

ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ НОВОРОЖДЕННЫХ

Выполнила уч-ся 301 АД
группы: Помалейко Ю.В
Проверила: Есипова Е.М



ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ НОВОРОЖДЕННЫХ (ГБН)-

- врожденное заболевание, обусловленное несовместимостью крови матери и плода по эритроцитарным антигенам. Эта болезнь остается важнейшей причиной желтух и анемий у новорожденных. Встречается с частотой 1: 250—300 родов.

Причины

- Причиной ГБН является несовместимость крови матери и плода по резус-фактору, реже по системе АВО и редким антигенам крови (M, N, Kell и др.), например, резус-отрицательная мать и резус-положительный плод или мать 0 (I) группы, а плод — A (II) или B (III) группы крови.
- Если резус-отрицательная женщина беременна резус-положительным ребенком, то в процессе беременности от плода к матери начинают поступать единичные эритроциты, содержащие антиген (например, резус-фактор). При нормально протекающей беременности плацента пропускает не более 0,1—0,2 мл крови, но при угрозе выкидыша, гестозах это количество может увеличиваться в 10 раз и более. Основное же поступление эритроцитов плода в материнский кровоток происходит с началом родовой деятельности при отслойке плаценты. В ответ на поступившие эритроциты в организме женщины начинается выработка антител, которые соединяются с антигеном, находящимся на плодовом эритроците и разрушают (гемолизируют) его.

- Суть патогенеза заболевания заключается в том, что примерно у 1 из 20—25 резус-отрицательных женщин иммунные реакции становятся патологическими (т.е. наступает сенсibilизация) и антител образуется гораздо больше, чем нужно для разрушения чужеродных плодовых эритроцитов. Кроме того, у них появляются особые клетки иммунной памяти, которые при повторном попадании в организм даже единичных резус-положительных эритроцитов резко активизируют образование антирезусных антител в очень больших количествах. Именно эти иммунные антитела, попадая затем к плоду во время беременности или в родах, приводят к развитию у него гемолиза эритроцитов, т.е. ГБН. К факторам, приводящим к сенсibilизации, относятся самопроизвольные и искусственные аборты, переливание несовместимой по резус-фактору крови, предшествующие беременности (каждая беременность увеличивает риск ГБН примерно на 10%).

Симптомы

- Выделяют отечную, желтушную и анемическую формы ГБН. По степени тяжести ГБН делится на легкую, средне-тяжелую и тяжелую.

Отечная форма

- наиболее тяжелая. Развивается при попадании большого количества антител к плоду еще во время беременности. При этом внутриутробно разрушается большое количество эритроцитов и у плода развивается тяжелая анемия. Образовавшийся при этом билирубин выводится через плаценту в организм матери, а также попадает в околоплодные воды. Вследствие анемии нарушаются процессы доставки кислорода к органам и тканям плода с нарушением их нормального функционирования. В целях компенсации анемии активизируются очаги кроветворения в печени и селезенке, которые значительно увеличиваются в размерах. Таким образом, при отечной форме ГБН желтухи нет, Отмечается тяжелая анемия, отеки, связанные с анемией и низким содержанием белка в крови, а также значительное увеличение печени и селезенки. В крайне тяжелых случаях плод даже может погибнуть, и этот вариант течения болезни называется внутриутробная смерть плода с мацерацией.

ГБН, отечная форма



Fig. 27-15. Hydrops fetalis.

Желтушная форма

- наиболее часто встречающийся вариант ГБН, развивается при попадании антител к ребенку незадолго до родов или во время родов. В этой ситуации ребенок либо рождается желтым, либо желтуха появляется в первые часы и дни жизни. Чем раньше она появляется, тем тяжелее ГБН. Клинически у ребенка отмечается неврологическая симптоматика (вялость, снижение рефлексов, затем может появиться беспокойство, судорожная готовность), обусловленная токсическим действием билирубина на нервную систему, а также увеличение печени и селезенки.



Анемическая

- форма встречается в 10-20% случаев заболевания. Проявляется бледностью кожных покровов и слизистых, умеренной гепатоспленомегалией, может выслушиваться систолический шум. Желтуха может отсутствовать или носить невыраженный характер. По мере повышения уровня НБ в кровяном русле, дети становятся вялыми, адинамичными, снижаются физиологические рефлексy.



Ядерная желтуха

- Для клиники ядерной желтухи характерна стадийность ее течения:
- **1 стадия** - апноэтическая или асфиксическая (снижение рефлексов, мышечного тонуса, гиподинамия, срыгивание, приступы апноэ, приступы цианоза, патологическое зевание);

- **2 стадия** - спастическая или манифестных клинических проявлений (беспокойство, скованность, гипертонус, голова запрокинута кзади, выбухание большого родничка, судороги, эпистотонус, широко раскрытые глазные щели, плавающие глазные яблоки, с-м “заходящего солнца”, симптом Грефе, гипертермический с-м, нарушение сердечного ритма);

- **3 стадия** - мнимого благополучия, которая может длиться до 3-4 недель (исчезает патологическая неврологическая симптоматика);
- **4 стадия** - остаточных явлений (глухота, ДЦП, задержка психомоторного и речевого развития, парезы, дизартрия и т.д.)

Особенности клинических проявлений ГБН по АВО-системе

- ▣ **1.** Наиболее чаще развивается при группе крови матери 0(I), а ребенка А(II).
- ▣ **2.** Развитие заболевания возможно при первой беременности без сенсibilизации организма женщины.
- ▣ **3.** ГБН по АВО-системе протекает легче, чем при любом другом конфликте.

- **4.** Желтуха появляется позднее, к концу 2-3 суток жизни.
- **5.** Врожденной желтушной, отечной форм и водянки плода при данном конфликте фактически не бывает.
- **6.** Не характерен гепатолиенальный синдром.

Гемолитическая болезнь

новорожденных приводит к развитию вторичного иммунодефицита вследствие:

- повреждения клеток иммунной системы иммунными комплексами и непрямым билирубином,
- снижения уровня комплемента, вследствие связывания его антителами

- блокирования макрофагальной системы иммунными комплексами,
- уменьшения титра защитных антител (IgG), поступающих от матери к плоду.

Диагностика

- Для успешного лечения новорожденных очень важна дородовая диагностика ГБН. С этой целью применяются: непрямая проба Кумбса — выявляет наличие иммунных антител в крови матери; исследование околоплодных вод.
- Путем амниоцентеза проводят забор околоплодных вод и исследуют их на содержание билирубина, белка, глюкозы, определяют оптическую плотность;
- УЗИ плода и плаценты — позволяет выявить отечную форму ГБН.

Послеродовая диагностика ГБН:

- определение группы крови и резус-фактора новорожденного в родзале; определение билирубина в пуповинной крови (норма до 51 мкмоль/л);
- почасовой прирост билирубина (норма не более 5—6 мкмоль/л); общий анализ крови с определением гемоглобина, эритроцитов, ретикулоцитов (незрелые клетки красной крови, которые выбрасываются костным мозгом в случае, если организм адекватно реагирует на анемию);

Лечение ГБН у новорождённых.

Консервативное:

- стабилизация клеточных мембран (вит. Е, А, АТФ, 5% глюкоза),
- антигеморрагическая терапия (дицинон, адроксон, этамзилат),
- активация конъюгационной системы печени (фенобарбитал, зиксорин, бензонал по 5-10 мг/кг/сут),
- желчегонные препараты - аллохол, 12,5% сернокислая магнезия, холестерамин, электрофорез на область печени 2% и 6% серной кислотой магнезией курсом 5 дней,

- дезинтоксикационная терапия 5%, 7,5%, 10% глюкозой, при гипопропротеинемии - 5-10% альбумин. При критических цифрах билирубина, коллоидные препараты в инфузионной терапии противопоказаны. Объем жидкости для инфузии рассчитывается исходя из ЖП и ЖТПП на фототерапию (20мл/кг) или из объема на 1-е сутки жизни 60-70 мл/кг; 2-е - 80-90 мл/кг ; 3-и сутки - 100-110 мл/кг,
- назначение металлопарферинов (способствует устойчивости гема к ферменту гемоксигеназы),
- очистительные клизмы в первые часы жизни для удаление били- рубина из кишечника, который в высоких концентрациях содержится в меконии.

Оперативное

- а) Заменное переливание крови,
- б) Плазмоферез,
- в) Гемосорбция,

Профилактика ГБН:

- Планирование семьи,
- введение первобеременным и первородящим женщинам, родивших резус-положительных детей анти-резус-глобулиновой сыворотки в первые 3 суток после родов или аборта,
- подсадка “кожного лоскута” мужа, беременной женщине,
- введение лимфовзвеси мужа, беременной женщине,

- ОЗПК плода методом кордоцентеза,
- УЗИ плода в сроке 20-22, 24-26, 30-32, 34-36 недель, женщины которые находятся в группе риска по развитию ГБН плода и новорожденных,
- определение титра антител и проведение непрямой реакции Кумбса,
- в случае высокого титра антител, родоразрешение в сроке 36-37 недель. Не допускать перенашивания беременности.

Реабилитация новорождённых, перенёсших ГБН

- Диспансерное наблюдение 6 месяцев,
- консультация невропатолога и иммунолога,
- вакцинация БЦЖ через 3 месяца,
- медикаментозная реабилитация анемии, энцефалопатии, поражения печени.