

Приложение  
к приказу № 180  
от «23» июня 2025 года  
Министерства здравоохранения  
Республики Узбекистан

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЕ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН**

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ ДЕТСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР.  
ТАШКЕНТСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ.  
ЦЕНТР РАЗВИТИЯ И ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ  
МЕДИЦИНСКИХ РАБОТНИКОВ.**

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ  
ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ «СИНДРОМ  
ДИССЕМИНИРОВАННОГО ВНУТРИСОСУДИСТОГО  
СВЕРТЫВАНИЯ У ДЕТЕЙ»**

**ТАШКЕНТ – 2025**

**«УТВЕРЖДАЮ»**  
**Министр здравоохранения**  
**Республики Узбекистан и.о.**  
**А.А. Худаяров**

\_\_\_\_\_ 2025 год

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ  
ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ «СИНДРОМ  
ДИССЕМИНИРОВАННОГО ВНУТРИСОСУДИСТОГО  
СВЕРТЫВАНИЯ У ДЕТЕЙ»**

**ТАШКЕНТ - 2025**

**«СОГЛАСОВАНО»**  
Директор Национального  
Детского Медицинского Центра  
Б.Я. Умаров

\_\_\_\_\_ 2025 год

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ  
ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ «СИНДРОМ  
ДИССЕМИНИРОВАННОГО ВНУТРИСОСУДИСТОГО  
СВЕРТЫВАНИЯ У ДЕТЕЙ»**

**ТАШКЕНТ - 2025**

## Оглавление

1. Национальный клинический протокол диагностики и лечения синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания у детей..... 6
2. Национальный клинический протокол диагностики и лечения синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания у детей, диагностические критерии .....11
3. Национальный клинический протокол диагностики и лечения синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания у детей, интенсивная терапия ..... 13

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ  
ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ «СИНДРОМ  
ДИССЕМИНИРОВАННОГО ВНУТРИСОСУДИСТОГО  
СВЕРТЫВАНИЯ У ДЕТЕЙ»**

## 1. Введение

### Коды по МКБ-10

МКБ-10/11	
D65/ ЗВ70.0	ДВС синдром
	<a href="https://mkb-10.com/index.php?pid=2092">https://mkb-10.com/index.php?pid=2092</a> <a href="https://www.who.int/classifications/classification-of-diseases">https://www.who.int/classifications/classification-of-diseases</a>

**Дата разработки и пересмотра протокола:** 2023 год, дата пересмотра 2026 г. или по мере появления новых ключевых доказательств. Все поправки к представленным рекомендациям будут опубликованы в соответствующих документах.

**Ответственное учреждение по разработке данного клинического протокола и стандарта:**

Детский Национальный Медицинский Центр  
Ташкентский Педиатрический Медицинский Институт  
Центра развития и повышения квалификации медицинских работников

**В разработке клинического протокола и стандарта внесли вклад:**

Состав рабочей группы:

1. Сатвалдиева Э. А. - д.м.н. профессор, руководитель рабочей группы, Руководитель анестезиологии и реаниматологии Национального Детского Медицинского Центра, заведующий кафедрой анестезиологии и реаниматологии ТашПМИ. Главный детский анестезиолог и реаниматолог Министерства Здравоохранения Республики Узбекистан.
2. Хамраева Гули Шахобовна-заведующий кафедрой детской анестезиологии и реаниматологии Центра развития и повышения квалификации медицинских работников, д.м.н. профессор
3. Мухитдинова Хурия Нуритдиновна-д.м.н., профессор кафедры детской анестезиологии и реаниматологии Центра развития и повышения квалификации медицинских работников
4. Усманов Рифкат Ринатович - Врач отделения неонатальной и кардиореанимации Национального Детского Медицинского Центра, ассистент кафедры неотложной педиатрии ТашПМИ
5. Ходжиев Бахриддин Фарходович- Заведующий опер блоком Национального Национального Детского Медицинского Центра, ассистент кафедры анестезиологии и реаниматологии ТашПМИ
6. Ашурова Гулчехра Зокиржоновна-ассистент кафедры анестезиологии и реаниматологии ТашПМИ
7. Шакарова Мехри Улашевна-ассистент кафедры анестезиологии и реаниматологии ТашПМИ
8. Саломов Улугбек Иноятович- Заведующий ОРИТ Самаркандского областного детского многопрофильного медицинского центра.
9. Бекназаров Амир Базарбаевич - ассистент кафедры анестезиологии и реаниматологии ТашПМИ

**Рецензенты:**

1. Ибрагимов Н.К. – заведующий кафедрой анестезиологии и реаниматологии ТМА

**Внешняя экспертная оценка**

1. Сепбаева А.Д. – д.м.н., профессор, заведующий кафедрой детской хирургии с курсом детской анестезиологии и реаниматологии им. Академика К.С. Ормантаева. КазНМУ им Асфендиярова, г. Алматы, Республика Казахстан.

**Техническая экспертная оценка и редактирование:**

1. Ибрагимов Нематжон Комилжонович -Ташкентская Медицинская Академия

Экспертная оценка со стороны специалистов Экспертной группы при Министерстве здравоохранения Республики Узбекистан:

1. Алимов Ахрорбек Абдурасулович – Национальный Детский Медицинский Центр

Настоящий национальный клинический протокол и стандарт разработаны под руководством заместителя министра здравоохранения Баситхановой Э.И, начальника управления медицинского страхования Алмардонова Ш.К., начальника отдела разработки и внедрения клинических протоколов и стандартов Нуримовой Ш.Р., а также с организационной и практической помощью главного специалиста отдела Джумаевой Г.Т. и ведущего специалиста отдела Рахимовой Н.Ф.

**Обсуждение: совет НДМЦ № \_\_\_ от \_\_\_\_\_ 202\_\_ года.**

**Сокращения, используемые в протоколе:**

ДВС	диссеминированное внутрисосудистое свертывание
ИВЛ	искусственная вентиляция легких
ОРИТ	отделение реанимации и интенсивной терапии
ПВ	протромбиновое время
АЧТВ	активированное частичное тромбопластиновое время
МНО	международное нормализованное отношение
АТ III	антитромбина-III
СЗП	свежезамороженная плазма
ПДФ	продуктов деградации фибрина
ФВ	фактора Виллебранда
ТЭГ	тромбоэластография
ТТП	тромботическая тромбоцитопеническая пурпура
ГУС	гемолитикоуремический синдром
аГУС	атипичный гемолитико-уремический синдром
ИТП	иммунная тромбоцитопеническая пурпура
ОЦК	объема циркулирующей крови

**Пользователи протокола по данной нозологии:**

1. Детские анестезиологии и реаниматологи,
2. Врачи экстренной службы,
3. Педиатры
4. Кардиологи
5. Врачи общей практики

6. Терапевты
7. Детские хирурги
8. Врачи функциональной диагностики.

**Категория пациентов в данной нозологии-** детский возраст с 0-18 лет;

**Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)**

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств**

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств**

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

**Основная часть.**

ДВС - приобретенный синдром, характеризующийся внутрисосудистой активацией коагуляционных путей, приводящих к повреждению микроциркуляторного русла, образованию внутрисосудистых тромбов, истощению запасов факторов свертывания крови, развитию геморрагического синдрома и массивных кровотечениям. ДВС-синдром может быстро прогрессировать в жизнеугрожающую полиорганную недостаточность. ДВС-синдром всегда вторичен, поэтому клиническая картина сочетает признаки основного заболевания и проявления нарушения системы свертывания крови.

Генерализованное кровотечение, как минимум из трех источников, с высокой степенью вероятности предполагает наличие ДВС. ДВС может быть вызвано массивной травмой, ожогами, сепсисом или тяжелой инфекцией, тяжелыми акушерскими расстройствами, шоковыми состояниями, некоторыми злокачественными новообразованиями, отравлениями некоторыми ядами, значительными сосудистыми расстройствами и тяжелыми токсическими или иммунологическими реакциями.

### **Классификация ДВС синдрома**

С клинической точки зрения выделяют 4 стадии:

#### **По М. С. Мачабели:**

I стадия — гиперкоагуляции;

II стадия — коагулопатия потребления;

III стадия — резкое снижение в крови всех прокоагулянтов, вплоть до полного отсутствия фибриногена;

IV стадия — восстановительная.

#### **По Фёдоровой З. Д. и др. (1979), Барышеву Б. А. (1981) классификация имеет следующий вид:**

I стадия — гиперкоагуляции;

II стадия — гипокоагуляции;

III стадия — гипокоагуляции с генерализованной активацией фибринолиза;

IV стадия — полное не свёртывание крови.

#### **По степени нарушения периферического кровотока при ДВС-синдроме выделяют:**

1. *Компенсированную стадию*, которая характеризуется гиперемией кожи, артериальной гипертензией за счет повышения систолического артериального давления, тахикардией. Соотношение между ректальной и кожной температурой не нарушено. Определяется компенсированный метаболический ацидоз и увеличение гематокрита на 0,5-7%. Компенсированная стадия определяется в первой фазе ДВС-синдрома.

2. *Субкомпенсированную стадию*, характеризующуюся признаками централизации кровообращения. Кожа бледная, петехиальная геморрагическая сыпь, артериальная гипертензия с высоким диастолическим давлением. Нарастает тахикардия. Отмечается несоответствие между

кожной и ректальной температурой. Появляются неврологические расстройства, декомпенсированный метаболический ацидоз, увеличение гематокрита на 10%. Эта стадия наблюдается в переходный период и начальный этап фазы гипокоагуляции.

3. *Декомпенсированную стадию*, проявляющуюся развитием пареза периферических сосудов. В большинстве случаев артериальное давление снижено, хотя возможна и значительная артериальная гипертензия. Наблюдается тахикардия или брадикардия, гипертермия, анурия, неврологические расстройства. Выражен геморрагический синдром. Лабораторно определяется состояние смешанного ацидоза, в результате анемии гематокрит снижен. Декомпенсированная стадия наблюдается в фазе глубокой гипокоагуляции.

Национальный клинический протокол диагностики и лечения  
синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания  
у детей, диагностические критерии

## Алгоритм диагностики для диагностики явного ДВС

Исследуемые параметры гемостаза при ДВС-синдроме:

- количество тромбоцитов;
- АЧТВ;
- протромбиновое время;
- активность антитромбина-III;
- уровень фибриногена;
- ПДФ / уровень D-димера.

Оценка риска развития ДВС синдрома по шкале ISTH (International Society on Thrombosis and Hemostasis - Международного Общества по Тромбозу и Гемостазу (ISTH)) табл.1:

Табл.1

Показатели	Баллы
Количество тромбоцитов - более $100 \cdot 10^9$ - $50-100 \cdot 10^9$ - менее $50 \cdot 10^9$	0 1 2
Растворимые мономеры фибрина / ПДФ ( D-димер ) - нет увеличения - умеренное увеличение - значительное увеличение	0 1 2
Увеличение протромбинового времени - менее чем на 3 с - от 3 до 6 с - более чем на 6 с	0 1 2
Фибриноген - более 1 г/л - менее 1 г/л	0 1
Интерпретация полученных результатов	
Не предполагается явного ДВС-синдрома, но не исключается скрытый ДВС-синдром; повторить тесты в течение следующих 1-2 дней	менее 4
Явный ДВС-синдром. Рекомендовано лечить ДВС-синдром и повторять подсчет баллов ежедневно.	более 5

Скрининговые тесты в диагностике ДВС-синдрома ( табл 2.)

Табл. 2

Тест	Гипер-коагуляционный	Фибринолитический	Гипо-коагуляционный	Специфичность теста
ПВ	↓ / N	↑ / N	↑↑	+ / +

АЧТВ	↓ / N	↑ / N	↑↑	+-/+-
ПДФ, D-димер	↑	↑↑	↓↓	++/+
Фибриноген	↑ / N	↓	↓↓	-/++
количество тромбоцитов	N	↓	↓↓	++/+
АТ III протеин С	N	↓ / N	↓↓	+/+

ТЭГ – метод интегрального исследования системы свертывания крови, основанного на оценке вязко-эластических свойств крови по визуальному отображению гемостаза пациента.

Мониторинг ТЭГ позволяет оптимизировать заместительную трансфузионную терапию, упростить оценку риска кровотечения или тромбоза на основании следующих исследований:

- скорости образования сгустка;
- прочности и стабильности сгустка;
- оценки вклада тромбоцитов, факторов свертывания, межклеточного взаимодействия;
- функции тромбоцитов;
- уровня функционального фибриногена;
- определения недостаточного или избыточного фибринолиза.

Дифференциальный диагноз ДВС-синдрома широк и включает заболевания, протекающие с кровотечением, коагулопатией и/или тромбоцитопенией. Лабораторная оценка обычно позволяет дифференцировать ДВС-синдром от других причин кровотечений у детей ( табл 3).

Табл. 3

Диагноз	количество тромбоцитов	ПВ	АЧТВ	Фибриноген
Цирроз печени	↓	↑	↑	↓ или N
ТТП	↓	N	N	N
ГУС, а ГУС	↓	N	N	N
ИТП	↓	N	N	N
ДВС	↓	↑	↑	↓

**Для фазы гиперкоагуляции типичны следующие изменения лабораторных показателей:**

- время свёртывания крови и время кровотечения нормальны или слегка укорочены;
- число тромбоцитов в пределах нормы;
- ПВ укорочено;
- ЧТВ укорочено;
- уровень фибриногена повышен;
- ПДФ повышено;
- положительный этаноловый тест.

Для фазы потребления характерны следующие лабораторные показатели:

- время свёртывания крови и время кровотечения увеличены;
- число тромбоцитов снижено;
- ПВ укорочено или нормальное;
- ЧТВ увеличено;
- уровень фибриногена снижен;
- ПДФ повышено;
- этаноловый тест резко положительный;
- анемия и появление фрагментированных эритроцитов в мазке крови.

На третьей фазе лабораторные показатели приходят в норму.

Национальный клинический протокол диагностики и лечения  
синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания  
у детей, интенсивная терапия

## **Тактика лечения на стационарном уровне:**

Основным принципом лечения ДВС-синдрома у педиатрических пациентов является остановка процесса инициирования, активное лечение основного заболевания. У пациентов с клинически значимым кровотечением рекомендуется назначение заместительной терапии тромбоцитами и/или факторами свертывания крови (свежезамороженная плазма или криопреципитат). (1A)

Характер и объём лечебных мероприятий зависят от фазы ДВС- синдрома.

В фазе гиперкоагуляции основное внимание уделяют адекватной терапии основного заболевания, вызвавшего активацию свёртывания. В большинстве случаев проводят активное лечение:

- при гипоксемии проводят вспомогательную или искусственную вентиляцию с контролируемой кислородотерапией; (1A)
- при гиповолемии - обязательно восполнение ОЦК методом инфузионной терапии с включением свежезамороженной плазмы (донатор плазменных факторов свёртывания и антитромбина III) из расчёта 10 - 15 мл/кг внутривенно капельно, 10% раствора глюкозы, объём которого определяют в зависимости от физиологических потребностей ребёнка, коллоиды по 10 - 15 мл/кг внутривенно капельно.
- при артериальной гипотензии, свидетельствующей о шоке, налаживают инфузию допамин без или в сочетании с добутамином, адреналином; или при надпочечниковой недостаточности — глюкокортикоидами; (3B)
- при ацидозе проводят вентиляцию, а при необходимости вводят натрия гидрокарбонат; (1A)
- при инфекции вводят антибиотики, пентаглобин и другие иммуноглобулины для внутривенного введения, проводят специфическую иммунотерапию. (1B)

**Заместительная терапия показана** пациентам с ДВС-синдромом, имеющими клинически значимые симптомы кровотечения или имеющими высокий риск кровотечения из-за предстоящей инвазивной процедуры. Примеры клинически значимого кровотечения могут включать желудочно-кишечное кровотечение, длительное кровотечение из мест венепункции, длительное носовое кровотечение или длительное кровотечение после санации эндотрахеальной трубки. (3B)

**Целью заместительной терапии** является уменьшение или остановка значительного кровотечения и поддержание количества тромбоцитов  $> 50\ 000/\text{мкл}$  и концентрации фибриногена  $> 100\ \text{мг/дл}$  (1 моль/л). (2C)

**Выбор замещающих препаратов.** Факторы свертывания крови можно заменить СЗП или криопреципитатом. СЗП назначается пациентам с кровотечениями при длительном протромбиновом времени (ПВ) и активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) (более чем в 1,5 раза превышающее норму). СЗП обеспечивает как прокоагулянтные, так и

антикоагулянтные белки и вводится каждые 12–24 часа в дозе 10–20 мл/кг на инфузию при строгом контроле гемодинамического статуса во избежание перегрузка жидкостью. Криопреципитат имеет более высокие концентрации фактора VIII и фибриногена и может использоваться для коррекции гипофибриногенемии. Его вводят каждые 6 часов по мере необходимости в дозе 10 мл/кг на инфузию. Переливание тромбоцитов проводят с целью поддержания количества тромбоцитов  $>50\ 000/\text{мкл}$ . (2A)

*Криопреципитат показан при:*

-Активном кровотечении и уровень фибриногена  $<1,5\ \text{г/л}$

-Приобретенный дефицит фибриногена или острый ДВС-синдром при значительном кровотечении и фибриногене  $<1,0\ \text{г/л}$ . (1B)

Расчет рекомендуемой дозы 5 – 10 мл/кг., скорость введения 10–20 мл/кг/час.

Роль гепарина в лечении ДВС-синдрома очень ограничена. У детей гепарин назначается только при клинически выраженных тромбозах (например, гангренозно-некротическими изменениями кожи, артериальная или венозная тромбоэмболия) без клинических кровотечений. Гепарин противопоказан пациентам с поражением центральной нервной системы или печеночной недостаточностью. (3C)

Если принято клиническое решение о введении терапевтических доз гепарина, часто предпочтительнее непрерывная внутривенная инфузия нефракционированного гепарина, поскольку она позволяет точно настроить титрование и может быть быстро прекращена в случае возникновения кровотечения. Во время лечения нефракционированным гепарином у детей необходимо контролировать уровень анти-фактора Ха.

Трансфузия тромбоцитов показана пациентам с кровотечением и количеством тромбоцитов  $<50\ 000/\text{мкл}$ . Пациентам с более высоким количеством тромбоцитов также могут потребоваться трансфузия тромбоконцентрата т.к. кровотечение при ДВС-синдроме также может быть связано с дисфункцией тромбоцитов. У пациентов без кровотечений профилактическое переливание тромбоцитов не рекомендуется. Расчет дозы тромбоцитарной массы для ее трансфузии у детей (весом до 20 кг) 10–15 мл/кг массы тела. Рекомендуемая скорость введения составляет 10–20 мл/кг/ч. У детей весом более 20 кг - 1 доза/20 кг массы тела (одна доза содержит около 50 мл). (2A)

## **7. Организационные аспекты протокола:**

- 1) конфликт интересов отсутствует;
- 2) пересмотр протокола при наличии новых методов с уровнем доказательности;
- 3) список использованной литературы:
  1. <https://www.uptodate.com/contents/disseminated-intravascular-coagulation-in-infants-and-children>
  2. <https://www.uptodate.com/contents/disseminated-intravascular-coagulation-in-infants-and-children>
  3. <https://bestpractice.bmj.com/topics/en-gb/184>
  4. <https://uptodatefree.ir/topic.htm?path=disseminated-intravascular-coagulation-in-infants-and-children>
  5. [https://www.rch.org.au/clinicalguide/guideline\\_index/Blood\\_product\\_prescription/](https://www.rch.org.au/clinicalguide/guideline_index/Blood_product_prescription/)
  6. Тепаев Р.Ф. Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания у детей. Диагностика и лечение / Педиатрическая фармакология 2010 том 7 (№6) стр 27-31
  7. Мингалимов М.А., Григорьева К.Н., Третьякова М.В., Султангаджиева Х.Г. Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания в перинатальной медицине / Акушерство, гинекология и репродукция 2020 том 14 (№1) стр 56-68 <https://doi.org/10.17749/2313-7347.2020.14.1.56-68>
  8. Иванов Д.О., Петренко Ю.В. Показатели системы гемостаза при двс синдроме различного генеза у новорожденных детей / Трансляционная медицина 2014 №1 <https://doi.org/10.18705/2311-4495-2014-0-1-44-52>
  9. Леонов Н.П., Щукин В.В., Новичкова Г.А., Масчан М.А., Атауллаханов Ф.И., Яшин С.С., Зейналов М.А., Спиридонова Е.А. Особенности развития и течения синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания при хирургических вмешательствах у детей с онкологическими заболеваниями / Общая реаниматология 2020Том 16, (№ 3) стр 54-75 <https://doi.org/10.15360/1813-9779-2020-3-54-75>
  10. Kunwar S., Alam M., Ezekwueme F., Yasir M., Lawrence J.A. Diagnostic Scores and Treatment Options for Acute Disseminated Intravascular Coagulation in Children / Cureus. 2021 Sep; 13(9): e17682. doi: 10.7759/cureus.17682
  11. Dewar A. Disseminated intravascular coagulation for paediatricians: the whats, whys and hows / Paediatrics and Child HealthVolume 32, Issue 11, November 2022, Pages 433-440 <https://doi.org/10.1016/j.paed.2022.08.005>