Гемолитическая болезнь новорожденных.

Нормы биллирубина крови: общий – 3,4 – 13,7 мкмоль/л

# Прямой – 0,85 –3,4 мкмоль/л

Непрямой – 2,-56 – 10,3 мкмоль/л

Желтуха при биллирубине 27,2 – 34 мкмоль/л.

ГБН возникает в результате реакции аглютинации ( АТ+АГ) с последующим лизисом эритроцитов (гемолиз). Связана с антигенной несовместимостью крови матери и плода по Rh-фактору или системе АВ0.

У 15% европейцев. 7% негров, 1% китайцев отсутствует Rh-антиген Д. При переливании крови, абортах образуются антитела против антигена Д- IgG – легко проникают через плаценту и аглютинируют эритроциты плода. Первая беременность может закончится благоприятно, т.к. титр АТ невысокий. Непрямой биллирубин действует в последние сроки беременности на более зрелые ткани плода – не так опасно. Если в начале беременности – плохой прогноз.

Клиника Rh-конфликта.

1. Самая тяжелая – отечная форма.
2. Тяжелая – желтуха новорожденных.
3. Анемическая форма (при гемолизе активируется гемопоэз – эритробластоз плода).

1-я форма: повреждение всех тканей. Рождается мертвым или умирает в первые часы. Цирроз печени, недоношенность, восковидный отек кожи, бледность цианоз, полостные отеки. Механизм образования отеков – гипопротеинемия, высокая проницаемость капиляров для НБ. Увеличена печень, селезенка. Анемия: нормобласты и ретикулоциты – 150 и более на 1000 эр., лейкоцитоз. УЗИ – поза Будды, ареол вокруг головы – отек кожи.

2-я форма: ребенок чаще доношенный. Желтушный с рождения или в первые сутки. Желтая первородная смазка. С течением времени желтуха нарастает. Она маскирует бледность. Синдром угнетения или общее беспокойство, судороги, опистотонус, тахикардия, кровоизлияния в кожу, внутренние органы, гепатоспленомегалия. Анемия, эритробластоз, тромбоцитопения, биллирубин 310-340 мкмоль/л, снижение γ-глобулина, общего белка. Заканчивается смертью или возникновением «ядерной» желтухи.

Степени тяжести по уровне биллирубина (мкмоль/л).

50-70 – первая степень.

85-150 – вторая степень

170 и выше – 3 степень.

3 форма (5%). Проявляется на 1-2 недели. Бледность с желтушным оттенком, снижены показатели красной крови: 1 степень – Нb выше 150г/л

2 степень – 150 –115

3 степень – менее 110.

Клиника при АВ0 несовместимости.

Более 30% связанно с А или В несовместимостью ( у ребенка А или В, у матери 0 гр).

1. легкая форма желтуха иногда расценивается как физиологическая. Гепатоспленомегалия незначительная, исход благоприятный.

Патологическая желтуха возникает в первые 36 часов жизни. Общий биллирубин у доношенных более 206 мкмоль/л, у недоношенных – более 250 мкмоль/л.

Симптомы сохраняются более 8 дней у доношенных и более 2-х недель у недоношенных.

Осложнения: 1. биллирубиновая энцефалопатия. Вероятность возрастает при гипоальбуминемии, сепсисе, ацидозе, гипогликемии, приеме сульфаниламидов. Основные показатели – масса при рождении, уровень НБ. Риск энцефалопатии возрастает при наличии хотя бы одного пункта:

1. масса менее 1000гр.
2. по Апгар на 5-й минуте не более 3-х балов.
3. рО2 ниже 40 мм.рт.ст. в течении 2-х часов.
4. рН меньше 7,15 в течении 1-го часа
5. Ректальная Т менее 35 в течении 4-х часов.
6. Общий белок менее 4 гр% в 2х пробах сыворотки крови.
7. есть гемолиз
8. ухудшение состояния.

## Лечение

1. Светолечение.
2. Переливание крови.
3. Фенобарбитал.

Светолечение: переводит НБ в нетоксичную форму синим или белым цветом. Учитывают скрытые потери жидкости, может быть понос, сыпь, симптом «бронзового ребенка» (поражение печени).

Фенобарбитал: 5 –8 мг / кг / сутки. Способствует конъюгации биллирубина. Действует с 3-х по 7-е сутки. Максимальная доза 10 мг/кг/сутки.