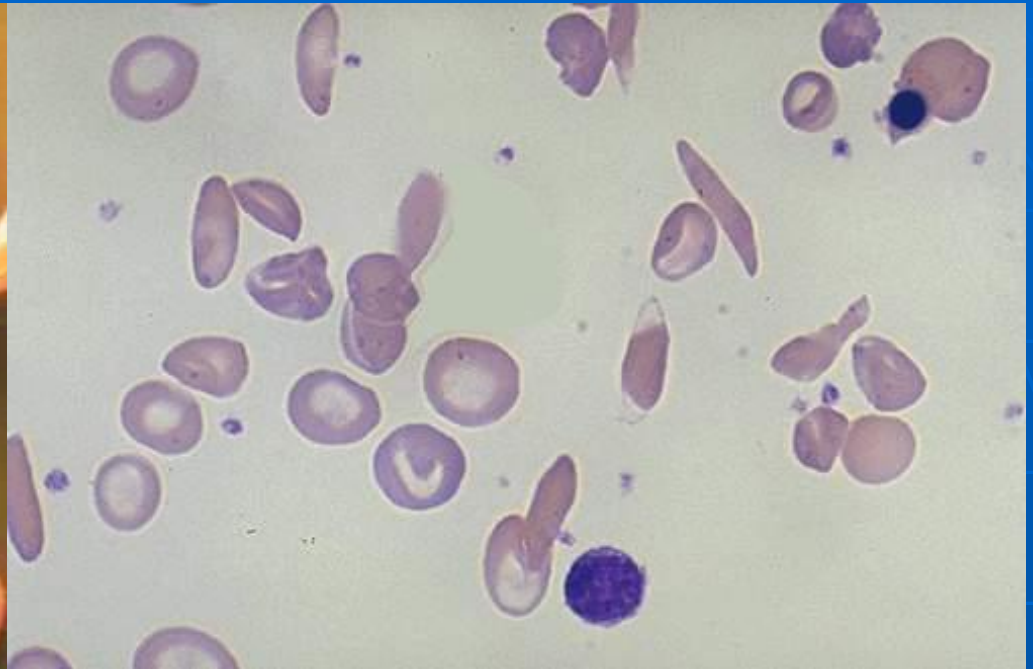
■ Анестезиологическое пособие

- Тщательная подготовка!
- Не допускать гипоксии, ацидоза, гипотонии, дегидратации и гипотермии

■ Послеоперационный период

- Мониторинг уровня сознания
- Не допускать гиповентиляции!
- Адекватная анальгезия





Приобретенные иммунные гемолитические анемии

- Идиопатические
- Симптоматические
 - Антитела против эритрокариоцитов костного мозга (парциальная красноклеточная аплазия)
 - **Антитела против эритроцитов периферической крови**

Аутоиммунная гемолитическая анемия с неполными тепловыми агглютинами

Лечение

- Преднизолон (60-100 мг/сут)
- Плазмаферез
- Спленэктомия

Точки соприкосновения с анестезиологом-реаниматологом

- Тяжелые гемолитические кризы с ДВС крови
- Анестезиологическое пособие
 - Большие дозы преднизолона (до 3 г/сут)
 - **Трансфузии эритроцитов только по жизненным показаниям!**
 - Индивидуальный подбор по непрямой пробе Кумбса



Тромбоцитопении

- Иммунная идиопатическая
 - Болезнь Верльгофа
- Приобретенные симптоматические
 - Острые и хронические лейкозы
 - Миеломная болезнь (тромбоцитопатия)
 - Коллагенозы
 - Лекарственные (аспирин и др.)
 - Другие причины

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (**болезнь Верльгофа**)

Лечение

- Преднизолон (45-100 мг/сут)
- Спленэктомия

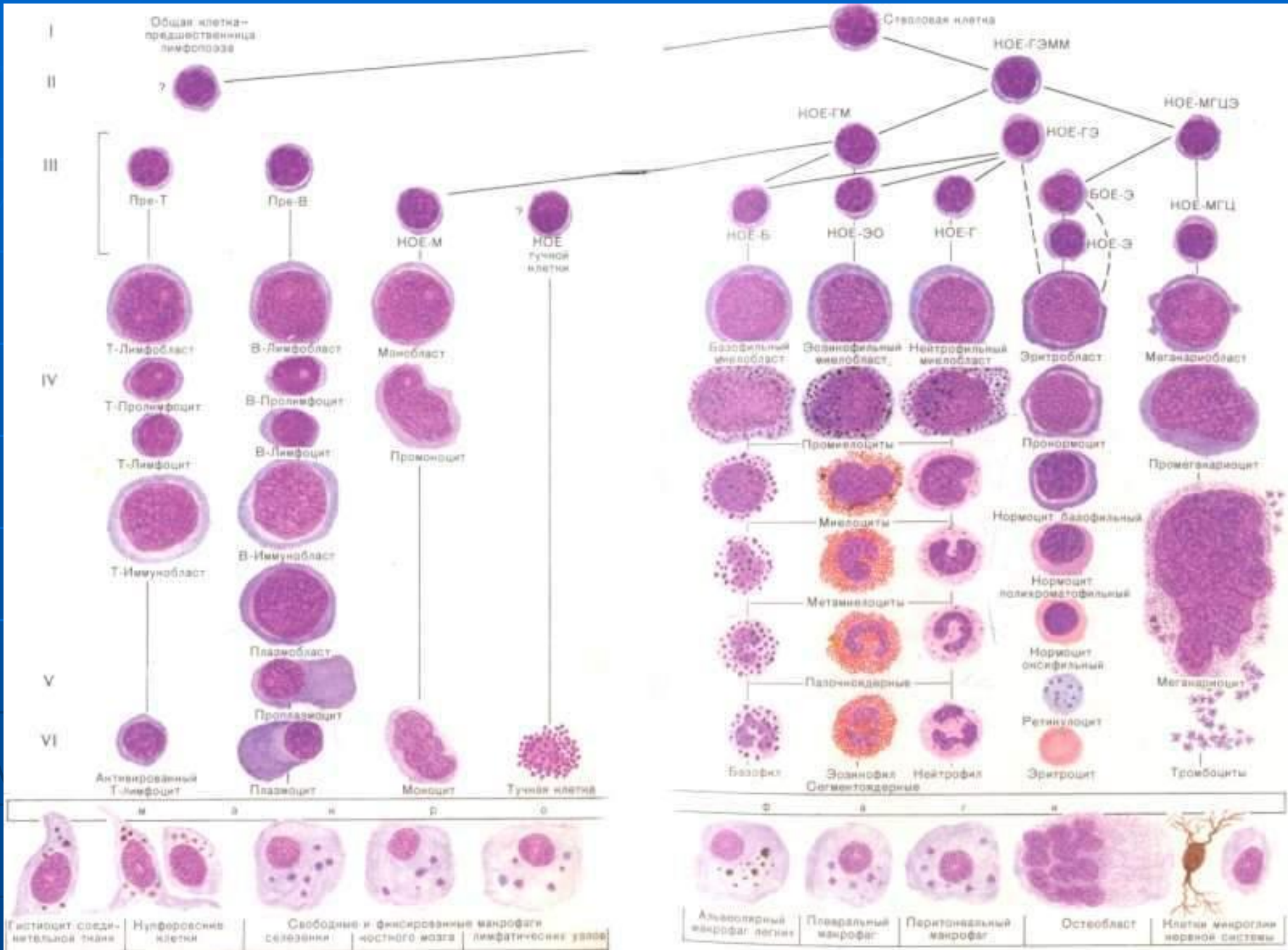
Точки соприкосновения с анестезиологом-реаниматологом

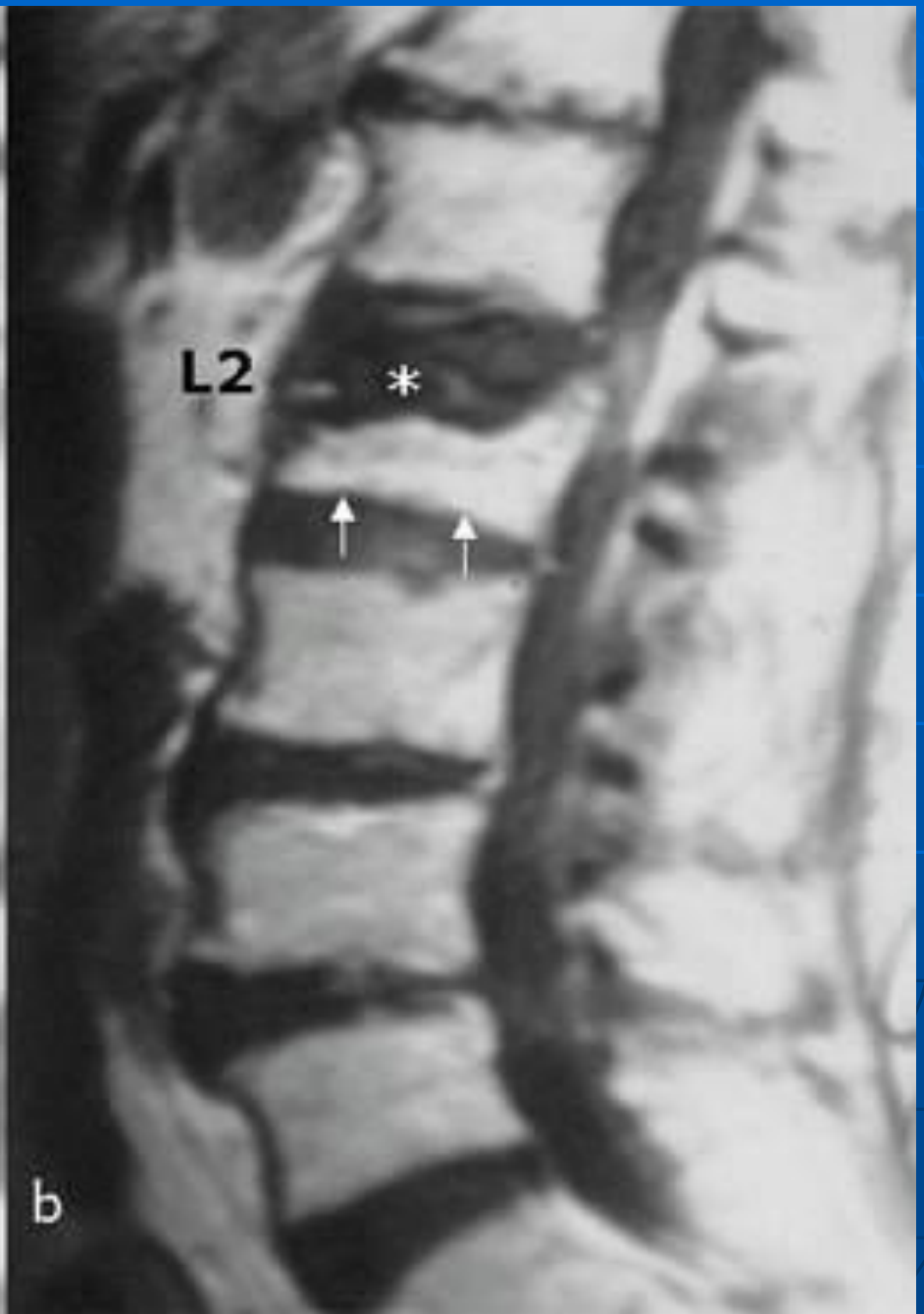
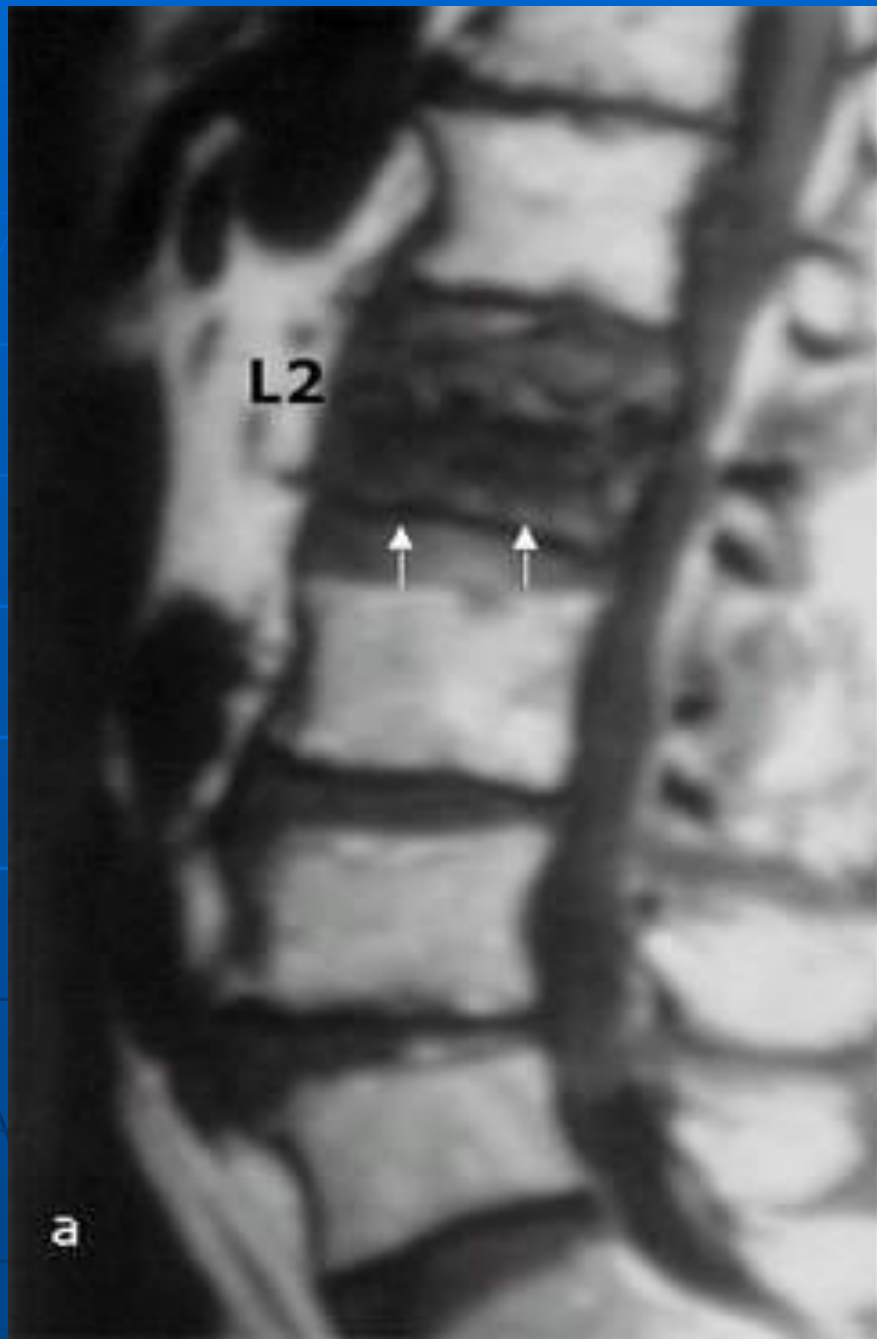
- Плазмаферез в комплексе предоперационной подготовки
- Анестезиологическое пособие:
 - Часто по экстренным показаниям на высоте заболевания и отсутствии тромбоцитов
 - Высокие дозы преднизолона (до 3 г/сут)
 - **Не показано введение тромбоцитов!**



Миеломная болезнь

- Онкогематология
 - Плазматические (миеломные) клетки
 - Разрушение костей, патологические переломы
 - Гиперпродукция иммуноглобулинов (А, G, E, M)
- Тромбоцитопатия
 - Нарушение агрегации тромбоцитов
 - Геморрагический синдром, тяжелая анемия
- Нефропатия, уремия
 - Поражение почек парапротеинами и кальцием
 - Гиперкальциемическая кома
- Склонность к инфекционным осложнениям







Миеломная болезнь

- Лечение:
 - Плазмаферез (удаление макроглобулинов)
 - Преднизолон до 200 мг/сут
 - Химитерапия
- Нет специфических противопоказаний к оперативному лечению!
 - НО – риск вторичной инфекции и склонность к ее генерализации (иммуноглобулины неполноценны)

Лейкозы и агранулоцитозы

- Острые лейкозы
 - Миелобластный
 - Лимфобластный
 - Недифференцируемый
 - **Промиелоцитарный**
- Агранулоцитоз
 - Аутоиммунный (идиопатический)
 - Гаптенный (анальгин, индометацин, бруфен, мерказолил и многие другие).
Вирусы.

Лейкозы

- Клиника разная
- Диагноз по анализу крови и костного мозга
- Вариант лейкоза ставится по цитохимии
- Проблемы лейкозов
 - Геморрагический синдром
 - Анемический синдром
 - Вторичное инфицирование
 - Миелотоксическая панцитопения

Порфирии

- Гетерогенные заболевания связанные с генетической патологией синтеза гема
 - Острые (4) и хронические (3)
 - Печеночные и эритроцитарные
- Токсическое влияние порфиринов и их предшественников
 - δ -АЛК (аминолевулиновая к-та) – нейротоксин
 - Порфобилиноген
- Вариабельность активности ключевого фермента (АЛК-синтетазы)

Клиника порфирий

- Острые боли в животе
- Красный или розовый цвет мочи
- Вегетативные расстройства
 - Тахикардия, повышение АД, рвота, запоры
- Мышечная слабость
 - Периферические парезы (в т.ч. дыхательной мускулатуры!)
- Психические расстройства
- Эпилептические припадки
- Гипоталамическая дисфункция
 - Центральная лихорадка, нарушение секреции АДГ

Лечение порфирий

- Глюкоза 400-600 г/сут (20 г/час)
- Препараты гема
 - Гемин
 - Гема гидроксид (Гематин)
 - Гема аргинат (Нормосанг 3 мг/кг/сут)
- Плазмаферез
- Витамины группы В
- Фосфаден
- Октреотид



Порфирии

Точки соприкосновения с
анестезиологом-реаниматологом

- Оперативное лечение «острого живота»
- Водно-электролитные нарушения
- Эпилептические припадки
- Выбор препаратов для анестезии
- **Запрещены: барбитураты!**
- Сомнительны: бензодиазепины, галотан, энфлюран, кетамин, лидокаин, этомидат
- Разрешены: N_2O , опиаты, дроперидол, тубарин, дитилин, бупивакаин, пропофол




Нарушения коагуляционного звена гемостаза

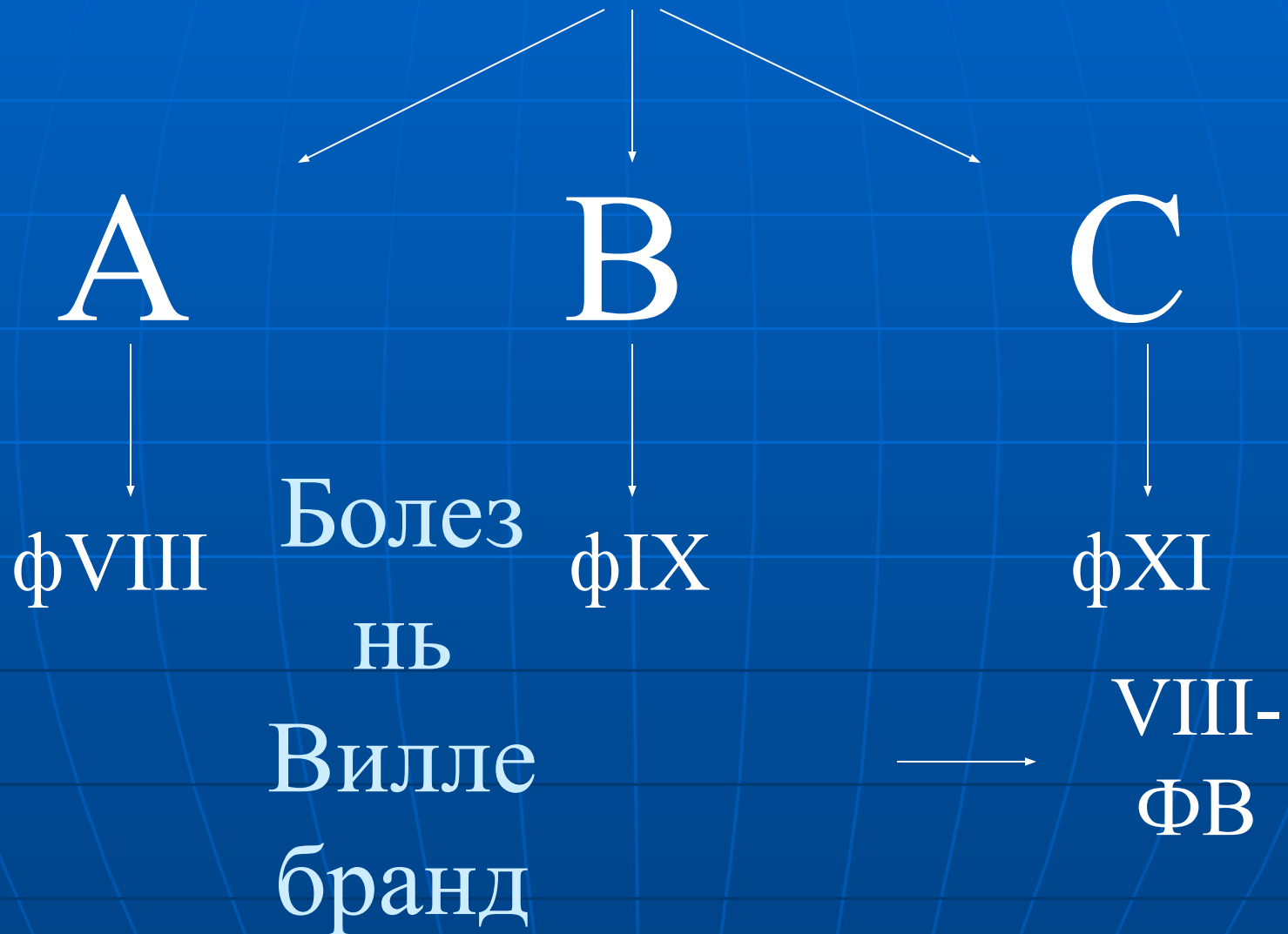
- Наследственные гипокоагуляции:
 - Гемофилия А – 90% (фVIII) в т.ч.
 - Болезнь Виллебранда – 9-18% (фVIII-ФВ) } 96-98%
 - Гемофилия В – 6-13% (фIX)
 - Гемофилия С – 1-2% (фXI)
- Приобретенные коагулопатии:
 - Нарушение синтеза факторов системы гемостаза
 - Укусы змей, насекомых
 - Отравления и пр.

Факторы, синтезируемые в печени

Факторы свертывающей системы		Факторы противосвертывающей системы	
1.	V	1.	Протеин С
2.	VII	2.	Протеин S
3.	IX		
4.	X		
5.	II		

 Витамин К-
зависимые факторы

Гемофилии



Связь уровня фVIII в плазме с тяжестью нарушений гемостаза (по Biggs R., 1976, 1983)

фVIII в %	Степень нарушения гемостаза
50-200	Норма
20-50	Тенденция к кровотечениям при травмах и операциях
5-20	Тяжелые кровотечения при травмах и операциях, в т.ч. при небольших
1-5	Умеренные гемартрозы и спонтанные кровоизлияния. Сильные кровотечения после небольших повреждений и операций
0	Тяжелая гемофилия, гемартрозы, глубокие гематомы, кровоподтеки

Лечение гемофилий

А	В	С
Антигемофильная плазма (СЗП)	Антигемофильная плазма (СЗП), нативная, сухая	Антигемофильная плазма (СЗП), нативная, сухая
Концентрат фVIII	Концентрат фIX до повышения уровня фактора >25%	Концентрат фXI
Криопреципитат		Е-АКК, фибриновый клей

Внутримышечные инъекции
противопоказаны!

Принципы заместительной терапии (1)

1. Для полостных операций:

- Минимально необходимым уровень

фVIII и фIX – 30%

- Надёжный гемостаз:

80-100%

фIX – 60-80%

фVIII –

~ Физиологическая норма

2. В послеоперационном периоде:

фVIII – 60-80%

фIX – 40-50%

Принципы заместительной терапии (2)

3. Корректируется с учётом:

1. Полупериода биологической активности

а) $\text{фVIII} \sim 12 \text{ ч}$

б) $\text{фIX} \sim 17 \text{ ч}$

1. Реальных концентраций фVIII/фIX в плазме больных

2. Лабораторных данных

Принципы заместительной терапии (3)

4. При отсутствии выраженного потребления:

- Кратность введения

фVIII – 2-3 раза в сутки

фIX – 1-2 раза в сутки

5. Продолжительность терапии:

- Обычно 7-14 суток
- До заживления ран

Схема заместительной терапии в абдоминальной хирургии

	Гемофилия А	Гемофилия В
День операции	80–100%* (40–50 ед/кг за 30 минут до разреза + 20–25 ед/кг через 12 ч**))	60–80% (60–80 ед/кг за 30 минут до разреза)
2 - 4 сутки	60–80% (15–20 ед/кг каждые 12 ч)	40–50% (20–25 ед/кг каждые 24 ч)
5 - 8 сутки	не менее 30%	не менее 30%

* – требуемый плазменный уровень фVIII и фIX

** – средние расчётные дозировки фVIII и фIX

Ингибиторные формы гемофилий А и В!

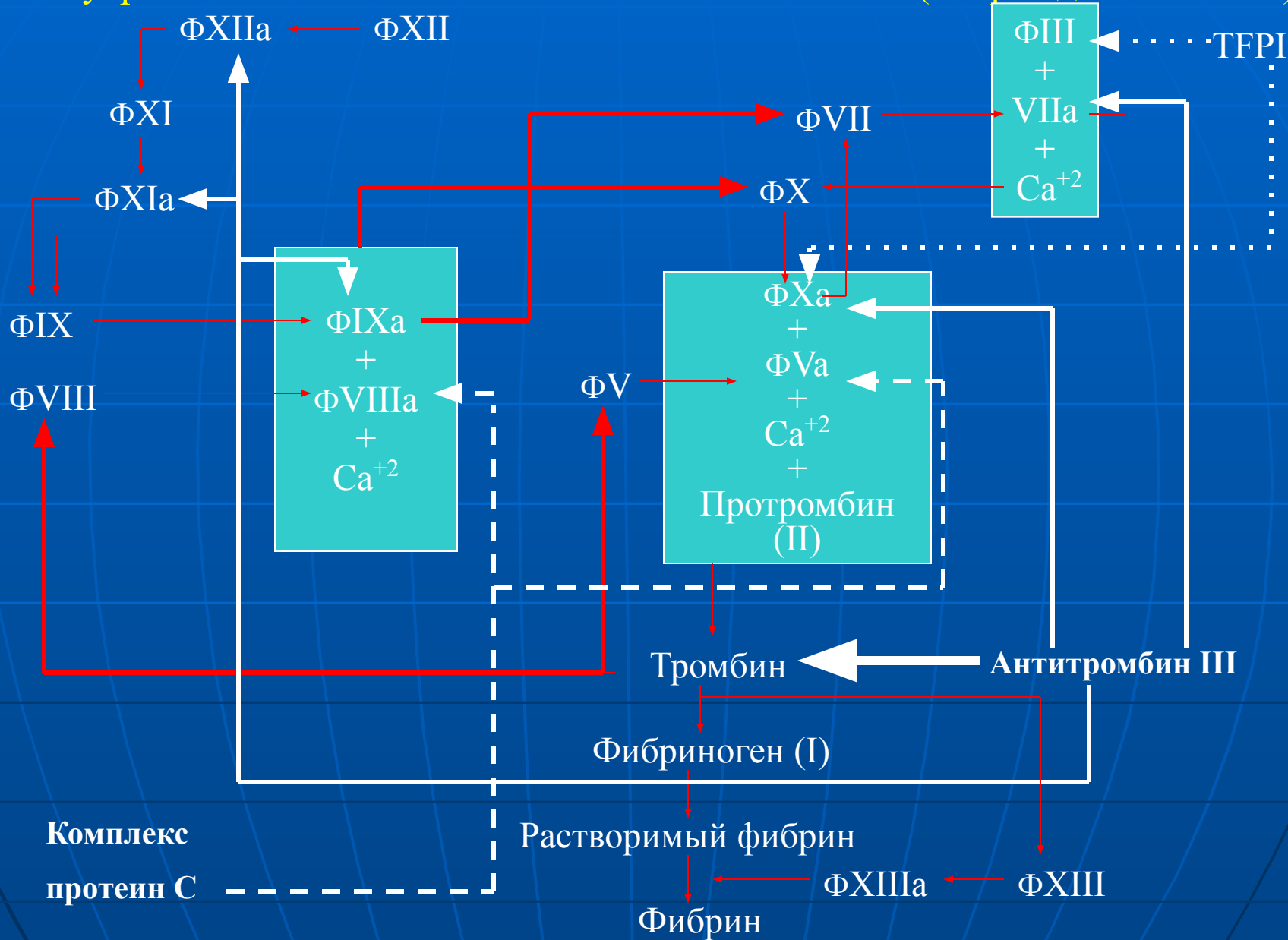
Лечение

- Очень большие дозы фVIII и фIX
- Реализовать обходной путь
 - Autoplex T – (NABI)
 - PPSB – (V, VII, VIII, X)
 - Novoseven (VIIa) – (Novo Nordisk)
 - FEIBA VH (II, VII, IX, X) – (Baxter/Immuno)



Внутренний механизм

Внешний механизм (повреждение тканей)



1 TISSUE-FACTOR-BEARING CELL

Novoseven® binds with tissue factor (TF) to activate factor X. The thrombin generated from this complex may contribute to coagulation, although NovoSeven® may act in the absence of TF.

NOVOSEVEN®
THROMBIN
TISSUE FACTOR

2 RESTING PLATELET

Novoseven® has no effect on unactivated platelets, restricting activity to the injured site.

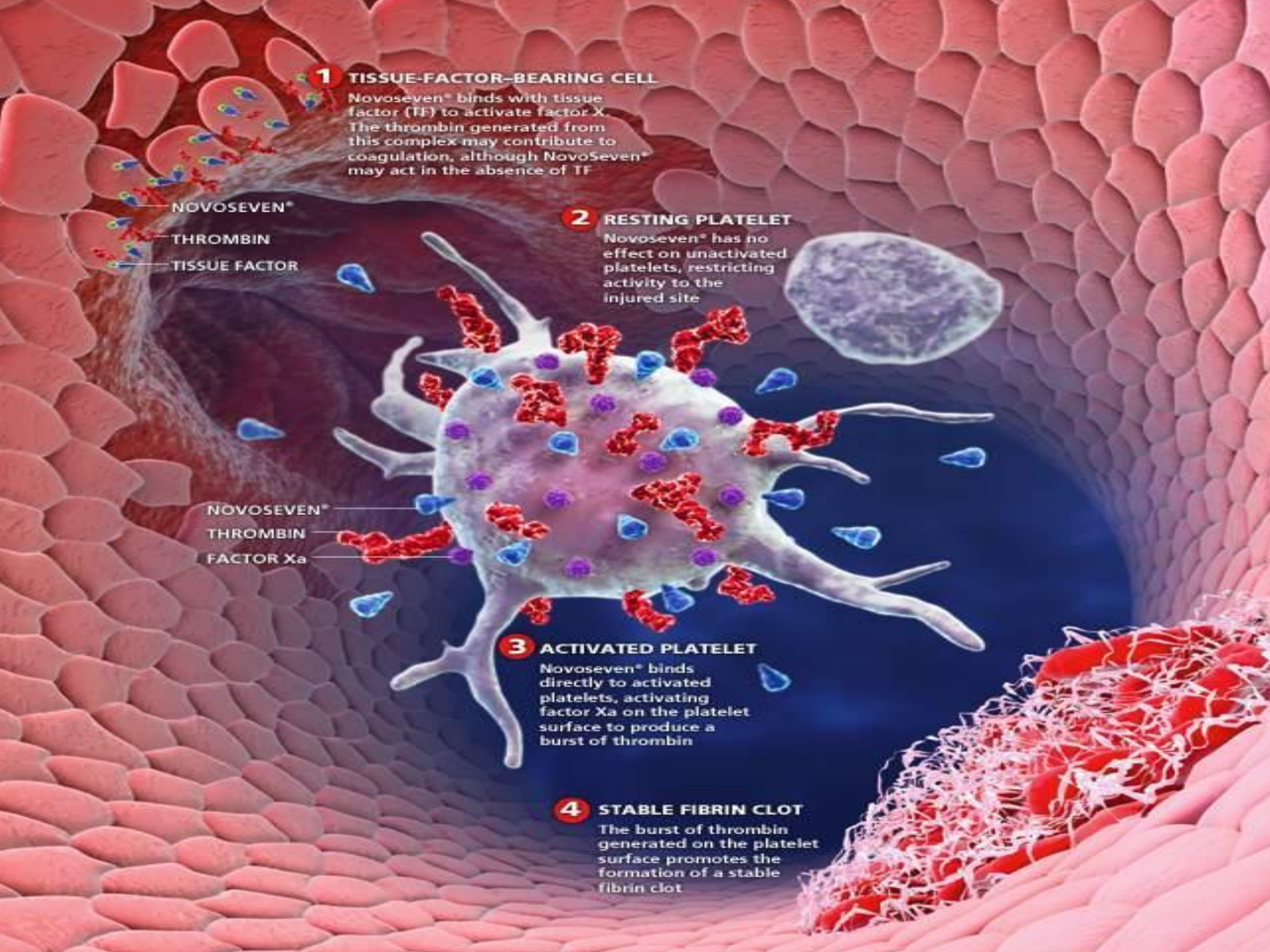
NOVOSEVEN®
THROMBIN
FACTOR Xa

3 ACTIVATED PLATELET

Novoseven® binds directly to activated platelets, activating factor Xa on the platelet surface to produce a burst of thrombin.

4 STABLE FIBRIN CLOT

The burst of thrombin generated on the platelet surface promotes the formation of a stable fibrin clot.



Novoseven (рекомбинантный фактор VIIa)

- Ампулы с лиофилизированным порошком фVIIa, содержащие 1,2 и 4,8 мг вещества.

90 мкг/кг каждые 2 ч в/в струйно

- При тяжелых кровотечениях инъекции продолжать в течение 3-6 часов после остановки кровотечения.

Не вводить капельно!

Основные гематологические проблемы

- Анемический синдром
- Геморрагический синдром
- Тромботический синдром
- Септические состояния
- Синдром полиорганной недостаточности

Принцип лечения иммунных цитопений

- Преднизолон
- Спленэктомия
- Цитостатики



Основная цель терапии –
обеспечение возможности проведения
специфической терапии стабилизацией
состояния больного

- Заместительная гемокомпонентная
- Антибактериальная
- Профилактика и лечение ДВС
- Протезирование функций органов