Гемолитическая болезнь новорождённого

Гемолитическая болезнь новорождённого (ГБН) – это заболевание, обусловленное гемолизом эритроцитов, вследствие иммунологического конфликта крови матери и плода. Частота гемолитической болезни составляет 1 случай на 300 новорождённых детей.

Этиология:

Причиной развития ГБН является несовместимость крови матери и плода по эритроцитарным антигенам, резус-фактору D, C, E (92% всех случаев), групповым антигенам (по системе АВО-7%), и очень редко, по другим факторам крови (1%).

Факторы риска развития заболевания:

- гемотрансфузии, проводимые ранее девочке – будущей матери;
- искусственные прерывания беременностей, предшествующих настоящей;
- резус-отрицательная кровь у матери и резус-положительная у отца;
- повторные беременности у женщин с резус-отрицательным фактором крови;
- группа крови матери О(I), а группа крови ребёнка А(II), реже В(III).

Клиническая картина

Три основные клинические формы ГБН:

1. Анемическая форма (лёгкая)-10% случаев.
2. Желтушная форма (средней тяжести)-88% случаев.
3. Отёчная форма (тяжёлая)-2% случаев.

Клинические проявления анемической формы ГБН:

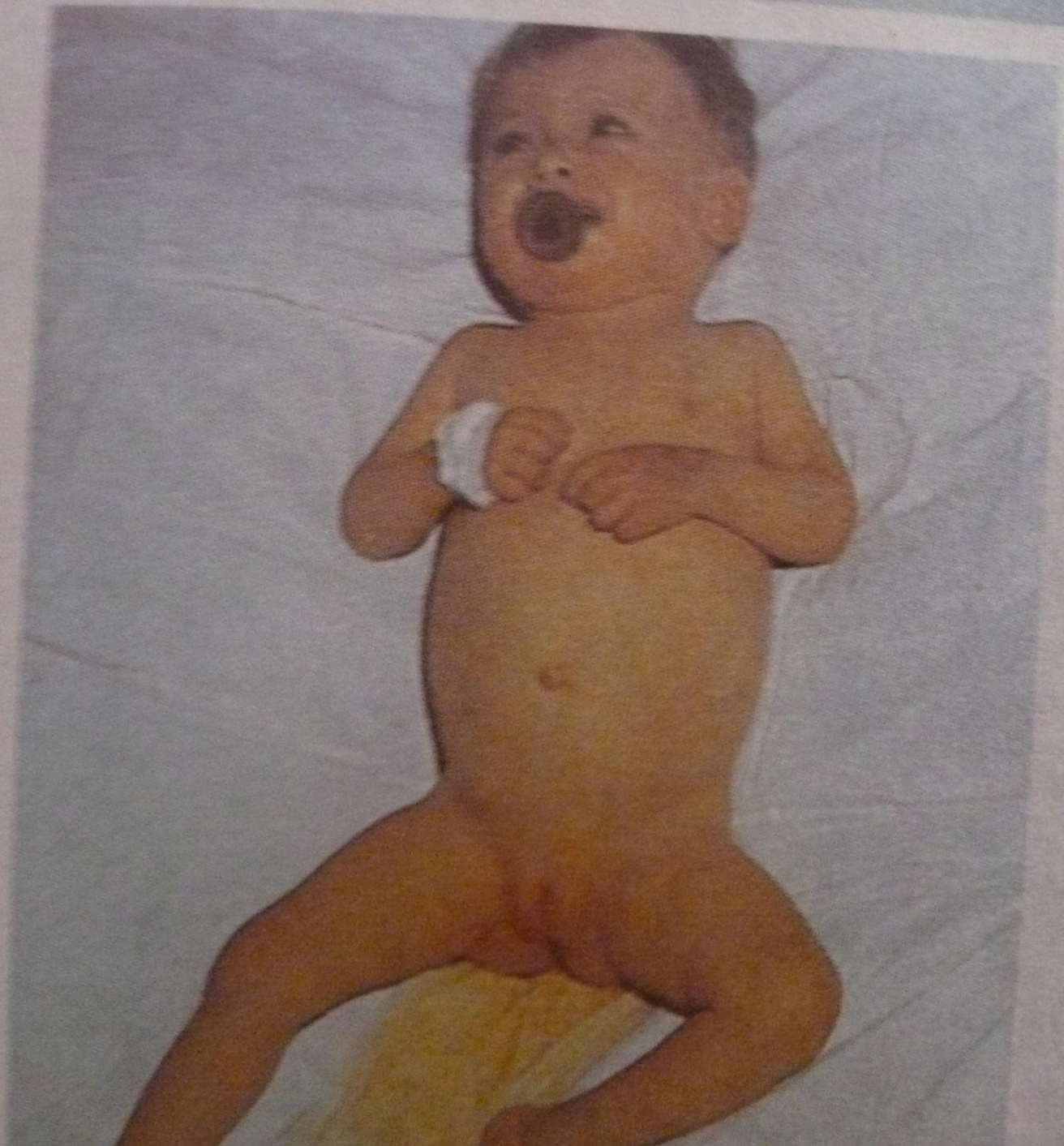
- ребёнок рождается в срок со средними весоростовыми показателями, общее состояние нарушено мало или не нарушено;
- к 7-10 дню жизни выявляется бледность кожных покровов, которая в первые дни после рождения маскируется физиологической эритемой и желтухой;
- печень и селезёнка слегка увеличены в размерах, плотные на ощупь;
- гемоглобин снижен незначительно (до 140г/л), билирубин – слегка повышен (60 мкмоль/л).

Исход благоприятный.

Клинические проявления желтушной формы ГБН:

- желтуха быстро нарастает сразу после рождения ребёнка (иногда он рождается с желтушной окраской кожи, при этом жёлтый цвет имеют околоплодные воды и первородная смазка), постепенно кожные покровы приобретают тёмную, почти бронзовую окраску;
- моча интенсивно тёмного цвета, цвет стула не изменён;
- ребёнок вялый, плохо сосёт грудь, срыгивает.

- снижены физиологические рефлексы и мышечный тонус;
- печень и селезёнка увеличены в размерах, плотные;
- гемоглобин снижается до значительных цифр (ниже 140г/л);
- билирубин в пуповинной крови на 3-4 сутки более 85 мкмоль/л;
- уровень непрямого билирубина достигает критических цифр (307-341 мкмоль/л).



По мере нарастания билирубиновой интоксикации развивается грозное осложнение ГБН – поражение ЦНС («ядерная» желтуха):

- состояние резко ухудшается, нарастает вялость, сонливость;
- лицо маскообразное, глаза открыты, появляется нистагм, симптом «заходящего солнца», напряжение большого родничка;
- повышается мышечный тонус, голова запрокинута назад (ригидность затылочных мышц), руки сжаты в кулачки;
- пронзительный «мозговой» крик;
- могут появиться тремор, судороги.

При своевременном лечении этой формы заболевания прогноз благоприятный, при появление симптомов «ядерной» желтухи – ребёнок может погибнуть в течение 36 часов или у него развивается тяжёлая неврологическая симптоматика

Клинические проявления отёчной формы ГБН:

- состояние ребёнка при рождении крайне тяжёлое, сразу после рождения развивается расстройство дыхания, сердечной деятельности, геморрагический синдром;
- отмечается наличие жидкости во всех полостях (анасарка), выраженный отёк тканей (наружных половых органов, нижних конечностей, лица, живота и т.д.)

- восковая бледность кожных покровов, иногда с незначительным лимонным оттенком;
- резко снижен мышечный тонус, угнетены рефлексы;
- резко увеличены печень и селезёнка;
- ярко выражена анемия.

Прогноз при этой форме заболевания неблагоприятный. Часто плод погибает до рождения или ребёнок рождается в крайне тяжёлом состоянии и погибает через несколько часов.

Методы диагностики

1. **Антенатальный период:**

- определение титра резус-антител в крови беременной женщины в динамике;
- исследование околоплодных вод на билирубин;
- УЗИ.

Постнатальный период:

- определение резус-фактора и группы крови ребёнка;
- определение гемоглобина в периферической и пуповинной крови;
- иммунологическая реакция;
- определение непрямого билирубина в периферической и пуповинной крови, его почасовое нарастание.

Прогноз

Лёгкие формы ГБН, возникшие вследствие иммунологического конфликта, в дальнейшем могут быть причинами развития у ребёнка аномалии конституции, повышенной аллергической настроенности организма, нарушений со стороны ЦНС, гепатобилиарной системы и т.д.

Летальность новорождённых от ГБН снизилась до 2,5%. Физическое и психомоторное развитие большинства детей, перенёсших желтушную форму, соответствует возрасту, лишь у 5% детей оно ниже среднего, а у 8% - отмечаются патологические изменения со стороны ЦНС.

Основные принципы лечения ГБН

1. ***Неотложные мероприятия в родильном зале при развитии тяжёлой степени ГБН:***

- быстрая первичная обработка новорождённого и перевязка пуповины с температурной защитой;
- интубация трахеи и проведение ИВЛ (по показаниям);

- катетеризация пупочной вены и снижение давления в ней путём взятия крови из вены (медленно около 10мл/кг массы тела);
- экстренная трансфузия О-резус-отрицательной крови или эритроцитарной массы;
- при выраженном гидротораксе или асците – медленная пункция;

- коррекция ацидоза, дигитализация путём внутривенного введения дигоксина, фуросемида и т.д.
- заменное переливание крови;
- непрерывная фототерапия.

2. *Ребёнку назначается лечебно-охранительный режим. Кормление сцеженным материнским или грудным донорским молоком из рожка (для снижения физической нагрузки, которая может усилить гемолиз эритроцитов), к груди матери можно прикладывать после уменьшения желтухи и снижения уровня билирубина в крови.*

3. При желтушной форме средством выбора является фототерапия, под её воздействием происходит распад билирубина посредством фотоокисления. Процедуры проводятся ежедневно по 12-16 часов (по 2 часа с перерывами на 2 часа). На глаза ребёнку необходимо надеть защитные очки, половые органы укрыть пелёнкой. Курс около 24-48 часов. Во время процедуры ребёнка необходимо часто поить 5% раствором глюкозы (возрастает потребность организма в жидкости на 20%).

4. Для ускорения фотоэффекта назначается витамин В2 по 5 мг 2 раза в сутки.

5. При содержании билирубина в сыворотке крови на верхних пределах нормы ежедневно вводят альбумин (для увеличения билирубиносвязывающей способности сыворотки), а при нарастании цифр непрямого билирубина – проводится повторное заменное переливание крови, гемосорбция, плазмофорез.

6. *Медикаментозная терапия:*

- *5% раствор глюкозы, АТФ, витамин Е – для уменьшения темпов гемолиза;*
- *фенобарбитал 10мг/кг массы тела в сутки – для ускорения метоболизма и выведения билирубина;*
- *энтеросорбенты (карболен, полифепан) – для абсорбции билирубина в кишечнике и выведения его из организма;*

- *желчегонные средства (фламин, сульфат магния) – для купирования синдрома сгущения желчи;*
- *промывание желудка.*

Профилактика

- Каждая девочка потенциально должна рассматриваться как будущая мать, поэтому чтобы избежать предшествующей сенсибилизации, играющей большую роль в возникновении ГБН, рекомендуется проводить гемотранфузии только по жизненным показаниям;

- необходимо постоянно проводить разъяснительную работу с женщинами о вреде аборта (особенно при первой беременности);
- родильницам, имеющим резус-отрицательную принадлежность крови, в первый день после родов или аборта следует вводить антирезус-иммуноглобулин;

- беременным женщинам с высоким титром резус-антител на 16-32 недели необходимо 2-3-хкратнопровести плазмофорез;
- родоразрешение беременных женщин с высоким титром резус-антител необходимо проводить на 38-39 недели беременности (путём кесарева сечения).

Гемолитическая болезнь новорождённого

1. Причина заболевания.	**Несовместимость крови матери и плода по Rh - фактору и системе АВО.**
2.Проблемы пациента при желтушной форме:	**. Проблемы, обусловленные билирубиновой интоксикацией:** **<u>Настоящие</u>:** **1 .Жар, жажда или озноб из-за лихорадки центрального генеза.** **Срыгивание и рвота.** **Нарушение дыхания.** **Проблема грудного вскармливания ребёнка.** **<u>Потенциальные проблемы</u>: аспирация рвотных масс, остановка дыхания, развитие билирубиновой энцефалопатии, инфицирование новорожденного и развитие сепсиса.** **2. Проблемы, обусловленные ядерной желтухой:** **<u>Настоящие:</u>** **1. Судороги** **2. Рвота** **3.Нарушение дыхания** **4.Проблема грудного вскармливания.** **5. Страх матери за жизнь ребёнка и развитие у неё гипогалактии.** **<u>Потенциальные проблемы:</u>** **1. Инвалидизация ребёнка (ЗПР, летальный исход)_**

3. Цели сестринского вмешательства	**Восстановить здоровье ребёнка, обеспечить адекватный состоянию ребёнка уход и вскармливание. Предотвратить развитие осложнений.**
4. Принципы лечения:	**1. Заменное переливание крови (ЗПК) - используют резус отрицательную кровь той же группы, что и кровь ребёнка 150-180 мл/кг массы тела ребёнка.** **2. Гемосорбция.** **3. Плазмофорез.** **4. Инфузионная терапия с целью дезинтоксикации и дегитратации.** **5. Посиндромная терапия (борьба с ДН, судорогами, повыш.температуры тела).** **6. Фотохимический метод (облучение лампой синего цвета).**

5. План сестринского ухода:	**<u>Независимые вмешательства</u>.** ***Медицинская сестра обеспечивает:*** **1. Режим - «охранительный». Ребёнок находится в палате интенсивной терапии в отделении для новорожденных, в кувезе.** **Кормление в первые дни донорским или сцеженным материнским молоком (наличие антител не является противопоказанием к вскармливанию, т.к. в ЖКТ антитела разрушаются), или адаптированными смесями, так как физическая нагрузка может усилить гемолиз эритроцитов. Ребёнка прикладывают к груди после снижения содержания билирубина в крови, уменьшения желтухи и общем удовлетворительном состоянии примерно с 5-7 дня жизни.** **Соблюдать технику проведения фото и О 2 –терапии, введение ЛС, технику кормления из бутылочки или ч/з зонд.** **Проводить тщательный уход за кожей.** **Проводить профилактику рвотными массами.** **Следить за цветом кожных покровов, ЧД, PS, А/Д, весом, мочеиспусканием, состоянием пупочного кольца.** **Следить за функционированием пупочного катетера.** **Организовать мероприятия по сохранению грудного молока у матери + беседы.** **<u>Зависимые вмешательства:</u>** **Строго выполнять назначения врача:** **Подготовка ребёнка и помощь врачу в проведении заменного переливания крови (из расчета 150-180 мл/кг массы тела ребёнка резус - отрицательной *одно*группной донорской крови) в течении 1,5 -2 часов.** **Организовать проведение светолечения ребёнку (фотохимический метод)-под действием света билирубин окисляется, превращаясь в биливердин и другие нетоксичные вещества. Кожу ребёнка облучают лампой синего цвета в течении 12-16 часов. На глаза ребенка надевают светозащитные очки, половые органы закрывают светонепроницаемой бумагой.** **Проведение дезинтоксикационной терапии (обильное введение жидкости внутрь, внутривенное введение плазмы, кровезаменителей, глюкозы) и посиндромной терапии.** **Давать лекарственные препараты: альфа - токоферол, АТФ,метионин, аскорбиновую кислоту, пиридоксин, цианокобаламин,аллохол,холистирамин, фенобарбитал.**

Гемолитическая болезнь новорождённого

Причины

Резус-несовместимость крови матери и плода

Групповая несовместимость крови матери и плода (АФО системы)

Отягощающие факторы: О.А.А. (аборты, выкидыши, переливания крови, незрелость плода)

- Сенсибилизация → образование антител → гемолиз эритроцитов → увеличение уровня билирубина в крови → гипоксия → отёк мозга, → биллирубиновая энцефалопатия (ядерная желтуха)

Отёчная (самая тяжёлая)

Желтушная (наиболее распространенная)

Анемическая (самая легкая)

Клиника

Дети рождаются в состоянии асфиксии или мёртворождёнными (чаще погибают)

Часто рождаются в асфиксии. Рождаются жёлтыми или желтеют в течение первых суток жизни. Увеличиваются печень и селезёнка. При тяжёлой форме – нарастают дыхательная и сердечно-сосудистая недостаточность, появляется неврологическая симптоматика (рвота, нистагм глаз, судороги и т.д.

Кожа и слизистые бледные, ребёнок вялый. Печень и селезёнка – увеличены.

Дополнительные методы обследования

Клинический анализ крови. Анемия (уменьшение числа эритроцитов, уровня гемоглобина)

РД: Биохим. Анализ крови; определяют уровень билирубина в крови (он увеличен при желтушной форме); Rh-принадлежность ребёнка, определение группы крови ребёнка; определяют титр антител в крови матери.

УЗИ мозга, печени, селезёнки: изменения соответствующие заболеванию.

Сестринский процесс при ГБН

Возможные проблемы пациента:

- расстройство дыхания;
- нарушение сердечной деятельности;
- геморрагический синдром;
- отёк тканей, скопление жидкости в полостях;
- нарушение процессов терморегуляции;

- психо-вегетативные расстройства, отставание в психомоторном развитии, поражение ЦНС;
- развитие фоновых заболеваний, иммунопатологических реакций, хронических заболеваний гепатобилиарной системы и т.д.
- угроза для жизни.

Возможные проблемы родителей:

- тревога за ребёнка;
- трудность осознания и адекватной оценки случившегося;
- неуверенность в благополучном исходе;
- чувство вины перед ребёнком;
- преждевременное горевание;
- высокий риск развития ситуационного кризиса в семье.

Сестринские вмешательства

- Помочь родителям восполнить дефицит знаний о причинах развития заболевания. Особенностях течения и лечения, возможном прогнозе.
- Поддержать родителей на всех стадиях развития заболевания.

- Обеспечить ребёнку комфортные условия в палате (по возможности, в стерильном боксе), создать возвышенное положение в кроватке, бережно выполнять все манипуляции, как можно меньше тревожить его, обращаться с большой осторожностью.
- Поддерживать оптимальный температурный режим в палате, соблюдать асептику и антисептику при уходе (профилактика внутрибольничной инфекции).

- Взаимодействовать в бригаде, помогать врачу при проведении процедуры заменного переливания крови.
- Осуществлять мониторинг ребёнка и медицинское документирование сестринского процесса: контроль состояния, характер дыхания, ЧДД, ЧСС, АД, изменение окраски кожных покровов, наличие высыпаний, судорог, срыгивания, рвоты, изменение цвета мочи, характер стула.

- Регулярно проводить забор материала для лабораторных скрининг программ с целью контроля показателей (уровня гемоглобина, непрямого билирубина).
- Учитывать объём и состав получаемой жидкости (питание, инфузионная терапия).
- Проводить по назначению врача фототерапию. Своевременно выявлять осложнения фототерапии (повышение температуры тела, диарея, аллергическая сыпь, синдром «бронзового» ребёнка) и сообщать врачу.

- Обеспечить ребёнка полноценным питанием в соответствии с его состоянием, желтухой, уровнем билирубина в крови. Ритм кормлений и паузы между ними должны чередоваться со временем проведения фототерапии.
- Обучить родителей особенностям ухода за ребёнком в домашних условиях. Уделит внимание рациональному и сбалансированному питанию кормящей матери, убедить её, как можно дольше сохранить грудное вскармливание.

Проконсультировать по вопросам рационального вскармливания ребёнка и подбору продуктов, богатых железом, белком, витаминами, микроэлементами (в первом полугодии – тёртое яблоко, овощное пюре, яичный желток, овсяная и гречневая каши, во втором полугодии – мясное суфле, пюре из печени, свёкла, кабачки, зелёный горошек, капуста, гранатовый и лимонный соки). Ограничить в рационе кормящей матери и ребёнка облигатные аллергены для профилактики пищевой аллергии, диатезов и анемии.

- Научить родителей удовлетворять физические, эмоциональные, психологические потребности ребёнка. Помочь им правильно оценивать возможности ребёнка, контролировать уровень интеллектуального развития, подбирать игрушки по возрасту, поощрять игровую деятельность.

- Рекомендовать регулярно проводить курсы массажа, лечебной физкультуры, закаливающие процедуры, ежедневно проводить гигиенические и лечебные ванны (чередовать).
- Рекомендовать родителям регулярное динамическое наблюдение за ребёнком врачом-педиатром, невропатологом, психоневрологом и другими специалистами по показаниям, т.к. реабилитация после перенесённой ГБН должна быть длительной.

Источники информации:

- Учебник Ежовой Н.В., стр 177-182.
- Учебник Святкиной К.А., стр 73-75, 83-85.
- Учебное пособие Севостьяновой Н.Г., стр 227-237, 265-272.
- Учебное пособие Тульчинской В.Д., стр 23-27.

Спасибо за внимание!