

ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ НОВОРОЖДЕННЫХ

Выполнили: Әуелбекова А.,
Жұмадилова Г.,
Группа: АиГ-602-2-к.



Гемолитическая

болезнь - заболевание, обусловленное иммунологическим конфликтом несовместимости крови матери и плода.

Актуальность



- Распространенность – 3-5 % среди всех новорожден.;
- Летальность от осложнений– 1-2,5 %;
- У 30 % детей – нарушение физического и психомоторного развития;
- Сниженный индекс здоровья - ↓ ф-ция Т-лимфоц., Ig G, часто проявления аллергических

ПАТОГЕНЕЗ

- Патологический гемолиз эритроцитов (макрофаги печени, селезенки, лимфатических узлов, костного мозга);
- Недостаточность ферментативной системы печени;

Клиническая классификация:

- По конфликту между матерью и плодом по системе АВО и другим эритроцитарным факторам крови:
 - • несовместимость по системе АВО;
 - • несовместимость эритроцитов матери и плода по резус- фактору;
 - • несовместимость по редким факторам крови.

-

- По клиническим проявлениям выделяют формы заболевания:
- • отечная (гемолитическая анемия с водянкой);
- • желтушная (гемолитическая анемия с желтухой);
- • анемическая (гемолитическая анемия без желтухи и водянки).

□ **По степени тяжести желтухи в желтушной форме:**

- • легкая;
- • средняя тяжесть;
- • тяжелую степень.

- **По наличию осложнений:**
- • билирубиновая энцефалопатия: острое поражение центральной нервной системы;
- • ядерная желтуха: необратимое хроническое поражение центральной нервной системы;
- • синдром сгущения желчи;
- • геморрагический синдром.

Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации*** (плановая, экстренная):

- • экстренная госпитализация новорожденного с ГБН из родовспомогательных организаций 1-2-го уровней в ОПН родовспомогательных организаций 3-го уровня
- • плановая госпитализация беременной с резус-отрицательной принадлежностью крови, с группой крови *O (I) первая Rh (+)* резус-положительной, с отягощенным трансфузионным и прививочным анамнезом в родовспомогательную организацию 3-го уровня.



ПАТОГЕНЕЗ БИЛИРУБИНОВОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ

- НБ имеет тропность к тканям, обогащенных липидами (клетчатка, нервная система – базальные ганглии, гипокамп, мозжечок, ядра таламуса);
- Уровень НБ больше 342 мкмоль/л (доношенные);
- Уровень НБ больше 250 мкмоль/л (недоношенные)

КЛАССИФИКАЦИЯ

ЛЕГКОЕ ТЕЧЕНИЕ:

- Умеренно выраженные клинико-лабораторные показатели;
- Уровень Нв в пуповинной крови – больше 150 г/л;
- Уровень НБ в пуповинной крови – меньше 60 мкмоль/л;
- Почасовой прирост меньше 5 мкмоль/час
- Консервативное лечение;

КЛАССИФИКАЦИЯ

СЕРЕДНЕЙ ТЯЖЕСТИ:

- Желтуха появляется через 5-11 час после рождения;
- Уровень гемоглобина в пуповинной крови – 100-150 г/л;
- Уровень НБ в пуповинной крови – до 85 мкмоль/л;
- 3 и больше факторов риска билирубиновой энцефалопатии;

КЛАССИФИКАЦИЯ Я ТЯЖЕЛОЕ ТЕЧЕНИЕ:

- Желтуха при рождении;
- Уровень гемоглобина в пуповинной крови – меньше 100 г/л;
- Уровень НБ у пуповинной крови – более 85 мкмоль/л;
- Наличие признаков билирубиновой энцефалопатии:

КЛАССИФИКАЦИЯ

IV. ОСЛОЖНЕНИЯ:

- Билирубиновая энцефалопатия
- Синдром сгущения желчи
- Токсический гепатит
- Летальный исход

ОСЛОЖНЕНИЯ ГБН





КЛИНИКА

ОТЕЧНАЯ ФОРМА

- ОАА – выкидыши, мертворождения, предыдущие беременности – недоношенность, дети с ГБН, тяжелые гестозы, преэклампсия;
- Пренатально – увеличение плаценты, “*поза Будды*”;
- Клинически: бледность, отек половых органов, лица, конечностей, передней брюшной стенки, анасарка, СДР, геморрагический с-м, сердечно-легочная недостаточность;
- Лабораторно: гипопропротеинемия, анемия.





КЛИНИКА

ЖЕЛТУШНАЯ ФОРМА

- Раннее появление желтухи;
- Интенсивность нарастает в первые 3-4 дня жизни;
- Этапность появления желтухи – голова, туловище, конечности, ладони, подошвы (тяжелое течение);
- Увеличение селезенки, печени;
- Анемия с ретикулоцитозом, эритробластозом;

Признаки билирубиновой интоксикации;

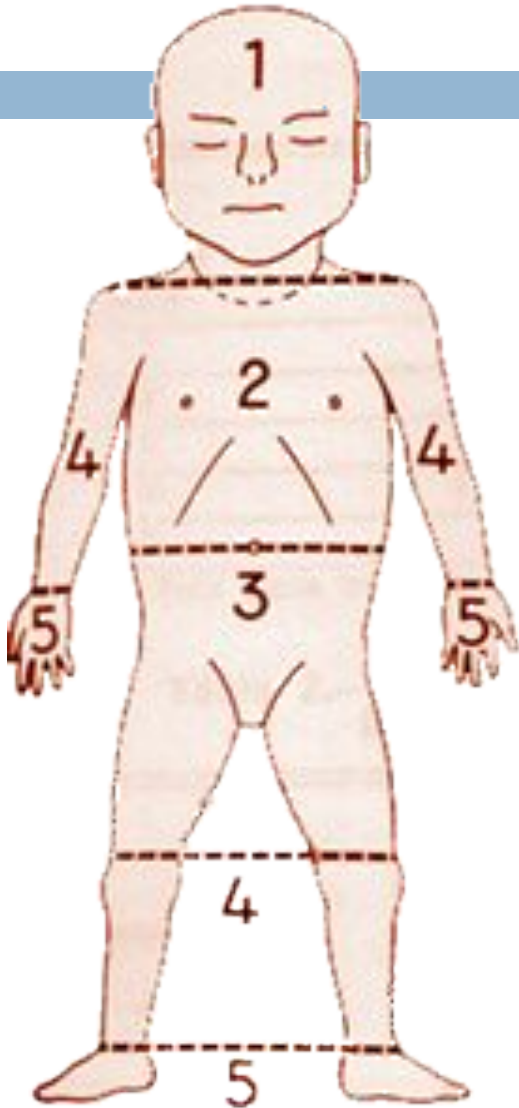
Этапность

появления желтухи

в зависимости от

уровня билирубина

(шкала Крамера)





БИЛИРУБИНОВО Й ЭНЦЕФАЛОПАТИ И

- Асфиктическая — с-м угнетения (сонливость, патологическое зевания, гипотония, гипорефлексия);
- Спастическая – гипертонус разгибателей, кисти зажаты в кулачок, ригидность конечностей, затылка, запрокидывания головы, судороги, мозговой крик, брадикардия, летаргия;
- Явного благополучия – исчезает спастика, гипертонус;
- Неврологические осложнения (3-4 мес.) – ДЦП, парезы, задержка развития;



С-М СГУЩЕНИЯ ЖЕЛЧИ

- развивается на 3-5 день жизни;
- желтуха с зеленоватым оттенком;
- увеличение прямого билирубина в крови;
- интенсивное окрашивание мочи;
- слабое окрашивание или ахолические испражнения;



КЛИНИКА

АНЕМИЧНАЯ ФОРМА

- Бледность кожи, слизистых;
- Желтуха умеренная, субиктеричность склер;
- Умеренное увеличение селезенки, печени;
- Неврологический статус без нарушений;
- Анемия с ретикулоцитозом;

Доброкачественное течение;

ДИАГНОСТИКА

АНТЕНАТАЛЬНАЯ



- Анамнез беременной;
- Определение титра антител (Rh-фактор): в III этапа
I этап- 12-14 недели;
II этап 18-20 недели;
III этап – 3 триместр – 1 раз в 4 недели (28-32-36 нед.);
- Амниоцентез с определением билирубина в ОПВ;
- Кордоцентез (пункция пупочных сосудов);
- УЗИ беременной – признаки отека плода, изменение плаценты;

ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

УЗИ беременной –
норма

При ГБН:

признаки отека плода:

“поза Будды”, “нимб”,

увеличение печени

изменение плаценты:

увеличение массы,

толщины;



ДИАГНОСТИКА

ПОСТНАТАЛЬНАЯ

- Исследование пуповинной крови – группа крови и Rh-фактор; билирубин, фракции; прямая пр. Кумбса;
- Общий ан. крови – эритроциты, Hв, Hт, ретикулоциты;
- Почасовой прирост билирубина - $> 6,8$ мкмоль/л (для доношенных), $> 5,1$ мкмоль/л (для недоношенных);
- Клиника – желтуха, анемия, спленомегалия;

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- Конъюгационная желтуха;
- Гемолитическая желтуха;
- Механическая желтуха;
- Паренхиматозная желтуха;

ЛЕЧЕНИЕ ГБН

ЗАДАНИЯ:

- Уменьшение интоксикации (↓ антител, гипербилирубинемии);
- Уменьшение гемолиза эритроцитов;
- Уменьшение кишечно-печеночной циркуляции;
- Стимуляция ферментативных систем конъюгации;

ЛЕЧЕНИЕ ГБН

ВИДЫ ТЕРАПИИ

I. Оперативные методы:

- ОЗПК;
- Плазмоферез;
- Гемосорбция;
- УФО крови;

II. Консервативные методы

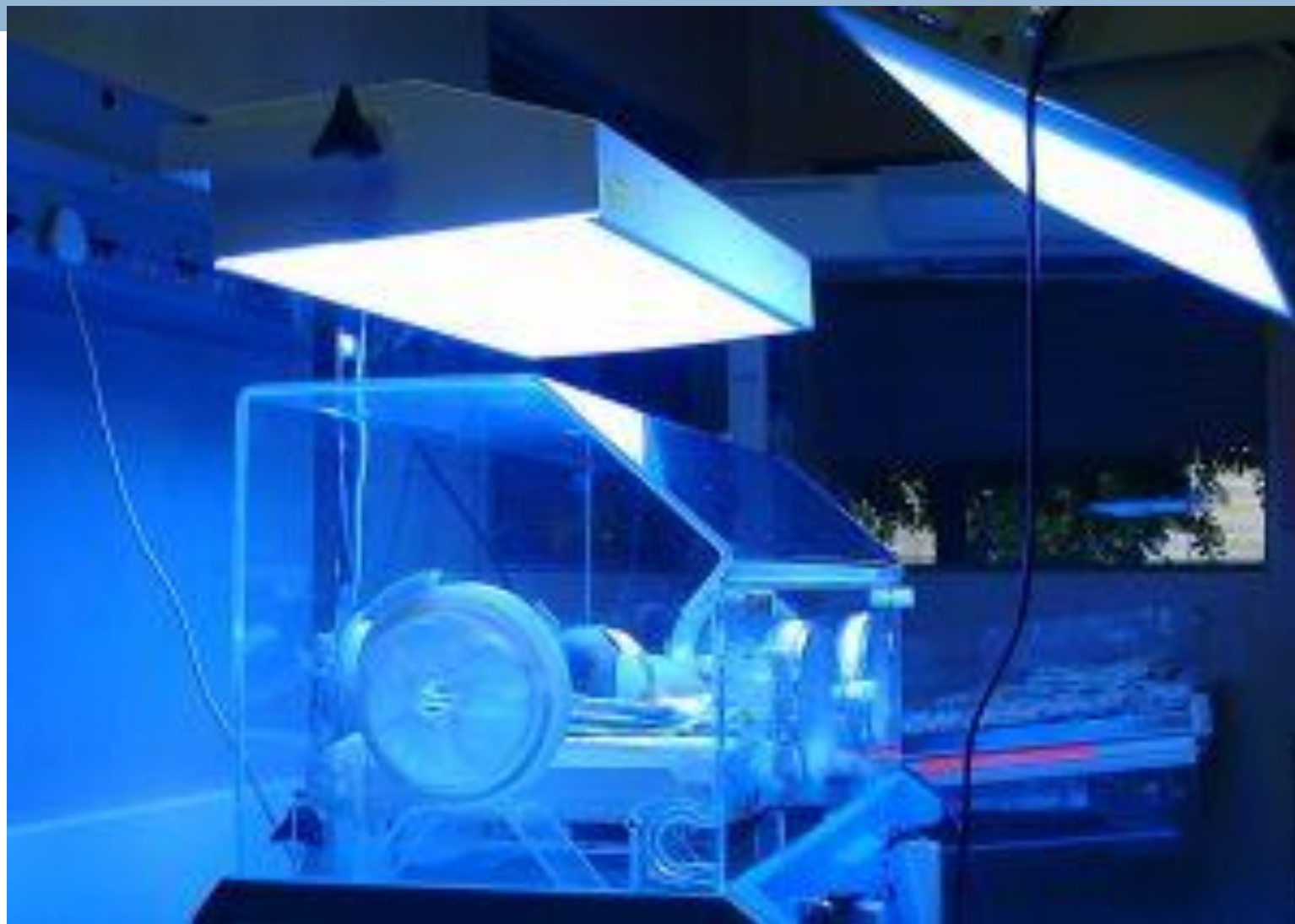
Консервативное лечение ГБН



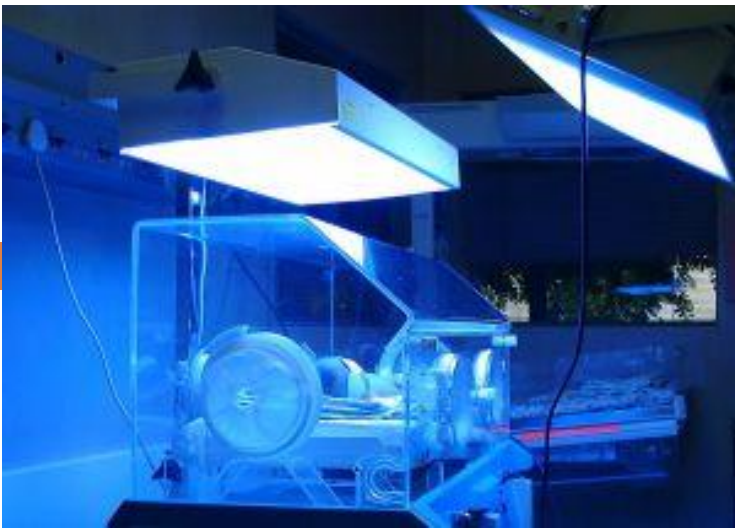
- Особенности питания;
- Фототерапия – светотерапия;
- Энтеросорбенты – полисорб, силард, полифепан, энтеросгель;
- Раствор глюкозы - 60 –120 мл/кг/сут;
- Альбумин, криоплазма – 10-20 мл/кг;
- Фенобарбитал – 5-10 мг/кг/сут;



Фототерапия в лечении ГБН



Фототерапия в лечении ГБН



- Облучение ребенка лампами дневного, “синими”, “зеленого”, “голубого” света;
- Механизм действия: под действием фотохимических реакций (фотодеградации, фотоизомеризации, фотоокисления) – НБ → водорасстворимую, нетоксическую форму;
- Методики: непрерывная и с перерывами;
- Показания: общ.б/б 170-200 мкмоль/л (1/2 б/б для ОЗПК)
- Побочные действия: дегидратация, диарея, сыпь, тромбоцитопения, с-м бронзовой кожи;



ПОКАЗАНИЯ К ЗАМЕННОМУ ПЕРЕЛИВАННИЮ КРОВИ

билирубин в пуповинной крови

– более **68,4 мкмоль/л** (доношенных), у недоношенных – **59,9 мкмоль/л**;

Нв – меньше **150 г/л**, эритроцитов – меньше **$4,0 \cdot 10^{12}$** /л.

почасовой прирост билирубина – больше **6,8 мкмоль/л**; у недоношенных – **5,1 мкмоль/л**.

уровень билирубина в периферической крови выше критических величин (схема Поллачека).



КРИТИЧЕСКИЕ УРОВНИ СВОБОДНОГО БИЛИРУБИНА

- *при рождении* - 51,3-59,8 мкмоль/л и больше;
- *первые сутки* – 171,0-205,2 мкмоль/л;
- *вторые сутки* – 256,5-290,7 мкмоль/л;
- *третьи сутки* – 307,8-342,0 мкмоль/л);

АБСОЛЮТНЫЕ ПОКАЗАНИЯ К ЗАМЕННОМУ ПЕРЕЛИВАНИЮ КРОВИ АМЕРИКАНСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ПЕДИАТРИИ

1. Уровень ББ в пуповине – более 70 мкмоль/л;
2. Почасовой прирост ББ – 7,5 мкмоль/л
3. Уровень ББ без ф-ров риска:
 - I сут – 182 мкмоль/л
 - II сут – 314 мкмоль/л
 - III сут – 342 мкмоль/л и более



АБСОЛЮТНЫЕ ПОКАЗАНИЯ К ЗАМЕННОМУ ПЕРЕЛИВАНИЮ КРОВИ АМЕРИКАНСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ПЕДИАТРИИ

4. Уровень ББ з ф-рами риска:

I сут – 150 мкмоль/л

II сут – 230 мкмоль/л

III сут – 306 мкмоль/л и более

5. Анемия – Нв до 110-130 г/л

Нt – до 35 %





Критерии патологической желтухи

- появляется в первые 24 часа жизни или на 2-ой неделе;

- желтуха сохраняется после 4-ой недели жизни;
- уровень пуповинного билирубина превышает 60 мкмоль/л;
- уровень билирубина превышает 205,2 мкмоль/л у недоношенных и 239,4 мкмоль/л у доношенных;
- уровень прямого билирубина – больше 34 мкмоль/л;



Комплекс обследований при патологической желтухи

- Уровень билирубина, его фракции;
- Почасовой прирост;
- Группа крови, Rh-фактор матери, ребенка;
- Показатели гемограммы: Нв, эритроциты, ретикулоциты, tr-циты
 - Прямая проба Кумбса у ребенка, непрямая у матери;
 - Мазок крови (морфологические изменения эритроцитов);
- Обследования на специфические инфекции, сепсис, галактоземию, гипотиреоз;

Профилактические мероприятия

- Для предупреждения резус-сенсibilизации при последующих беременностях, женщинам с резус-отрицательным фактором крови, родивших резус-положительного ребенка, в первые 72 часа после родов, вводят антирезус D-иммуноглобулин.
- **Дальнейшее ведение:**
- • неонатальный уход (см. протокол «Уход за здоровым новорожденным»);
- • исключительно грудное вскармливание;
- • медицинский отвод от профилактических прививок на 1 месяц.
-

После выписки:

- • наблюдение участкового педиатра, врача общей практики;
- • каждый месяц контроль ОАК;
- • в 6 месяцев детям после ОЗПК – кровь на ВИЧ;
- • вопрос о профилактических прививках решают после 6 месяцев жизни ребенка.
- **Индикаторы эффективности лечения:**
- • нормализация уровня билирубина крови;
- • отсутствие билирубинового поражения мозга у ребенка.