



Маршрутизация при гипербилирубинемии у детей

**Ассистент кафедры пропедевтики детских
болезней, к.м.н. Н.В. Левченко**

Актуальность

- Желтуха как следствие гипербилирубинемии - частый симптом неонатального периода (84%)
- Частая встречаемость синдрома желтухи (>50 заболеваний)
- Увеличение числа младенцев с длительным желтушным окрашиванием кожи, сохраняющимся после первого месяца жизни

Причины несвоевременного направления детей к специалисту

1. Отсутствие мониторинга биохимического анализа крови на функциональные пробы печени в условиях оказания медицинской помощи в амбулаторно–поликлиническом звене.
2. Неправильная трактовка врачом конъюгированной гипербилирубинемии как «желтухи грудного вскармливания» или обусловленной синдромом избыточной контаминации кишечника либо лекарственно–индуцированным состоянием.
3. Ложная уверенность в диагнозе «конъюгационная желтуха», когда отмечается тенденция к снижению концентрации общего билирубина при отсутствии первоначальных признаков цитолиза или ахоличного кала.
4. Недооценка степени поражения гепатобилиарной системы при выявлении гепатолиенального синдрома и холестатической желтухи.

- **Гипербилирубинемия** - повышение концентрации общего билирубина в сыворотке крови сверх нормы
- **Желтуха** - визуальное проявление повышенного уровня билирубина в крови:
- у доношенных новорожденных появляется при уровне билирубина более 67 мкмоль/л,
- у недоношенных - более 120 мкмоль/л.

Классификация желтух

- Гемолитическая (надпечёночная)
- Паренхиматозная (печёночная)
- Механическая (подпечёночная)

- Прямая гипербилирубинемия
- Непрямая гипербилирубинемия (более 80% - непрямая фракция)

Физиологическая желтуха (транзиторная неконъюгированная)

Клинические критерии

Динамика желтухи:

- **появление - спустя 24 ч после рождения;**
- **нарастание - на 3-4 день жизни;**
- **угасание - на 8-10 сутки.**

Особенности клинической картины:

- **кожные покровы имеют желтый оттенок;**
- **общее состояние ребенка – удовлетворительное;**
- **не увеличены размеры печени и селезенки;**
- **обычная окраска кала и мочи.**

Лабораторные критерии:

- **максимальная концентрация общего билирубина на 4 сутки: не более 255 мкмоль/л у доношенных и поздних недоношенных (СГ 35-36 нед), до 170 – у недоношенных**
- **концентрация прямой фракции билирубина – не выше 34 мкмоль/л**
- **нормальные значения гемоглобина, эритроцитов и ретикулоцитов в клинических анализах крови.**

Патологическая гипербилирубинемия

- Раннее (до 24 часов жизни) или позднее (на 2 неделе) появление, длительное сохранение (более 3-х недель), «волнообразное» течение
- Бледность или зеленоватый оттенок кожи
- Ухудшение общего состояния
- Темный цвет мочи, обесцвеченный стул
- Общий билирубин крови >256 мкмоль/л у доношенных и >171 мкмоль/л у недоношенных
- Прямая фракция билирубина $>20\%$

Коды по МКБ - 10

- **Нет диагноза: Пролонгированная физиологическая желтуха!!!**
- **Р 59 Неонатальная желтуха, обусловленная другими и неуточненными причинами**
- **Р 59.0 Неонатальная желтуха, связанная с преждевременным родоразрешением**
- **Р 59.1 Синдром сгущения желчи**
- **Р 59.2 Неонатальная желтуха, вследствие других и неуточненных повреждений клеток печени**
- **Р 59.8 Неонатальная желтуха, обусловленная другими уточненными причинами**
- **Р 59.9 Неонатальная желтуха неуточненная**

Причины патологической гипербилирубинемии

- гиперпродукция билирубина за счет гемолиза эритроцитов (ГБН, эритро- и гемоглобинопатии, обширные кровоизлияния)
- нарушение конъюгации билирубина в гепатоцитах – печеночные (конъюгационные)
- сочетанное нарушение конъюгации и экскреции – печеночные желтухи
- нарушение экскреции билирубина в кишечник – механические желтухи
- повышение кишечной реабсорбции (пилоростеноз, парез к-ка)

Конъюгационные желтухи

- Начало – обычно не ранее 24 часа жизни
- Нарастают после 4-х суток
- Не угасают до конца 3-й недели
- Обычно удовлетворительное состояние
- Оранжевый оттенок кожи
- Нет увеличения печени, селезенки
- Обычная окраска кала, мочи
- В ОАК – Нб, Э, ретикулоциты – в норме
- Общий билирубин крови на 3-4 сутки > 255 мкмоль/л у доношенных, > 171 мкмоль/л у недоношенных до 35 нед
- Прямой билирубин $< 20\%$

Конъюгационные желтухи

- Дети от матерей с СД
- Наследственные заболевания: с-м Жильбера, Криглера – Найяра
- Желтуха от материнского молока
- Желтуха на грудном вскармливании
- Гипотиреоз
- Гипербилирубинемия недоношенного
- Побочное действие лекарств

Желтуха от материнского молока

- диагноз исключения других причин желтухи

- максимальный уровень билирубина не превышает 250 мкмоль/л

Характерно:

- исключительно грудное вскармливание;**
- наличие непрямой гипербилирубинемии;**
- хорошая прибавка массы, нормальное НПР;**
- нет признаков гемолиза, увеличения печени, селезёнки**
- при прекращении ЕВ на короткий срок, уровень билирубина резко падает и после возобновления кормления грудью не превышает 80–85 мкмоль/л с полной нормализацией к 4-6 нед. жизни**

Желтухи с прямой гипербилирубинемией

- нет привязанности к срокам возникновения
- чаще – как следствие холестаза
- всегда требует уточнения



Дифференциальный диагноз прямой и непрямой гипербилирубинемии

Клинический признак	Прямая гипербилирубинемия (холестаз)	Непрямая гипербилирубинемия
Окраска кожи	Желтушная с зеленоватым или коричневым оттенком	Желтушная
Стул	Обесцвеченный (ахоличный), слабоокрашенный или окрашенный фрагментированно	Обычной окраски
Моча	Темная («цвет пива»)	Обычной окраски

Гепатит

- изменение общего состояния, интоксикация, рвота, отказ от еды, замедление прибавки массы тела, геморрагический синдром
- увеличение размеров и пальпаторно выявляемое уплотнение печени
- непостоянная ахолия стула, темно-желтая моча
- характерный серо-зеленый оттенок желтухи, повышение уровня трансаминаз, ЩФ, преобладание роста прямого билирубина

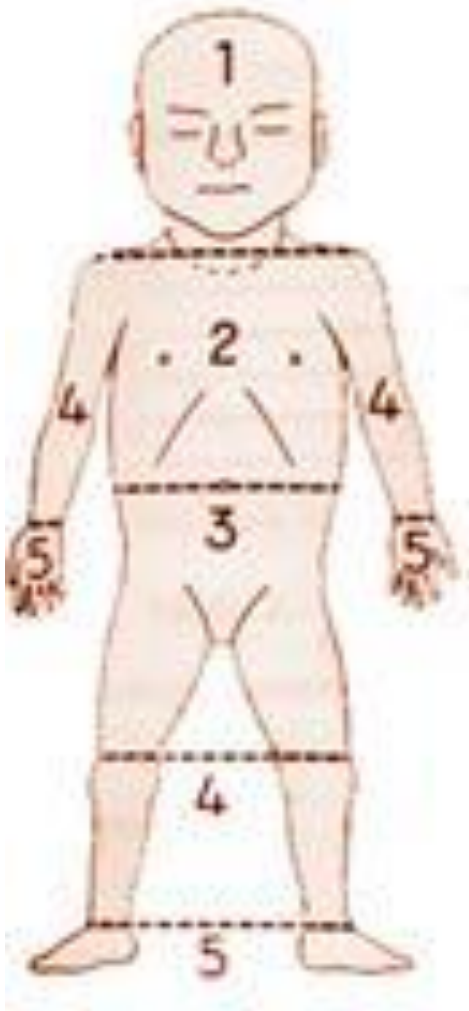
Принципы ведения детей с гипербилирубинемией

- Клинико-anamнестический, клинико-лабораторный скрининг
- Выявление механизма и причины
- Создание оптимальных условий ухода
- Лечение основного заболевания
- Фототерапия - при непрямах гипербилирубинемиях (правила безопасности, побочные действия, увеличение ФП в жидкости)

Принципы ведения детей с гипербилирубинемией

- Осмотр проводить, полностью раздев ребенка, при дневном освещении, осуществляя легкое надавливание на кожу (шкала Крамера)
- Шкала - субъективна! М.б. использована для показания к б/х исследованию крови при отсутствии аппаратов для чрезкожного определения билирубина

Клиническая оценка распространенности желтухи у новорожденных по Крамеру



1 – лицо (31,5-136 мкмоль/л)

2 – лицо, верхняя половина туловища (93,5-204)

3 – лицо, туловище (136-280)

4 – лицо, туловище, руки, ноги (187-306)

5 – лицо, туловище, руки, ноги, ладони, стопы (>255)

Желтуха на 4 и 5 зонах у доношенного новорожденного ребенка – показание для биохимического исследования крови!

Чрезкожное измерение уровня билирубина у новорожденных детей



- более объективный, чем шкала Крамера;
- **скрининговый метод** - выделения группы детей для биохимического обследования крови (**более 250 мкмоль/л в возрасте старше 72 часов у доношенных и поздних недоношенных**);
- Билитест используют на 5 сут (критический срок нарастания неонатальной желтухи), 7 и 10-й дни жизни;
- строгое соблюдение инструкции!
- удобство в использовании при патронаже, на приёме;
- максимально сопоставим с б/х в районе лба.
- «-»** - не показывает фракции билирубина; погрешность $\pm 15\%$; не применяют у детей до 35 нед.



- **в амбулаторной карте - динамика самочувствия ребенка, вид вскармливания, цвет кожи, наличие и изменение характера срыгиваний, размеры печени и селезенки, цвет мочи и стула.**

! Красные флажки !

- 1. Потеря массы тела и прибавка за месяц менее 500 г.**
- 2. Необычно «большой живот».**
- 3. Частые, обильные срыгивания, которые появились на 3-4 неделе, особенно сопровождающиеся потерей массы тела.**
- 4. Необычный цвет кожи или её оттенка на фоне желтухи.**
- 5. Изменение сознания ребенка, наступившее остро или нарастающее. Сонливость, вялость ребенка.**
- 6. Недоношенность или незрелость.**
- 7. Появление желтухи у ребенка на искусственном вскармливании.**
- 8. Появление желтухи после нескольких недель её отсутствия.**
- 9. Преобладание в биохимическом анализе крови прямой фракции билирубина или равное соотношение прямой и непрямой фракции.**
- 10. Любые заболевания, которые выявлены во время обследования.**
- 11. Анемия, тем более, с высоким уровнем ретикулоцитов.**

Тактика педиатра

Если желтушность кожных покровов нарастает, усиливается их бледность или изменяется оттенок желтушности, нарушается состояние, необходимо начать обследование ребенка для уточнения генеза гипербилирубинемии.

Консультация специалистов: гематолог, инфекционист, хирург, невролог, генетик.

Обследование

- Гемограмма (Эр, ретикулоциты, Нв, Тр, формула, СОЭ)
- Биохимический анализ крови (общий билирубин и его фракции, общий белок, АЛТ, АСТ, ЩФ, фибриноген)
- При подозрении на ВУИ – ИФА, ПЦР
- Гормоны щитовидной железы
- Общий анализ мочи
- УЗИ-обследование органов брюшной полости (печень, желчный пузырь)
- Результаты неонатального скрининга

Не назначают при непрямым гипербилирубинемиях

- Ферменты
- Витамины
- Смекту
- Виферон
- Гепатопротекторы
- Урсофальк назначают при холестазае (10-20 мг/кг/сут)

Вопросы вакцинации

- **Желтуха – показание для временного медотвода (время на диффдиагностику)!**
- **При угасании желтухи, удовлетворительном состоянии, общем билирубине 40-60 мкмоль/л в б/х анализе крови – вакцинация.**

Показания для госпитализации при затяжной гипербилирубинемии

- ухудшение состояния (проявления билирубиновой интоксикации – утрата мышечного тонуса, вялое сосание, снижение аппетита, рефлексов, монотонный крик, срыгивание, рвота)
- билирубин сыворотки более 200 мкмоль/л без тенденции к уменьшению или при его нарастании (превышении 3-й зоны по шкале Крамера) после 7–10-го дня жизни;
- фракция прямого билирубина более 20% от уровня общего билирубина сыворотки;
- увеличение печени и/или селезенки;
- наличие темной мочи и обесцвеченного стула;
- проявления геморрагического синдрома (кровотечения, сыпь).



Благодарю за внимание!