

Желтухи при полицитемиях у новорожденных



Выполнил: Улханов А.А 447гр
Проверил: Шакенова Г.К.

Истинная полицитемия (от древнегреческого πολυ – «много» + гистологическое κύτος – «клетка» + αἷμα – кровь) (синонимы – эритремия – от греч. erythrós - красный и háima - кровь, болезнь Вакеза - по имени описавшего ее в 1892 французского врача А. Вакеза) – является хроническим неопластическим миелопролиферативным заболеванием с поражением стволовой клетки, пролиферацией трех ростков кроветворения, повышенным образованием эритроцитов и, в меньшей степени, лейкоцитов и тромбоцитов

Заболеваемость ИП в мире колеблется от 0,7 до 1,7 на 100 000 населения. Пик заболеваемости приходится на возраст 50 – 60 лет. ИП, в большинстве случаев, доброкачественное заболевание продолжительностью 2 – 3 десятилетия и более.

Полицитемия новорожденных (истинная полицитемия) может быть классифицирована как нормоволемическая и гиперволемическая.

I. Нормоволемическая полицитемия - состояние, характеризующееся нормальным внутрисосудистым объемом крови, несмотря на увеличение количества эритроцитов. Данная форма возникает вследствие избыточного образования эритроцитов по причине плацентарной недостаточности и/или хронической внутриутробной гипоксии плода.

II. Гиперволемическая полицитемия - характеризуется увеличением ОЦК при одновременном увеличении количества эритроцитов. Подобный вид полицитемии наблюдается в случае острой трансфузии крови плоду.

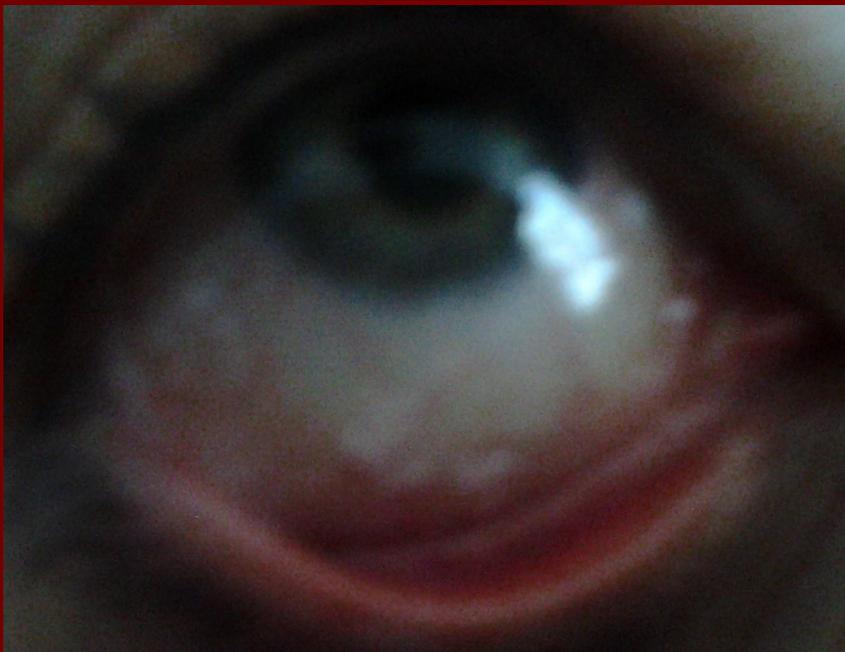


**Лицо
новорожденного**

**ИСТИННОЙ
ПОЛИЦИТЕМИЕЙ**



*Гиперемия языка
у больного истинной
полицитемией*



Симптом «кроличьих глаз»

Клинико-лабораторная характеристика полицитемии новорожденных :

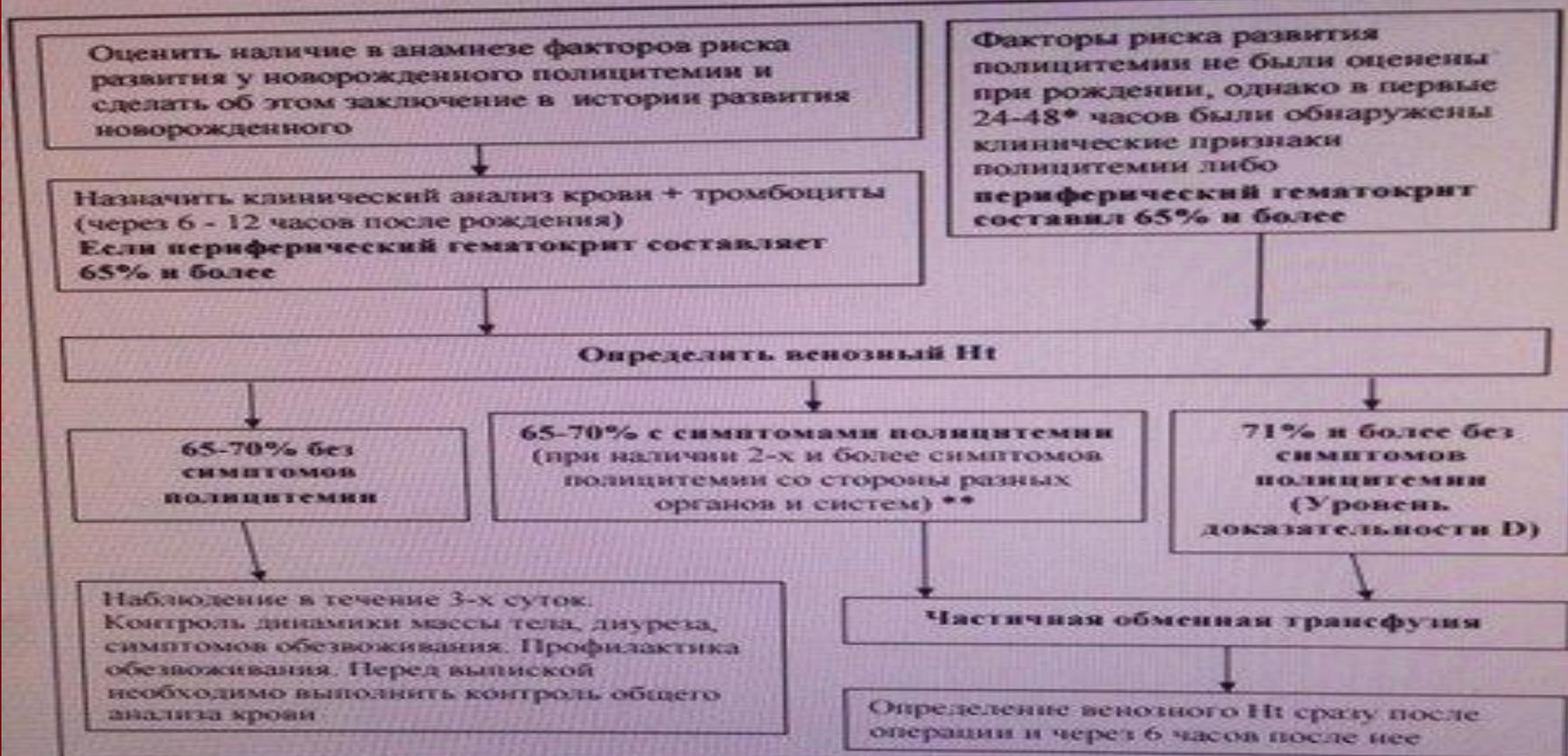
- 1. Изменение цвета кожных покровов: Плетора (периферический вишневый цианоз)
- 2. Со стороны центральной нервной системы: Угнетение Гипотония Слабое сосание Повышенная возбудимость (jitteriness) Тремор Судороги Апноэ Церебральный венозный тромбоз Множественные инфаркты мозга Внутрижелудочковые кровоизлияния
- 3. Со стороны органов дыхания Респираторный дистресс синдром Тахипное Персистирующая легочная гипертензия
- 4. Сердечно-сосудистые расстройства: Тахикардия Приглушенность тонов Застойная сердечная недостаточность с низким сердечным выбросом Кардиомегалия Периферическая гангрена
- 5. Желудочно-кишечный тракт: Рвота Вздутие живота Спонтанная перфорация кишки Некротизирующий энтероколит
- 6. Мочеполовая система: Протеинурия Гематурия Тромбоз почечных вен Острая почечная недостаточность Приапизм (за счет сладжирования эритроцитов) Инфаркт яичка
- 7. Метаболические нарушения: Гипогликемия Гипокальциемия Гипомагниемия
- 8. Гипербилирубинемия.
- 9. Гематологические расстройства: Тромбоцитопения Ретикулоцитоз (только при усилении эритропоэза) Тромбозы Гепатоспленомегалия Гиперкоагуляция с развитием ДВС-синдрома (редко).

Лабораторная диагностика:

- 1. Общий анализ крови, в том числе с определением количества ретикулоцитов, тромбоцитов.
- 2. Периферический гематокрит. Как правило, гематокрит капиллярной крови выше на 5-15%.
- 3. Венозный гематокрит.
- 4. Контроль уровня глюкозы, кальция (по возможности – ионизированного).
- 5. Контроль уровня билирубина в соответствии с клинической картиной желтухи.
- 6. Кислотно-щелочное состояние.

Дифференциальная диагностика Необходимо проводить дифференциальный диагноз между истинной неонатальной полицитемией и дегидратацией («ложной полицитемией»). Дегидратация или гиповолемическая полицитемия возникает вторично в виде относительного увеличения количества клеток красной крови по отношению к объему циркулирующей плазмы, что характеризуется гемоконцентрацией и повышением уровня гематокрита. Об обезвоживании следует думать при потере массы тела в первые дни жизни более 8-10%. Клиническими признаками обезвоживания у новорожденного ребенка являются: сухость слизистых, снижение тургора тканей, снижение темпов диуреза. Через 6 часов после адекватной регидратации уровень гематокрита снизится.

АЛГОРИТМ ДЕЙСТВИЙ ПРИ НАЛИЧИИ ФАКТОРОВ РИСКА И ВЫЯВЛЕНИИ ПОЛИЦИТЕМИИ (GPP)



* - в случае появления клинико-лабораторных критериев наличия полицитемии у новорожденного в возрасте более 24-48 часов жизни, необходимо провести дифференциальный диагноз с «ложной полицитемией», оценить убыль массы тела ребенка, при необходимости (если убыль массы тела более 10% и есть симптомы дегидратации) провести мероприятия, направленные на регидратацию.

** - в случае сочетания полицитемии с другой патологией перинатального периода (например, синдромом аспирации мекония, тяжелой церебральной ишемией, ранним неонатальным сепсисом и т.д.), когда основные симптомы и клинические проявления могут быть обусловлены не только и не столько полицитемией, частичную обменную трансфузию следует проводить при повышении уровня венозного гематокрита до 71% и более.

ЛЕЧЕНИЕ

Единственный метод лечения истинной полицитемии - частичная обменная трансфузия.

Этапы подготовки и проведения операции:

1. Обязательно получение от родителей информированного согласия на проведение частичной обменной трансфузии.
2. Манипуляцию выполняют в палате/отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных (ПИТН/ОРИТН).
3. Обязательно строгое соблюдение правил асептики и антисептики.
4. Желаемый уровень достижения венозного гематокрита - 55-60%.
5. Общий объем замещения рассчитывается по формуле: $\text{Объем замещения} = \text{ОЦК} (80-90 \text{ мл/кг}) \times \text{М тела в кг} \times (\text{Ht ребенка} - \text{Ht желаемый})$ Ht ребенка 5. В качестве основной замещающей среды используется физиологический раствор в силу оптимального соотношения качества и эффективности (Уровень доказательности А).
6. Не применяются плазмозамещающие растворы (в частности альбумин, свежезамороженная плазма). Они не превосходят по эффективности физиологический раствор (Уровень доказательности А). Применение коллоидов сопряжено с большей частотой развития некротизирующего энтероколита (Уровень доказательности С).
7. Порядок проведения частичной обменной трансфузии (GPP): – Установить пупочный катетер с присоединенным к нему заранее тройником с соблюдением правил асептики и антисептики и зафиксировать его. – Объем одного замещения (однократного выведения крови) и одного восполнения (однократного введения физиологического раствора) не должен превышать 5 мл/кг.



БЛАГОДАРЮ
ЗА
ВНИМАНИЕ