

# Гемолитическая болезнь новорожденного

- Гемолитическая болезнь новорожденных — заболевание, обусловленное иммунологическим конфликтом из-за несовместимости крови плода и матери по эритроцитарным антигенам.
- Гемолитическая болезнь новорожденных диагностируется приблизительно у 0,6% всех новорожденных.
- ГБН обычно вызывает несовместимость плода и матери по резус- или АВ0-антигенам.

## Этиология:

Причиной развития ГБН является несовместимость крови матери и плода по эритроцитарным антигенам, резус-фактору D, C, E (92% всех случаев), групповым антигенам (по системе АВО-7%), и очень редко, по другим факторам крови (1%).

## Факторы риска развития заболевания:

- гемотрансфузии, проводимые ранее девочке – будущей матери;
- искусственные прерывания беременностей, предшествующих настоящей;
- резус-отрицательная кровь у матери и резус-положительная у отца;
- повторные беременности у женщин с резус-отрицательным фактором крови;
- группа крови матери O(I), а группа крови ребёнка A(II), реже B(III).

# Клиническая картина

## Три основные клинические формы ГБН:

1. Анемическая форма (лёгкая)-10% случаев.
2. Желтушная форма (средней тяжести)-88% случаев.
3. Отёчная форма (тяжёлая)-2% случаев.

## Клинические проявления анемической формы ГБН:

- ребёнок рождается в срок со средними весоростовыми показателями, общее состояние нарушено мало или не нарушено;
  - к 7-10 дню жизни выявляется бледность кожных покровов, которая в первые дни после рождения маскируется физиологической эритемой и желтухой;
  - печень и селезёнка слегка увеличены в размерах, плотные на ощупь;
  - гемоглобин снижен незначительно (до 140г/л), билирубин – слегка повышен (60 мкмоль/л).
- Исход благоприятный.

## Клинические проявления желтушной формы ГН:

- желтуха быстро нарастает сразу после рождения ребёнка (иногда он рождается с желтушной окраской кожи, при этом жёлтый цвет имеют околоплодные воды и первородная смазка), постепенно кожные покровы приобретают тёмную, почти бронзовую окраску;
- моча интенсивно тёмного цвета, цвет стула не изменён;
- ребёнок вялый, плохо сосёт грудь, срыгивает.

- снижены физиологические рефлексы и мышечный тонус;
- печень и селезёнка увеличены в размерах, плотные;
- гемоглобин снижается до значительных цифр (ниже 140г/л);
- билирубин в пуповинной крови на 3-4 сутки более 85 мкмоль/л;
- уровень непрямого билирубина достигает критических цифр (307-341 мкмоль/л).





По мере нарастания билирубиновой интоксикации развивается грозное осложнение ГБН – поражение ЦНС («ядерная» желтуха):

- состояние резко ухудшается, нарастает вялость, сонливость;
- лицо маскообразное, глаза открыты, появляется нистагм, симптом «заходящего солнца», напряжение большого родничка;
- повышается мышечный тонус, голова запрокинута назад (ригидность затылочных мышц), руки сжаты в кулачки;
- пронзительный «мозговой» крик;
- могут появиться тремор, судороги.

При своевременном лечении этой формы заболевания прогноз благоприятный, при появлении симптомов «ядерной» желтухи – ребёнок может погибнуть в течение 36 часов или у него развивается тяжёлая неврологическая симптоматика

## Клинические проявления отёчной формы ГБН:

- состояние ребёнка при рождении крайне тяжёлое, сразу после рождения развивается расстройство дыхания, сердечной деятельности, геморрагический синдром;
- отмечается наличие жидкости во всех полостях (анасарка), выраженный отёк тканей (наружных половых органов, нижних конечностей, лица, живота и т.д.)

- восковая бледность кожных покровов, иногда с незначительным лимонным оттенком;
- резко снижен мышечный тонус, угнетены рефлексy;
- резко увеличены печень и селезёнка;
- ярко выражена анемия.

Прогноз при этой форме заболевания неблагоприятный. Часто плод погибает до рождения или ребёнок рождается в крайне тяжёлом состоянии и погибает через несколько часов.

# Методы диагностики

## 1. Антенатальный период:

- определение титра резус-антител в крови беременной женщины в динамике;
- исследование околоплодных вод на билирубин;
- УЗИ.

## Постнатальный период:

- определение резус-фактора и группы крови ребёнка;
- определение гемоглобина в периферической и пуповинной крови;
- иммунологическая реакция;
- определение непрямого билирубина в периферической и пуповинной крови, его почасовое нарастание.

# Прогноз

Лёгкие формы ГБН, возникшие вследствие иммунологического конфликта, в дальнейшем могут быть причинами развития у ребёнка аномалии конституции, повышенной аллергической настроенности организма, нарушений со стороны ЦНС, гепатобилиарной системы и т.д.



Летальность новорождённых от ГБН снизилась до 2,5%. Физическое и психомоторное развитие большинства детей, перенёсших желтушную форму, соответствует возрасту, лишь у 5% детей оно ниже среднего, а у 8% - отмечаются патологические изменения со стороны ЦНС.

# Основные принципы лечения ГБН

## ***1. Неотложные мероприятия в родильном зале при развитии тяжёлой степени ГБН:***

- быстрая первичная обработка новорождённого и перевязка пуповины с температурной защитой;
- интубация трахеи и проведение ИВЛ (по показаниям);

- катетеризация пупочной вены и снижение давления в ней путём взятия крови из вены (медленно около 10мл/кг массы тела);
- экстренная трансфузия О-резус-отрицательной крови или эритроцитарной массы;
- при выраженном гидротораксе или асците – медленная пункция;

- коррекция ацидоза, дигитализация путём внутривенного введения дигоксина, фуросемида и т.д.
- заменное переливание крови;
- непрерывная фототерапия.

**2.** Ребёнку назначается лечебно-охранительный режим. Кормление сцеженным материнским или грудным донорским молоком из рожка (для снижения физической нагрузки, которая может усилить гемолиз эритроцитов), к груди матери можно прикладывать после уменьшения желтухи и снижения уровня билирубина в крови.

3. При желтушной форме средством выбора является фототерапия, под её воздействием происходит распад билирубина посредством фотоокисления. Процедуры проводятся ежедневно по 12-16 часов (по 2 часа с перерывами на 2 часа). На глаза ребёнку необходимо надеть защитные очки, половые органы укрыть пелёнкой. Курс около 24-48 часов. Во время процедуры ребёнка необходимо часто поить 5% раствором глюкозы (возрастает потребность организма в жидкости на 20%).

4. Для ускорения фотозэффекта назначается витамин В2 по 5 мг 2 раза в сутки.
5. При содержании билирубина в сыворотке крови на верхних пределах нормы ежедневно вводят альбумин (для увеличения билирубиносвязывающей способности сыворотки), а при нарастании цифр непрямого билирубина – проводится повторное заменное переливание крови, гемосорбция, плазмофорез.

## 6. Медикаментозная терапия:

- 5% раствор глюкозы, АТФ, витамин Е – для уменьшения темпов гемолиза;
- фенобарбитал 10мг/кг массы тела в сутки – для ускорения метаболизма и выведения билирубина;
- энтеросорбенты (карболен, полифепан) – для абсорбции билирубина в кишечнике и выведения его из организма;



- *желчегонные средства (фламин, сульфат магния) – для купирования синдрома сгущения желчи;*
- *промывание желудка.*

# Профилактика

- Каждая девочка потенциально должна рассматриваться как будущая мать, поэтому чтобы избежать предшествующей сенсбилизации, играющей большую роль в возникновении ГБН, рекомендуется проводить гемотранфузии только по жизненным показаниям;

- необходимо постоянно проводить разъяснительную работу с женщинами о вреде аборта (особенно при первой беременности);
- родильницам, имеющим резус-отрицательную принадлежность крови, в первый день после родов или аборта следует вводить антирезус-иммуноглобулин;

- беременным женщинам с высоким титром резус-антител на 16-32 недели необходимо 2-3-кратно провести плазмофорез;
- родоразрешение беременных женщин с высоким титром резус-антител необходимо проводить на 38-39 недели беременности (путём кесарева сечения).

# Сестринский процесс при ГБН

## *Возможные проблемы пациента:*

- расстройство дыхания;
- нарушение сердечной деятельности;
- геморрагический синдром;
- отёк тканей, скопление жидкости в полостях;
- нарушение процессов терморегуляции;

- психо-вегетативные расстройства, отставание в психомоторном развитии, поражение ЦНС;
- развитие фоновых заболеваний, иммунопатологических реакций, хронических заболеваний гепатобилиарной системы и т.д.
- угроза для жизни.

## *Возможные проблемы родителей:*

- тревога за ребёнка;
- трудность осознания и адекватной оценки случившегося;
- неуверенность в благополучном исходе;
- чувство вины перед ребёнком;
- преждевременное горевание;
- высокий риск развития ситуационного кризиса в семье.

# Сестринские вмешательства

- Помочь родителям восполнить дефицит знаний о причинах развития заболевания. Особенности течения и лечения, возможном прогнозе.
- Поддержать родителей на всех стадиях развития заболевания.



- Обеспечить ребёнку комфортные условия в палате (по возможности, в стерильном боксе), создать возвышенное положение в кровати, бережно выполнять все манипуляции, как можно меньше тревожить его, обращаться с большой осторожностью.
- Поддерживать оптимальный температурный режим в палате, соблюдать асептику и антисептику при уходе (профилактика внутрибольничной инфекции).

- Взаимодействовать в бригаде, помогать врачу при проведении процедуры заменного переливания крови.
- Осуществлять мониторинг ребёнка и медицинское документирование сестринского процесса: контроль состояния, характер дыхания, ЧДД, ЧСС, АД, изменение окраски кожных покровов, наличие высыпаний, судорог, срыгивания, рвоты, изменение цвета мочи, характер стула.

- Регулярно проводить забор материала для лабораторных скрининг программ с целью контроля показателей (уровня гемоглобина, непрямого билирубина).
- Учитывать объём и состав получаемой жидкости (питание, инфузионная терапия).
- Проводить по назначению врача фототерапию. Своевременно выявлять осложнения фототерапии (повышение температуры тела, диарея, аллергическая сыпь, синдром «бронзового» ребёнка) и сообщать врачу.

- Обеспечить ребёнка полноценным питанием в соответствии с его состоянием, желтухой, уровнем билирубина в крови. Ритм кормлений и паузы между ними должны чередоваться со временем проведения фототерапии.
- Обучить родителей особенностям ухода за ребёнком в домашних условиях. Уделит внимание рациональному и сбалансированному питанию кормящей матери, убедить её, как можно дольше сохранить грудное вскармливание.

Проконсультировать по вопросам рационального вскармливания ребёнка и подбору продуктов, богатых железом, белком, витаминами, микроэлементами (в первом полугодии – тёртое яблоко, овощное пюре, яичный желток, овсяная и гречневая каши, во втором полугодии – мясное суфле, пюре из печени, свёкла, кабачки, зелёный горошек, капуста, гранатовый и лимонный соки). Ограничить в рационе кормящей матери и ребёнка облигатные аллергены для профилактики пищевой аллергии, диатезов и анемии.

- Научить родителей удовлетворять физические, эмоциональные, психологические потребности ребёнка. Помочь им правильно оценивать возможности ребёнка, контролировать уровень интеллектуального развития, подбирать игрушки по возрасту, поощрять игровую деятельность.

- Рекомендовать регулярно проводить курсы массажа, лечебной физкультуры, закаливающие процедуры, ежедневно проводить гигиенические и лечебные ванны (чередовать).
- Рекомендовать родителям регулярное динамическое наблюдение за ребёнком врачом-педиатром, невропатологом, психоневрологом и другими специалистами по показаниям, т.к. реабилитация после перенесённой ГБН должна быть длительной.