

ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ НОВОРОЖДЕННЫХ

Erythroblastosis Fetalis
ЛЕКЦИЯ

Классификация неонатальных желтух (по времени появления)

- **Ранняя желтуха** - появляется до 36 часов жизни ребенка. Желтуха, которая появилась в первые 24 часа – это всегда признак патологии.
- **„Физиологическая” желтуха** - проявляется после 36 часов жизни ребенка и характеризуется повышением уровня общего билирубина сыворотки крови не выше 205 мкмоль/л. Такая желтуха чаще всего связана с особенностями развития и метаболизма новорожденного в этот период жизни.
- **Пролонгированная (затяжная) желтуха** - определяется после 14 дня жизни у доношенного новорожденного и после 21 дня жизни у недоношенного ребенка.
- **Поздняя желтуха** - появляется после 7 дня жизни новорожденного. Эта желтуха всегда требует тщательного обследования.

Определение ГБН

- ЗАБОЛЕВАНИЕ, В ОСНОВЕ КОТОРОГО ЛЕЖИТ ГЕМОЛИЗ ЭРИТРОЦИТОВ ПЛОДА И НОВОРОЖДЕННОГО, ВЫЗВАННЫЙ НЕСОВМЕСТИМОСТЬЮ КРОВИ МАТЕРИ И ПЛОДА ПО ЭРИТРОЦИТАРНЫМ АНТИГЕНАМ.

Обмен билирубина



Основные виды конфликтов

- Rh
- ABO
- Kell-23 антигена гены которых на 7 хромосоме, наиболее сильные K1 и K2, 91% людей Kell негативны, только у 5% появляются антиЭр антитела после переливания несовместимой крови
- Duffy, Diego, Kidd, MNSs, P, C, c, и E

Клинические формы

- Внутриутробная смерть и мацерация плода
- Отечная
- Желтушная
- Анемическая

Течение заболевания

- острое (несколько часов, проникновение антител к плоду интранатально),
- подострое (1-3 дня, проникновение антител к плоду перед родами),
- субхроническое (врожденная, внутриутробно, задолго до родов).

Билирубиновая энцефалопатия

- **I фаза:** доминирование признаков билирубиновой интоксикации (1-2 дня)
- **II фаза:** появление классических симптомов ядерной желтухи (середина 1-й недели жизни)
- **III фаза:** период мнимого благополучия (2-3-я неделя болезни)
- **IV фаза:** период формирования клинической картины неврологических осложнений - начинается в конце периода новорожденности или на 3-5 месяце жизни

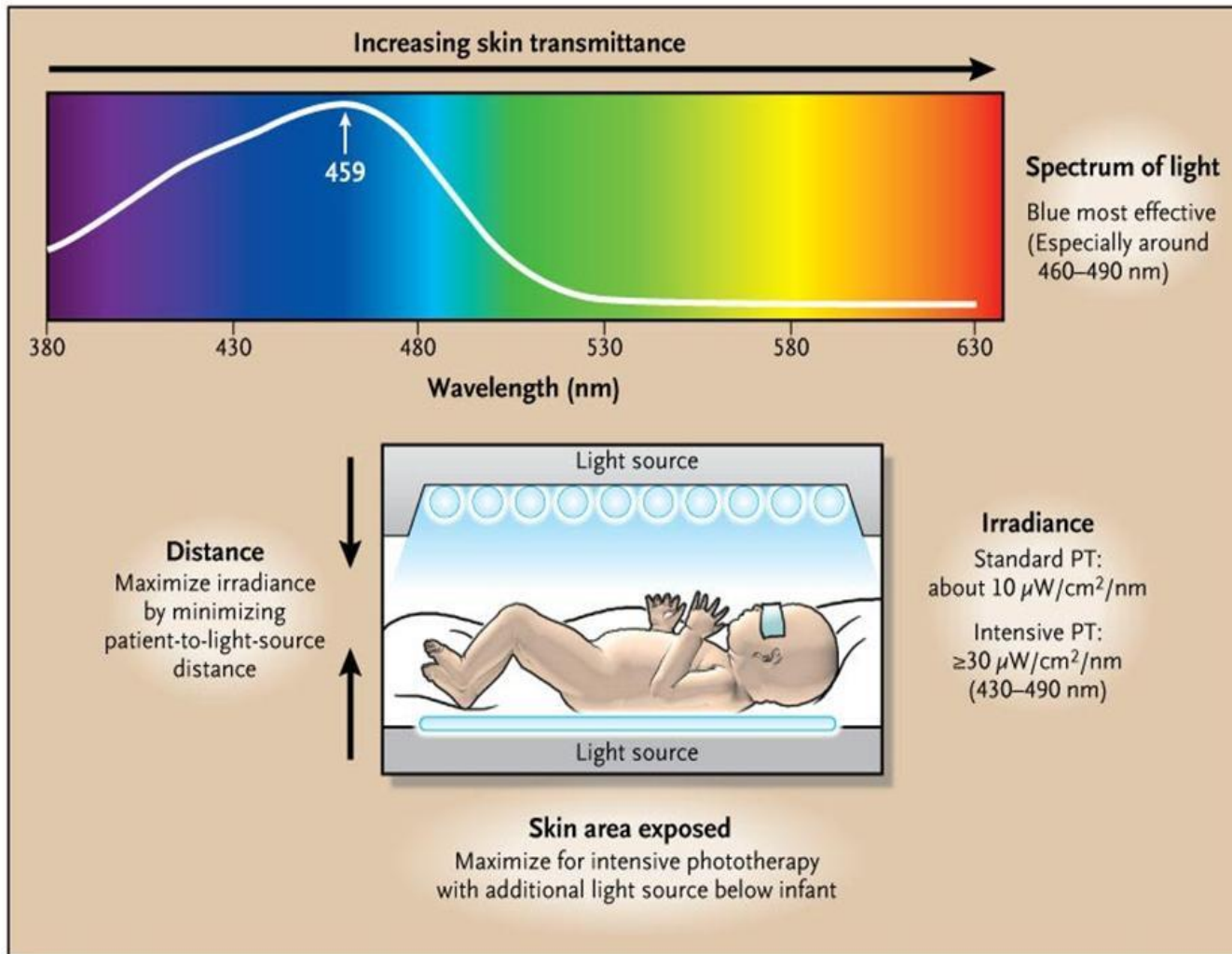
КАТЕГОРИИ СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ ГБН

| Основные клинические проявления | Степень | | |
|---------------------------------------------------------------------------|----------------------------|-----------------------------|-----------------------|
| | I | II | III |
| Анемия (содержание Hb в крови пуповины, г/л) | 150 | 150 - 100 | <100 |
| Желтуха (содержание B _r в крови пуповины, ммоль/л) | До 85,5 | 85,5-136,8 | 136,9 и выше |
| Отечный синдром | Пастозность отсутствует | Пастозность значительная | Универсальный отек |

Лечение ГБН

- Лечение направлено, прежде всего, на борьбу с гипербилирубинемией, выведение антител и ликвидацию анемии.
- При врожденной отечной форме ГБН немедленно (в течение 5-10 сек) пережимают пуповину в целях предупреждения развития гиперволемии.
- Различают
 - **консервативное (фототерапия)**
 - **оперативное лечение.**

Фототерапия



Для проведения фото-(свето-)терапии используют лампы белого, синего, дневного света.

Практические аспекты проведения ОЗПК

- Кровь выводится и вводится равными объемами:
 - По 5 мл у детей с массой до 1500,0 граммов;
 - По 10 мл у детей с массой 1500,0-2500,0 граммов;
 - По 15 мл у детей с массой 2500,0-3500,0 граммов;
 - По 20 мл у детей с массой более 3500,0 граммов.
- Скорость введения 3-4 мл/мин.
- После введения каждых 100 мл донорской крови необходимо ввести 1-2 мл 10% раствора кальция глюконата;
- Учитывая высокий риск инфицирования ребенка во время проведения ОЗПК, с профилактической целью после проведения переливания назначается антибиотик; Ребенок должен получать антибиотик на протяжении 3 дней после проведения ОЗПК.
- Длительность ОЗПК составляет в пределах 2,5-3 ч.
- После ОЗПК проводится определение уровня билирубина с оценкой почасового прироста, гематокрита, глюкозы крови, общего анализа мочи каждые 4-6 часов;

Лечение тяжелой анемии при ГБН

- Если Hb венозной крови <100 г/л, то раннее ОЗПК
- Если выше, то вопрос о коррекции решается на основе динамического наблюдения
- К 3 недели начинают использовать эритропоэтин 400 МЕД в сутки – 3 раза в неделю.
- Если на фоне лечения эритропоэтином развивается микроцитарная анемия, то добавляют препараты железа по 2 мг/кг внутрь

Благодарю за внимание!

ANIMATION FACTORY
animationfactory.com

