

ГБУЗ СО «Сызранская ЦГБ»

***Гемолитическая
болезнь
новорожденных***

***Подготовила
старшая
медсестра
отделения
новорожденных
Серова Т.В.***



Формы гемолитической болезни

- Отечный вариант
- Желтушный вариант
- Анемическая форма
- Внутриутробная смерть плода

Отечный вариант

Наиболее тяжелое проявление гемолитической болезни, характеризующееся общими отеками, водянкой полостей.

Сердце, печень, селезенка увеличены. Из — за отека значительно увеличена масса плаценты. Желтуха обычно не выражена. Характерна тяжелая анемия, гипопропротеинемия, эритробластоз, ретикулоцитоз . Новорожденные дети с отечной формой ГБН в большинстве случаев нежизнеспособны. У выживших после активного лечения развивается цирроз печени, органические поражения ЦНС. Анатомически при отечном варианте отмечается отек мягкой мозговой оболочки и вещества мозга, гемосидероз, эритробластная инфильтрация, незрелость органов, задержка формирования ядер окостенения, атрофия вилочковой железы.

Желтушная форма ГБН

Желтуха встречается при рождении или появляется в первые сутки после рождения. Желтуха нарастает, появляется желтушное окрашивание склер, слизистых оболочек, ладоней. По мере увеличения уровня билирубина в крови дети становятся вялыми, плохо сосут, у них снижаются физиологические рефлекссы новорожденного. Характерным признаком является увеличение печени и селезенки. При исследовании крови выявляется анемия разной степени выраженности, значительно повышено количество ретикулоцитов. Если не принять меры, через 24 — 48 ч может развиваться ядерная желтуха.

Ядерная желтуха

- **начальная фаза** характеризуется отказом от пищи, рвотой, цианозом, блуждающим взглядом, пронзительным криком, выраженной гипотонией мышц. На этой стадии процесс считается обратимым при своевременном оказании помощи;
- **вторая фаза** проявляется гиперестезией, ригидностью мышц шеи и судорогами, спастикой, повышением температуры тела иногда до 40*С;
- в **третьей фазе** спастические явления уменьшаются и наступает гипотония, больше выраженная у недоношенных. Эта фаза может продолжаться до 5 — 6 месяцев;
- **четвертая фаза** — фаза остаточных нарушений. Проявляется сверхвозбудимостью, беспокойным сном, немотивированным плачем, формированием атетоидного церебрального паралича, высокочастотной нервной глухоты, задержкой умственного развития, параличом взгляда вверх. При пассивных движениях мышечная гипертония быстро переходит в гипотонию. В последующем у таких детей отмечается позднее прорезывание зубов, которые становятся желтыми, крошащимися в результате дисплазии зубной эмали.

Анемическая форма

Проявляется анемией с компенсаторной гиперплазией кроветворной ткани, вызывающей значительное увеличение печени и селезенки. При истощении компенсаторных возможностей кроветворной системы появляются клинические признаки тяжелой анемии и сердечной недостаточности с дыхательными расстройствами. Дети вялые, бледные, плохо сосут. В периферической крови определяется нормобластоз, ретикулез. Уровень конъюгированного билирубина умеренно повышен или нормальный. Бледность кожных покровов отчетливо выявляется к 7 — 10 дню, так как в первые дни маскируется эритемой и желтухой. Анемия может продолжаться 2 — 3 недели.

Внутриутробная смерть плода

с мацерацией наблюдается при раннем и массивном поступлении антител к плоду через плаценту. Плод имеет признаки недоношенности и мацерации, очаги эритробластоза в почках, легких. В печени, селезенке, вилочковой железе обнаруживаются гемосидерин, некробиотические изменения в различных органах.

Диагностика

- определяется уровень билирубина в околоплодных водах
- исследование пуповинной крови
- проба Кумбса
- исследование периферической крови ребенка

В антенатальный период у женщин с резус — отрицательной принадлежностью крови и наличием антител в крови определяется уровень билирубина в околоплодных водах. Учитывается нарастание титра антител в крови.

Большое диагностическое значение имеет исследование пуповинной крови. Признаками болезни являются следующие показатели:

- снижение гемоглобина ниже 150г/л,
- повышение содержание билирубина более 51 ммоль/л,
- снижение содержание белка до 40 — 50 г/л,
- ретикулоцитоз до 100% и выше,
- нормобластоз до 10 и более на 100 лейкоцитов,
- прямая положительная проба Кумбса. При гемолитической болезни на основе АВ0 — конфликта проба Кумбса отрицательная.

Почасовой прирост билирубина

$$V = \frac{B2 - B1}{p2 - p1} \text{ ммоль/л,}$$

где V — почасовой прирост билирубина,
 $B1$ — уровень билирубина при первом определении,
 $B2$ — уровень билирубина при втором определении,
 $p1$ — возраст ребенка в часах при первом определении,
 $p2$ — возраст ребенка в часах при втором определении.

Лечение

- Фототерапия
- Гемосорбция
- Заменное переливание крови

В случае желтушного варианта гемолитической болезни проводится фототерапия, одновременно назначается лечение, способствующее коррекции метаболизма и экскреции билирубина.

Показания к фототерапии у новорожденных в первые 7 дней разработаны американскими авторами Т.Л. Гомелла и М.Д. Каннигам (1995 год).

При этом масса тела ребенка при рождении сопоставляется с его постнатальным возрастом в днях и содержанием билирубина в месте пересечения соответствующих рядов чисел и определяется уровень непрямого билирубина, выше которого показана фототерапия

Показания к фототерапии

Масса тела при рождении	Билирубин, ммоль/л, возраст, дни						
	1	2	3	4	5	6	7
Менее 1000	51,5	51	51	86	86	118	118
1000-1249	86	86	86	118-137	137	171	205
1250-1499	137	137	137	171	205	205	205
1500-1749	171	171	171	205	205	222	222
1750-1999	171	171	205	222	222	222	222
2000-2499	171	205	222	257	291	291	291
Более 2500	171	205	222	257	291	291	292

Для проведения фототерапии используют голубую часть спектра (длина волны 410 — 460 нм). Свет вызывает фотохимическую реакцию, в результате которой неконъюгированный билирубин превращается в фотобилирубин, экскретируемый печенью в желчь, и продукты превращения билирубина, которые выводятся с мочой. Глаза ребенка должны быть покрыты светонепроницаемой повязкой. Фототерапию можно проводить непрерывно, по 2 часа или по 15 минут каждый час. Во время кормления фототерапия прекращается.



Фототерапия

При проведении фототерапии необходимо назначать рибофлавин (витамин В2) и проводить инфузионную терапию. Одновременно назначают мочегонные средства. В объеме вводимой жидкости учитывается количество выпитого молока или смеси. Внутривенно вводится 5% раствор глюкозы, кальция хлорид, натрия хлорида, а с третьих суток — калия хлорид. Недоношенным детям добавляется 5% раствор альбумина. Для недоношенных детей с массой тела менее 1500 г объем вводимой жидкости увеличивается на 0,5 мл/кг*ч, а для новорожденных с массой тела более 1500 г — на 1 мл/кг*ч на время проведения фототерапии.

В последние годы все большее распространение получают сорбционные методы детоксикации организма, для этого подбираются специальные сорбиты, в течение 30 минут сорбции удаляется 60 — 70% билирубина, но не устраняются антитела.

Показанием к гемосорбции или заменному переливанию крови у доношенных детей является:

- гипербилирубинемия выше 342 ммоль/л, у недоношенных — 171 — 256,5 ммоль/л,
- темп нарастания билирубина выше 6 ммоль/л*ч,
- уровень билирубина в пуповинной крови больше 76,95 ммоль/л,
- клинические симптомы ядерной желтухи при любом уровне билирубина.

Заменное переливание крови и гемосорбцию проводят с соблюдением всех правил асептики и антисептики при помощи катетера, введенного в пуповинную вену (не более чем на 7 см). Кровь (эритроцитарную массу), подогретую до температуры не менее 28*С, вводят в объеме 50 мл, перед этим вводят 40 — 50 мл крови ребенка. Операция проводится медленно (3 — 4 мл в 1 мин), чередованием выведения и введения по 20 мл крови, на каждые 100 мл крови вводят 1 мл 10% раствора кальция глюконата. Используется донорская кровь в количестве 150 — 180 мл/кг (1,5 — 2 объема крови) той же группы, что у ребенка.

Заменное переливание крови в объеме двух ОЦК позволяет заменить 85% циркулирующей крови и в 2 раза снизить уровень билирубина в крови по сравнению с показателями до переливания. После заменного переливания крови обязательно назначают консервативную терапию.

Лечение отечной формы гемолитической болезни заключается в немедленном переливании малыми порциями донорской крови из расчета 50 — 80 мл/кг. Необходимо сохранение тромбоцитов в переливаемой крови. Последующее заменное переливание проводится донорской кровью в объеме 150 — 180 мл/кг. Гипоальбуминемия корригируется введением свежемороженой плазмы, что способствует повышению уровня плазменных факторов свертывания крови.

Профилактику отека легких проводят, повышая онкотическое давление крови (введение плазмы крови, альбумина) и дыхания с положительным давлением в конце выдоха. Для поддержания работы сердца возможно применение допамина. Сердечные гликозиды не употребляются.

Применяются витамины: 10 — 30% раствор токоферола ацетата по 0,2 мл внутримышечно или внутрь, рибофламин (витамин В2), кальция пангамат (витамин В15) внутрь по 0,01 — 0,02 г 2 раза в сутки. Показано симптоматическое лечение.

Питание новорожденного при гемолитической болезни проводится грудным молоком матери. Наличие антител в молоке не является противопоказанием, так как антитела разрушаются в желудочно — кишечном тракте ребенка.

Профилактика

- Необходимо оберегать девочек от введения донорской крови, проводить гемотранфузию только по жизненным показаниям. Женщинам, имеющим резус — отрицательную принадлежность крови, после аборта и во время беременности следует вводить анти — Д- или анти — С-глобины.
- При высоких титрах антител в период беременности делают подсадку кожи мужа (в подмышечную область лоскут размером 2 * 2 см) на 16 — 32-й неделях беременности.
- Родоразрешение проводят на 37 — 39-й неделях гестации путем кесарева сечения.
- За 7 — 10 дней до родов назначаются фенобарбитал в дозе 100 мг/сут, витаминотерапия, полноценное питание, прогулки на свежем воздухе

**Благодарю
за
внимание!**