

НЕОНАТАЛЬНЫЕ ЖЕЛТУХИ. Проблемы ПМСП



*Кафедры неонатологии и детской неврологии
КазНМУ им. С.Д. Асфендиярова*

Определение

- Желтухи – группа заболеваний, при которых основным симптомом является желтое прокрашивание кожи и слизистых в результате избыточного накопления билирубина
 - Видимый спектр желтухи:
 - У взрослых 34 мкмоль/л
 - У новорожденных 70 - 120 мкмоль/л

Физиологическая желтуха

Клинические критерии:

- Появление через 36-48 часов после рождения
- Рост в течение первых 3-4 дней жизни
- Угасает с конца первой недели жизни
- Исчезает на 2-3 неделе жизни
- Оттенок кожи оранжевый, обычный цвет кала и мочи
- Общее состояние ребенка не нарушено
- Не увеличены размеры печени и селезенки

Физиологическая желтуха

Лабораторные критерии:

- Концентрация билирубина в пуповинной крови менее 51 мкмоль/л
- Почасовой прирост в 1-ые сутки менее 5,1 мкмоль/л
- Уровень гемоглобина, количество эритроцитов, ретикулоцитов в нормальных пределах
- Максимальная концентрация билирубина на 3-4 сутки у доношенных не превышает 256 мкмоль/л, у недоношенных – 171 мкмоль/л
- Прямая фракция билирубина не более 10%

Важно помнить:

- физиологическая желтуха – диагноз исключения патологических желтух;
- у детей с патологическими желтухами только по клиничко-анамнестическим данным (т.е. без привлечения дополнительных лабораторных исследований) поставить правильный диагноз можно лишь не более чем в 10–15% случаев.
- Визуальная оценка степени желтушности кожных покровов может привести к ошибке
(Американская академия педиатрии – ААП; Pediatrics 2004, 114:297-316).

Патологическая желтуха

Клинические критерии:

- Появление в первые 24 часа жизни
- Нарастание после 3-4 суток
- Длительное течение (более 3-х недель)
- «Волнообразное» течение
- Бледность или зеленоватый оттенок кожных покровов
- Ухудшение общего состояния ребенка на фоне прогрессирующего нарастания желтухи
- Темная окраска мочи или обесцвеченный стул

Патологическая желтуха

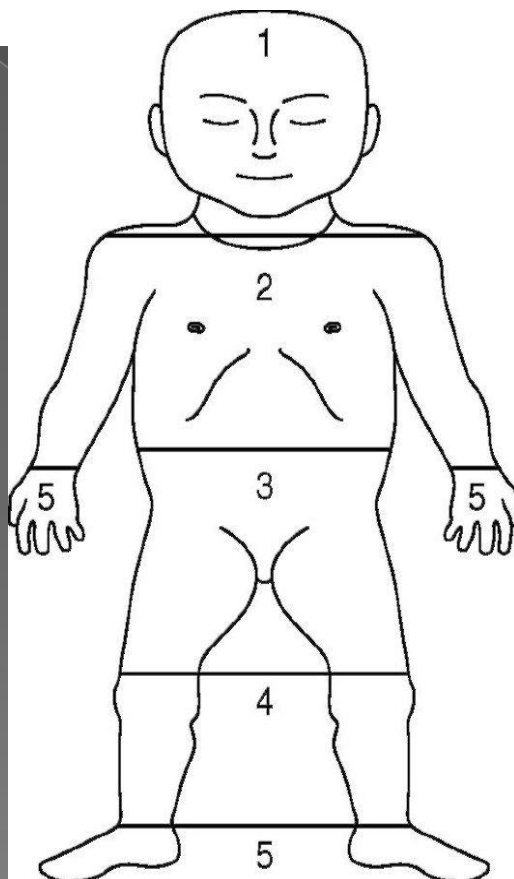
Лабораторные критерии:

- Концентрация общего билирубина в крови более **256** мкмоль/л у доношенных и более **171** мкмоль/л у недоношенных
- Относительное увеличение прямой фракции билирубина

Диагностика

- Лабораторное исследование
- 1. Билирубин в сыворотке крови 2. Общий анализ крови 3. Rh фактор, прямая реакция Кумбса 4. Если желтуха держится > 3 недель – фракции билирубина, ферменты печени 5. Эхоскопия печени при подозрении на экстрагепатную обструкцию

Шкала Крамера



1 - 73,1-134,3

2 - 91,8-207,4

3 - 137,7-280,5

4- 188,7-311,1

>255

Гемолитическая болезнь новорожденных

Поражение структур центральной нервной системы (ЦНС):

- при повышении уровня непрямого билирубина в сыворотке крови новорожденных
- доношенные - выше 342 мкмоль/л;
 - недоношенные дети - от 220 до 270 мкмоль/л,
 - глубоконедоношенные — от 170 до 205 мкмоль/л.

ГЛУБИНА ПОРАЖЕНИЯ ЦНС ЗАВИСИТ:

- уровня непрямого билирубина,
- времени его экспозиции в тканях головного мозга
- сопутствующей патологии.

Преходящие нарушения обмена веществ Р 70-Р 71

**Ядерная желтуха :
(клинические проявления)**

Угнетение

Апноэ

Судороги

Опистонус

Повторные

дистонические атаки

**Симптом “заходящего
солнца”**

Клинические проявления билирубиновой энцефалопатии

Билирубиновая интоксикация	Выраженный синдром угнетения ЦНС (апатия, вялость, сонливость, расстройства сосания, монотонный болезненный крик, срыгивания, «блуждающий взгляд») <i>Обратимая стадия заболевания</i>
Стадия классических признаков ядерной желтухи	Спастичность, ригидность затылочных мышц, опистотонус, негнущиеся конечности и сжатые в кулак кисти, симптом «заходящего солнца», пронзительный мозговой крик, симптом Грефе, выбухание большого родничка, подергивание мышц лица, крупноразмашистый тремор рук, исчезновение рефлекса Моро и сосательного рефлекса, нистагм, судороги, повышение температуры, могут быть приступы апноэ, нарушения ритма сердца, летаргия. <i>Поражение ЦНС необратимо</i>
Период ложного благополучия	Полное или частичное исчезновение спастичности (второй-третий месяц жизни)
Период формирования клинической картины неврологических осложнений	Параличи, парезы, атетоз, хорееатетоз, глухота, дизартрия, задержка психического развития и др. Характерна для 3-5 месяца жизни

Концентрации билирубина высокого риска

Концентрация билирубина мкмоль/л	Характеристика
342 мкмоль/л	Нейротоксичное действие
Более 405	Гипербилирубинемия высокого риска
510 и выше	Экстремально высокая концентрация билирубина

Исходы билирубиновой интоксикации

Абилитация

Детский церебральный паралич, дискинетическая форма

- Глухота, нейросенсорная
- Амблиопия, нейросенсорная
- Сочетание неврологических симптомов

Тяжелой степени

Низкий абилитационный потенциал



ИНВАЛИДНОСТЬ



Нарушение качества жизни пациента, семьи

Исходы билирубиновой интоксикации

Абилитация

Минимальная мозговая дисфункция:

- Задержка формирования психо-речевых и моторных функций (F70-F73);
- Нарушение формирования школьных навыков (F80-F84)
- Школьная дезадаптация и нарушение поведения (F90.0-F90.1)

Легкой, умеренной степени

- Длительная коррекция нарушенных функций в специализированном центре
- Участие неврологов, психиатров, психологов, логопедов, сурдологов, психотерапевтов, педагогов
- Возможности коррекции могут быть ограничены

Данные пациентов с ДЦП, гиперкинетическая форма

Анализ 129 историй болезни:

Токсический фактор (желтуха) – 45 случаев (34,88%)

Гипоксический фактор – 32 случая (24,81%)

Сочетание факторов – 52 случая (40,31%)

Манифестация дискинетического синдрома:

на 4-5 месяце жизни - 69 детей (53,49%)

на 6-7 месяце жизни - 48 детей (37,21%)

на 10-12 месяце жизни – 12 детей (9,3%)

Профилактика повреждения нервной системы

ПРИЧИНЫ ДЦП:

- Поздняя диагностика билирубиновой энцефалопатии в амбулаторных условиях;
- Неправильная тактика ведения пациента с высоким уровнем непрямого билирубина на уровне поликлиники;
- Отягощенный перинатальный анамнез у новорожденных;
- Причина не установлена.

ПРОФИЛАКТИКА

- Формирование групп риска среди беременных по развитию токсического, гипоксического поражения нервной системы;
- Разработка клинических протоколов диагностики и лечения новорожденных с гипербилирубинемией для амбулаторно-поликлинической службы (для доношенных, недоношенных, для новорожденных с сопутствующей патологией).

Профилактика

- Всем несенсibilизированным резус-отрицательным женщинам первую дозу анти-Д-глобулина вводят на сроке беременности 28 нед. и вторую сразу после родов в течение 24-92 часов.
- Для предупреждения рождения ребенка с ГН всем женщинам, имеющим резус-отрицательную принадлежность крови, в первый день после родов и аборта следует ввести анти-Д-глобулин (250-300 мкг), который способствует быстрой элиминации эритроцитов ребенка из кровотока матери, предотвращая синтез резус-антител матерью. Дозу анти-Д-глобулина вводят также, если у несенсibilизированной резус-отрицательной женщины произведен амниоцентез, биопсия ворсин хориона, аборт.
- **Гипербилирубинемии**
- • Частое и эффективное вскармливание грудью (8-12 раз в сутки)