

УДК 616.633.937-08-053.31

О.Б. ВАГИНА

Родильный дом, г. Рудный

КОНЬЮГИРОВАННЫЕ ГИПЕРБИЛИРУБИНИЕМИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ

В статье представлено клиническое наблюдение 25 новорожденных с синдромом неонатального холестаза. Проанализированы этиология, клиника, результаты лабораторного обследования заболевания и катамнез детей с неонатальным холестазом. Освещены вопросы дифференциальной диагностики синдрома.

Ключевые слова: новорожденные, неонатальный холестаз, клиническое наблюдение.

Желтуха – симптом, который очень часто встречается у новорожденных детей. Перед неонатологами и педиатрами ежедневно возникают проблемы диагностики и лечения неонатальных гипербилирубинемий (ГБ). Очень серьезными у новорожденных бывают последствия не только непрямой ГБ, но и синдрома неонатального холестаза (НХ), который сопровождается повышением прямой фракции билирубина и приводит в тяжелых случаях к циррозу печени, печеночной недостаточности и смерти ребенка в раннем возрасте [1, 2]. В связи с этим вопросы дифференциальной диагностики причин конъюгированной ГБ и адекватное лечение, включая своевременную коррекцию аномалий желчных путей, имеют большое практическое значение. Повышение билирубина в сыворотке новорожденных с долей прямой фракции 20 и более процентов и наличие желчных пигментов в моче всегда являются патологическим явлением, даже если общий уровень билирубина не превышает 80 мкмоль/л. Такое положение определяют как синдром гепатита новорожденных [3]. Клинически приходится дифференцировать между следующими причинами прямой ГБ: гепатоцеллюлярные заболевания при нормальных желчных протоках, включающие в себя: токсическое поражение, инфекционное поражение, метаболические поражения; чрезмерная нагрузка билирубином; обструкция оттока желчи [4, 5].

Цель исследования – проанализировать этиологию и клинические проявления конъюгированной ГБ, катамнез новорожденных с НХ.

Материал и методы

Ретроспективно изучались истории болезней 25 младенцев с синдромом НХ, возраст которых составлял от 1 до 27 суток. Заболевание во всех случаях начиналось в раннем неонатальном периоде. Гестационный возраст детей при рождении составлял от 25 до 39 недель, масса тела – 1150–3400 г. Гепатоцеллюлярные заболевания (гепатит) диагностированы у 20 детей. Синдром сгущения желчи на фоне переносимой гемолитической болезни новорожденных (ГБН) – у 1 ребенка. Обструкция желчных путей выявлена у 4 детей, в т.ч. в 1 случае имели место явления гепатита и атрезии желчных путей.

Результаты и обсуждение

В результате проведенного анализа установлено, что этиологические факторы, вызвавшие развитие гепатита у новорожденных, были разнообразны. Среди инфекционных возбудителей, характерных для перинатального периода, выявлены цитомегаловирус (7 новорожденных), токсоплазма (1 ребенок), вирус Herpes simplex (у 2 детей), вирус Эпштейна-Барра (1), LUIS у матерей 2 детей, а также Esherihia coli, стафилококк у новорожденных с сепсисом. Среди неинфекционных причин развития гепатита были галактоземия, гемангиома печени, киста холедоха (по 1 случаю), токсическое поражение печени после перенесенной ГБН с заменным переливанием крови (2 случая). Максимальный уровень общего билирубина достигал

670 мкмоль/л, а прямой фракции 438 мкмоль/л. Максимальный уровень активности АлАТ 140 МЕ/л, АсАТ – 147 МЕ/л. Основной клинический диагноз подтверждался клиническими, биохимическими, иммунологическими и инструментальными исследованиями.

Новорожденным, помимо лечения НХ, проводилась специфическая терапия основного процесса, приведшего к прямой ГБ. Трех детям с билиарной обструкцией произведена хирургическая коррекция, 1 ребенок 17-дневного возраста не подвергался хирургическому вмешательству в связи с внутриспеченочной локализацией обтурации. Летальный исход был у четверых детей: 2 – с гепатитом, обусловленным врожденным цитомегаловирусом, 1 ребенок – с тяжелым септическим процессом, вызванным Esherihia coli, и 1 – с неоперированной внутриспеченочной атрезией.

Из катамнестического анамнеза известно, что 16 детей находятся в удовлетворительном состоянии. Один ребенок с атрезией, прооперированный поздно в связи с несвоевременной диагностикой процесса, умер в отдаленном послеоперационном периоде (цирроз печени). Четверо детей в катамнезе не проявляли значительных проблем, но не были детально обследованы.

Как следует из приведенных данных, причин конъюгированной ГБ много и они требуют различного терапевтического подхода. Что касается облитерирующего процесса, существуют данные, свидетельствующие о том, что он начинается в нормально сформированных желчных ходах и приводит в дальнейшем к их обструкции. Внепеченочные и внутриспеченочные желчные ходы могут быть проходимыми после рождения и в первые недели жизни, облитерированными становятся позже. Чем дольше присутствует атрезия желчных ходов, тем больше вероятность того, что внутриспеченочные желчные ходы облитерируются и приведут к необратимым изменениям [2, 3, 4].

Фактор своевременного обследования и своевременного патогенетически обоснованного лечения синдрома НХ имеет решающее значение для благоприятного прогноза [1, 2]. Следовательно, актуальными являются соблюдение рекомендаций по наблюдению детей с синдромом неонатального гепатита (холестаза) в модификации А.Р. Mowat. Ребенок с ГБ должен быть под пристальным наблюдением участкового педиатра до исчезновения желтухи, чтобы своевременно диагностировать патологическую ГБ и не упустить сроки для успешного хирургического вмешательства. Всем новорожденным с желтухой после 14-го дня жизни необходимо определять общий билирубин и его фракции в сыворотке и желчные пигменты в моче. При повышенном содержании прямой фракции ребенка необходимо госпитализировать для срочного обследования. При наличии обесцвеченного стула ребенок должен быть направлен в стационар для исключения или лечения билиарной атрезии.

Таким образом, учитывая тот факт, что терапевтиче-

ская тактика напрямую зависит от этиологии процесса, вопросы раннего выявления, дифференциальной диагностики причин конъюгированной ГБ и адекватное лечение, включая своевременную коррекцию аномалий желчных путей, имеют большое прогностическое значение.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1 Неонатология: Российское национальное руководство. Под ред. Шабалов Н.П. и др. – М.: МЕДпресс, 2007. – 420 с.

2 Волянюк Е.В., Кузнецова А.В. Тактика педиатра при неонатальной желтухе // Практическая медицина. – 2009. – № 39. – С. 13-15

3 Аверьянова И.И., Мехрякова И.А. Основные причины неонатальной гипербилирубинемии у доношенных новорожденных // Пермский медицинский журнал. – 2007. – Т. 24. – № 04. – С. 13-16

4 Bromiker R, Bin-Nun A, Schimmel MS, Hammerman C, Kaplan M. Neonatal hyperbilirubinemia in the low-intermediate-risk category on the bilirubin nomogram // Pediatrics. 2012 Sep; 130(3):e470-5

5 Brumbaugh D, Mack C. Conjugated hyperbilirubinemia in children // Pediatr Rev. 2012 Jul; 33(7):291-302

Т Ұ Ж Ы Р Ы М

О.Б. ВАГИНА

Босану үйі, Рудный қ.

ӘСЕР ЕТІЛГЕН ГИПЕРБИЛУРИНЕМИЯЛАР БАС ЖАҢА ТУҒАНДАРДЫҢ

Мақсат – этиологиялық факторлар, клиникалық әсер етулерді талдасын және жаңа құрсақта холестазбен туған гипербилирубинемиялар, катамнезі әсер етілген күйінденің терапевтиялық тактиканы. Материал және әдістер: жасы тәулікті 1мен 27мен аралығындағы құраған 25 бөбектер аурудың тарихтар зерттеді. Зерттеу нәтижелер: терапевтиялық тактика әсер етілген гипербилирубинемияның дифференциалды диагностика причыны процестің этиологиясы, ерте анықтау, сұрақтары тікелей бағынышты болады және адекватты ем, аномалиялардың дер кезінде түзетуін қоса өт бекітуірек, үлкен прогностиалық мағына ие болады.

S U M M A R Y

O.B. VAGINA

Maternity home, Rudnyi c.

CONJUGATING HYPERBILIRUBINEMIAS AT NEWBORNS

The purpose – to analyses etiological factors, clinical implications and therapeutic tactics at the conjugated hyperbilirubinemia, and also a catamnesis of newborns with a neonatal cholestasis. Materials and methods: stories of illnesses of 25 babies which age made from 1 to 27 days were studied. Results of research: therapeutic tactics directly depends on a process etiology, questions of early identification, differential diagnostics of the reasons of the conjugated hyperbilirubinemia and adequate treatment, including well-timed correction of anomalies of cholic ways, have great prognostic value.

УДК 616.15-008.815:615.273.52

О.Н. ДУДНИК

Национальный научный центр материнства и детства, г. Астана

ПРИМЕНЕНИЕ ПРЕПАРАТОВ, СОДЕРЖАЩИХ ФАКТОР ВИЛЛЕБРАНДА, ПРИ БОЛЕЗНИ ВИЛЛЕБРАНДА У ДЕТЕЙ

Болезнь фон Виллебранда – это общая геморрагическая патология. Распространенность среди населения 1-2% в популяции. Цель исследования: определить наиболее эффективное лекарство для лечения болезни фон Виллебранда у детей.

Лечение пациентам с БВ назначается после установления диагноза и при наличии геморрагических проявлений. Основным принципом лечения является проведение адекватной заместительной гемостатической терапии факторами свертывания крови VIII, содержащими VWF, позволяющей восполнить дефицит фактора в плазме и повысить адгезивно/агрегационные свойства тромбоцитов до необходимого уровня. Среди всех препаратов с высоким содержанием фактора VW следует отметить препарат Вилате (Octapharma).

Во всех случаях лечения препаратом Вилате наблюдается положительная динамика при кожно-гемаррогическом синдроме, при носовых кровотечениях, а также при других проявлениях болезни фон Виллебранда, что позволяет рекомендовать препарат Вилате как препарат выбора для лечения по требованию и профилактического лечения больных, страдающих болезнью фон Виллебранда. Длительность и дозирование устанавливаются с учетом лабораторных и клинических данных.

Ключевые слова: болезнь Виллебранда, дети, фактор свертывания крови VIII, фактор Виллебранда.

Б олезнь Виллебранда (БВ) – геморрагическое заболевание, являющееся следствием качественных или количественных нарушений фактора Виллебранда (vWF) [1]. Причиной наследственной БВ является мутация гена фактора Виллебранда [2]. Синтез vWF происходит в эндотелии сосудистой стенки (75-85%) и в мегакариоцитах (15-25%) [3].

К настоящему времени показано, что наследственная БВ является наиболее распространенным геморрагическим заболеванием. Распространенность заболевания

в популяции составляет 1-2% [4]. В Казахстане зарегистрировано 45 детей с БВ. Болезнью Виллебранда болеют лица как мужского, так и женского пола.

Болезнь Виллебранда наследуется по аутосомно-доминантному или аутосомно-рецессивному типу [5]. Выделяют 3 основных типа БВ: 1 тип – частичный количественный дефицит vWF (около 63% больных), 2 тип – различные качественные дефекты vWF (32%), 3 тип – полный количественный дефект vWF, встречающийся примерно в 5% случаев, и самый тяжелый по