



Казахский Национальный Медицинский университет имени С.Ж.Асфендиярова

кафедра: ВОП

СРС

тема: *Гемолитическая болезнь новорожденных*

Выполнила: Увашева К

Факультет: ВОП

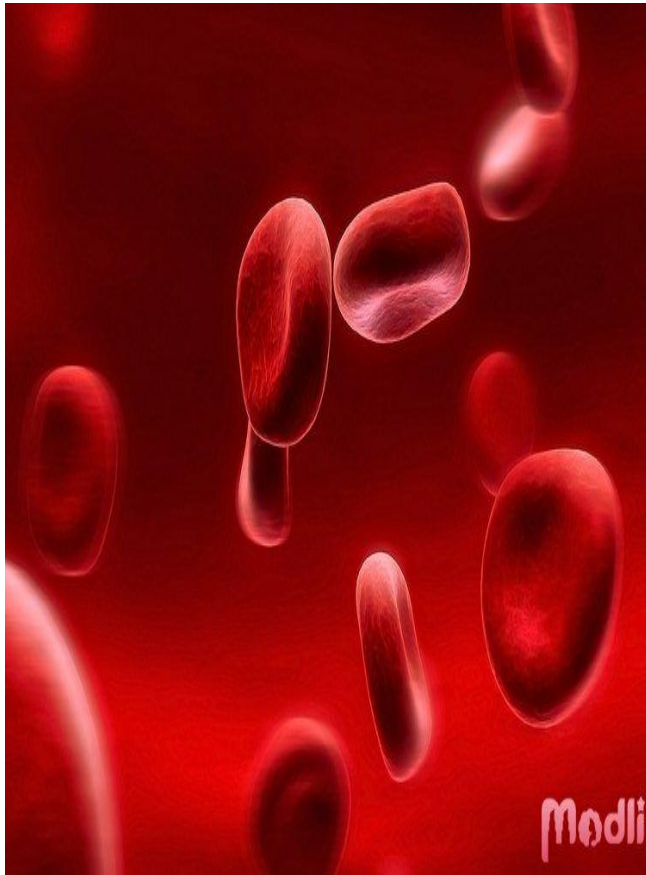
Курс, группа: 7-14-1

Алматы 2016 г.

Введение:

- 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.



ПРИЧИНА

Резус-конфликт возникает, если у резус-отрицательной женщины развивающийся плод имеет резус-положительную кровь.

Иммунный конфликт по системе АВО развивается при О (I)-группе крови у матери и А(II) или В(III) у плода.

Ребенок рождается больным только в том случае, если мать была до этого сенсibilизирована (имеет уже повышенную чувствительность к компонентам крови, с которыми сталкивалась ранее).

Резус-отрицательная женщина может быть сенсibilизирована в результате переливания Rh-положительной крови даже в раннем детстве; при выкидыше, особенно при искусственном аборте.

- **Самой частой причиной сенсибилизации (повышение чувствительности организма к воздействию какого-либо фактора окружающей или внутренней среды) являются роды. Поэтому первый ребенок находится в значительно более благоприятном положении, нежели последующие дети.**
- **При развитии конфликта по системе АВО количество предыдущих беременностей значения не имеет, так как в обычной жизни сенсибилизация (повышенная чувствительность к чужеродным для организма агентам) к антигенам А и В возникает очень часто (например, с пищей, при вакцинации, некоторых инфекциях).**
- **Значительную роль в развитии гемолитической болезни играет плацента (особый орган, осуществляющий связь между организмом матери и ребенка во время беременности). При нарушении ее барьерной функции облегчается переход красных клеток крови плода в кровотоки матери и антител матери к плоду.**

- Вместе с эритроцитами в организм матери попадают чужеродные белки (резус-фактор, антигены А и В). Они вызывают образование резус-антител или иммунных антител (анти-А или анти-В), которые проникают через плаценту в кровотоки плода.
- Антигены и антитела соединяются на поверхности эритроцитов, образуют комплексы, которые их и разрушают (гемолиз эритроцитов плода и новорожденного).

ПАТОГЕНЕЗ

- В результате патологического распада красных кровяных клеток в крови плода увеличивается уровень непрямого (неконъюгированного) билирубина, развивается анемия.
- Неконъюгированный билирубин обладает токсическим действием на клетки головного мозга, вызывая в них значительные изменения вплоть до некроза.
- При определенной концентрации (свыше 340 мкмоль/л у доношенных и свыше 200 мкмоль/л у глубоко недоношенных детей) он может проникать через гематоэнцефалический барьер (физиологический барьер между кровеносной системой и центральной нервной системой) и повреждать подкорковые ядра головного мозга и кору, что приводит к развитию ядерной желтухи.

Симптомы

- Клинические симптомы зависят от формы заболевания.

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.

- 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.

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

1. Акушерско-гинекологический и соматический анамнез
2. Определение резуса и группы крови матери и отца.
3. Определение титра противорезусных антител в динамике у резус-отрицательной женщины (во время беременности не менее трех раз).

ДИАГНОСТИКА

4. 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.
5. УЗИ во время беременности

ДИАГНОСТИКА

- лабораторных данных: снижение уровня гемоглобина ниже 150 г/л;
- снижение количества эритроцитов;
- увеличение количества эритробластов и ретикулоцитов (молодых предшественников эритроцитов);
- увеличение уровня билирубина в крови пупочного канатика более 70 мкмоль/л, в остальной крови – 310-340 мкмоль/л. Повышение билирубина в крови новорожденного при гемолитической болезни с каждым часом на 18 мкмоль/л;
- моча темного цвета, дает положительную реакцию на билирубин;
- важно исследование неполных антител с помощью пробы Кумбса.

ОСЛОЖНЕНИЯ

Основными осложнениями и непосредственной причиной смерти больных являются кровотечения и инфекционно-воспалительные процессы. Геморрагии выявляются при снижении числа тромбоцитов ниже критического уровня (20 000—30 000 в 1 микролитров.), могут провоцироваться даже незначительными травмами (подкожные инъекции и так далее). Инфекции (пневмонии и другие) развиваются при достаточно длительном и выраженном (менее 500 в 1 микролитров.) снижении числа нейтрофилов.

- Всякая лихорадка у больных Гипопластическая анемия, как правило, связана с наличием инфекционного очага; описано немало случаев развития у них острого лейкоза. Лейкозы на фоне гипоплазии лучевого или бензольного происхождения относятся к группе миелобластных или миеломонобластных и являются, видимо, поздним результатом лейкемогенного действия фактора, вызвавшего анемию. Значительно реже наблюдается присоединение к Гипопластическая анемия пароксизмальной ночной гемоглобинурии, хотя некоторые авторы трактуют в этих случаях Гипопластическая анемия как гипопластическую стадию данной формы гемолитической

ЛЕЧЕНИЕ

- 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, кокарбоксилаза, которые улучшают работу печени и нормализуют обменные процессы в организме.

- 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).

- Заменное переливание крови позволяет вывести непрямой (токсичный билирубин, не прошедший через печень) билирубин и антитела матери из крови ребенка, а также пополнить дефицит эритроцитов. Используют резус-отрицательную кровь той же группы, что и кровь ребенка.
- В настоящее время в связи с опасностью передачи ВИЧ, гепатитов переливают не цельную кровь, а резус-отрицательную эритроцитарную массу (это эритроциты, остающиеся после удаления большей части плазмы из консервированной крови) со свежезамороженной плазмой (жидкий компонент крови).
- Если гемолитическая болезнь новорожденных обусловлена групповой несовместимостью, то используют эритроцитарную массу 0(I) группы, а плазму либо АВ(IV) группы, либо одногруппную в объеме 180-200 мл/кг. Этого достаточно для замены около 95% крови новорожденного.

Список использованной литературы:

- Мухин Н.А., Моисеев В.С., Мартынов А.И. Внутренние болезни: учебник: в 2 т.+ СД. – 2-е изд. – М., 2008. Т.1. – 672 с., Т.2. – 592 с.
- 2. Моисеев В.С., Кобалава Ж.Д. Внутренние болезни с основами доказательной медицины и клинической фармакологией: руководство/ под ред. В.С. Моисеева. – М., 2008. – 832 с.
- Воробьев А.И. Руководство по гематологии: «Ньюдиамед», 2008.-Т.3
- Богданов Н. Клиническая гематология: Руководство для врачей. – Изд-во: Фолиант, 2008. – 488 с.
- Воробьев А.И. Рациональная фармакотерапия заболеваний системы крови. Руководство для практикующих врачей. – Изд-во: Литтерра, 2009. – 688 с.