ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ НОВОРОЖДЕННЫХ

Каждый третий ребенок в периоде новорожденности переносит желтуху. Эта желтуха может иметь различный генез, обычно ее делят на:

1) конъюгационные

2) гемолитические

3)паренхиматозные

4) механические

Гемолитическая болезнь новорожденного (ГБН) - заболевание, обусловленное иммунологическим конфликтом из-за несовмес­тимости крови плода и матери по эритроцитарным антигенам.

Этиология: несовместимость плода и матери

- По резус-фактору

- по АВО-антигенам

- по другим антигенным системам

Патогенез ГБН

|  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Конфликт по КН-системе | | | |  | Конфликт по АВО-системе | | |
|  | |  | |  |  | |
| Фетальные Эг плода (содер­жащие 0-антиген) проникают через плаценту непосредствнно перед родами и во время родов в кровь матери. | | | | У матери синтезируются антитела к эритроцитам плода (анти-А или анти-В) антитела. | | |
|  |  |  |
|  |  |  |  |
| В крови матери при 1-беременнос-ти синтез Рп-а/ (относящихся к классу УдМ) | | Синтез Рп-а/т класса УдСпри повторной бе-р ременности РЬ а/т проникают через плаценту в кровь плода. | | Проникновение (анти-А или анти-В) антител через плаценту в кровь плода. | |
|  |  |  |  |
|  |  |

Антитела класса УдО повреждают мембраны Эг и повышают их

проницаемость.

Нарушается обмен веществ в эритроците.

Разрушенные Эг захватываются макрофагами печени, селезенки,

костного мозга.

Образование непрямого билирубина в большом количестве, вследс-\_\_\_\_\_твие неполной конъюгации с глюкуроновой кислотой.\_\_\_\_\_

Гипербилирубинемия

При морфофункционально зрелой печени и невысоких цифрах непря­мого В1 в клинике доминирует ане­мия, при отсутствии или минималь­но выраженной желтухе.

При "незрелой" печени и высоких цифрах непрямого В! вклинике пре-обладает желтуха.\_\_\_\_

Непрямой В1 очень токсичен, вызывает поражение мозга, ядер­  
ную желтуху.  
Ядерная желтуха диагностируется на 3-6 день жизни.

Факторы риска билирубиновой энцефалопатии.

I. Повреждающие гематоэнцефалический барьер, повышающие его проницаемость: гиперсмолярность, тяжелый респираторный ацидоз, кровоизлияние в мозг, судороги,нейроинфекции.эндоток-мелия, артериальная гипертензия;

!!. Повышающие чувствительность нейронов к токсическому действию НБ-недоношенность, тяжелая асфиксия, гипотермия, голодание, тяжелая гипогликемия и анемия.

III. Снижающие способность альбулина прочно связывать НБ-недоношенность, гипоальбуминемия, ацидоз, инфекции, гипок­сия или конкурирующие с НБ за места для прочного связывания на альбумине (внутрисосудистый гемолиз, повышенный уровень в крови неэстерифицированных жирных кислот, некоторые ле­карства - сульфаниламиды, фуросемид, дифенин, индометацин, метицилин, оксацилин и др.)

При наличии у ребенка 2-3 факторов из перечисленных, замен-ное переливание крови делают при меньших величинах гиперби-лирубинемии.

В развитии ядерной желтухи выделяют следующие фазы:

I фаза-начальная, в которой определяются гипотония, вялое сосание, рвота, пронзительный крик.

II фаза - развернутых клинических симптомов поражения ЦНС: спастика, опистонус, гипертдмия, ригидность мышц, судороги.

III фаза - обратного развития клинических симптомов: спастика уменьшается и может полностью исчезнуть. гУфаза - остаточных нарушений: атетоидный церебральный па­ралич, глухота, задержка умственного развития, паралич взора вверх.

Критерии определения желтухи с физиологическим и патологическим уровнем билирубина.

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| критерии | Желтуха с физиологическим уровнем НБ (мкмоль/л) | | Желтуха с патологическим уровнем НБ (мкмоль/л) | |
| Доношенные | Недоношенные | Доношенные | Недоношенные |
| 1. Начало желтухи. | на 2-3 де | НЬ ЖИЗНИ | В первые с | ;утки жизни |
| 2. Максимум В! | 3-4 день жизни | 5 день жизни |  |  |
| 3. Уровни В! -общего -прямого -непрямого | не > 205,2 | не > 256,5 не > 25,65-34,2 не> 171-205,2 |  |  |
| 4. Угасание желтухи. | к 7 дню жизни | через 2 недели | сохраняется после 7-го дня жизни | сохраняется после 2-х недель жизни |

Классификация ГБН:

1. Вид конфликта (резус, АВо, другие антигенные системы).

2. Клинические формы (внутриутробная смерть плода с мацера­цией, отечная, желтушная, анемическая)

3. Степень тяжести (легкая, средней тяжести, тяжелая)

4. Осложнения (билирубиновая энцефалопатия, другие невроло­гические нарушения; геморрагический или отечный синдром, поражение печени, сердца, почек, надпочечников, синдром "сгущения желчи"; обменные нарушения.

Оценка степени тяжести:

легкая:

- наличие клинико-лабораторных или только лабораторных данных. средней тяжести:

- желтуха, появившаяся в первые 5-часов жизни при Рп-кон-фликте или в первые 11- часов жизни при АВо-конфликте,

- концентрация Мв в первый час жизни < 140 г/л.

- наличие у ребенка с желтухой 3-х и более факторов риска билирубиновой интонсикации мозга. тяжелое течение:

- анемия (Нв < 100 г/л.) -

- или желтуха (В! > 85 мкмоль/л.)при рождении

- симптомы билирубинового поражения мозга любой выра­женности и во все сроки заболевания

- нарушения дыхания и сердечной деятельности

- необходимость более 2-х ОЗПК

- отечная форма болезни.

Дородовая диагностика гемолитической болезни , . ^ новорожденного.

- определение Кп-фактора и группы крови у беременной и отца

-указание в анамнезе на переливание крови и ее компонентов беременной женьщиине

- отягощенный акушерский анамнез (мертворождения, выкидыш, рождения детей с желтухой, внутриутробное инфицирование, отставаниие в психомоторном развитии)

- наличие титра антител

- высокий титр изомунных айв агглютининов в белковой среде

- положительная непрямая реакция Кумбса у матери /;«/ / ;/^

Обследование после рождения

(проводится в первые минуты жизни в родзале) \_\_\_\_\_\_\_\_

1. Определение Рп и группы крови у матери и? ребенка.

2. Общий анализ крови ( сподсчетом ретикулоцитов и определе­нием гематокрита).

3. Определение *В\* и его фракций в пуповинной крови.

4. Определение почасового прироста общего и непрямого *В\* по формуле:

\_А Вгн - Впа

Вт= ———————— мкмоль/л.

П2 - П1

В1 - почасовой прирост В1

Вт- уровень В! при первом определении

Вп2- уровень *В\* при втором определении

т - возраст ребенка в часах при первом определении

П2 - возраст ребенка в часах при втором определении

Показания к общему заменному переливанию крови

Абсолютным показанием у доношенных детей является гипер-билирубинемия выше 342 мкмоль/л., темп нарастания билирубина выше 6,0 мкмоль/л.ч. и уровень его в пуповинной крови выше 60 мкмоль/л. „ ,,

ч, Показанием к ЗПК в 1-е сутки жизни, помимо указанных, является появление желтухи или выраженоой бледности кожных покровов в певые часы жизни у ребенка с увеличением размеров печени или селезенки; гемоглобин ниже 100 г/л., нормобластоз; доказан­ная несовместимость крови матери и ребенка по группе или Кп-фактору,особенно при неблагоприятном по ГБН анамнезе.

Консервативные методы лечения направлены на уменьшение токсичности В! и его элиминации из огрганизма.

I Инфузионная терапия:

Расчет жидкости проводится по физиологической потребности с добавлением по 30 мл/кг массы на фототерапию на фоне однов­ременно введения мочегонных.

Состав инфузионных растворов:

- раствор глюкозы 5%, 10%

- Свежезамороженная плазма

Со П-х суток жизни на каждые 100 мл. 5% раствора глюкозы до­бавляем 1 мл. 10% раствора Са глюконата, 2 мкмоля Ма и С1. Добавление раствора альбупина показано лишь при доказанной гипопротеинемии. Вливание гемодеза и реополиглюкина при гипербилирубинемии противопоказано.

II Ускорение метаболизма и экскреции *В\* из организма:

-фенобарбитал *4-5* мл/кг з сутки только парентерально в первые 4-5 дней жизни или внутрь, но в нагрузочно - поддерживающем режиме.

I день - 20 мкг/кг/сутки (разделить на 3 приема) и далее по 3,5-4,0 мкг/кг/сутки в следующие дни.

- фототерапия

II! Адсорбция В! в кишечнике и ускорение его эксрекции:

а) - холестирамин 0,5 г.4 раза в день (5-7 дней);

- активированный уголь 0,25 г. 4 раза в день;

- агар-агар 0,4 - 0,5 г. 3 раза в день (3-5 дней)

б) - желчегонные, способствующие поступлению В( в кишечник и выведению его: аллахол 1/2 драже 3 раза в день;

- сорбит 10% 5,0 мл. Зраза в день;

- раствор МдЗСм 12,5% - 5,0 мл. з раза в день.

IV Фототерапия

Показания к фототерапии у новорожденных в первые 7 дней жизни в зависимости от уровня НБ мкмоль/л.