

УДК 616.155.1-053.31



Л.У. Паньчишин, О.Я. Біловус, З.Я. Гаврилів

Гемолітичні хвороби новонароджених

ДЗ «Клінічна лікарня» ДТГО «Львівська залізниця», Львів

Ключові слова: ГХН, константа седиментації, авідність, гемоліз, гіпербілірубінемія, енцефалопатія, ген, аглютинація.

Гемолітична хвороба новонароджених (ГХН) відома давно, в народі її називали просто жовтяницею новонароджених. Її симптоми досить різні, але один обов'язковий — шкіра завжди жовтого кольору. Жовтяничність прогресивно наростає в перші дні життя. Дитина кволє, не хоче смоктати грудей. Якщо дитину не лікувати вчасно, то розвивається тяжка форма ГХН. Тяжкість недуги залежить від типу антитіл, які продукує імунологічна система матері. Головне значення для розвитку ГХН мають неповні антитіла, які належать до імуноглобулінів з константою седиментації 7S. Вони легко проникають через плацентарний бар'єр і залежно від авідності й титру зумовлюють тяжкий стан плода і новонароджених. Повні антитіла належать до IgM з константою седиментації 19S. Тому вони менше здатні проникати через плаценту.

Антиеритроцитарні антитіла, які потрапляють у кров плода, спричинюють гемоліз його еритроцитів, а це призводить до гіпербілірубінемії з підвищенням рівня в крові вільного (токсичного!) білірубіну. Розвивається білірубінова енцефалопатія з ураженням стовбурових відділів головного мозку. У разі потраплення в організм плода великої кількості антитіл матері відбувається ураження капілярів із подальшим розвитком водянки плода і плаценти, що призводить до внутрішньоматричної загибелі плода.

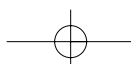
Для лікарів-акушерів і педіатрів хвороба була загадковою, але помітили одну характерну особливість: дуже рідко хвора дитина народжувалася від перших пологів. Найчастіше це відбувалося, коли жінка вже мала двох—трьох дітей. Якщо ж народжувалася хворою перша дитина, то майже завжди були попередні вагітності, які закінчувалися викиднем або абортom.

Розгадали загадку після відкриття в 1940 році Ландштейнером і Вінером еритроцитарних антигенів, котрим вони дали назву «резус». Американський учений Левін довів, що головна причина ГХН пов'язана з імунологічним конфліктом. Він виникає тоді, коли кров матері резус-негативна, а

плода — резус-позитивна. Чому ж так відбувається? Відповідь на це дала медична імуногенетика. У «резус-негативної» жінки може розвиватися «резус-позитивний» плід. Антигени резус контролюються лише одним геном. Від того, якими генами наділено батьків, залежить резусна належність плода. Якщо в «резус-негативної» матері народжується «резус-позитивний» плід, то тільки батько міг передати резус-позитивний алель. Генетичні закономірності такі: ген, під впливом якого утворюється резус-позитивна кров, є домінантним, а резус-негативний ген крові — рецесивний. Домінантний ген завжди пригнічує дію рецесивного гена, тому він виявляється у дитини, батько якої є «резус-позитивним». Сам батько може бути носієм рецесивного гена. Тоді його діти можуть бути в половині випадків «резус-позитивними», а в другій — (–) «резус-негативними».

Під впливом резус-позитивних еритроцитів плода, що проникли в кров'яне русло жінки, в неї починають вироблятися відповідні резусні антитіла. Найбільша кількість випадків захворювань плода є наслідком імунологічного конфлікту, пов'язаного з несумісністю щодо фактора D. Антитіла, які продукуються в організмі жінки, виконують захисну функцію — вони знищують еритроцити резус-позитивного плода, що потрапили в кров. Відбувається реакція «антиген—антитіло». Кількість антигенів, які потрапили в кров, не завжди відповідає кількості антитіл, утворених в організмі жінки. Армія антитіл значно більша від кількості резус-антигенів. Ці антитіла, не знаходячи супротивників у крові жінки, проникають у кров плода й починають конфліктувати з його еритроцитами, зумовлюючи розпад і гемоліз їх.

Що більше у жінки вагітностей, то більшою стає армія антитіл. У проміжках між вагітностями кількість їх не зменшується. Починаючи приблизно з третьої вагітності «резус-позитивним» плодом, армія антитіл стає такою сильною, що, проникаючи в плід, зумовлює гемолітичну хворобу. Тому досить часто в «резус-негативних» жінок, що мають



Таблиця

Резусна й групова несумісність у вагітних

Рік	Резус-негативні	Гемолізини	Аглютиніни
2007	Загальна кількість — 144	Загальна кількість — 337	Загальна кількість — 337
	З патологією — 16	З патологією — 191	З патологією — 13
2008	Загальна кількість — 137	Загальна кількість — 340	Загальна кількість — 340
	З патологією — 26	З патологією — 231	З патологією — 20
2009	Загальна кількість — 202	Загальна кількість — 481	Загальна кількість — 481
	З патологією — 18	З патологією — 319	З патологією — 23

«резус-позитивних» чоловіків, перша й друга вагітність завершуються нормальними пологамі. Ця несумісність не впливає на стан здоров'я дітей. Наступні вагітності підвищують частоту народження дитини з гемолітичною хворобою.

Діагностика гемолітичної хвороби плода і новонароджених передбачає комплекс клініко-лабораторних досліджень, проведених у до- та післяпологовий періоди. Такі дослідження відбуваються в три етапи: 1) визначення титру антитіл; 2) визначення резусної належності плода; 3) визначення ступеня патологічної дії материнських антитіл на організм плода.

ГХН не єдиний наслідок резус-конфліктної вагітності. Коли в організмі жінки утворюється велика кількість антитіл, вагітність може перериватися у будь-який термін: спонтанний викидень або ж недоношена дитина.

Що менше в популяції відсоток «резус-негативних» людей, то рідше будуть несумісні шлюбні, а відповідно й конфліктні вагітності. Серед українців, як і серед більшості європейців, частота резус-негативної належності становить 14–15 %. Кількість несумісних шлюбів сягає 12,35 %. У деяких країнах кількість «резус-негативних» людей дуже мала, зокрема в Японії тільки 1 %. Серед деяких народів Крайньої Півночі також дуже їх мало, а в евенків практично немає.

На другому місці за клінічним значенням — імуногенетична несумісність за групами крові системи АВ0. При цьому в деяких випадках у новонародженого також може виникнути жовтяниця в перші дні життя. За механізмом розвитку АВ0 несумісність мало чим відрізняється від резусної несумісності. При АВ0-гемолітичній хворобі всі симптоми виявляються в пригніченій формі: незначна жовтяниця, незначна втрата маси тіла. Стан здоров'я дитини не викликає тривоги. Але в деяких випадках хвороба має дуже тяжкий перебіг, навіть закінчується летально. Шкіра має яскраво-жовтий колір, а печінка і селезінка значно збільшені. До головних серологічних показників, які

вказують на АВ0-сенсibilізацію під час вагітності, належать високий титр аглютининів, а також наявність гемолізинів.

Якщо врахувати велику кількість несумісних факторів крові, кожна вагітність є завжди несумісною. Як же борються з гемолітичною хворобою новонароджених? Головним правилом медицини є профілактика. Вона починається після відвідування вагітними жіночих консультацій. Усіх жінок, а також їхніх чоловіків визначають групу крові й резус-належність у початковій стадії вагітності. Якщо виявляють шлюбну несумісність, то вагітних беруть на облік і скеровують у пологові будинки для збереження вагітності. Зразу ж після народження дитини й підтвердження у неї діагнозу ГХН починають проводити обмінне переливання одноступенної резус-позитивної крові. У дитини забирають кров із антитілами, одержаними від матері, а взамін переливають кров, яка не має антитіл. За такої заміни в крові залишається так мало антитіл, що вони вже не здатні спричинити гемоліз.

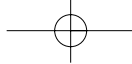
Важливим чинником у лікуванні хвороби є правильне харчування дитини від народження (оскільки у деяких жінок у грудному молоці містяться резусні антитіла). Таких дітей повністю переводять на штучне харчування. Завдяки сучасній діагностиці, профілактиці й лікуванню значно знизилася кількість хворих на ГХН, смертельні випадки стали поодинокими. Велика заслуга в цьому належить імуносерології, яка вперше розкрила механізм хвороби.

Ми визначали групову і резусну несумісність у вагітних (таблиця).

Можна сказати, що на цьому етапі зростає групову несумісність за рахунок збільшення кількості гемолізинів і аглютининів, що зумовлено своєчасною діагностикою.

Резусних антитіл не повинно бути в крові вагітних. Якщо ж вони з'явилися, то це патологічний стан.

Підвищену кількість гемолізинів і аглютининів також вважають патологічним станом.



Література

1. Бубнов Ю.И. Кровь и наследственность // Знание. — 1976. — № 6. — С. 15—22.
2. Васильева З.Ф., Шабалин В.Н. Иммунологические основы акушерской патологии. — М.: Медицина, 1984. — С. 102—122.
3. Лаповець Л.Є., Луцик Б.Д. Посібник з лабораторної імунології. — Львів, 2002. — С. 56—70.

Л.У. Паньчишин, О.Я. Биловус, З.Я. Гаврилив

Гемолитические болезни новорожденных

Благодаря своевременной профилактике, диагностике и лечению значительно снизилось количество такого страшного заболевания, как гемолитическая болезнь новорожденных, а смертельные случаи вообще стали единичными. Большая роль в этом принадлежит иммунологии, которая открыла механизмы заболевания. Делая выводы из наших наблюдений, мы сообщаем, что происходит рост групповой несовместимости. Это приводит к гемолитической болезни новорожденных.

L.U. Panchishin, O.Ya. Bilovus, Z.Ya. Gavriliy

Hemolytic disease of newborns

Thanks to timely prophylaxis, diagnostics and treatment, the number of cases of such a terrible disorder as hemolytic disease of newborns has been reduced dramatically, and lethal cases today became singular. Immunology plays here the central role as it discovered the mechanisms of this disorder and thus proved its vital necessity in the clinical practice. Based on our observations we concluded that the growth of ABO inconsistency takes place. This results in the hemolytic disease of newborns.

