

Классификация желтухи новорожденных по механизму заболеваний



Желтуха- это синдром,
обусловленный
накоплением в крови и тканях
организма билирубина

Желтуха – это синдром, обусловленный накоплением в крови и тканях организма билирубина (как прямого, так и непрямого), что приводит к желтушному окрашиванию кожи, слизистых и склер.

Физиологическая (транзиторная) желтуха

- Увеличение уровня билирубина идет за счет его непрямой фракции,
- желтизна кожи появляется на 2-3 сутки, достигает максимума на 3-5 сутки.
- Нормальной считают концентрацию билирубина в пуповинной крови, равной 26-34 мкмоль/л.
- Скорость нарастания уровня билирубина в первые дни жизни здорового новорожденного составляет 1,7-2,6 мкмоль/л/час.
- При физиологической желтухе состояние ребенка остается удовлетворительным.

Отличия патологических гипербилирубинемий от физиологической желтухи

- проявление желтухи при рождении, появление ее в первые сутки или на 2-й неделе жизни;
- волнообразное течение;
- длительность > недели у доношенных и > 2 недель у недоношенных;
- наличие бледности кожных покровов, их зеленоватого оттенка или гепатоспленомегалии,
- ухудшение общего состояния ребенка на фоне прогрессирующего нарастания желтухи,
- темный цвет мочи или обесцвеченный стул,
- снижение уровня гемоглобина, высокий ретикулоцитоз, избыток сфероцитов, наличие ядерных эритроидных форм,
- темп прироста НБ более 3,4 мкмоль/л в час или 85 мкмоль/л/сут;
- уровень НБ в сыворотке пуповинной крови более 60 мкмоль/л,
- увеличение концентрации общего билирубина в крови в первые 12 часов жизни более 85 мкмоль/л, на 2-е сутки жизни – более 171 мкмоль/л, в любые сутки жизни более 221 мкмоль/л,
- увеличение прямой фракции билирубина в крови более 25 мкмоль/л.

Классификация желтух по патогенезу:

- **гемолитические желтухи** - возникающие в результате повышенной продукции билирубина за счет гемолиза эритроцитов,
- **конъюгационные желтухи** - обусловленные пониженной конъюгацией билирубина в гепатоцитах,
- **механические желтухи** - вызванные нарушением экскреции билирубина в кишечник,
- **печеночные желтухи** - желтухи смешанного генеза с нарушением конъюгации и экскреции билирубина.

Гемолитические желтухи

- ГБН,
- Наследственные гемолитические анемии (эритроцитарные мембранопатии, эритроцитарные энзимдефициты, гемоглобинопатии),
- Лекарственный гемолиз,
- Повышенный распад эритроцитов в местах кровоизлияний, при полицитемии, синдроме заглощенной крови.

**Общим для всех этих желтух является
непрямая гипербилирубинемия.**

Конъюгационные желтухи

- Семейные гипербилирубинемии (болезнь Жильбера, синдромы Криглера-Найяра, Люцера - Дрискола) – нарушается конъюгация билирубина из-за врожденной недостаточности ферментных систем печени
- Желтухи грудного вскармливания -тормозится активность глюкуронилтрансферазы получаемыми из молока матери метаболитами типа прегнандиола.
- Симптоматические желтухи при гипотиреозе, диабетической фетопатии, пилоростенозе и др. возникают из-за транзиторной неспособности печени к связыванию билирубина вследствие гипогликемии

Признаки конъюгационных желтух:

- появление обычно не ранее 24 часов после рождения,
- оранжевый оттенок кожных покровов,
- отсутствие анемии, спленомегалии,
- повышение общего билирубина крови за счет непрямой фракции, относительная доля прямой фракции менее 10%,
- нормальные показатели гемоглобина, эритроцитов, ретикулоцитов.

Механические желтухи

- Атрезии вне- и внутрипеченочных желчных ходов.
- Симптоматические холестазаы при наследственных болезнях (муковисцидозе, дефиците α -1-антитрипсина, болезни Ниманна-Пика и др.).
- Транзиторный неонатальный холестаз.
- Стеноз общего желчного протока или его киста.
- Желчные камни, желчные пробки общего желчного протока.
- Сдавление желчных ходов опухолями и другими образованиями.

Клинические особенности механических желтух:

- Желтушное окрашивание кожи с зеленоватым оттенком,
- Увеличение и уплотнение печени, реже – селезенки,
- Темная моча, обесцвеченный стул,
- Высокий уровень ПБ (более 15-20% от общего уровня билирубина крови),
- Повышение маркеров холестаза (холестерина, бета-ЛП, желчных кислот (ЖК), гама-глутаминтрансферазы (ГГТ), щелочной фосфатазы (ЩФ).
- Отсроченное, умеренное повышение АЛТ, АСТ,
- Отсутствие нарушений синтетической функции печени (нормальные концентрации в сыворотке крови альбумина, фибриногена, ПТИ > 80%),
- При длительности холестаза более 1,5-2 недель – последствия нарушения всасывания жирорастворимых витаминов (плохая прибавка массы, нейромышечные расстройства, кровотечения).

Печеночные желтухи

- Инфекционные гепатиты - являются обычно одним из проявлений генерализованной инфекции (вирусы гепатита В, С, редко А, ЦМВ, вирус краснухи, бактерии (листерии, возбудители сифилиса, туберкулеза)),
- Токсические гепатиты могут возникнуть при отравлении некоторыми лекарственными препаратами (эритромицин, линкомицин, клавулановая кислота, ампициллин, гентамицин, цефалоспорины 1 поколения, тиенам, лазикс, антиконвульсанты, нейролептики).
- Метаболические причины поражения печени (при галактоземии, фруктоземии, тирозинемии, неонатальном гемохроматозе, митохондриальных болезнях и др.)

Клинические особенности печеночных желтух:

- Раннее появление желтухи и волнообразный характер желтухи,
- Увеличение печени и селезенки,
- Раннее появление геморрагического синдрома
- Непостоянный характер ахолии стула,
- Темно-желтая моча,
- Биохимический синдром холестаза (повышение прямой фракции билирубина $> 20\%$, ЩФ, ГГТ, холестерина, бета-ЛП, желчных кислот).
- Выраженное повышение АЛТ и АСТ (отношение АЛТ/АСТ > 1).
- Нарушение синтетической функции печени (снижение концентрации альбумина, фибриногена, ПТИ $\ll 80\%$)
- Визуализация желчного пузыря при УЗИ.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

