

Гемолитическая болезнь новорожденных

- Гемолитическая болезнь новорожденных (ГБН) - это заболевание, в основе которого лежит гемолиз (разрушение) эритроцитов плода и новорожденного, вызванный несовместимостью крови матери и плода по эритроцитарным антигенам.

Этиология.

- ГБН вызывается преимущественно несовместимостью крови матери и плода по **резус-фактору**, реже по **групповым антигенам (ABO)** и еще реже по другим антигенным системам.
- Резус-конфликт возникает при беременности резус-отрицательной женщины резус-положительным плодом.
- ABO — конфликт наблюдается при 0(1) группе крови у матери и A(II) или B(III) у плода.
- Большое значение имеет предшествующая сенсibilизация резус-отрицательной женщины (переливания крови, предшествующие беременности). Существенная роль в развитии болезни отводится плаценте. Нормальная плацента здоровой женщины в течение беременности непроницаема для антител. Барьерная функция плаценты снижается лишь при различных заболеваниях и патологических состояниях беременности, а также во время родов

Патогенез.

- Из организма плода резус-антиген, проникая в кровь резус-отрицательной матери, вызывает образование специфических антител. Частичный переход антирезус-антител через плаценту в кровь плода, приводит к специфической реакции антиген-антитело, следствием которой является гемолиз эритроцитов. Образовавшийся вследствие распада эритроцитов свободный (непрямой, токсический) билирубин в обычных условиях превращается в печени в связанный (прямой, не токсический) билирубин и выделяется в кишечник. Если скорость разрушения эритроцитов превышает способность печени обезвреживать токсический билирубин, он накапливается в кровеносном русле и приводит к развитию желтухи.
- **Непрямой билирубин является нейротоксическим ядом**, поэтому, достигая критического уровня, проходит через гематоэнцефалитический барьер и повреждает подкорковые ядра и кору головного мозга, **развивается ядерная желтуха**.

Клиника.

- Различают три формы ГБН: отёчную, желтушную и анемическую.
- **Отечная форма является наиболее тяжелой,** чаще всего ведущей к внутриутробной гибели плода, или же дети рождаются недоношенными с большими отеками. Кожа таких детей очень бледная, со слегка желтушным восковидным или цианотичным оттенком. Лицо из-за отечности имеет лунообразный вид. Отечность выражена на туловище и конечностях. Обнаруживается свободная жидкость в полостях. Печень и селезенка увеличены. Дети, как правило, умирают в первые часы после рождения.

Желтушная форма

- Желтушная форма встречается наиболее часто. Степень выраженности ее может быть тяжелой, средней и легкой. Основные ее симптомы
 - ранняя желтуха,
 - анемия и
 - гепатоспленомегалия.
- Желтуха проявляется при рождении или в первые, реже на вторые сутки, интенсивно прогрессирует, увеличиваются размеры печени и селезенки.
- По мере нарастания билирубиновой интоксикации состояние детей ухудшается: они становятся вялыми сонливыми, угнетаются физиологические рефлексы.
- На 3-4-е сутки уровень билирубина может достигнуть критических цифр (310 мкмоль/л) и появляются симптомы ядерной желтухи (ригидность затылочных мышц, судороги, симптом «заходящего солнца», «мозговой» крик, напряжение большого родничка и др.).

Желтушная форма

В дальнейшем у детей наблюдаются:

- стойкие двигательные нарушения,
- спастические парезы,
- вестибулярные и глагодвигательные расстройства,
- поражение слуха,
- отставание в нервно- психическом развитии.
- Наибольший риск развития билирубиновой энцефалопатии отмечается у детей при сочетании ГБН с большой потерей массы тела после рождения, гипотрофией, ацидозом, гипогликемией, симптомами дегидратации, симптомами дыхательно недостаточности, геморрагическим синдромом, а также у недоношенных детей.
- К концу 1-й недели жизни в связи с холестазом нарушается выделение желчи в кишечник («синдром сгущения желчи»). Кожа приобретает зеленоватый оттенок, кал обесцвечивается, моча темнеет, в крови повышается содержание прямого билирубина.

Анемическая форма

Анемическая форма протекает относительно легко. У ребенка к концу 1-й недели после рождения отмечается бледность кожных покровов.

- Желтушность выражена не более, чем при физиологической желтухе.
- Печень и селезенка увеличены.
- Общее состояние ребенка изменяется мало.
- В крови выявляется снижение гемоглобина и эритроцитов с увеличением незрелых форм.
- Уровень билирубина повышен незначительно.

Диагностика.

- Помимо несовместимости крови родителей и семейного анамнеза, необходимо учитывать динамику титра антител во время беременности (обнаружение повышенного титра антител до третьего месяца беременности свидетельствует о предшествующей сенсибилизации женщины, после 4-го месяца - об иммунизации при настоящей беременности).
- После рождения ребенка определяют группу крови и резус-фактор, количество гемоглобина и эритроцитов, содержание билирубина в пуповинной крови и, при необходимости, последующий почасовой его прирост.

Лечение ГБН

- Лечение ГБН должно быть комплексным, направленным на выведение резус-антител и билирубина из крови и тканей больного ребенка, нормализацию метаболизма и улучшение функционального состояния жизненно важных органов и систем.
- **Консервативное лечение** включает:
 - проведение инфузионной терапии;
 - препараты, снижающие темпы гемолиза (альфа-токоферол, АТФ, глюкоза);
 - препараты, ускоряющие обмен и выведение билирубина (фенобарбитал);
 - адсорбенты (карболен, смекта, полифепан);
 - фототерапию, основанную на фотохимическом окислении билирубина в поверхностных слоях кожи;
 - витаминотерапию (В₁, В₂, С, В15).

Заменное переливание крови

- При тяжелых формах заболевания наиболее аффективным является заменное переливание крови (ЗПК). Показанием к заменному переливанию крови является:
- в первые-вторые сутки жизни новорожденного раннее возникновение и быстрое нарастание желтухи сразу после рождения,
- увеличение печени и селезенки,
- содержание билирубина в пуповинной крови выше 51 мкмоль/л,
- уровень гемоглобина при рождении до 160 г/л,
- почасовой прирост билирубина более 5,1 мкмоль/л.
- Критическим к концу 1-х суток считают уровень билирубина 170 мкмоль/л, к концу 2-х суток – 255 мкмоль/л, к концу 3-го дня жизни – 310 мкмоль/л.
- Переливается свежесконсервированная однокруглая резус-отрицательная кровь (100-150 мл/кг). За время операции замещается 70% крови ребенка. При выраженной анемии применяют эритроцитарную массу; В случае необходимости ЗПК повторяют.

- Кормление детей с ГБН в первые дни проводят до норским или пастеризованным материнским молоком (при пастеризации антитела разрушаются). Грудное кормление можно начинать с 10-14 дня дня жизни при общемудовлетворительном состоянии.
- После проведения операции заменного переливания крови ребёнка можно прикладывать к груди через 3-5 часов.
- Дети, перенесшие ГБН, должны быть под наблюдением педиатра, невролога, отоларинголога. Необходимо следить за динамикой крови. Профилактические прививки таким детям до года противопоказаны.

Профилактика

Профилактика осуществляется в двух направлениях:

- 1) профилактика сенсибилизации женщин с резус-отрицательной кровью. Необходимо, чтобы к каждой девочке относились, как к будущей матери. Проводить гемотрансфузии, способствующие сенсибилизации и выработке резус-антител, девочкам любого возраста можно только по жизненным показаниям.
Предупреждение аборт, введение иммуноглобулина анти-D в первые 48 часов после родов и абортов, который способствует быстрой элиминации эритроцитов ребенка из крови матери, предотвращая синтез резус-антител.;
- 2) предупреждение тяжелых форм заболевания при выявлении изоиммунизации у беременной (детоксикационная, гормональная, антигистаминная терапия беременной, пересадка кожного лоскута с целью фиксации антител на антигенах трансплантата).
- Беременных с высоким титром резус - антител госпитализируют на 12-14 дней в дородовые отделения в сроки 8, 16, 24, 32 недели, где им проводят неспецифическое лечение. За 7-10 дней до