

# malé c - VEĽKÝ PROBLÉM

**MUDr. Kasperová E., MUDr. Nikolinyová J.,  
MUDr. Bojová A., MUDr. Bíliková N.,  
MUDr. Ľubušká M.**



Neonatologická klinika SZU, FNsP FDR B. Bystrica

## HEMOLYTICKÁ CHOROBA NOVORODENCA

- sérologický konflikt v gravidite je patologický stav, ktorý vzniká na podklade imunologickej interakcie medzi matkou a plodom
- v organizme matky sa tvoria aloimúnne protilátky proti odlišným antigénom fetálnych erytrocytov

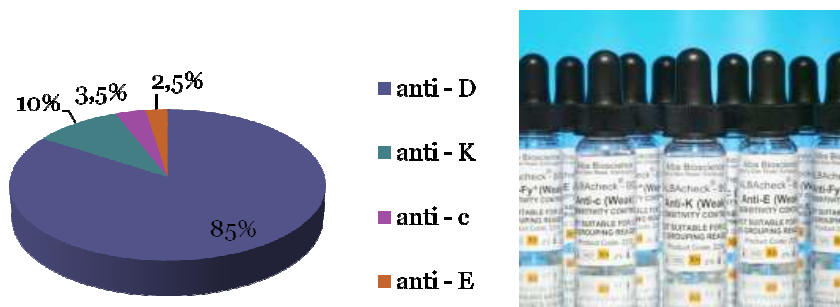
## HEMOLYTICKÁ CHOROBA NOVORODENCA

- následná intravaskulárna alebo extravaskulárna hemolýza senzibilizovaných fetálnych erytrocytov je príčinou vzniku hemolytickej choroby plodu a novorodenca

## HEMOLYTICKÁ CHOROBA NOVORODENCA

- HCHN ešte aj v 21.storočí predstavuje pre perinatológiu závažný problém
- hoci frekvencia výmenných transfúzií za posledných 10 rokov významne klesla, občas sa stretávame aj so závažnou formou HCHN
- aloimunizácia v ABO systéme predstavuje 30% všetkých foriem imunizovaných gravidít

## Najčastejšou príčinou ťažkej formy hemolytickej choroby novorodenca sú protilátky



- uvádzame kazuistiku 3-dňového donoseného novorodenca, narodeného v spádovej nemocnici, so závažnou formou hemolytickej choroby, u ktorého NTS typizovala veľmi vzácny fenotyp

## KAZUISTIKA - ANAMNÉZA

- 6.gravidita, 3.para, 1x UPT v r.2000, 2x abortus spontaneus v r.2014, gravidita sledovaná, bez výraznejších komplikácií
- USG a biochemický prenatálny skrining negatívny
- KS matky A pozit., anti c pozit.  
- 1:16, ďalej titre neudané
- pôrod v 39.g.t. s.c. - st.p. s.c., ph 3140 g/52 cm, AS 10/10/10, popôrodná adaptácia primeraná
- dieťa dojčené a dokrmované NHA1

## KAZUISTIKA - ANAMNÉZA

- 3. deň života pre výrazný ikterus realizované odbery:
- KO: leu 12,68, ery 3,58, hbg 132, htc 38, tr 246,
- AST 1,31, ALT 0,35, CRP 0,29, **Bi 348 umol/l**
- začatá kontinuálna fototerapia, p.o. príjem podporený parenterálne 10% glukózou i.v. 10 ml/hod.
- po 6 hod. intenzívnej fototerapie vzostup Bi **na 400,53 umol/l**
- 15:05 konzultované naše pracovisko, odp. pokračovať vo fototerapii, parenterálnej rehydratácii a pre suponovanú hemolytickú chorobu/pozit.PAT/ podať Flebogammu 0,5 g i.v. počas transportu
- 16:05 realizovaný letecký transport tímom KPAIM.
- 18:00 príchod do Pericentra v BB

## KAZUISTIKA - SPG PRI PRIJATÍ

- dieťa čulé, výrazne ikterický kolorit kože, bez prejavov krvácania a patologických eflorescencií, mierny hypertonus, flexčné postavenie končatín, naznačené kraulovanie, novorodenecké reflexy výbavné, zrenice izokorické, bez kŕčov, bez známok hydropsu, kardiopulmonálne, tlakovo a cirkulačne kompenzované



## KAZUISTIKA - VSTUPNÉ VYŠETRENIA

**KS:** o Rh negat., **PAT:** silno pozit., **NAT:** pozit.,  
**KO vrátane retikulocytov:** leu 13,7; ery 3,69; hbg 131; htc 37,9;;  
 tr 276; retikulocyty 10,2%; posun doľava;  
**Hemokoagulogram:** PT-INR: 1,10; PT: 84,48; APTT: 29,5;  
 TT: 22,2; fbg: 2,21; D-dimér: 3,5; AT III: 51,8  
**Biochémia :** **Bi:** 428,4/20,4, gly: 6,7;  
 urea: 4,9, kreat: 46,0, CB: 61,0, albumín: 39; CRP: 0,79,  
 hepatálne testy: AST: 1,5; ALT: 0,45; ALP: 2,18;  
 GMT: 2,21  
 mineralogram – v norme,  
 ASTRUP – opakované v norme,  
 TORCHL serológia a PCR  
 krv a moč na DMP

## KAZUISTIKA - EPIKRÍZA

- 18:30 - podľa vstupných výsledkov dieťa spĺňa protokolárne kritéria AAP na výmennú transfúziu / Bi 428,4/20,4/
- 20:00 - NTS typizuje veľmi vzácny **fenotyp CCdd ee**
- **výskyt 0,01%** v populácii
- 20:30 - KTS BB disponuje jedinou kompatibilnou konzervou v množstve 175 ml, preto oslovujeme KTS v rámci celej SR
- 21:30 – KTS Žilina disponuje kompatibilnou krvnou konzervou
- 21:30-22:15 – telefonicky sa snažíme vybaviť čo najrýchlejší transport krvnej konzervy do BB, RZP v Žiline je nedostupná pre primárny transport
- 22:40 – vybavený transport cez DZS do B.Bystrice / krv však dorazila do BB druhý deň v skorých ranných hodinách/

## KAZUISTIKA - EPIKRÍZA

- do začiatku VT pokračujeme v intenzívnej fototerapii, podaný **IVIG 1g/kg i.v.**
- 22:30 - kanylovaná v. umbilicalis, dieťa kryté atb /Ampicilín, Fortum/
- 00:00 – 00:45 - realizovaná VT spôsobom parciálnej "**single volume**" transfúzie dostupným objemom kompatibilnej krvi /55ml/kg/, výkon bez komplikácií
- pokračujeme v podávaní **IVIG 0,5 g/kg i.v.** a fototerapii
- 00:50 – Bi **280,9/14,5** umol/l, KO bez výraznejšej anemizácie, kontinuálna fototerapia
- 5:00 – Bi **301,4/24,7** umol/l, KO: leu 6,4, ery 5,07, hbg 155, htc 46,2, tr 140, ret 3,3%/pokles/
- Pokračujeme vo fototerapii, celkom 36 hodín

## KONZILIÁRNE a SKRÍNINGOVÉ VYŠETRENIA

- **1. USG mozgu:** obraz zrelého mozgu bez závažnej hemorágie a VVCH, krivka na ACA primeraného tvaru, prietoky v norme
  - **2. USG obličiek:** MM plný, hladkých okrajov, PO a LO primeranej veľkosti, štruktúry a uloženia, bez dilatácie DS bilat., nadobličky bpn
  - **3. Neurolog. vyšetrenie:** CTP hypoton. sy. I.st., kontrola o 4-6 týždňov
  - **4. Kardiolog. vyšetrenie:** Fyziolog. nález s FoA, minim. ASD, kontrola o 6 mes.
  - **5. TORCHL a DMP vylúčené**
- **dieťa v dobrom klinickom stave, plne dojčené, prepúšťame 10. deň do starostlivosti PLDD a odborných ambulancií**

## AKO SA MÁ DIEVČATKO DNES ?

- Dieťa vo veku 6.mesiakov je plne dojčené, prospieva
- Bez nutnosti dispenzára v odborných ambulanciách
- PMV napreduje primerane veku



## Pri uvedenej kazuistike sa vynára niekoľko problémov:

- 1. najpodstatnejší vychádza z anamnestického údajaja o pozitivite anti c protilátok u matky s KS A pozit – **titre???**
- 2. druhý okruh otázok vzniká okolo prenatálnej starostlivosti o pacientku s rizikovou graviditou, s podozrením na závažnú formu hemolytickej choroby – **odp. na vyššie pracovisko**
- 3. problém sa týka liečby novorodenca pomocou krvných preparátov – **príprava kompatibilnej krvi pre VT je časovo náročná**

## Terapia HCHPN

- I.U. liečba plodu je zameraná na korekciu fetálnej anémie a eliminácie protilátok z cirkulácie matky: veľkoobjemová plazmaferéza a IVIG 2g/kg
- Pri liečbe samotného anemického plodu sa využíva i.u. transfúzia – indikáciou je anémia s poklesom hematokritu pod 0,3 alebo bilirubinoidy v plod.vode na rozhraní II. a III.pásma Lileyho nomogramu a USG známky edému placenty s ascitom plodu
- U novorodenca v závislosti od stupňa závažnosti klinického stavu je indikovaná fototerapia, albumíny, IVIG, barbituráty a exsanguinačná transfúzia – „**double volume**“ **160 – 180 ml/kg**
- Pri veľmi ťažkých stavoch je potrebné predčasne ukončiť graviditu



**CAVE**

Vzhľadom na vzácnosť Rh fenotypu r r = CCddee  
O RhD negat. je príprava kompatibilnej krvi  
časovo extrémne náročná, preto ju odporúčame  
objednávať v dostatočnom predstihu!!!

<http://pediatrics.aappublications.org/content/pediatrics/114/1/297.full.pdf>

Ďakujem  
za pozornosť

