

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 гиперводемическая.

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. Гиперводемическая 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 :

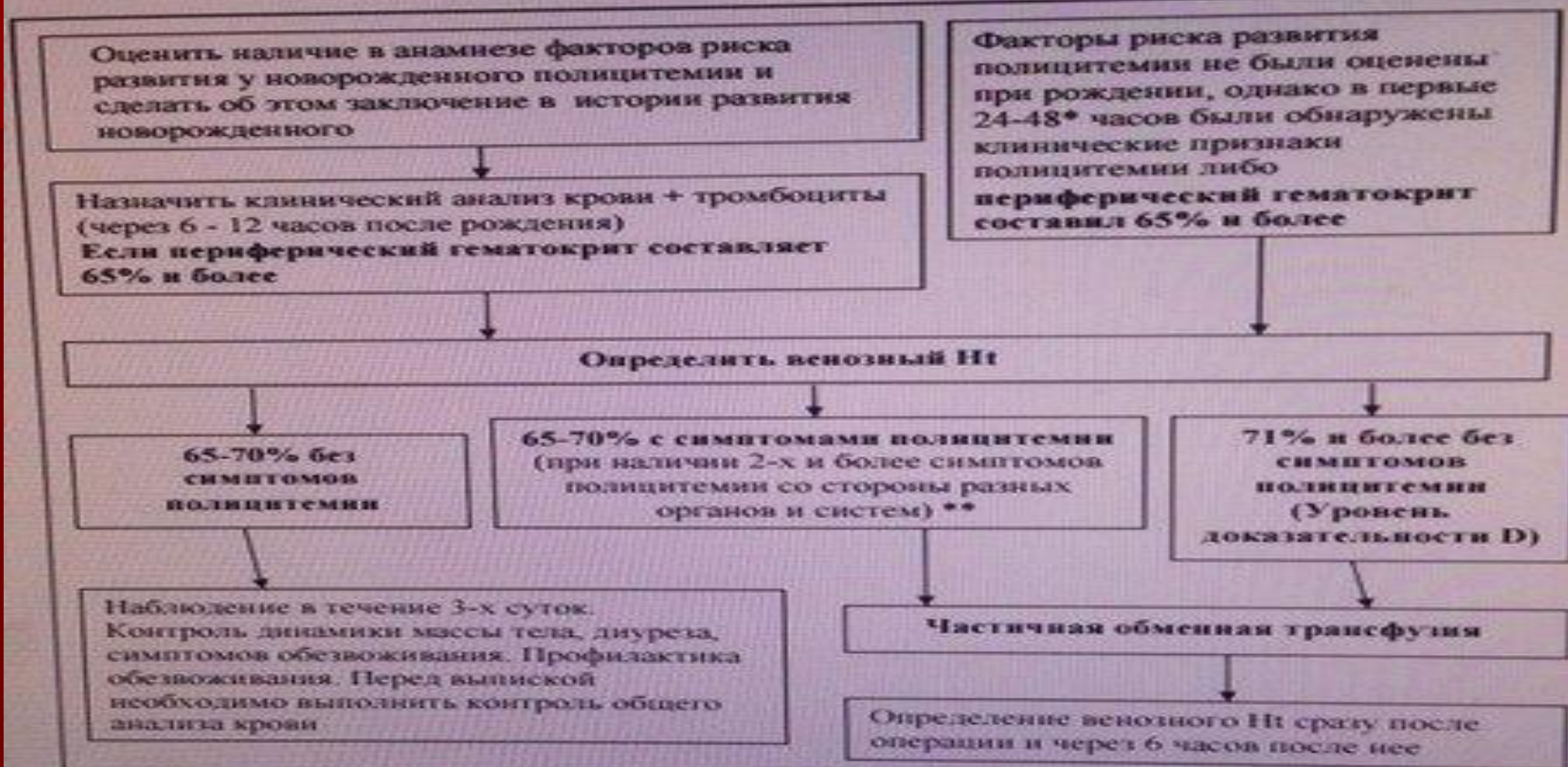
- 1. Изменение цвета кожных покровов: Плетора (периферический вишневый цианоз)
- 2. Со стороны центральной нервной системы: Угнетение Гипотония Слабое сосание Повышенная возбудимость (jitteriness) Тремор Судороги Апноэ Церебральный венозный тромбоз Множественные инфаркты мозга Внутрижелудочковые кровоизлияния
- 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.

The image is a reproduction of Salvador Dalí's painting 'The Elephants' (1955). It depicts a surreal landscape with a red-orange sky and a yellowish ground. Two camels are shown carrying tall, conical structures on their backs. The legs of these camels are extremely long and thin, resembling spindles or reeds. In the background, there are small figures of people and a small building. The signature 'Dalí' and the date '1955' are visible in the top right corner.

БЛАГОДАРЮ
ЗА
ВНИМАНИЕ