

ГЕМОЛІТИЧНА ХВОРОБА НОВОНАРОДЖЕНИХ

Erythroblastosis Fetalis
ЛЕКЦІЯ

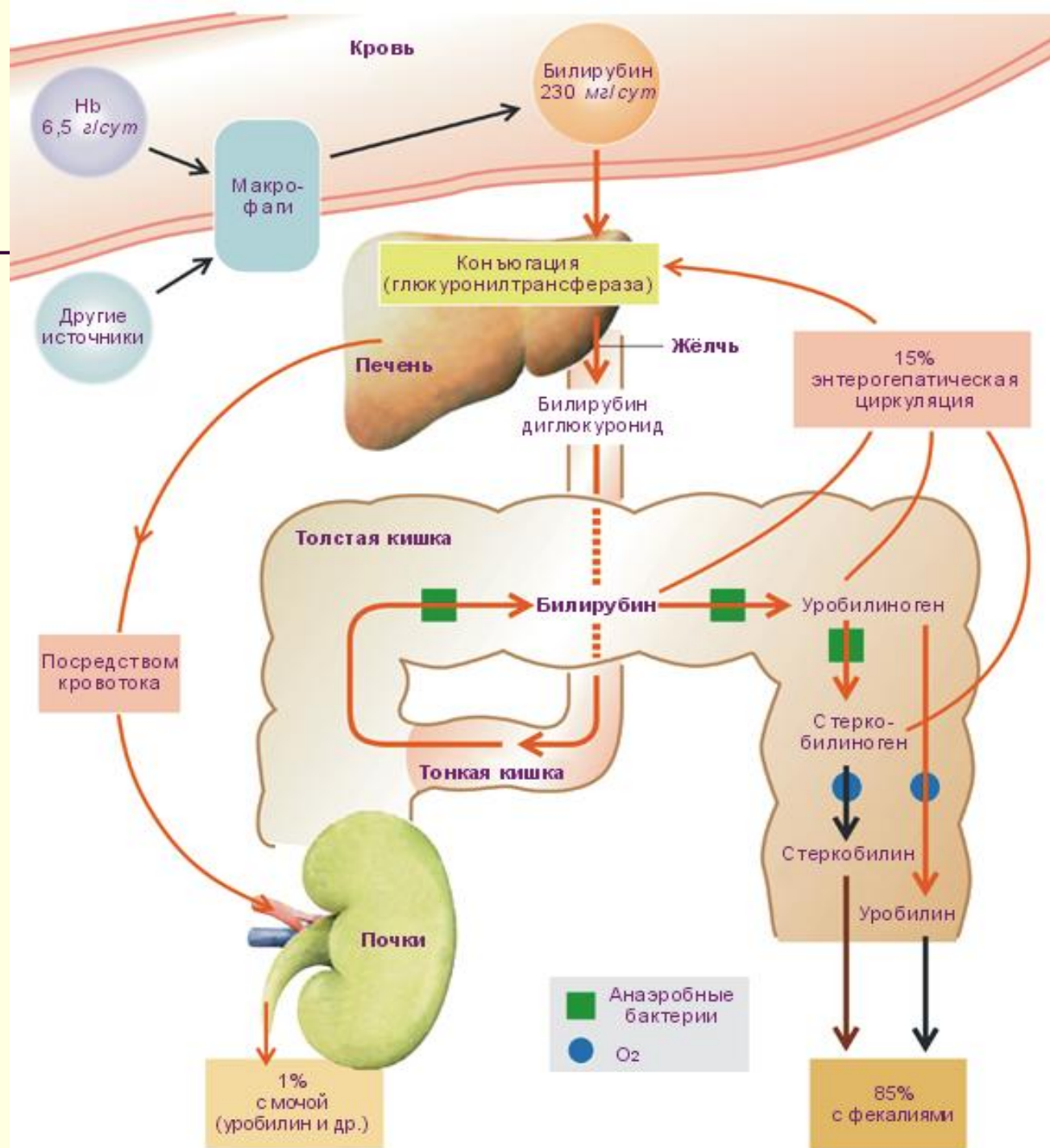
Класифікація неонатальних жовтяниць (за часом виникнення)

- **Рання жовтяниця** - з'являється до 36 годин життя дитини. Жовтяниця, яка з'явилася в перші 24 години - це завжди ознака патології.
- **„Фізіологічна” жовтяниця** - проявляється після 36 годин життя дитини і характеризується підвищенням рівня загального білірубіну сироватки крові не вище 205 мкмоль/л. Така жовтяниця найчастіше пов'язана з особливостями розвитку та метаболізму новонародженого в цей період життя.
- **Пролонгована (затяжна) жовтяниця** - визначається після 14 дня життя у доношеного новонародженого та після 21 дня життя у недоношеної дитини.
- **Пізня жовтяниця** - з'являється після 7 дня життя новонародженого. Ця жовтяниця завжди вимагає ретельного обстеження.

Визначення ГХН

- ЗАХВОРЮВАННЯ, В ОСНОВІ ЯКОГО ЛЕЖИТЬ ГЕМОЛІЗ ЕРИТРОЦИТІВ ПЛОДУ ТА НОВОНАРОДЖЕНОГО, ВИКЛИКАНИЙ НЕСУМІСНІСТЮ КРОВІ МАТЕРІ ТА ПЛОДА ПО ЕРИТРОЦИТАРНИХ АНТИГЕНАХ .

Обмін білірубину



Основні види конфліктів

- Rh
- ABO
- Kell-23 антигену - гени яких на 7 хромосомі, найбільш сильні K1 і K2, 91% людей Kell негативні, тільки у 5% з'являються антиЕр антитіла після переливання несумісної крові
- Duffy, Diego, Kidd, MNSs, P, C, c, та E

Клінічні форми

- Внутрішньоутробна смерть та мацерація плоду
- набрякла
- жовтянична
- анемічна

Перебіг захворювання

- гострий (кілька годин, проникнення антитіл до плоду інтранатально),
- підгострий (1-3 дня, проникнення антитіл до плоду перед пологами),
- субхронічне (вроджена, внутрішньоутробно, задовго до пологів).

Білірубінова енцефалопатія

- **I фаза:** домінування ознак білірубінової інтоксикації (1-2 дні)
- **II фаза:** поява класичних симптомів ядерної жовтяниці (середина 1-го тижня життя)
- **III фаза:** період уявного благополуччя (2-3-й тиждень хвороби)
- **IV фаза:** період формування клінічної картини неврологічних ускладнень - починається в кінці періоду новонародженості або на 3-5 місяці життя.

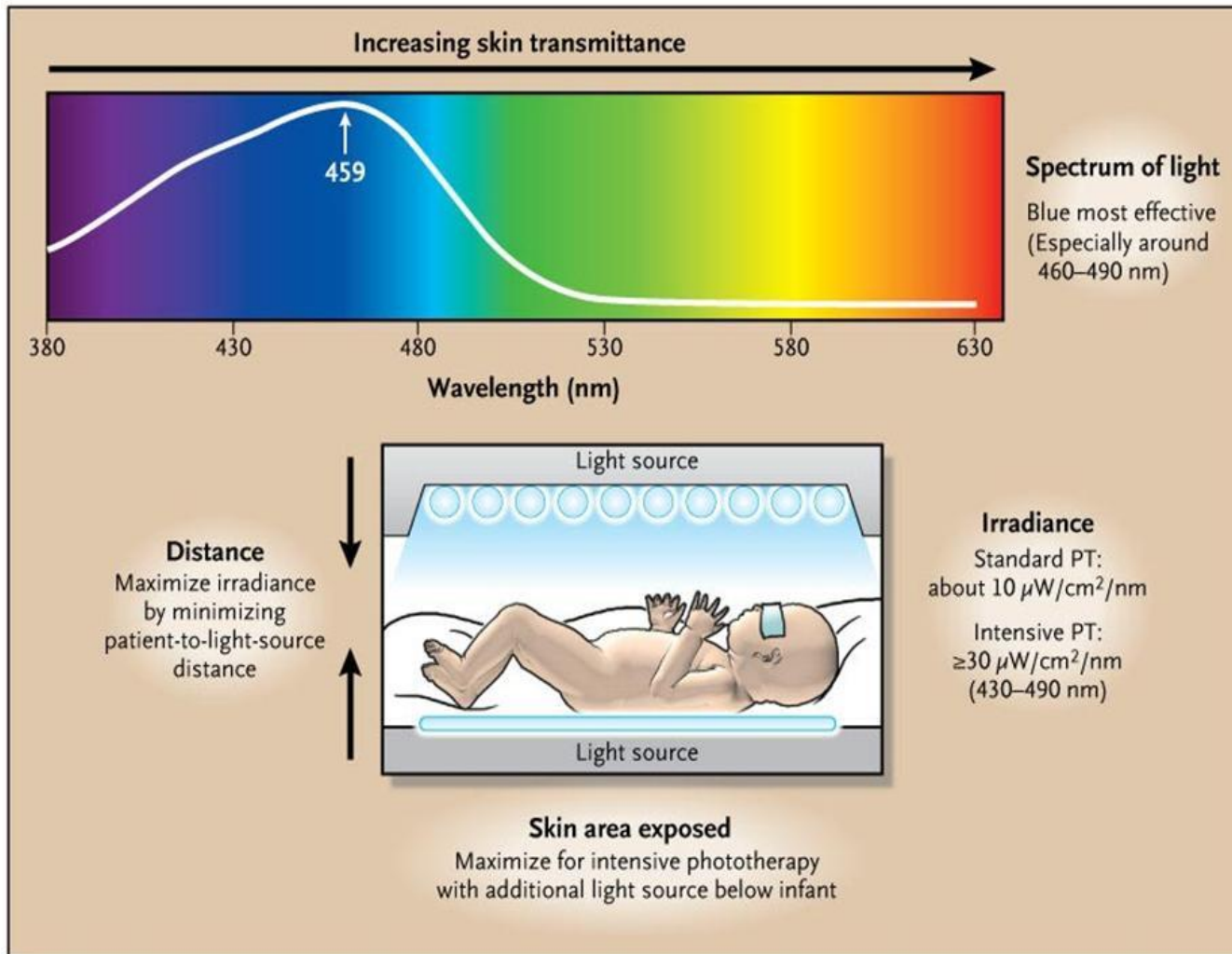
КАТЕГОРІЇ СТУПЕНЮ ТЯЖКОСТІ ГХН

Основні клінічні прояви	Ступінь		
	I	II	III
Анемія (вміст Hb в крові пуповини, г/л)	150	150 - 100	<100
Жовтяниця (вміст B _r в крові пуповини, ммоль/л)	До 85,5	85,5-136,8	136,9 та вище
Набряклий синдром	Набряк відсутній	Набряк значний	Універсальний набряк

Лікування ГХН

- Лікування спрямоване, насамперед, на боротьбу з гіпербілірубінемією, виведення антитіл і ліквідацію анемії.
- При вродженій набряклій формі ГХН негайно (протягом 5-10 сек) перетискають пуповину з метою попередження розвитку гіперволемії.
- Розрізняють:
 - **консервативне (фототерапія)**
 - **оперативне лікування.**

Фототерапія



Для проведення фототерапії використовують лампи білого, синього, денного світла.

Практичні аспекти проведення ОЗПК

- Кров виводиться і вводиться рівними обсягами:
 - По 5 мл у дітей з масою до 1500,0 грамів;
 - По 10 мл у дітей з масою 1500,0-2500,0 грамів;
 - По 15 мл у дітей з масою 2500,0-3500,0 грамів;
 - По 20 мл у дітей з масою більше 3500,0 грамів.
- Швидкість введення 3-4 мл/хв.
- Після введення кожних 100 мл донорської крові необхідно ввести 1-2 мл 10% розчину кальцію глюконату;
- З огляду на високий ризик інфікування дитини під час проведення ОЗПК, з профілактичною метою після проведення переливання призначається антибіотик; Дитина повинна отримувати антибіотик на протязі 3 днів після проведення ОЗПК.
- Тривалість ОЗПК становить в межах 2,5-3 ч.
- Після ЗПК проводиться визначення рівня білірубіну з оцінкою погодинного приросту, гематокриту, глюкози крові, загального аналізу сечі кожні 4-6 годин;

Лікування тяжкої анемії при ГХН

- Якщо Hb венозної крові <100 г / л, то раннє ОЗПК
- Якщо вище, то питання про корекцію вирішується на основі динамічного спостереження
- До 3 тижні починають використовувати еритропоетин 400 мОД на добу - 3 рази на тиждень.
- Якщо на тлі лікування еритропоетином розвивається мікроцитарна анемія, то додають препарати заліза по 2 мг/кг всередину

Благодарю за внимание!

ANIMATION FACTORY
animationfactory.com

