

*** Гемолитическая
желтуха
новорожденных**

Выполнила студентка
6 курса 102 группы
Плюсова Н.С.

- * **Желтуха новорожденных** - это синдром, который характеризуется желтушным окрашиванием кожи новорожденных детей.
- * Желтуха новорожденных делится на два вида - патологическую и физиологическую.
- * Физиологическая желтуха - это та, которая появляется на 2 - 3 день жизни малыша и полностью исчезает к 8 - 10 дню жизни. Данный вид желтухи отличается умеренным повышением концентрации билирубина и отсутствием других симптомов кроме изменения цвета кожи. Патологическая желтуха может появляться как на первый день жизни малыша, так и позже. Отличием данного вида желтухи является более высокая концентрация билирубина в крови и более длительное течение. Проявляется патологическая желтуха не только желтушностью кожных покровов, но и другими симптомами со стороны нервной системы и организма в целом.

Факторы, обуславливающие физиологическую желтуху новорожденных:

1. переход фетального гемоглобина в обычный
2. незрелость ферментной системы печени у новорожденного малыша
3. адаптация к новым условиям среды

Причинами патологической желтухи являются: гемолитическая болезнь новорожденных

1. передозировка витамином К
2. диабетическая фетопатия (повреждение плода вследствие сахарного диабета матери)

* прием некоторых препаратов

1. наследственные патологии печени

* Причины желтухи новорожденных

*Критериями патологической желтухи новорожденных являются:

1. концентрация билирубина более 220 микромоль на литр
2. ежечасно уровень билирубина повышается на 5 микромоль и более
3. суточный прирост билирубина более 80 - 90 микромоль
4. появление желтухи в первые сутки после рождения малыша
5. длительность желтухи превышает две недели



Гемолитическая болезнь новорожденных

В зависимости от вида иммунологического конфликта выделяют следующие формы:

1. гемолитическая болезнь новорожденных (ГБН) вследствие конфликта по резус-фактору
2. гемолитическая болезнь новорожденных (ГБН) вследствие конфликта по группе крови (АВО-несовместимость)
3. редкостные факторы (конфликт по другим антигенным системам)

Клинические формы:

1. отечная
 2. желтушная
- *анемичная

Формы

По степени тяжести выделяют следующие формы заболевания.

1.

Легкая форма: диагностируют при наличии умеренно выраженных клинико-лабораторных или только лабораторных данных.

2.

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.

3.

Тяжелая форма: к ней относится отечная форма болезни, наличие симптомов поражения ядер головного мозга билирубином, расстройства дыхания и сердечной функции.

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 увеличены печень и селезенка. Живот большой, бочкообразный.
- *Характерны распространенные отеки тканей, иногда с выпотом в брюшную полость, перикард и плевральную полость, из-за повышенной проницаемости капилляров и гипопропротеинемии.

Клиническая картина

Отек

Опухшая
печень



Тяжелое
вздутие
живота

**Отёчная форма гемолитической болезни плода,
эхограмма – плацентомегалия**



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.

* У новорожденного возникает кислородная недостаточность, он плохо сосет грудь или бутылочку, слабо набирает вес, постоянно вялый и малоподвижный.



Желтушная форма - наиболее часто встречаемая форма.
Основными ее симптомами являются:

- желтуха
- анемия
- гепатоспленомегалия

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
- опистотонус
- симптом “ заходящего солнца”
- все это сопровождается писком и сильным криком (“ мозговой” пронзительный крик).

К концу недели на фоне массивного распада красных кровяных клеток:

- * уменьшается выделение желчи в кишечник (синдром сгущения желчи)
- * появляются признаки холестаза
- * кожа приобретает зеленовато-грязный оттенок
- * кал обесцвечивается
- * моча темнеет
- * в крови повышается уровень прямого билирубина



Необходима антенатальная и постнатальная диагностика:

1. 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. Также в группу риска входят женщины с I группой крови.
2. Определение титра противорезусных антител в динамике у резус-отрицательной женщины (во время беременности не менее трех раз).
3. УЗИ во время беременности. При развивающейся гемолитической болезни плода отмечается утолщение плаценты, ее ускоренный рост из-за отека, многоводие, увеличение размеров живота плода из-за гепатоспленомегалии.
4. Трасабдоминальный амниоцентез на 34 неделе беременности в случае установления риска иммунного конфликта. Определяют оптическую плотность билирубина, антитела в околоплодной жидкости.

Диагностика

5. Клиническая картина

- 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, опистотонус, симптом “ заходящего солнца” (движение глазных яблок направлено книзу, при этом радужная оболочка прикрывается нижним веком)

6. Лабораторные данные:

- снижение уровня гемоглобина ниже 150 г/л
- 5. снижение количества эритроцитов;
- 6. увеличение количества эритробластов и ретикулоцитов
- 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
- проба Кумбса на неполные антитела

В тяжелых случаях гемолитической болезни новорожденного прибегают к:

- *заменному переливанию крови
- *гемосорбции
- *плазмаферезу
- *назначению глюкокортикоидов

В настоящее время в связи с опасностью передачи ВИЧ, гепатитов переливают не цельную кровь, а резус-отрицательную эритроцитарную массу со свежемороженой плазмой. 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.

Лечение

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.



- 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 на фоне застоя желчи;
- психовегетативный синдром.

Осложнения и последствия

- Профилактика делится на специфическую и неспецифическую.

Неспецифическая заключается в правильном переливании крови с обязательным учетом группы крови и резус-фактора.

- Специфическая профилактика заключается во введении иммуноглобулина анти-D в первые 24-48 часов после родов или аборта (в случае, если мама резус-отрицательна, а плод резус положительный).
- Если во время беременности нарастает титр антител, то прибегают к:
 - методам детоксикации с использованием 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.

Профилактика гемолитической болезни новорожденных



Спасибо за внимание!