Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования “ Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого” Министерство здравоохранения Российской Федерации.

Кафедры педиатрии ИПО

Зав. кафедрой: д.м.н, проф.ТаранушенкоТ.Е.

Проверил: аспирант Ваганов А.А.

**РЕФЕРАТ**

 На тему “ полицитемия новорождённых”

 Выполнила: врач-ординатор 1 года

Специальность неонатология

Ешинимаева Е.Ц.

Красноярск , 2022 г.

Оглавление

[Список сокращений 3](#_Toc106368683)

[Введение 4](#_Toc106368684)

[Общие данные 4](#_Toc106368685)

[Этиология 4](#_Toc106368686)

[Патогенез неонатальной полицитемии. 5](#_Toc106368687)

[Классификация полицитемий 6](#_Toc106368688)

[Клиническая картина неонатальной полицитемии. 6](#_Toc106368689)

[Лабораторная диагностика. 7](#_Toc106368690)

[Лечение 7](#_Toc106368691)

[Дифференциальная диагностика 8](#_Toc106368692)

[Прогноз 9](#_Toc106368693)

[Заключение 10](#_Toc106368694)

[Литературные источники 11](#_Toc106368695)

# Список сокращений

**ОАК- общий анализ крови**

**АД- артериальное давление**

**ЧД- частота дыхания**

**ЧСС- частота сердечных сокращений**

**ОЦК- объём циркулирующей крови**

**Ht- гематокрит**

**Hb- гемоглобин**

**НЭК-некротезирующий энтероколит**

**МТ- масса тела**

**ИНФУКОЛ ГЭК-гидроксиэтилированный крахмал**

# Введение

 В перинатальном периоде, одним из более сложных заболеваний в плане выбора терапии является полицетимия новорождённых. К развитию данной патологии приводит целый ряд состояний и нозологий, характерных для данного периода. Снижение перфузии органов, развивающееся на фоне полицитемии, может сопровождаться не только их транзиторной дисфункцией, но и тяжелым поражением, ведущим к нарушению последующего развития ребенка, инвалидности и даже летальному исходу.

 Среди наиболее тяжелых осложнений полицитемии можно считать персистирующую легочную гипертензию, метаболические нарушения (в первую очередь гипогликемию), нарушения мозгового кровотока, тромбоз почечных сосудов, некротизирующий энтероколит, сердечную недостаточность.

# Общие данные

Полицитемия - это увеличение общего количества эритроцитов (код по МКБ-10 - P61.1) диагностируется у новорожденных детей, имеющих венозный гематокрит (Ht) 0,65 или венозный гемоглобин 220 г/л и выше [1]. Гематокрит возрастает прогрессивно по мере увеличения гестационного возраста, а, следовательно, вероятность полицитемии у переношенных детей выше, чем у доношенных [2]. «Ложная» полицитемия – полицитемия, возникающая вторично вследствие дегидратации сосудистого русла в виде относительного увеличения количества клеток красной крови по отношению к объему циркулирующей плазмы.

 Частота выявления полицитемии новорожденных оценивается в пределах от 0,4% до 4% у доношенных новорожденных, соответствующих по массе гестационному возрасту. Гематокрит у новорожденного достигает максимума через 6-12 часов после родов, уменьшается к концу первых суток жизни (как правило, к 18 часам жизни), достигая значения пуповинной крови.

# Этиология

 Полицитемию вызывают следующие патологические состояния и факторы риска:

1.Внутриутробная гипоксия: а) плацентарная недостаточность — малый размер плода для данного срока беременности (показатель внутриутробного развития), незрелость или переношенность плода, предлежание плаценты, артериальная гипертензия у матери (токсикоз беременных); б) тяжелые пороки сердца с цианозом у матери; в) курениематери.

 2. Гипертрансфузия: а) неравномерное перераспределение крови между близнецами (фето-фетальная трансфузия); б) фето-материнская трансфузия; в) плацентарно-материнская трансфузия (позднее пережатие пуповины, третья стадия родов под водой при комнатной температуре).

 3.Эндокринные нарушения: а) врожденная гиперплазия надпочечников; б) неонатальный тиреотоксикоз; в) врожденный гипотиреоз; г) сахарный диабет у матери.

4.Другие причины: а) хромосомные аномалии — трисомия 13, трисомия 18, трисомия 21 (синдром Дауна); б) синдром Беквита— Вайдемана (гиперпластическая висцеромегалия); в) олигогидроамнион; г) применение матерью пропранолола; д) пребывание в высокогорных районах; е) гемоглобинопатии с высокой степенью аффинности гемоглобина к кислороду.

При доношенной беременности общий объем крови, циркулирующий у плода и в плаценте, составляет около 115 мл/кг массы плода. После родов ОЦК у ребенка оценивается как 70 мл/кг, а 45 мл/кг – остается в плаценте [3]. Распределение ОЦК будет зависеть от того, какое количество крови перейдет от плаценты к новорожденному после родов. Так же не стоит забывать, что к условиям, приводящим к повышеннойплацентарной трансфузии и полицитемии у новорожденного, относятся: позднее время пережатия пуповины [3] ;а так же положение новорожденного ниже уровня плаценты.

Не стоит забывать , что задержка пережатия пуповины более чем на 3 минуты после родов приводит к увеличению ОЦК на 30% . Данный процесс происходит вследствие того, что артерии пуповины спадаются и перестают функционировать в течение 30 – 45 секунд после рождения ребенка, в то время как поток крови от плаценты к ребенку по пупочной вене может сохраняться в течение еще нескольких минут . Положение новорожденного относительно плаценты. Расположение ребенка после рождения на уровне либо ниже уровня плаценты приводит к увеличенному току крови по вене пуповины под воздействием гравитационных сил. Уже через 3 минуты ОЦК может увеличиться на 55% .

# Патогенез неонатальной полицитемии.

Данная патология обусловлена регионарными изменениями реологических свойств крови, а именно повышением вязкости: тканевой гипоксией, гипогликемией, ацидозом, тромбированием русла микроциркуляции. Так же поражаются центральная нервная система, сердце, желудочно-кишечный тракт, почки,надпочечники, легкие. Тяжесть клинических проявлений зависит от напряжения и скорости сдвига в кровотоке. В свою очередь их роль в увеличении вязкости крови зависит от ряда факторов. Гематокрит является главным фактором повышения вязкости крови у новорожденных . Возрастание гематокрита может быть связано как с увеличением абсолютного числа эритроцитов, так и с уменьшением объема плазмы. Вязкость плазмы у новорожденных, а в особенности у недоношенных, ниже, чем у взрослых и это обусловлено пониженным уровнем грубодисперсных белков, прежде всего фибриногена. В физиологических условиях низкая вязкость плазмы у новорожденных обеспечивает адекватное поддержание микроциркуляции путем улучшения перфузии тканей и снижения вязкости цельной крови. Агрегация эритроцитов возникает только в медленном потоке крови в венозном отделе русла микроциркуляции.

 У новорожденных при низком уровне фибриногена агрегация эритроцитов не оказывает существенного влияния на вязкость крови. Деформабильность эритроцитарной мембраны у доношенных и недоношенных новорожденных существенно не отличается от таковой у взрослого человека.

# Классификация полицитемий

Полицитемия новорожденных в зависимости от наличия или отсутствиясимптомов делится на: симптомную; бессимптомную. В зависимости от объема циркулирующей крови может быть классифицирована как нормоволемическая, гиперволемическая и гиповолемическая.

 Нормоволемическая полицитемия - состояние, характеризующееся нормальным внутрисосудистым объемом крови, несмотря на увеличениеколичества эритроцитов.

 Гиперволемическая полицитемия - характеризуется увеличением объема циркулирующей крови (ОЦК) при одновременном увеличении количества эритроцитов.

 Гиповолемическая полицитемия возникает вторично в виде относительного увеличения количества клеток красной крови по отношению к объему циркулирующей плазмы. Состояние, как правило, возникает вследствие дегидратации сосудистого русла («ложная» полицитемия) и может быть компенсировано за счет адекватного введения жидкости.

# Клиническая картина неонатальной полицитемии.

Данного заболевнаия клиническая картина неспецифична, она отражает местные действия повышенной вязкости крови в ограниченном участке микроциркуляторного русла. Так же все встречающиеся расстройства могут наблюдаться и без полицитемии и это необходимо учитывать при проведении дифференциальной диагностики. Клиника для каждой системы своеобразна. Центральная нервная система: изменение сознания вплоть до комы, угнетение двигательной активности или гипервозбудимость, проксимальная мышечная гипотония, мышечная дистония, рвота, слабое сосание, судороги, признаки церебрального венозного тромбоза , тремор, множественные инфаркты мозга, внутрижелудочковые кровоизлияния. [4] Легочная и сердечно-сосудистая система: развитие респираторного дистресс- синдрома, тахипноэ, тахикардия и застойная сердечная недостаточность с низким сердечным выбросом и увеличением размеров сердца, первичная легочная гипертензия. Желудочно- кишечный тракт: неусваиваемость питания, метеоризм, возможно развитие язвенно- некротического энтероколита. Мочеполовая система: , протеинурия, гематурия, олигоурия, почечная недостаточность, тромбоз почечной вены, приапизм. Метаболический синдром: гипогликемия, гипокальциемия, гипомагниемия. Гематологические расстройства: гипербилирубинемия, тромбоцитопения, ретикулоцитоз при усиленном эритропоэзе.

# Лабораторная диагностика

Для диагностирования данного заболевания необходимы следующие исследования такие как: 1. общий анализ крови (не позднее 6-12 часов) , в том числе с определением количества ретикулоцитов, тромбоцитов. 2. Периферический гематокрит . Как правило, гематокрит капиллярной крови выше на 5-15% [5]. Гематокрит у новорожденного ребенка достигает максимума через 6-12 часов после родов, уменьшается к концу первых суток жизни (как правило, к 18 часам жизни), достигая значения пуповинной полицитемии уровень тромбоцитов может быть снижен. В случае усиления эритропоэза уровень ретикулоцитов может быть повышен. Так же стоит обратить внимание , что нельзя начинать лечение, основываясь только на показателях гематокрита капиллярной крови.3. Венозный гематокрит. 4. Контроль уровня глюкозы, кальция (по возможности – ионизированного). Новорожденному ребенку для выявления симптомов полицитемии и исключения «ложной» полицитемии рекомендуется определение суточного и почасового объема мочи. Инструментальной диагностики не проводится.

# Лечение

новорожденных с полицитемией планируется в зависимости от тяжести состояния, величине центрального венозного гематокрита и наличию сопутствующих заболеваний. [11] При отсутствии клинической симптоматики полицитемии у новорожденных планом выбора является выжидательная тактика и наблюдение. Если же гематокрит составляет 70% и более, показано частичное обменное переливание плазмы крови или ее заменителей. Необходимо тщательное клиническое и лабораторное обследование с целью выявления микросимптомов полицитемии и гипервязкости. Так же отсутствие микросимптомов не исключает риска отсроченных тяжелых неврологических осложнений.

 Наличие симптомов полицитемии при центральном венозном гематокрите 65% и более в любом возрасте является прямым показанием к частичному обменному переливанию плазмы или ее заменителей. Необходим тщательный контроль гематокрита в том случае, если в первые 2 часа жизни новорожденного он составляет 60—64%, так как может появиться необходимость частичной обменной трансфузии. [10] Главным способом лечения полицитемии служит своевременное замещение определенного объема крови различными растворами. По данной формуле вычисляется объем замещаемой крови: V(мл)=ОЦК(мл)·МТрожд(кг)·(Htбольн–Htжел/Htбольн).

 Где V — объем заместительной трансфузии; ОЦК — объем циркулирующей крови; МТ — масса тела; Ht — гематокрит. ОЦК у новорожденного в норме составляет 80 мл/кг, Ht венозный желаемый — 55—60%. Для замещения крови используются свежезамороженная плазма, 5% альбумин, 6% ИНФУКОЛ ГЭК (гидроксиэтилированный крахмал).

 Желаемый уровень достижения венозного гематокрита - 50-60%. В качестве основной замещающей среды используется физиологический раствор в силу оптимального соотношения качества и эффективности. Не применяются плазмозамещающие растворы (в частности альбумин, свежезамороженная плазма). Они не превосходят по эффективности физиологический раствор . Применение коллоидов сопряжено с большей частотой развития некротизирующего энтероколита (НЭК) [9 , 12].

# Дифференциальная диагностика

 Истинную полицитемию дифференцируют с “ложной полицитемией” или дегидратацией. Гиповолемическая полицитемия или дегидратация возникает вторично в виде относительного увеличения количества клеток красной крови по отношению к объему циркулирующей плазмы, что характеризуется гемоконцентрацией и повышением уровня Ht.

А истинная полицитемия отличается тем, что при нормоволемической остаётся нормальным внутрисосудистый объём крови, но отмечается повышение эритроцитов. А при гиперволемическом, отмечается повышение ОЦК и повышение эритроцитов. 

# Прогноз

 Если обменное переливание плазмы не проводилось, возникают неврологические расстройства: нарушение речи, задержка приобретения навыков выполнение грубых и точных движений . общее отставание в развитии , однако проведение обменного переливания не исключает возможности неврологических расстройств в отдалённые сроки. При бессимптомной полицитемии риск неврологических расстройств повышается. Так же возможно увеличение частоты желудочно-кишечных расстройств и некротического энтероколита.

# Заключение

Полицитемия новорождённых является довольно опасным заболевание, так как последствия в отношении нервно – психического развития до сих пор остаются предметом дискуссии. Считается, что не сама полицитемия, а также ее лечение оказывают влияние на отдаленный прогноз, а, главным образом, то состояние, которое было причиной ее развития (в первую очередь – перенесенная гипоксия) . Изучив ряд клинических исследований показано, что дети, перенесшие полицитемию, находятся в группе риска по задержке психо-моторного развития и нарушениям речи.

# Литературные источники

1) Карпова А.Л., Шмелева А.А., Валяренко В.В., Кондакова Н.Н. и др. Анализ эффективности использования локального Ярославского регионального протокола по ведению полицитемии у новорожденных // Материалы I Международного Конгресса по перинатальной медицине. – Москва., 2015. Т1.- 185

2) Spivak, Jerry L. (July 2019). "How I treat polycythemia vera". Blood. 134 (4): 341–352

3) Andrew W. Walter , MS, MD, Sidney Kimmel Medical College at Thomas Jefferson University 2020 .

4) Green D.W., Elliot K., Mandel D., Dollberg S., Mimouni F.B., Littner Y., Neonatal nucleated red blood cells in discordant twins // Am J Perinatol. - 2004. Vol. 21. – Р. 341-345.

5) Sudan J Paediatr 2019; 19 (2): 81–83.

6)Мерсер Дж. С., Эриксон-Оуэнс Д. А., Коллинз Дж., Барселуш Миссури,Паркер А. Б., Падбери Дж. Ф. Влияние отсроченного пережатия пуповины на остаточный объем плацентарной крови, уровни гемоглобина и билирубина у доношенных детей: рандомизированное контролируемое исследование. J Perinatol. 2017; 37 (3): 260–4

7)Abdulkadyrov K. M., Shuvaev V. A., Martynkevich I. S., Shikhbabaeva D. Своевременное представление о диагностике и лечении истинной полицитемии 2017 Т11, стр 5-18

8)Dempsey E.M., Barrington K. Short and long term outcomes following partial exchange transfusion in the polycythaemic newborn: a systematic review // Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal Ed. – 2017. - Vol. 91. – Р. 2-6.

9)Jegen Kandasamy , Polycythemia of the Newborn 2017, 1-2 Сундарам М., Датта С., Наранг А. Добавление жидкости в сравнении с отсутствием добавления жидкости у недоношенных на поздних сроках и доношенных новорожденных с бессимптомной полицитемией: рандомизированное контролируемое исследование. Indian Pediatr. 2017; 53 (11): 983–6

10)Гомелла Т. Л. Неонатология. 2-е изд. /пер. с англ. Под ред. д-ра мед. наук проф. Д.Н.Дегтярева. Москва: Лаборатория знаний, 2020. 869 p.

11)Spivak, JL: How I treat polycythemia vera. Blood 134: 341–352, 2019