

新生儿溶血病 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文
https://www.100test.com/kao_ti2020/302/2021_2022__E6_96_B0_E7_94_9F_E5_84_BF_E6_c22_302766.htm 名称新生儿溶血病所属
科室儿科病因 本病主要是母婴间血型不合而产生同族血型免疫反应的遗传性疾病。胎儿由父母新方面遗传来的显性抗原恰为母亲所缺少，此抗原侵入母体，产生免疫抗体，通过胎盘绒毛膜进入胎儿血循环与胎儿红细胞凝集、使之破坏而出现溶血，引起贫血、水肿、肝脾肿大和产后短时间内出现进行性重度黄疸，甚至发生胆红素脑病。目前已发现人类有26个血型系统、400多个血型。每个血型系统在遗传上都是独立的，并按孟德尔法则遗传。引起新生儿溶血病以的ABO系统为最多，次为Rh系统，其它如MN、Kell、Duffy系统等血型不合引起的本病较少见。在上海前18年所见的835例中ABO不合的占85.3%，Rh不合占15.6%，MN不合占0.1%。 附一：ABO血型不合 多数发病于男方A或B或AB、女方O型，前者显性成为抗原，后者隐性无抗原；少数发病于女方A或B型的杂合子，由男方血型中的显性抗原进入缺少该显性抗原的杂合子女孩与O基因的卵子结合，同样可以发病。至于以后几胎的发病与否、取决于男方的该基因属于纯合子还是杂合子。由于女方血液中可以存在天然的抗体（beta.凝集素），所以第一胎亦可发病。因为A（B）抗原性较弱，抗A（B）抗体进入胎儿体内，部分被血型物质中和以及组织细胞吸附处理掉，故发病仅占母婴ABO血型不合的少数。 附二：Rh血型不合 Rh血型系统中共有6种抗原，分成3组：Cc、Dd和Ee。每组任意一个抗原，共3个抗原、组成一基因复合体。每人有两组基因复合体，一组来自父方，一组来自母方。两组基因复合体中

均无D抗体者称Rh阴性；有D抗原者称Rh阳性，杂合子只有一个D抗原，纯合子有两个D抗原。上海市中心血站检查5万汉族人，Rh阴性者占0.34%，维吾尔族人约4.96%为Rh阴性。d抗原纯属理论性，因至今尚未发现过抗d抗体。Rh系统中D抗原最强。从上表中也可看出Rh溶血病的母亲多数是Rh阴性，引起死胎和新生儿死亡的也最多。但Rh阳性母亲的孩子同样也可以得病，只有其血型类别不同而已，其中以抗E较多见。Rh溶血病在第一胎因抗体浓度不高，发病甚少。初次免疫反应产生的IgM抗体需要2~6个月，且较弱，不能通透胎盘进入胎儿体内。不久后才产生的少量IgG抗体，经过一段时间后即停止并减弱。故第一胎常处于初次免疫反应的潜伏阶段。当再次妊娠第二次发生次发免疫反应时，仅需数日就可出现主要为IgG能通过胎盘的抗体，并迅速增多。故往往第二胎才发病。Rh系统的抗体只能由人类红细胞引起，若母亲有过受血史、且Rh血型又不合，或母亲（Rh阴性）出生时被Rh阳性外祖母的D抗原致敏，则第一胎也可发病，后者即所谓“学说”。母婴血型不合时，母亲虽有被免疫可能，但并非必有可免。Woodrow复习文献后称，分娩一个Rh阳性ABO配合的第一个婴儿后6个月内，有明显Rh免疫危险的约为8%。在第二次Rh阳性妊娠（已被第一次敏感化的）时，发生Rh抗体的亦为8%。故第一次ABO配合、Rh阳性的妊娠后，发生Rh免疫的总危险性约为16%。ABO不合、Rh阳性的妊娠，发生Rh免疫的危险性甚小，只及ABO配合、Rh阳性妊娠的10%~20%，亦即只有2%原因不明。可能由于ABO不合时，红细胞进入母体血管内就溶血，其Rh抗原物在肝脏被破坏有关。病理主要是胎儿红细胞受抗原抗体反应导致破坏溶

血所引起。 红细胞破坏增加，骨髓及髓外造血代偿性增生，髓外造血灶散在于肝、脾等脏器。 网状内皮系统以及肝肾细胞可有含铁血黄素沉着。 贫血导管心脏扩大，血管壁通透性也因缺氧而提高、加速了水份渗出、呈现水肿和浆膜腔积液。 重度溶血时，胎儿肾脏排出大量胆红素可使羊水、羊膜、脐带和胎脂带而出现的高示结合胆红素血症，可致全身黄疸及胆红素脑病，好发于基底核、视丘下核、尾状核等处。 临床表现 ABO和Rh等不合的溶血症状基本相同，只是轻重程度有所不同，前者轻、病情进展较慢；后者重、病情进展快。 轻型者，出生时与正常新生儿无异，1~2天后逐渐出现黄疸和贫血、程度日益加深，或稍有嗜睡拒食，这种病例甚易误诊为主生理性黄疸。 重型者，因胎儿红细胞大量破坏出现贫血、全身水肿、胸腹腔积液、肝脾肿大致成死胎、流产或早产。 有的出生时因贫血、水肿、心力衰竭而死亡。 黄疸由于胎内红细胞破坏分解的胆红素可经胎盘由母体排出而甚少见。 出生后随着抗体对红细胞破坏的强弱而决定黄疸出现的早晚和进展的快慢。 出现越早，进展越快，反映病情越重，黄疸的加深往往是与时俱增。 此时相应的表现有嗜睡、拒食、拥抱反射由强转弱，贫血、肝脾肿大渐趋明显，黄疸的色泽也由澄黄转为金黄。 若不积极治疗，血清游离未结合胆红素上升到 $342\mu\text{mol/L}$ 胎儿水肿型和先天畸形相鉴别，其它还应考虑母患糖尿病、先天性肾病、胎盘功能不足，胎一胎或胎一母输血、宫内感染等因素，这些都能通过临床检查血清学检查等予以鉴别。 2.黄疸 生理性黄疸出现晚，进展慢、程度轻、无贫血和肝脾肿大。 败血症有中毒症状、发热、特异性抗体阴性，血培养有助鉴别，其它如巨细胞包涵

体病、毒浆虫病、颅内出血，G-6-PD缺乏症等其它先天性溶血性疾病都应考虑鉴别。3.贫血 主要与各种原因引起的失血性贫血鉴别，G-6-PD缺乏症在南方较多见。其它先天性溶血性贫血、营养性贫血均少见。治疗 1.胎儿治疗 对已致敏的孕妇北京协和医院用益母草500g、当归250g、川芎250g、白芍300g、广木香12g共研成细末、炼密成丸，每丸重9g，孕期中每日服1~3次，每次一丸，直到分娩。中国国际和平妇幼保健院和协和医院给Rh或ABO不合的孕妇口服黄疸茵陈冲剂（包括茵陈、制大黄、黄芩、甘草等），对防止流产、死胎、早产及减轻新生儿症状有一定疗效。在妊娠早、中、末期各进行10天的西药综合治疗（维生素K 2mg，天天1次，维生素C500mg加25%葡萄糖40ml天天静脉注射1次，氧气吸入天天2次，每次每次20分钟。维生素E 30mg天天3次需要整个孕期服用）了可减少死胎、流产、早产和减轻新生儿症状。由于妊娠越近足月，抗体产生越多，影响胎儿越大，死亡机会越多。若过去史有过死胎或本胎Rh抗体效价由低升高到1：32~64或由高忽然转低；胎心音出现杂音，孕末期腹围、体重过度增大，或自觉全身乏力、胃纳不佳，羊水胆红素升高，影象诊断有水肿、腹水、肝脾肿大等都得考虑提早终止妊娠。一般在35~38周时引产，力争L/S比值 $\mu\text{mol/L}$ (20mg/dl)或情况良好无嗜睡拒食症状的较大体重儿可达427.5deg.角，并处理好导管经脐环（约2cm）、膀胱壁附着处（约4cm）和髂内动脉入口处（约7cm）三个生理性转折。碰到阻力可轻旋推进或消退再进，切忌急躁，以免穿破血管，失败时可改插另一根脐动脉，要求管端进入约14cm达第4腰椎水平（可由X线证实）。脐静脉管较粗插管较易，与脐静脉换血相同，约

插入6cm，回血通畅即可。若先插脐静脉可导管脐动脉痉挛而插困难。结束时若防再次换血，可用肝素液维持通畅保留导管，但需严防感染。脐动脉拔管时拔至距管口2cm处稍停片刻，以刺激前段收缩，而后拔出，以减轻出血。换血后处理：继续光疗，重点护理，每4小时测心跳呼吸，注重黄疸程度及嗜睡、拒食、烦躁、抽搐、拥抱反射等情况，黄疸减轻即可解除。使用维生素3天预防感染，拆线后改一般护理，继续母乳喂养。血常规、有核红细胞计数等每1~3天化验一次，胆红素天天一次，至黄疸退后停止。出生二个月内出院后每2周复查一次红细胞和血红蛋白。若血红蛋白低于70g/L(7g/dl)，应小量输注纠正贫血。康复期中早给足量铁剂口服，或能使贫血时期缩短，程度减轻。一次换血后，组织内血管外区的胆红素可回入血浆，加上致敏红细胞的溶血、以及换入红细胞的分解，可使血清胆红素再次上升，此时可按指征考虑再次换血。过去有重点换四次而救活者，现在用光疗后需要换血或换二次者减少。预防及预后【预防】近年利用被动免疫学说，制成抗D IgG免疫球蛋白，遇Rh阴性未免疫妇女第一胎娩出Rh阳性新生儿72小时内一次肌注300 μ g，以中和进入母体的D抗原。在羊膜腔穿刺或流产后也需注射。它对抑制Rh免疫反应的效果甚佳。失败率约1.5%~2.0%之间。我国由于Rh血型不合的发病率较低，很少妇女在怀孕第一胎前已知自己为Rh阴性，故上海中心血站虽已制备而实际应甚少。避免不必要的输血可减少本病发生率。【预后】轻型病例，只需补充葡萄糖不作非凡处理即能很快痊愈。重型病例，生后及时治疗，也能很快好转，成长后与正常儿无异样。早期胆红素脑病换血后仍有痊愈可能，

晚期者常有后遗症，全身水肿者，虽经积极治疗，成功机会也少。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com