

Лекция № 4.

Асфиксия, родовые травмы,
гемолитическая болезнь
новорожденных.



Асфиксия новорожденных — что это такое?

Прежде всего следует сказать, что это понятие очерченное нечетко. В наиболее общем смысле им обозначают ту или иную степень респираторной депрессии при сохранении других признаков жизни (сердцебиение, движение руками и ногами, сокращение других мышц и т.д.).

В большинстве случаев асфиксия новорожденных является следствием кислородного голодания во время внутриутробного развития. Поэтому в отношении новорожденных термины асфиксия и гипоксия употребляются взаимозаменяемо.



По данным мировой статистики около 20% рождённых с асфиксией умирают после родов. Еще 20% впоследствии страдают от тех или иных функциональных нарушений, связанных с работой нервной системы.

Полное отсутствие дыхания у только что родившихся диагностируется у 1% детей. Дыхание с недостаточно эффективным газообменом наблюдается у 15% новорожденных. Таким образом, с той или иной степенью выраженности гипоксии рождаются около 16% детей. Чаще с нарушением дыхания рождаются недоношенные дети.

Классификация

Состояние удушья у новорожденных классифицируют по времени возникновения и длительности кислородной недостаточности. По этому принципу выделяют 3 вида асфиксий:

- Возникшую из-за длительной гипоксии в утробе матери;
- являющуюся следствием течения родов
- вследствие неспособности новорожденного адаптироваться к постнатальному кровообращению и дыханию.

Асфиксия на фоне хронической антенатальной гипоксии плода

Недостаточное снабжение плода кислородом приводит к стабильной гипоксии и повышает вероятность рождения ребенка с асфиксией.

Причины антенатальной асфиксии плода

- Наличие хронических, инфекционных, эндокринных заболеваний у женщины;
- пониженный гемоглобин;
- несбалансированное питание во время беременности;
- недостаток витаминов и микроэлементов (в частности, железа);
- воздействие токсинов в период беременности (в т. ч. алкоголь, никотин);
- аномалии в развитии плаценты или пуповины.

Острая асфиксия на фоне интранатальной гипоксии

Родовой процесс – большой стресс как для женщины, так и для ребенка. На этом этапе к факторам риска относятся:

- Аномальное положение плода;
- отклонения в течение беременности и родов – преждевременные, стремительные, запоздалые;
- материнская гипоксия при родах;
- аспирация плодом околоплодных вод;
- травма головного или спинного мозга;
- применение обезболивающих средств при родах;
- кесарево сечение.

Неспособность ребенка перейти к постнатальному дыханию

Неспособность ребенка перейти к постнатальному дыханию имеет в своей основе следующие причины:

- Системные нарушения в развитии, в том числе, в результате внутриутробной гипоксии;
- врожденный стеноз (сужение) дыхательных путей;
- родовые травмы мозга;
- нарушения работы щитовидной железы;
- недоношенность.

Степени асфиксии у новорожденных

Для более детального понимания, что такое асфиксия у ребенка используется специальная шкала, разработанная анестезиологом из США Вирджинией Апгар.

В соответствии с МКБ различают две формы удушья:

- Умеренная;
- тяжелая.

Тяжелая асфиксия при рождении.

- Пульс при рождении менее 100 уд./мин, замедляющийся или устойчивый, дыхание отсутствует или затруднено, кожа бледная, мышцы атоничны. Асфиксия с оценкой по шкале Апгар 0–3 балла через минуту после рождения.

Средняя и умеренная асфиксия при рождении.

- Нормальное дыхание в течение первой минуты после рождения не установилось, но частота сердцебиений составляет 100 уд./мин или более, незначительный мышечный тонус, незначительный ответ на раздражение.
- Оценка по шкале Апгар 4–7 баллов через минуту после рождения.

Шкала Апгар

	0 баллов	1 балл	2 балла
Состояние и окраска кожного покрова	Генерализованная бледность или генерализованный цианоз	Розовая окраска тела и синюшная окраска конечностей (акроцианоз)	Розовая окраска всего тела и конечностей
Частота сердечных сокращений в минуту	отсутствует	<100	>100
Дыхание	отсутствует	Нерегулярное, крик слабый (гиповентиляция)	Нормальное, крик громкий
Рефлексы	Не реагирует	Реакция слабо выражена (grimаса, движение)	Реакция в виде движения, кашля, чиханья, громкого крика
Мышечный тонус	Отсутствует, конечности свисают	Снижен, некоторое сгибание конечностей	Выражены активные движения

Лечение асфиксии у новорожденных

Неотложная (первая) помощь при асфиксии новорожденных:

- Ребенка помещают под источник тепла;
- осушают кожу;
- проводят тактильную стимуляцию по спине, подошве ноги;
- кладут ребенка на спину, голову немного запрокидывают;
- очищают рот и носоглотку от содержимого;

- 
- **отсасывают околоплодные воды из дыхательных путей при помощи интубационной трубки;**
 - **при недостаточном дыхании или его полном отсутствии начинают аппаратную вентиляцию легких;**
 - **при длительной вентиляции легких в желудок вводят зонд, через который отсасывают скапливающийся в нем газ.**

- Все вышеописанные шаги проводят быстро в течение 2-3 минут, периодически фиксируя показатели жизнедеятельности. Если после проведенных манипуляций сердцебиение достигло 100 уд./мин., появилось самостоятельное дыхание, а кожный покров приобрел розоватый оттенок, искусственную вентиляцию прекращают. Если состояние ребенка не улучшилось, продолжают дальнейшую реанимацию.

Реанимация новорожденных при асфиксии

Проведение реанимационных мероприятий при асфиксии новорожденных регламентируется приказом министра здравоохранения и медицинской промышленности РФ «Первичная и реанимационная помощь новорожденному в родильном зале» (1995 г.).

При оказании реанимационной помощи новорожденному необходимо строго соблюдать следующую последовательность действий:

- прогнозирование необходимости реанимационных мероприятий и подготовка к их выполнению;
- оценка состояния ребенка сразу после рождения;
- восстановление свободной проходимости дыхательных путей;
- восстановление адекватного дыхания;
- восстановление адекватной сердечной деятельности;
- введение медикаментов.



Сердечно-легочная реанимация (СЛР) - это комплекс специальных медицинских действий по восстановлению и поддержанию утраченных кровообращения и дыхания. Остановка кровообращения (ОК) – это внезапное прекращение сердечной деятельности. ОК является непосредственной причиной внезапной сердечной смерти

Внешние признаки остановки кровообращения и дыхания (клиническая смерть):

- 1) отсутствие сознания;
- 2) отсутствие пульса на сонных артериях (у новорожденных – на плечевой или бедренной артерии);
- 3) отсутствие видимых дыхательных движений.

Принципы проведения СЛР:

- 1) немедленное начало - сразу после установления диагноза клинической смерти.
- 2) непрерывное проведение до восстановления у больного кровообращения и дыхания.
- 3) постоянный контроль за эффективностью СЛР (пульс на сонной артерии, экскурсии грудной клетки)

Техника проведения СЛР

Перед началом проведения СЛР необходимо уложить пациента на спину на твердую поверхность. При первой возможности необходимо обеспечить достаточное количество реаниматоров (позвать на помощь окружающих, при необходимости вызвать реанимационную бригаду скорой помощи), зафиксировать время наступления клинической смерти и время начала СЛР

Обеспечение проходимости дыхательных путей

- Удаление инородных тел и жидкости из ротовой полости и глотки. Оптимальным является использование различных отсосов. При их отсутствии применяются салфетки. Голова больного должна быть повернута набок.
- Тройной прием Сафара: (1) разгибание головы; (2) выдвижение нижней челюсти вперед; (3) открывание рта.
- При первой возможности проходимость верхних дыхательных путей обеспечивается введением различных воздухопроводов, интубацией трахеи и, в исключительных случаях, коникотомией

Искусственная вентиляция легких (ИВЛ)

При каждом искусственном вдохе должны соблюдаться два принципа:

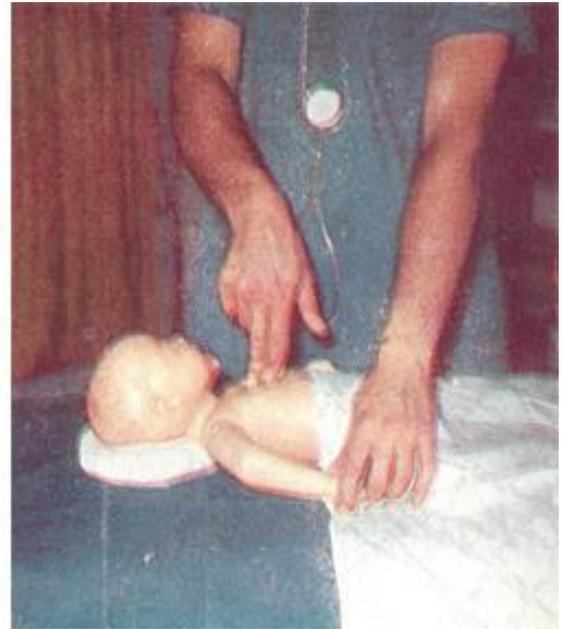
- - проходимость дыхательных путей;
- - герметичность системы: источник вдыхаемого воздуха - дыхательные пути пациента.
- - Контроль - видимые экскурсии грудной клетки. - ИВЛ осуществляется в первый момент экспираторными методами, чаще "ото рта ко рту" (желательно использование различных устройств - лицевые маски, воздуховоды). У новорожденных и детей первого года жизни ИВЛ проводится "ото рта ко рту и носу".

Восстановление и поддержание кровообращения

- С конца 2007 года стандартное соотношение между ИВЛ:НМС – 2:30 (независимо от числа реаниматоров и возраста пациента).
- С 2010 года реанимация у взрослых начинается с 30 компрессий грудной клетки, а затем переход к стандартным действиям. У детей – начинается с 5 искусственных вдохов.

Особенности закрытого массажа сердца у детей:

- - не делают прекардиальных ударов;
- - у детей первых 3-х лет жизни (а по другим данным до 7) эпицентр давления приходится на середину грудины;
- - у детей первого года жизни надавливание на грудину производится двумя пальцами. Для этого оказывающий помощь укладывает ребенка на спину головой к себе, охватывает ребенка так, чтобы большие пальцы рук располагались на передней поверхности грудной клетки, а концы их на нижней трети грудины, остальные пальцы подкладывает под спину. У детей первых 3-5 лет жизни – м.с. проводится стоя сбоку ладонью одной руки; а более старшим — обеими кистями (как взрослым)



- **Лекарственные средства (ЛС)** при первичной реанимации назначаются при отсутствии сердцебиения и в тех случаях, когда несмотря на искусственную вентиляцию легких (ИВЛ) 100% кислородом и непрямой массаж сердца, проведенные в течение 30 с, у ребенка сохраняется брадикардия ниже 80 уд./мин.
- Используются следующие ЛС: раствор адреналина гидрохлорида, препараты, восполняющие объем циркулирующей жидкости (раствор альбумина 5%, изотонический раствор натрия хлорида, раствор рингера), раствор гидрокарбоната натрия 4%.

Показания к применению адреналина следующие:

- частота сердечных сокращений менее 80 уд./мин после 30-секундной ИВЛ 100% кислородом одновременно с непрямым массажем сердца;
- отсутствие сердцебиений у ребенка при рождении. В этом случае адреналин вводится одновременно с началом ИВЛ и непрямого массажа сердца.

- Адреналин вводится новорожденным в разведении 1:10 000 в объеме 0,1–0,3 мл/кг массы тела (0,01–0,03 мг/кг) внутривенно или эндотрахеально. При введении через эндотрахеальную трубку требуется дополнительное разведение физиологическим раствором (1:1). Внутривенно адреналин вводится струйно.
- В результате должно наблюдаться увеличение частоты сердечных сокращений до 100 уд./мин и выше через 30 с после введения ЛС. Если частота сердечных сокращений остается менее 100 уд./мин, следует повторить введение адреналина. При отсутствии эффекта и признаков общей кровопотери или гиповолемии необходимо ввести восполнители объема циркулирующей крови.



Показаниями к восполнению объема циркулирующей крови служат кровопотеря и гиповолемия. При этом наблюдаются следующие симптомы:

- бледность кожных покровов;
- симптом «белого пятна» 3 с и более;
- слабое наполнение пульса;
- мышечная гипотония;
- артериальная гипотония;
- отсутствие эффекта от проводимых мероприятий.



Восполнители объема циркулирующей крови (изотонический раствор натрия хлорида, раствор альбумина 5%, раствор рингера) вводятся новорожденным при первичной реанимации в вену пуповины из расчета 10 мл/кг массы тела в течение 5–10 мин.

Ожидаемый эффект:

- уменьшение бледности;
- увеличение наполнения пульса и частоты сердцебиений;
- повышение артериального давления.

Показания к применению гидрокарбоната натрия:

- отсутствие эффекта от ИВЛ, непрямого массажа сердца, адреналина и восполнения объема циркулирующей крови (в этом случае предполагается глубокий ацидоз, угнетающий сердечную деятельность и дыхание).
- Используется 4% раствор гидрокарбоната натрия. Назначается в дозе 4 мл 4% раствора на кг массы тела. Вводится в вену пуповины на фоне ИВЛ.

- 
- Положительный эффект от реанимационных мероприятий — в течение первых 20 мин после рождения восстанавливаются адекватное дыхание, нормальная частота сердечных сокращений и цвет кожных покровов — служит основанием к прекращению ИВЛ и непрямого массажа сердца. Однако реанимация в родильном зале является лишь первым этапом оказания помощи детям, родившимся с асфиксией.
 - Дальнейшее наблюдение и лечение новорожденных, перенесших асфиксию, в том числе и детей, у которых не восстановилось адекватное дыхание, наблюдаются судороги, центральный цианоз, проводится в отделении интенсивной терапии.



Профилактика асфиксии у новорожденных

- Правильный образ жизни;
- своевременная подготовка к беременности, в т. ч. лечение хронических соматических и эндокринных заболеваний;
- интенсивное и эффективное лечение инфекционных болезней в период беременности;
- наблюдение у гинеколога в течение беременности.

Среди эффективных мер должны быть названы:

- Отказ от курения и алкоголя;
- соблюдение режима дня;
- ежедневные прогулки несколько раз в день;
- сбалансированное питание, богатое овощами, белками, аминокислотами, витаминами и микроэлементами;
- дополнительная витаминная поддержка;
- позитивные эмоции и спокойное уравновешенное состояние.

Уход за ребенком после перенесенной асфиксии

Ребенок, перенесший асфиксию, имеет высокую вероятность развития нарушений со стороны нервной системы. После выписки из роддома такой ребенок должен находиться под наблюдением невролога. Специального ухода в домашних условиях не требуется.

Последствия асфиксии у новорожденного

Наиболее уязвимой при дефиците кислорода является нервная ткань. Длительные периоды гипоксии во время формирования нервной системы плода, а также в результате острой нехватки кислорода во время родов, значительно увеличивает вероятность развития тех или иных нарушений.

Последствия тяжелой асфиксии новорожденных проявляются, прежде всего, в плохой реакции на реанимационные мероприятия. При отсутствии положительной динамики в состоянии новорожденного на 20-ой минуте после родов вероятность летального исхода увеличивается и составляет:

- до 60% — у родившихся в нормальный срок;
- до 100% — у рожденных преждевременно.



Последствия тяжелой асфиксии
родовой травмы отражаются на мозге.
Например, слабый ответ ребенка на
реанимационные мероприятия в
течение 15 минут после родов имеет
результатом развитие ДЦП в 10%
случаев, а в течение 20 минут – в 60%.

Родовая травма

- **Родовая травма новорождённых** — патологическое состояние, развившееся во время родов и характеризующееся повреждениями тканей и органов ребенка, сопровождающимися, как правило, расстройством их функций.

Факторами, предрасполагающими к развитию родовой травмы новорождённых, являются:

- неправильное положение плода,
- несоответствие размеров плода основным параметрам костного малого таза беременной (крупный плод или суженный таз),
- особенности внутриутробного развития плода (хроническая внутриутробная гипоксия),
- недоношенность,
- переношенность,
- длительность акта родов (как стремительные, или быстрые, так и затяжные роды).



Непосредственной причиной родового травматизма нередко бывают неправильно выполняемые акушерские пособия при поворотах и извлечении плода, наложение щипцов, вакуум-экстрактора и др.

Все повреждения плода в родовом процессе условно делятся на:

- **механические, то есть созданные неким внешним стимулированием;**
- **гипоксические, то есть случающиеся в результате асфиксии или гипоксии плода.**

Нарушения функций могут наблюдаться во всевозможных зонах организма и, в зависимости от расположения, классифицируются следующим образом:

- травмы костей, суставов (трещины или переломы плечевых, ключичных, бедренных костей и черепа);
- повреждения мягких тканей (кожный покров или мышцы), кефалогематома, родовая опухоль;
- травмы внутренних органов (кровоизлияния в органы брюшной полости);
- нарушения деятельности нервной системы (повреждения нервного ствола в головном или спинном мозге).

Последний тип травматизации у новорожденных делится на такие виды:

- внутричерепная травма;
- дефекты периферической нервной системы;
- повреждение в отделах спинного мозга.

Симптомы родовой травмы новорожденных

- Симптомы травмы мягких тканей** (кожа, подкожная клетчатка, мышцы): ссадины, царапины, кровоизлияния;
- небольшая, слегка болезненная припухлость на шее, вызывающая развитие кривошеи (голова ребенка наклонена в сторону поврежденной мышцы, а подбородок повернут в противоположную сторону) — признак повреждения грудино-ключично-сосцевидной мышцы;
 - локальный отек кожи и подкожной клетчатки на головке ребенка — признак родовой опухоли, который возникает в результате длительного механического сдавления во время родов.

Родовая опухоль

Родовая опухоль

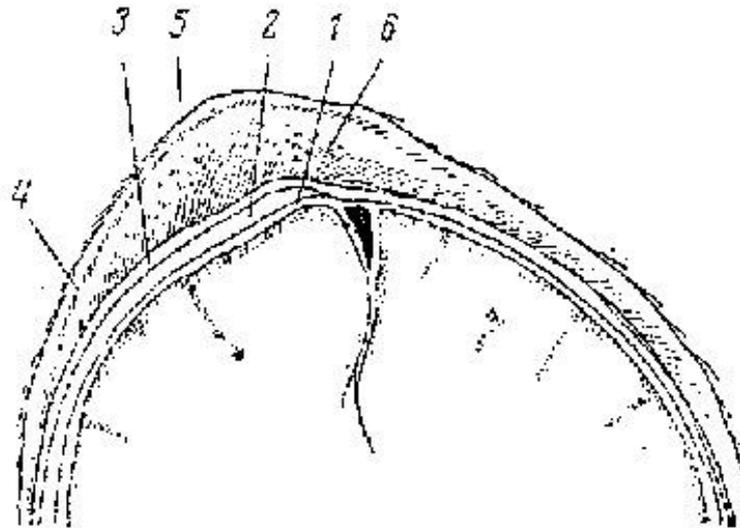


Рис. 34.2. Родовая опухоль (схема):

1 — твердая мозговая оболочка; 2 — кость; 3 — надкостница; 4 — galea arachnoidea; 5 — кожа;
6 — отечная подкожная клетчатка

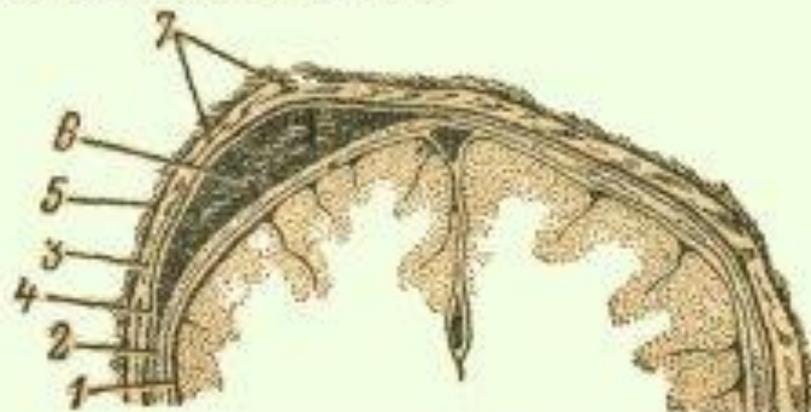
- **Родовая опухоль** – физиологическое состояние (т.е. состояние, являющееся нормальным при естественных родах и не требующее лечения), возникает при естественных родах в результате механического воздействия родовых путей на ткани головки ребенка.
- На головке ребенка возникает отек (шишка). Отек может распространяться за пределы одной кости. Кожа над опухолью не изменена. Самочувствие ребенка при родовой опухоли не нарушено.
- Лечение родовой опухоли: специального лечения при родовой опухоли не назначают и к моменту выписки родовая опухоль обычно проходит без каких-либо последствий для ребенка.

- **Кефалогематома** – возникает при естественных родах в результате трения головки о родовые пути (при крупном плоде, затяжных родах, слабой родовой деятельностью и т.д.). Происходит отслойка надкостницы, при этом образуется полость между надкостницей и самой костью, полость эта заполняется кровью. Чаще всего кефалогематома – это односторонний процесс. В большинстве случаев кефалогематома развивается в области теменной кости. За пределы одной кости кефалогематома не выходит.
- Кефалогематома сохраняется до нескольких недель, но в целом проходит в течение 3х недель.

- **Лечение кефалогематомы:**
специфического лечения не назначают, рекомендуется очень бережное обращение с головкой новорожденного. Однако при сохраняющейся больше месяца гематоме, врач проводит пункцию, отсасывает кровь, а в полость вводят лекарства (как правило, это ГКС).



Изображение головки при кефалогематомах в области теменных костей



- 1 - твердая мозговая оболочка
- 2 - кость
- 3 - подкожная клетчатка
- 4 - отслоившаяся надкостница
- 5 - кожа
- 6 - гематома
- 7 - экстравазаты в клетчатке

Симптомы травмы костной системы:

- значительное ограничение активных движений, болезненная реакция (плач) при пассивных движениях конечности на стороне поражения;
- при легкой пальпации (прощупывании) отмечают припухлость, болезненность и крепитацию (звук похрустывания) над местом перелома;
- деформации и укорочения поврежденной кости.

Перелом ключицы

- Одна из наиболее часто встречающихся родовых травм (11-12 новорожденных из 1000)

Механизм травмы

- Если в момент, когда головка ребенка рождается, а плечи еще не родились, акушер слишком сильно потянет головку или допустит небольшой поворот вокруг оси, ключица ребенка может сломаться
- Также при тазовом предлежании легко спровоцировать травму избыточным давлением



СИМПТОМЫ

- Повышенная беспокойность ребенка, плохой аппетит, медленный набор веса
- Небольшая припухлость в области плеча
- Нехарактерное положение головы
- Приподнятость одного из плеч, по сравнению с другим
- Несимметричность складок
- Свисание одной из рук



Диагностика

- Часто определить наличие перелома можно при пальпации, но тогда есть риск сместить осколки
- Диагноз подтверждают с помощью рентгеновского исследования



Лечение

- Руку ребенка плотно прибинтовывают к туловищу на 7 дней, в подмышку вкладывается небольшой мягкий валик.
- Необходимо следить, чтоб не нарушалось кровообращение в конечности
- Запрещается давать ребенку спать на больном боку
- В осложненных случаях может потребоваться хирургическая операция



Также ускоряют выздоровление

- Физиопроцедуры (электрофорез)
- Массаж (осуществляет только специалист)
- Лечебная гимнастика

Симптомы травмы внутренних органов:

- резкое ухудшение состояния ребенка наступает на 3-5-е сутки жизни в связи с кровотечением вследствие разрыва гематомы (вид кровоподтека, полость, содержащая жидкую или свернувшуюся кровь) и нарастанием кровоизлияния;
- появляются симптомы острой постгеморрагической анемии (малокровие после кровопотери) и нарушения функции того органа, в который произошло кровоизлияние;
- часто отмечается вздутие живота и наличие свободной жидкости в брюшной полости.

Симптомы травмы нервной

системы:

- клиническая картина неврологических расстройств зависит от тяжести и вида поражения (гипоксия (кислородное голодание), кровоизлияния);
- беспокойство, нарушение сна, ригидность (чрезмерный тонус) мышц затылка, срыгивание, рвота, нистагм (непроизвольные быстрые ритмические движения глазных яблок), косоглазие, широко открытые глаза, страдальческое выражение лица, бледность, тремор (дрожание) различных мышц, судороги, повышение мышечного тонуса, выбухание и напряжение большого родничка.

Диагностика

- Затруднений не вызывает, так как обычно патология видна либо сразу после рождения ребенка, либо в течение нескольких дней. Осмотр и пальпация (ощупывание) головы и конечностей новорожденного на предмет возможных повреждений.
- УЗИ (ультразвуковое исследование) поврежденной области.
- Рентгенография для диагностики травм костей.
- Функциональные пробы (свои для каждой группы органов, например, проведение ЭЭГ (электроэнцефалограмма, метод измерения и записи на бумагу электрической активности головного мозга)).
- Возможна также консультация детского невролога, травматолога, хирурга.

Лечение родовой травмы новорожденных

- Профилактика инфицирования при повреждениях кожи и подкожной клетчатки.
- Массаж, лечебная гимнастика.
- Физиотерапия, остеопатические методики (например, мануальная терапия — метод лечения путем ручных воздействий).
- Иммобилизация (придание неподвижности) конечности при переломах.
- Хирургическая коррекция (в случае кривошеи, при внутренних кровотечениях).
- Посиндромное лечение в случаях повреждений внутренних органов и нервной системы.

Осложнения и последствия

- Зависят от характера и тяжести травмы: травмы мягких тканей и костной системы излечиваются полностью, специального наблюдения в поликлинике не требуют;
- при травме внутренних органов последствия определяются степенью сохранности функции поврежденного органа; у многих новорожденных, перенесших кровоизлияние в надпочечники, в дальнейшем развивается хроническая надпочечниковая недостаточность;
 - травмы центральной и периферической нервной системы — наиболее опасны, прогноз и последствия зависят от выраженности неврологических нарушений.

Профилактика родовой травмы новорожденных

- Осознанное планирование, подготовка к беременности.
- Своевременное выявление и лечение заболеваний, возникших во время беременности.
- Рациональное ведение родов

Гемолитическая болезнь новорожденных

Гемолитической болезнью новорожденных (ГБН) называется заболевание, обусловленное иммунологическим конфликтом из-за несовместимости крови плода и матери по эритроцитарным антигенам.

Гемолитическая болезнь новорожденных диагностируется у 0,6% новорожденных.

Этиология

Основным условием развития ГБН является несовместимость крови матери и плода, т.е. наличия в крови матери антител, направленных против эритроцитарного антигена D (Rh-фактор), отсутствующего у нее или несовместимость групп крови по системе АВО матери и ребенка. Примерно в 1/3 случаев причиной болезни служат антитела системы резус (Rh-эритробластоз) и в 2/3 случаев антитела системы АВО (АВО-эритробластоз). Другие возможности развития ГБН встречаются очень редко и их обычно трудно доказать.



Обычно при рождении первого ребенка происходит сенсбилизация вследствие микро-трансфузий Rh-положительных эритроцитов плода в кровеносное русло гп-отрицательной (D-) матери. Наряду с этим, сенсбилизация возможна уже во время первой беременности примерно в 1-2% всех Rh-конфликтных состояний. Усиление эффекта происходит при дальнейшем проникновении небольших количеств крови во время последующей беременности "Rh-положительным" (D+) ребенком в период родов, в частности при отслойке плаценты или при хирургических вмешательствах, а также при аборте, особенно при кюретаже, осложненной беременностью (гестоз, угроза прерывания, воспалительные заболевания), при которых нарушается плацентарный барьер.



Образовавшиеся антирезус-антитела принадлежат в большинстве случаев к типу Ig G, легко переходят через плаценту в организм плода, связываются с резус-рецепторами на поверхности эритроцитов и повреждают их.

Поврежденные эритроциты задерживаются в избирательном порядке в печени и селезенке и распадаются.

Происходит гемолиз.



Иммунизация по АВО-системе развивается при сочетаниях, если мать имеет группу крови 0, а ребенок А (90%) или В (10%) и в отдельных случаях АВ.

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.
- Иногда плод погибает на поздних сроках или рождается в очень тяжелом состоянии с распространенными отеками, тяжелой анемией, кислородным голоданием, сердечной недостаточностью.

- Кожные покровы такого новорожденного бледные, воскового цвета. Лицо округлой формы. Тонус мышц резко снижен, рефлексы угнетены.
- Значительно увеличена печень и селезенка (гепатоспленомегалия). Живот большой, бочкообразный.
- Характерны распространенные отеки тканей, иногда с выпотом (накопление жидкости, которая вышла из мелких сосудов) в брюшную полость, полости вокруг сердца (перикардальная) и легких (плевральная). Это возникает из-за повышенной проницаемости капилляров (самые тонкие сосуды в организме) и снижения общего белка в крови (гипопротеинемия).

Анемическая форма

- 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

- 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;
- гепатоспленомегалия (увеличение печени и селезенки в размерах).

- Желтуха развивается в первые 24 часа после рождения ребенка, реже — на вторые сутки, имеет прогрессирующее течение.
- Кожа такого больного имеет желтый цвет с апельсиновым оттенком.
- Видимые слизистые оболочки и склеры желтеют.
- Чем раньше появляется желтуха, тем тяжелее протекает болезнь.
- По мере увеличения уровня билирубина в крови дети становятся вялыми, сонливыми; у них снижаются рефлексы и мышечный тонус.
- На 3-4 сутки уровень непрямого билирубина (желчного пигмента, образовавшегося в результате распада гемоглобина и не успевшего пройти через печень) достигает критического значения (более 300 мкмоль/л).



Появляются симптомы ядерной желтухи (поражение подкорковых ядер мозга непрямым билирубином):

- двигательное беспокойство;
- ригидность мышц затылка (резкое повышение тонуса мышц);
- опистотонус (судорожная поза с резким выгибанием спины, с запрокидыванием головы назад (напоминает дугу с опорой лишь на затылок и пятки), вытягиванием ног, сгибанием рук, кистей, стоп и пальцев);
- симптом “заходящего солнца” (движение глазных яблок направлено книзу, при этом радужная оболочка прикрывается нижним веком). Все это сопровождается писком и сильным криком (“мозговой” пронзительный крик).



СИМПТОМ „ЗАХОДЯЩЕГО СОЛНЦА” при гемолитической болезни новорождённого.



К концу недели на фоне массивного распада красных кровяных клеток уменьшается выделение желчи в кишечник (синдром сгущения желчи) и появляются признаки холестаза (застоя желчи): кожа приобретает зеленовато-грязный оттенок, кал обесцвечивается, моча темнеет, в крови повышается уровень прямого билирубина (билирубин, который прошел через печень и обезвредился).



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

Необходима **антенатальная** (дородовая) диагностика возможного иммунного конфликта.

- **Акушерско-гинекологический и соматический анамнез:** наличие выкидышей, мертворожденных, умерших детей в первые сутки после рождения от желтухи, переливание крови без учета резус-фактора.

- Определение резуса и группы крови матери и отца. Если плод резус-положительный, а женщина резус-отрицательна, то она входит в группу риска. В случае брака мужчины, гомозиготного (в наследственном наборе которого пары хромосом несут одну и ту же форму данного гена) по резус-фактору, и резус-отрицательной женщины все дети будут носителями положительного резус-фактора. Однако у гетерозиготного (то есть с неоднородным генотипом (наследственной основой)) отца половина потомков наследует отрицательный резус-фактор. Также в группу риска входят женщины с I группой крови.

- Определение титра противорезусных антител в динамике у резус-отрицательной женщины (во время беременности не менее трех раз).
- 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.
- УЗИ во время беременности. При развивающейся гемолитической болезни плода отмечается утолщение плаценты, ее ускоренный рост из-за отека, многоводие (избыточное накопление околоплодных вод), увеличение размеров живота плода из-за увеличенной печени и селезенки.

Постнатальная (послеродовая) диагностика гемолитической болезни новорожденных основывается на:

- клинических проявлениях заболевания при рождении или вскоре после него:
- желтуха: кожа и видимые слизистые желтого цвета, кал обесцвечен, потемнение мочи;
- анемия: бледность кожных покровов;
- увеличение печени и селезенки (гепатоспленомегалия);

- признаки ядерной желтухи: ригидность мышц затылка (резкое повышение тонуса мышц), опистотонус (судорожная поза с резким выгибанием спины, с запрокидыванием головы назад (напоминает дугу с опорой лишь на затылок и пятки), вытягиванием ног, сгибанием рук, кистей, стоп и пальцев);
- симптом “заходящего солнца” (движение глазных яблок направлено книзу, при этом радужная оболочка прикрывается нижним веком);

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.

- Неполные антитела — это проникающие через плаценту материнские антитела, которые хотя и прикреплены (адсорбированны) на поверхности эритроцитов плода, но не склеивают эритроциты между собой (агглютинация). Если подобные эритроциты соединить с сывороткой Кумбса, которая содержит антитела, то наступает агглютинация (склеивание эритроцитов и выпадение их в осадок). Это — положительная прямая **проба Кумбса**.
- Возможна также консультация детского гематолога.

Лечение гемолитической болезни новорожденных

В тяжелых случаях гемолитической болезни новорожденного прибегают к:

- заменному переливанию крови (кровоопускание 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.

Показания к заменному переливанию крови в первые сутки жизни у доношенных новорожденных следующие:

- концентрация непрямого билирубина в пуповинной крови более 60 мкмоль/л;
- прирост концентрации непрямого (несвязанного) билирубина за час более 6-10 мкмоль/л;
- концентрация неконъюгированного билирубина в периферической крови более 340 мкмоль/л;
- гемоглобин менее 100 г/л.

Новорожденным, родившимся в крайне тяжелом состоянии, сразу начинают вводить глюкокортикоиды в течение недели.

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.

- При синдроме сгущения желчи назначают внутрь желчегонные средства. При выраженной анемии производят трансфузии (переливание) эритроцитарной массы или отмытых эритроцитов.
- Одновременно назначают фототерапию (облучение тела новорожденного с помощью флюоресцентной лампы белым или синим светом). Происходит фотоокисление непрямого билирубина, который находится в коже, с образованием водорастворимых веществ, выводящихся с мочой и калом.



Осложнения и последствия

При тяжелом течении данного заболевания прогноз плохой.

Часто возникает:

- перинатальная (с 28 недели беременности до 7 суток после рождения) гибель плода;
- инвалидность;
- церебральный паралич – симптомокомплекс двигательных нарушений, сопровождающийся изменением тонуса мышц (чаще повышение тонуса);

- 
- полная утрата слуха (тугоухость);
 - слепота;
 - задержка психомоторного развития;
 - реактивный гепатит (воспаление печени) на фоне застоя желчи;
 - психовегетативный синдром — нарушение психики (появляется тревога, депрессия) на фоне данного заболевания.

Профилактика гемолитической болезни новорожденных

- Профилактика делится на специфическую и неспецифическую.
- Неспецифическая заключается в правильном переливании крови с обязательным учетом группы крови и резус-фактора и сохранении беременностей.
- Специфическая профилактика заключается во введении иммуноглобулина анти-Д в первые 24-48 часов после родов (в случае, если мама резус-отрицательна, а плод резус положительный) или аборта.

Если во время беременности нарастает титр антител, то прибегают к:

- гемосорбции (пропускание крови в специальном аппарате через сорбенты (активированный уголь или ионообменные смолы), которые способны поглощать токсические вещества);
- 3-4-кратному внутриутробному заменному переливанию крови на сроке беременности 27 недель отмытыми эритроцитами 0(I) группы резус-отрицательной крови с последующим родоразрешением, начиная с 29-й недели беременности.

Спасибо за внимание!

