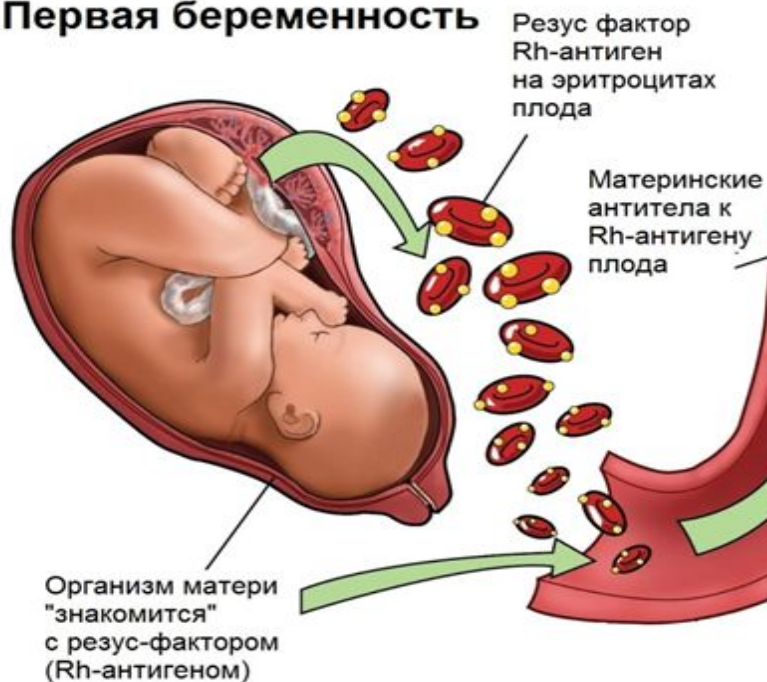


# Гемолитическая болезнь новорожденных

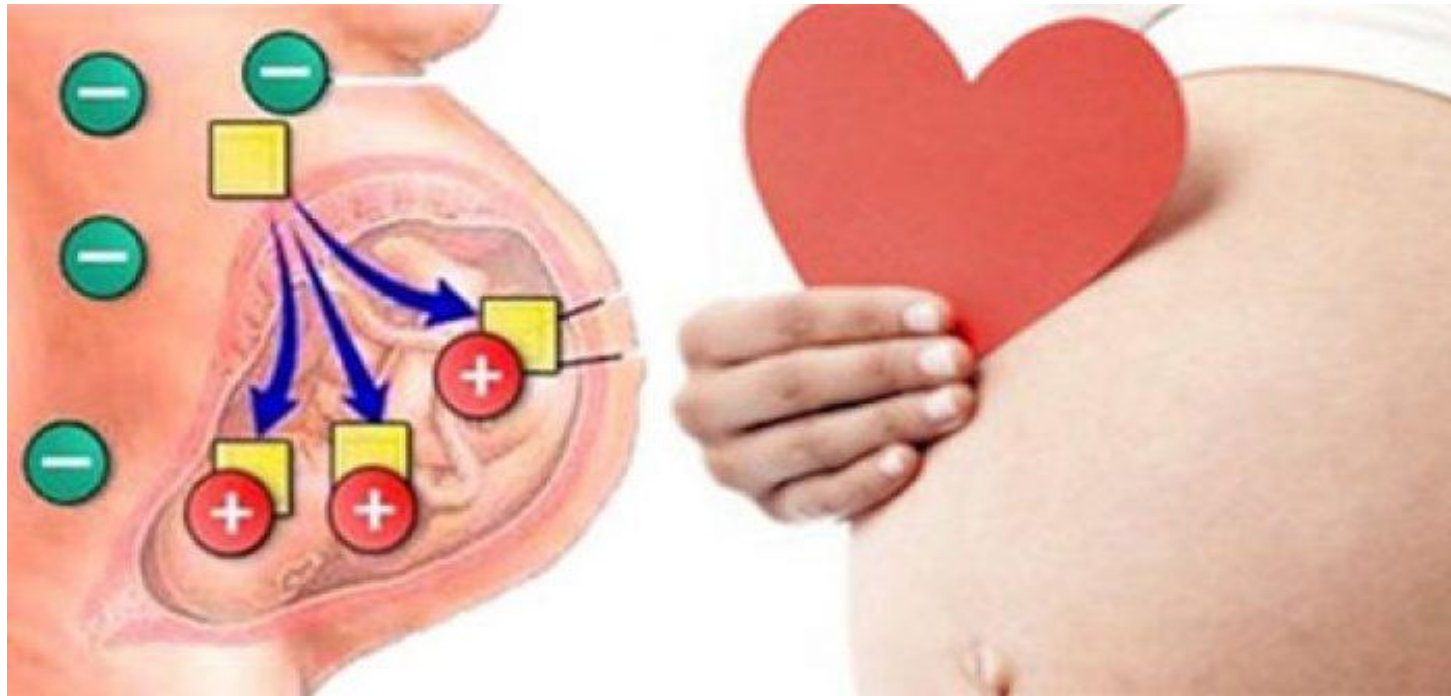
## Первая беременность



## Вторая беременность



- \* Гемолитическая болезнь новорожденных — это одно из самых тяжелых детских заболеваний, которое сопровождается массивным распадом эритроцитов (красных клеток крови) плода и новорожденного.
- \* Возникает в результате изосерологической несовместимости, то есть несовместимости крови матери и плода по системе резус или АВО.



# Конфликт по системе АВО

- \* Как известно, по системе АВО существует 4 комбинации, составляющие 4 группы крови. Так вот, если у матери О (I) группа крови, а у будущего ребенка II или III, возможен иммуноконфликт «антиген-антитело». Хотя принято считать, что «вражда» по системе АВО случается чаще резус-конфликта, гемолитическая болезнь новорожденных в данном случае проходит гораздо легче, а иногда едва заметна, так что ее не всегда диагностируют.

# Резусный конфликт

- \* Резус-фактор может быть либо положительным, либо отрицательным, и обозначается соответственно Rh+ и Rh-. Наличие или отсутствие этого фактора (некоего антигена D на поверхности эритроцитов) никак не влияет на здоровье его обладателя и саму жизнь, за исключением единственной ситуации: если речь идет не о женщине с отрицательным резусом, вступившей в брак и желающей иметь детей от резус-положительного отца. Тогда возрастает риск осложненных беременностей и вынашивания плода.

Первая беременность обычно проходит без сложностей, поскольку иммунная система мамы еще не sensibilizirovana и антитела вырабатываются в малом количестве. Но есть ситуации, в которых риск резус-конфликта высок. К ним относятся:

- \* вторые и последующие роды (с каждым разом риск конфликта увеличивается);
- \* внематочная беременность;
- \* первая беременность закончилась выкидышем или абортом;
- \* переливание ранее Rh-положительной крови, причем срок давности не играет никакой роли.

# Отечная форма (или водянка плода) встречается редко

- \* Считается самой тяжелой формой среди других.
- \* Как правило, начинает развиваться еще внутриутробно.
- \* Часто возникают выкидыши на ранних сроках беременности.
- \* Иногда плод погибает на поздних сроках или рождается в очень тяжелом состоянии с распространенными отеками, тяжелой анемией (снижение гемоглобина (красящее вещество крови, переносящее кислород) и красных кровяных клеток в единице объема крови), кислородным голоданием, сердечной недостаточностью.
- \* Кожные покровы такого новорожденного бледные, воскового цвета. Лицо округлой формы. Тонус мышц резко снижен, рефлексы угнетены.
- \* Значительно увеличена печень и селезенка (гепатоспленомегалия). Живот большой, бочкообразный.
- \* Характерны распространенные отеки тканей, иногда с выпотом (накопление жидкости, которая вышла из мелких сосудов) в брюшную полость, полости вокруг сердца (перикардальная) и легких (плевральная). Это возникает из-за повышенной проницаемости капилляров (самые тонкие сосуды в организме) и снижения общего белка в крови (гипопротеинемия).

# Анемическая форма – это наиболее благоприятная форма по течению.

- \* Клинические симптомы появляются в первые дни жизни ребенка.
- \* Постепенно прогрессирует анемия, бледность кожи и слизистых, увеличение печени и селезенки в размерах.
- \* Общее состояние страдает незначительно.

# Желтушная форма – наиболее часто встречаемая форма. Основными ее симптомами являются:

- \* желтуха (желтое окрашивание тканей организма вследствие избыточного накопления в крови билирубина (желчного пигмента) и продуктов его обмена);
- \* анемия (снижение гемоглобина (красящее вещество крови, переносящее кислород) и красных кровяных клеток в единице объема крови);
- \* гепатоспленомегалия (увеличение печени и селезенки в размерах).



Желтуха развивается в первые 24 часа после рождения ребенка, реже — на вторые сутки, имеет прогрессирующее течение.

- \* Кожа такого больного имеет желтый цвет с апельсиновым оттенком.
- \* Видимые слизистые оболочки и склеры желтеют.
- \* Чем раньше появляется желтуха, тем тяжелее протекает болезнь.
- \* По мере увеличения уровня билирубина в крови дети становятся вялыми, сонливыми; у них снижаются рефлексы и мышечный тонус.
- \* На 3-4 сутки уровень непрямого билирубина (желчного пигмента, образовавшегося в результате распада гемоглобина и не успевшего пройти через печень) достигает критического значения (более 300 мкмоль/л).

## Появляются симптомы ядерной желтухи (поражение подкорковых ядер мозга непрямым билирубином):

- \* двигательное беспокойство;
- \* ригидность мышц затылка (резкое повышение тонуса мышц);
- \* опистотонус (судорожная поза с резким выгибанием спины, с запрокидыванием головы назад (напоминает дугу с опорой лишь на затылок и пятки), вытягиванием ног, сгибанием рук, кистей, стоп и пальцев);
- \* симптом “заходящего солнца” (движение глазных яблок направлено книзу, при этом радужная оболочка прикрывается нижним веком). Все это сопровождается писком и сильным криком (“мозговой” пронзительный крик).

# Формы

В зависимости от вида иммунологического конфликта выделяют следующие формы:

- \* гемолитическая болезнь новорожденных (ГБН) вследствие конфликта по резус-фактору;
- \* гемолитическая болезнь новорожденных (ГБН) вследствие конфликта по группе крови (АВО-несовместимость);
- \* редкостные факторы (конфликт по другим антигенным системам).

Клинические формы:

- \* отечная;
- \* желтушная;
- \* анемичная.

# По степени тяжести выделяют следующие формы заболевания.

- \* Легкая форма: диагностируют при наличии умеренно выраженных клинико-лабораторных или только лабораторных данных.
- \* Среднетяжелая форма: отмечается повышение уровня билирубина в крови, однако билирубиновой интоксикации и осложнений еще нет. Для данной формы заболевания характерна желтуха, появившаяся в первые 5-11 часов жизни ребенка (в зависимости от резус-конфликта или АВ0-конфликта), уровень гемоглобина в первый час жизни менее 140 г/л, уровень билирубина в крови из пуповины более 60 мкмоль/л, увеличенные размеры печени и селезенки.
- \* Тяжелая форма: к ней относится отечная форма болезни, наличие симптомов поражения ядер головного мозга билирубином, расстройства дыхания и сердечной функции.

## Диагностика

Необходима антенатальная (дородовая) диагностика возможного иммунного конфликта.

- \* Акушерско-гинекологический и соматический анамнез: наличие выкидышей, мертворожденных, умерших детей в первые сутки после рождения от желтухи, переливание крови без учета резус-фактора.
- \* Определение резуса и группы крови матери и отца. Если плод резус-положительный, а женщина резус-отрицательна, то она входит в группу риска. Также в группу риска входят женщины с I группой крови.

- \* Трасабдоминальный амниоцентез на 34 неделе беременности (прокол плодного пузыря через брюшную стенку для извлечения околоплодных вод с диагностической целью) в случае установления риска иммунного конфликта. Определяют оптическую плотность билирубина, антитела в околоплодной жидкости.
- \* УЗИ во время беременности. При развивающейся гемолитической болезни плода отмечается утолщение плаценты, ее ускоренный рост из-за отека, многоводие (избыточное накопление околоплодных вод), увеличение размеров живота плода из-за увеличенной печени и селезенки.

# Лечение гемолитической болезни новорожденных

В тяжелых случаях гемолитической болезни новорожденного прибегают к:

- \* заменному переливанию крови (кровопускание с последующим переливанием крови донора);
- \* гемосорбции (пропускание крови в специальном аппарате через сорбенты (активированный уголь или ионообменные смолы), которые способны поглощать токсические вещества));
- \* плазмаферезу (забор с помощью специального аппарата определенного количества крови и удаление из нее жидкой части - плазмы, в которой и содержатся токсические вещества).

При легкой форме данного заболевания либо после оперативного лечения применяют консервативные методы:

- \* внутривенное вливание белковых препаратов, глюкозы;
- \* назначение индукторов микросомальных ферментов печени;
- \* витамины С, Е, группы В, которые улучшают работу печени и нормализуют обменные процессы в организме.



- \* Одновременно назначают фототерапию (облучение тела новорожденного с помощью флюоресцентной лампы белым или синим светом). Происходит фотоокисление непрямого билирубина, который находится в коже, с образованием водорастворимых веществ, выводящихся с мочой и калом.

# Осложнения и последствия

- \* перинатальная (с 28 недели беременности до 7 суток после рождения) гибель плода;
- \* инвалидность;
- \* церебральный паралич – симптомокомплекс двигательных нарушений, сопровождающийся изменением тонуса мышц (чаще повышение тонуса);
- \* полная утрата слуха (тугоухость);
- \* слепота;
- \* задержка психомоторного развития;
- \* реактивный гепатит (воспаление печени) на фоне застоя желчи;
- \* психовегетативный синдром — нарушение психики (появляется тревога, депрессия) на фоне данного заболевания.

# Профилактика гемолитической болезни новорожденных

Профилактика делится на специфическую и неспецифическую.

- \* Неспецифическая заключается в правильном переливании крови с обязательным учетом группы крови и резус-фактора и сохранении беременностей.
- \* Специфическая профилактика заключается во введении иммуноглобулина анти-Д в первые 24-48 часов после родов (в случае, если мама резус-отрицательна, а плод резус положительный) или аборта.

Если во время беременности нарастает титр антител, то прибегают к:

- \* методам детоксикации с использованием гемосорбции (пропускание крови в специальном аппарате через сорбенты (активированный уголь или ионообменные смолы), которые способны поглощать токсические вещества);
- \* 3-4-кратному внутриутробному заменному переливанию крови на сроке беременности 27 недель отмытыми эритроцитами 0(I) группы резус-отрицательной крови с последующим родоразрешением, начиная с 29-й недели беременности.

Спасибо за внимание

