



INVESTICE DO ROZVOJE VZDĚLÁVÁNÍ

Hyperbilirubinémie novorozence

D. Wechsler

PeK LF MU a FN Brno

Hyperbilirubinemie novorozence

- hladina bilirubinu v krvi nad 25 $\mu\text{mol/l}$ (bez ohledu na věk)
- Klinický obraz: **ikterus** = žluté zbarvení sklér, kůže a sliznic, klinicky je patrný při bilirubinu nad 85 $\mu\text{mol/l}$.
- Objevuje se u 45-65% zdravých novorozenců
(fyziologická hyperbilirubinemie)
- Může projevem závažného onemocnění novorozence
(patologická hyperbilirubinemie)

Rozdělení hyperbilirubinemií

- **Nekonjugovaná hyperbilirubinemie**
- **Hemolytická**
 - **Korpuskulární** – vrozené hemolytické anemie (hemoglobinopatie, enzymatický deficit, abnormity erytrocytů)
 - **Extrakorpuskulární** – hemolytická nemoc novorozence, hematomy
- **Nehemolytická**
 - **Fyziologická**
 - **Kojených dětí**
 - **Z nezralosti**
 - **Dětí matek s DM**
 - **Cystická fibrosa**
 - **Hypothyreóza**
 - **Obstrukce GIT**

Rozdělení hyperbilirubinemií

- **Hyperbilirubinemie konjugovaná**
 - **poškození jater**
 - vrozené metabolické vady (např.galaktosemie)
 - deficit α -1-antitrypsinu
 - Dubin-Johnsonův syndrom, Rotorův syndrom
 - infekční nemoci (hepatitis, sepse)
 - toxické vlivy (léky, parenterální výživa)
 - **atrezie žlučových cest**
 - **idiopatická neonatální hepatitis**

Fyziologický ikterus

- Rozvoj ikteru
 - Ukončení placentární clearance bilirubinu
 - Snížená eliminační schopnost jater při zvýšené zátěži (\downarrow aktivita glukuronyltransferázy při \uparrow rozpadu erytrocytů)
 - Snížená eliminace stěvem (Vyšší aktivita beta-glukuronidázy ve stěvě)
 - Zvýšený enterohepatální oběh

Fyziologický ikterus

- Charakteristika
 - Není přítomen ihned po porodu
 - Objevuje se nejdříve 24 hodin po porodu (typicky 36 – 48 h)
 - Maximum 3- 4. den
 - Do 7. dne většinou spontánně mizí
 - Léčbu většinou nevyžaduje

Diagnostika ikteru

- **Při fyziolog.ikteru:**
 - KS, bili (opak.dle intenzity), KO+diff
- **Při patolog. ikteru:**
 - KO+diff + retikulocyty,
 - KS a Coombs test
 - bili celkový i přímý, ALT, AST,GMT
 - moč+sedim.
- **Dále dle diff.dg rozvahy a výsledků základních vyšetření**

Sledování ikteru

- Vizuálně
 - Odlišujeme děti s ikterem a bez ikteru
- Transkutánní ikterometr/bilirubinometr
 - Částečná objektivizace vizuálního „měření“
 - Umožňuje sledovat vývoj
 - Dle TcBM můžeme indikovat krevní odběr
- Krevní odběr
 - Pupečnicková/periferní krev
 - Sledujeme bilirubin celkový/konjugovaný

Patologický ikterus

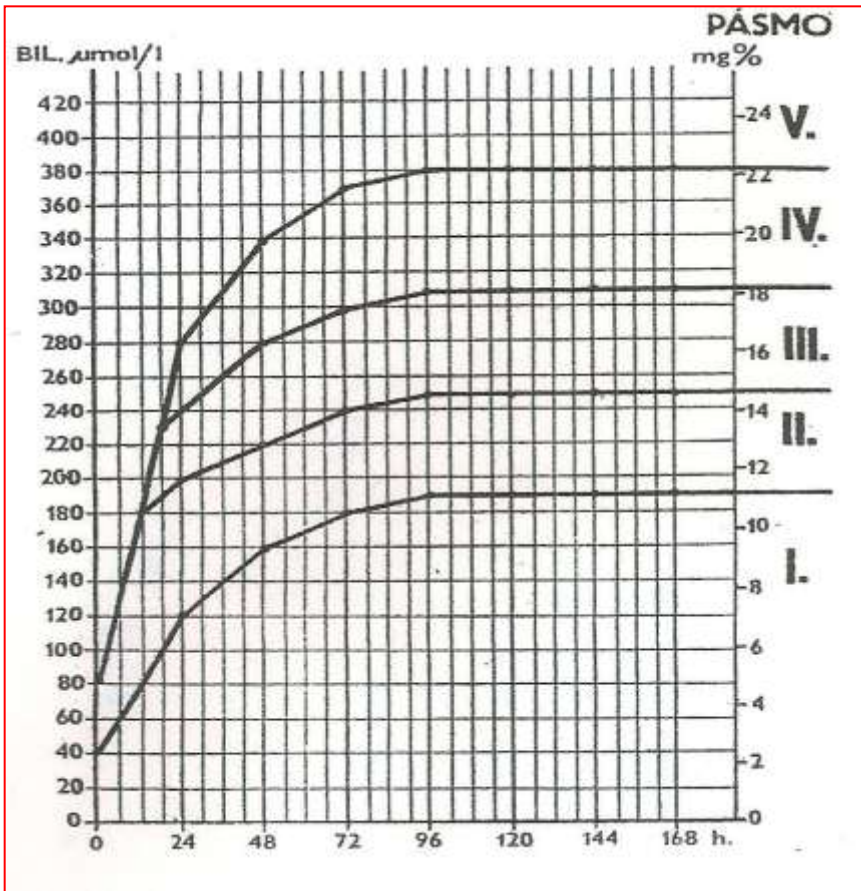
- Každý ikterus, který není fyziologický
 - Konjugovaná hyperbilirubinemie
 - Rychlý vzestup nekonjugovaného bilirubinu
- Nejčastější je Rh/ABO-izoimunizace
 - Matka kr.sk. 0 nebo Rh negat
 - Dítě A,B,AB nebo Rh posit. (-po otci)
 - erythrocyty dítěte přestoupí do oběhu matky, matka produkuje protilátky, které přestupují do oběhu dítěte a způsobují hemolýzu
 - Izoimuziace může nastat i v případě jiných krevních skupin

Rh - izoimunizace

- matka Rh negativní
 - Odběr pupečnickové krve na KS dítěte a bili
 - Z pup.krve norm. hladina bili do 40 $\mu\text{mol/l}$
 - Při vyšší hladině sledování dynamiky hladiny bilirubinu
 - Cílem sledování a léčby je zamezit extrémním hyperbilirubinemiím.
 - Při hladině **bilirubinu nad 450 $\mu\text{mol/l}$** hrozí **jádrový ikterus** – ireverzibilně poškozený mozek (bazální ganglia) ev. smrt dítěte

Indikace léčby hyperbilirubinemie

- Graf podle Poláčka a Hodra



	DON (t.t.>37]		ND (t.t.< 37)	
	Rh	ABO a jiné	Rh	ABO a jiné
V.	VT	VT(FT)	VT	VT
IV.	VT(FT)	FT	VT	VT
III.	FT	B	VT(FT)	FT
II.	B	b	FT	B
I.	B	/	B	b

- FT - o jedno pásmo dříve u ND 31 t.t. a méně, při RDS
- při indikaci k VT po dobu přípravy výkonu
- vždy po výkonu
- ukončení po poklesu bilirubinémie do pásma I.
- (FT) - fototerapeutický pokus, (max. 12 hodin), při neúspěchu provedení VT
- VT - pro opakování indikace stejné jako pro první VT

Terapie hyperbilirubinemie

- Fototerapie
- Účinek světla s určitou vlnovou délkou 425 – 475 nm (modré či zelené světlo) na molekuly bilirubinu v kožních kapilárách = ***photodegradace bilirubinu***
 - Vzniká netoxický izomér bilirubinu, který nemusí být konjugován v játrech.
- a) *fotoizomerizace* - exkrece do žluči *izomér bilirubinu*
- b) *intramolekulární cyklizace* - exkrece do žluči (*lumirubin*)
- c) *fotooxidace* - eliminace močí

Terapie hyperbilirubinemie

- **Fototerapie – zásady**

- **Účinnost** – zdroje světla nesmí překročit svoji životnost
- **Ochrana očí** – krýt oči dítěte, možné poškození sítnice
- **Normotermie** – opak. měření TT (cave hypo/hypertermie)
- **Hydratace a výživa** – FT zvyšuje ztráta vody kůží a stolicí
- **Bezpečnost** – monitorace vit.funkcí (alespoň apnea monitor)
- **Dokumentace** – záznam funkcí a polohy

Terapie hyperbilirubinemie



Fototerapie

Terapie hyperbilirubinemie

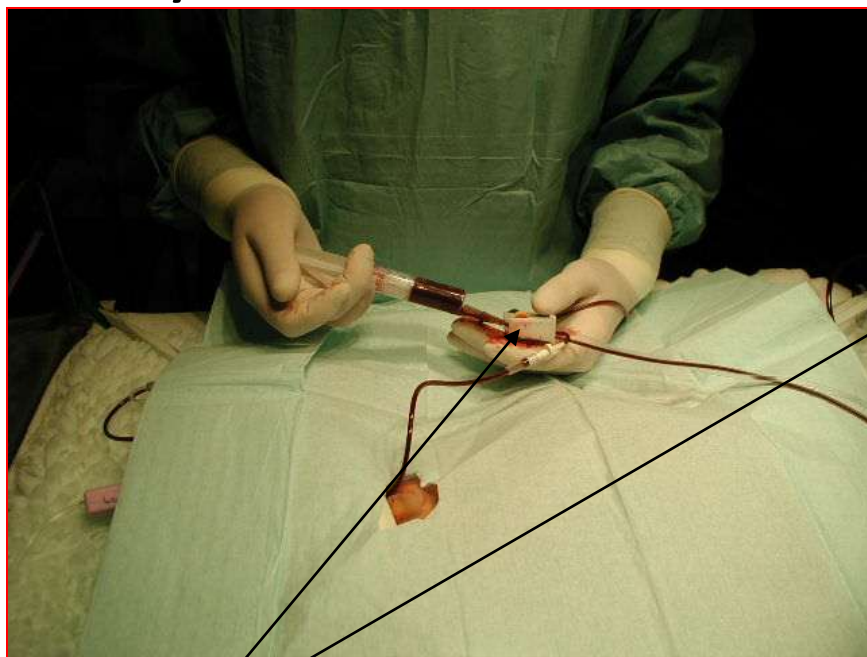
- Imunoterapie
 - Léčba hyperbilirubinemie při izoimunizaci
 - 0.5 g/kg i.v.
- Farmakologická léčba
 - Phenobarbital – použití sporné
- Helioterapie – FT denním světlem

Terapie hyperbilirubinemie

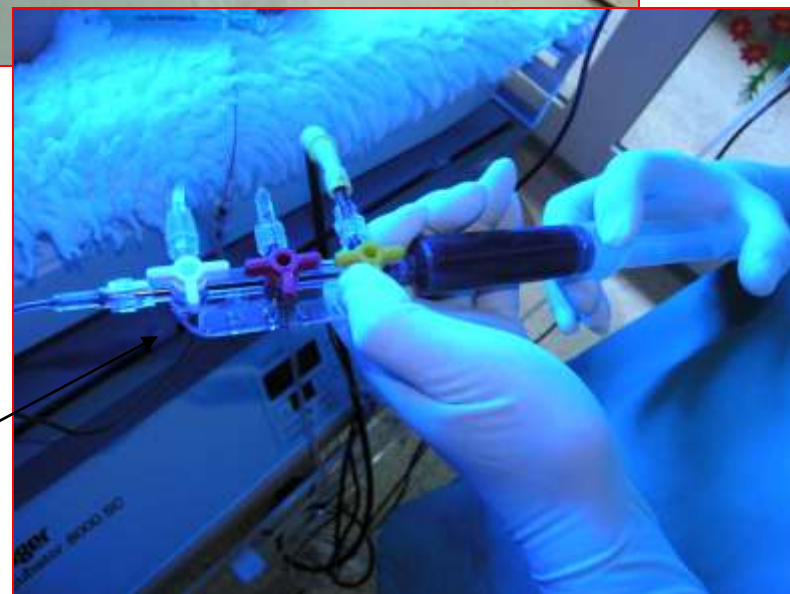
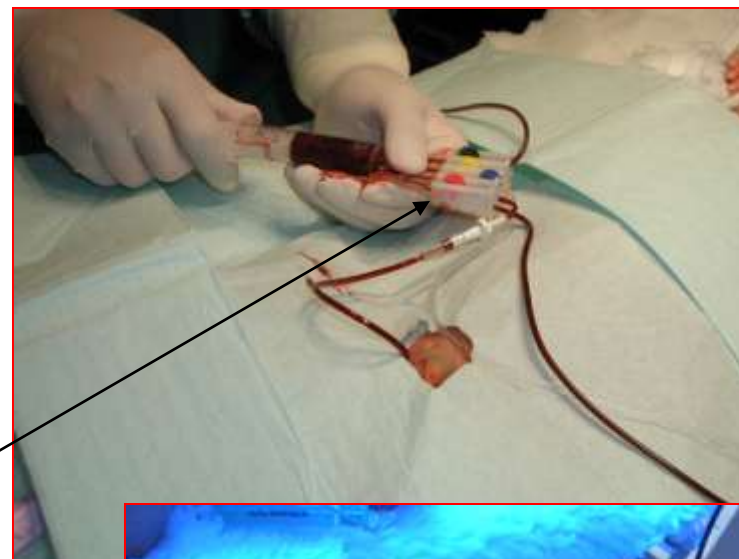
- Výměnná transfúze
 - Účinná, ale invazivní metoda
 - Eliminace bilirubinu, senzibilizovaných ery i protilátek
 - Vyhrazena pro NJIP
 - Výměna stejnoskupinové krve Rh negat.
 - Provádí se přes UVC, ev.CVK
 - Výměna 150 – 200 ml/kg

Terapie hyperbilirubinemie

- Výměnná transfúze



Čulíková souprava



Výměnná TRF přes infúzní rampu

Prevence izoimunizace

- prevence v ČR - rizikové gravidity (KS matky, titry protilátek).
- Anti D gamaglobulin matce do 72 hodin po porodu (konflikt Rh)
- Prenatálně při vysokém titru protilátek
 - Kordocentéza + erytrocytární fetální transfuze