



# Желтухи НОВОРОЖДЕННЫХ

---

Neonatal jaundice



# Желтухи

---

Это различные состояния новорожденных детей, сопровождающиеся гипербилирубинемией.

# Jaundice

---

- This is a different state of newborns with hyperbilirubinemia.

# Обмен билирубина: этап первый

---

- Гибель эритроцитов
- Разрушение гема на гем, глобин, вердоглобин
- Преобразование вердоглобина в непрямой (свободный) билирубин
- Связывание непрямого билирубина с альбуминами плазмы крови и перенос его в печень

# Exchange of bilirubin in the first stage

---

- Death of erythrocytes
- Heme destruction on a heme, globin, a verdohemoglobin
- Transformation of a verdohemoglobin to an indirect bilirubin
- Linkage of an indirect bilirubin with albumins of a blood plasma and its transfer in liver



---

Нарушения обмена билирубина  
на первом этапе связаны  
прежде всего с повышенным  
гемолизом эритроцитов (70%).

- 
- 
- Exchange of bilirubin in the first stage are primarily related to increased hemolysis of erythrocytes (70%).

# В патологии большое значение имеют:

---

- Общая концентрация непрямого билирубина в сыворотке крови
- Концентрация билирубина, способного к диффузии

- 
- 
- The total concentration of indirect bilirubin in blood serum
  - The concentration of bilirubin capable to diffusion



# Непрямой билирубин

## Indirect bilirubin

---

- нерастворим в воде
- хорошо растворим в липидах
- insoluble in water
- it is soluble in lipids

# Билирубинсвязывающая способность снижается при:

---

- Гипоальбуминемии
- Ацидозе
- Гипотермии
- Гиперосмолярности
- Инфекциях
- Наличии эндогенных конкурентов за связь с альбумином (гормоны, неэстерифицированные жирные кислоты)
- Наличии экзогенных конкурентов за связь с альбумином (кортикостероидные препараты, антибиотики, сульфаниламиды, кофеин и др.)

# Bilirubin binding capacity decreases at:

---

- Hypoalbuminemia
- Acidosis
- Hypothermia
- Hyperosmolaria
- Infections
- The presence of endogenous competitors for the link to albumin (hormones, nonesterifical fatty acids)
- The presence of exogenous competitors for the link to albumin (corticosteroids, antibiotics, sulfonamides, caffeine, etc.)

# Обмен билирубина: этап второй

---

- Рецепторами гепатоцита непрямой билирубин захватывается из кровеносного русла и освобождается от альбумина
- В микросомах печени происходит соединение непрямого билирубина с глюкуроновой кислотой и превращение его в прямой билирубин, т.е. его конъюгация

# Exchange of bilirubin in the second stage

---

- Receptor hepatocyte indirect bilirubin from the bloodstream is captured and removed from the albumin
- In liver microsomes the connection is indirect bilirubin with glucuronic acid and its conversion into direct bilirubin, i.e. its conjugation



---

Нарушения обмена билирубина на **втором этапе** связаны с пониженным образованием в печени лигандин и Z-протеина, принимающих участие в захвате печеночными клетками непрямого билирубина, и/или в связи с дефицитом глюкуронилтрансферазы и урединдифосфогидрогеназы, переводящих его в прямой билирубин

- 
- 
- Exchange of bilirubin in the second stage are related to reduced education in the liver ligandine and Z-protein, taking part in the capture of liver cells indirect bilirubin, and/or in connection with deficiency of glucoroniltransferases and uredindiphosphodehydrogenases, transforms it in direct bilirubin

# Прямой билирубин

## Direct bilirubin

---

- Растворим в воде
- Может выводиться в желчь и с мочой
- Менее токсичен, чем непрямой
- Soluble in water
- Can be displayed in the bile and urine
- Less toxic than indirect

# Обмен билирубина: этап третий

---

- Экскреция прямого билирубина с желчью
- В кишечнике билирубин превращается в стеркобилиноген и уробилиноген
- Уробилиноген всасывается через кишечную стенку и по системе воротной вены поступает в печень
- Стеркобилин (из-за отсутствия гнилостных процессов в кишечнике) у новорождённых и детей первых месяцев жизни не образуется и прямой билирубин выделяется с калом в неизменённом виде

## Exchange of bilirubin in the third stage

---

- Excretion of direct bilirubin in the bile
- In the intestines of bilirubin becomes stercobilinogen and urobilinogen
- urobilinogen is absorbed through the intestinal wall and on the system of portal vein enters the liver
- Stercobilin (for lack of a putrefactive processes in the intestine) in newborns and children of the first months of life is not formed and direct bilirubin is excreted with feces in an unmodified form



---

Нарушения обмена билирубина на третьем этапе наблюдаются при механических желтухах, при поражении паренхимы печени, при холестазае-синдроме сгущения желчи

- 
- 
- Exchange of bilirubin in the third stage are observed in the mechanical jaundice, the defeat parenchyme of liver during cholestasis syndrome thickening of bile

# Виды желтух

## Types of jaundices

---

- конъюгационные
- гемолитические
- паренхиматозные
- механические
- the konjugation
- the haemolytic
- the parenchymatous
- the mechanical

# Конъюгационные желтухи

## Konjyugatsionnye of jaundice

---

являются следствием нарушения конъюгации непрямого билирубина в прямой.

of violation of a konjyugatsiya of indirect bilirubin in a straight line are a consequence.

# Физиологическая желтуха

---

Причины повышения содержания непрямого билирубина в первые дни жизни:

- задержка созревания глюкуронилтрансферазы
- разрушение фетального гемоглобина после начала самостоятельного дыхания
- поступление непрямого билирубина из «дополнительных источников»: «заглоченная» кровь, кровоизлияния в кожу, слизистые оболочки, под надкостницу, внутренние органы, вследствие гипоксии и механического повреждения мягких тканей.
- дегидратация, гипотермия, поздняя перевязка пуповины
- Поступление непрямого билирубина из кишечника, минуя печень

# Physiological jaundice

---

- The reasons of increase of the content of indirect bilirubin in the first days of life:
- maturing delay glucoroniltransferases destruction of fetal hemoglobin after the beginning of independent breath
- intake of indirect bilirubin from «additional sources»: the "swallowed" blood, hemorrhages in skin, mucous membranes, under a periosteum, an internal, owing to a hypoxemia and mechanical damage of soft fabrics.
- dehydration, hypothermia, late bandaging of an umbilical cord
- Intake of indirect bilirubin from intestines, passing through liver

# Физиологическая желтуха

---

у большинства детей

- появляется на 2-3 день жизни,
- нарастает в течение 3-4 дней,
- не сопровождается нарушениями в общем состоянии ребёнка
- исчезает в конце 1-й или на 2-3 неделе жизни

- 
- at the majority of children
  - appears for 2-3 day of life, \_\_\_\_\_
  - occurs within 3-4 days,
  - it is not accompanied by violations to the general condition of the child
  - disappears at the end of the 1st or 2-3 week of life

# Физиологическая желтуха

---

Под влиянием ряда факторов физиологическая желтуха может принять выраженный или затяжной характер (сопутствующие заболевания, перенесённая внутриутробная гипоксия, недоношенность, применение некоторых лекарственных препаратов), и тогда правильнее говорить о ***парафизиологической или транзиторной гипербилирубинемии новорожденных.***

- 
- Under the influence of a number of factors physiological jaundice can ~~accept the expressed or long~~ character (the accompanying diseases, the transferred pre-natal hypoxemia, a prematurity, application of some medicines), and then it is more correct to speak about a paraphysiological or transitor hyperbilirubin of newborns.

# Синдром Люцея-Дрискола

(транзиторная негемолитическая гипербилирубинемия новорожденных)

---

Торможение активности глюкуронилтрансферазы может происходить:

- под влиянием эстрогенов материнского молока
- при повышенном содержании в нём НЭЖК и липопротеинлипазы
- при эндокринных заболеваниях (у новорожденных от матерей с сахарным диабетом, при врождённом гипотиреозе)

# Lyutseya-Driskol's syndrome (transitory not haemolytic hyperbilirubinemia of newborns)

---

- The activity of breaking glucoroniltransferases can occur:
- under the influence of an estrogen of parent milk
- at the raised maintenance of unsaturated fat acid and lipoproteinlipase
- in endocrine diseases (in newborns from mothers with diabetes, or congenital hypothyroidism)

# Конъюгационная желтуха

---

развивается при наследственно обусловленных дефектах в ферментных системах:

- -болезнь Криглера-Найяра,
- -болезнь Жильбера,
- -синдром Дабина-Джонса и синдром Ротора.

# Conjugated jaundice

---

- develops hereditarily
- causes defects in fermental systems:
  - - illness of Kriglera-Nayar,
  - - illness of Gilbert,
  - - Dabina-Jones's syndrome and Rotor syndrome.

# Болезнь Криглера-Найяра

---

При первом типе:

- полностью отсутствует фермент глюкуронилтрансфераза.
- желтуха неуклонно нарастает, создавая угрозу развития ядерной желтухи.
- эффекта от назначения фенобарбитала – нет.
- лечение – безуспешно.

# Kriglera-Nayar's illness

---

- At the first type:
- completely there is no enzyme glucoroniltransferases.
- jaundice steadily occurs, creating threat for development of nucleus jaundice.
- No effect from phenobarbital.
- No treatment.

# Болезнь Криглера-Найяра

---

При втором типе:

- активность фермента снижена (около 5%)
- гипербилирубинемия не достигает столь высоких цифр (ниже 340 мкмоль/л)
- есть положительный эффект от назначения фенобарбитала, эффективна фототерапия.

# Kriglera-Nayar's illness

---

- At the second type:
- activity of enzyme is reduced (about 5 %)
- the hyperbilirubinemia doesn't reach so high figures (lower than 340  $\mu\text{mol/l}$ )
- there is a positive effect from purpose of phenobarbital, the phototherapy is effective.

# Болезнь Жильбера

---

- нарушается захват непрямого билирубина мембраной гепатоцитов
- Отмечается нерезкое снижение активности глюкуронилтрансферазы печени
- Обычно желтуха выражена умеренно, общее состояние нарушается мало.
- Клинические проявления могут наблюдаться со 2-3 суток жизни или возникнуть в любом возрасте ребёнка до 10 лет
- Диагноз подтверждается длительно сохраняющейся желтухой за счёт неконъюгированной гипербилирубинемии.

# Gilbert's illness

---

- The capture of indirect bilirubin by a membrane hepatocytes is disturbed.
- A little decrease in activity of glucoroniltransferases in liver is noted
- Usually jaundice is expressed moderately, the general condition is disturbed a little.
- Clinical manifestations can be observed from 2-3 days of life or arise at any age of the child till 10 years
- The diagnosis proves remaining jaundice at the expense is unconjugated hyperbilirubinemia.

# Синдром Дабина-Джонса и синдром Ротора

---

- нарушение внутриклеточного транспорта конъюгированного билирубина
- снижение проницаемости мембраны гепатоцита из-за подавления активности мембраносвязанных ферментов
- экскреция пигмента в желчь - нормальная
- в крови повышается содержание прямого билирубина

# Dabina-Jones's syndrome and Rotor syndrome

---

- violation of endocellular transport of conjugated bilirubin
- decrease in permeability of hepatocyte membrane because the suppression of activity of membrane-bound enzymes
- pigment excretion in bile - normal
- in blood, the content of direct bilirubin raises

# Конъюгационная желтуха (клинические особенности)(1)

---

- появление желтухи спустя 24-36 часов после рождения,
- нарастание желтухи в течение первых 3-4 дней жизни,
- оранжевый оттенок желтухи,
- общий билирубин крови повышается за счёт непрямой фракции,
- относительная доля прямой фракции билирубина менее 10%,
- нормальные показатели Hb, эритроцитов, ретикулоцитов в клиническом анализе крови,

# Conjugated jaundice (clinical features)

## (1)

---

emergence of jaundice 24-36 hours later after the birth,

- jaundice increase during the first 3-4 days of life,
- orange shade of jaundice,
- the general bilirubin of blood raises at the expense of indirect fraction,
- relative share of direct fraction of bilirubin less than 10 %,
- normal indicators of Hb, erythrocytes, reticulocytes in the clinical analysis of blood,

# Конъюгационная желтуха (клинические особенности) (2)

---

- концентрация билирубина в пуповинной крови менее 51 мкмоль/л,
- почасовой прирост билирубина в первые сутки жизни менее 5,1 мкмоль/л/час,
- нормальные показатели печёночных ферментов,
- отсутствие увеличения печени и селезёнки,
- обычная окраска стула и мочи.

## Conjugated jaundice (clinical features) (2)

---

- concentration of bilirubin in an umbilical blood less 51 $\mu$ mol/l,
- hourly gain of bilirubin in the first days of life less than 5,1  $\mu$ mol/l/hours,
- normal indicators of hepatic enzymes,
- lack of increase in a liver and spleen,
- usual coloring of a stool and urine.

# Конъюгационная желтуха (принципы лечения) -1

---

В случае выраженной или затяжной желтухи назначаются:

- устранение факторов, способствующих развитию желтухи (кормление материнским молоком временно заменяется искусственными смесями), отменяются некоторые лекарственные препараты;
- фототерапия: облучение лампами синего и дневного света в течение 16-18 часов с перерывами на кормление (глаза ребёнка и половые органы у мальчиков должны быть защищены светонепроницаемыми материалами); в результате фототерапии непрямой билирубин преобразуется в водорастворимые формы;

# Conjugated jaundice (treatment principles) - 1

---

- In case of the expressed or long jaundice are appointed:
- elimination of the factors promoting development of jaundice (feeding by parent milk is temporarily replaced with artificial mixes), some medicines are cancelled;
- phototherapy: radiation by lamps dark blue and a daylight within 16-18 hours with breaks on feeding (eyes of the child and genitals at boys should be protected by lightproof materials); as a result of phototherapy indirect bilirubin will be transformed to water-soluble forms;

# Конъюгационная желтуха (принципы лечения) - 2

---

- индукторы печёночных ферментов – фенобарбитал (в некоторых клиниках его применяют ограниченно из-за возможности возникновения нежелательных эффектов в виде сонливости и снижения активности сосания);
- дезинтоксикационная терапия: достаточное питьё, внутривенное введение альбумина, плазмы, 5% раствора глюкозы с витаминами;
- при повышении критического уровня непрямого билирубина (у доношенных – 300-350 мкмоль/л, у недоношенных – 200-250 мкмоль/л) показано обменное переливание крови.

# Conjugated jaundice (treatment principles) - 2

---

- inductors of hepatic enzymes – phenobarbital (in some clinics it apply restrictedly because of possibility of undesirable effects in the form of drowsiness and decrease in activity of a sucking);
- detoxication therapy: sufficient drink, intravenous introduction albumine, plasmas, 5 % of solution of glucose with vitamins;
- at increase of critical level of indirect bilirubin (at the full-term baby – 300-350  $\mu\text{mol/l}$ , at premature – 200-250  $\mu\text{mol/l}$ ) are shown exchange blood transfusion.

# Гемолитические желтухи

---

Связаны с повышенным гемолизом эритроцитов

- болезнь Минковского-Шоффара или наследственная микросфероцитарная анемия
- гемолитические анемии вследствие врождённой недостаточности ферментов эритроцитов
- изоиммунные и аутоиммунные гемолитические анемии
- гемолитическая болезнь новорождённых по Rh-фактору и группам крови.

# Haemolytic jaundices

---

- Are connected with raised hemolised erythrocytes
- Minkovskogo-Shoffar's illness or hereditary mikroferositar anemia
- haemolytic anemias owing to congenital insufficiency of enzymes of erythrocytes
- isoimmune and autoimmune haemolytic anemias
- haemolytic illness of newborns on a Rh-factor and blood types.

# Гемолитические желтухи (клинические особенности) (1)

---

- желтуха имеется при рождении или появляется в первые 24 часа после рождения,
- желтуха нарастает в течение первых 3-5 дней жизни;
- кожные покровы при АВ0-конфликте ярко-жёлтые, при Rh-конфликте могут иметь лимонный оттенок (желтуха на бледном фоне),
- общее состояние ребёнка зависит от выраженности гемолиза и степени гипербилирубинемии,
- общий билирубин крови повышается преимущественно за счёт непрямой фракции,
- относительная доля прямой фракции билирубина составляет менее 20%,

# Hemolytic jaundices (clinical features)

-1

---

- jaundice is available at the birth or appears at the first 24 hours after the birth,
- jaundice occurs during the first 3-5 days of life;
- integuments at ABO-conflict bright yellow, at the Rh-conflict can have a lemon shade (jaundice on a pale background),
- the general condition of the child depends on expressiveness hemolysis and degrees of a hyperbilirubinemia,
- the general bilirubin of blood raises mainly at the expense of indirect fraction,
- the relative share of direct fraction of bilirubin makes less than 20 %,

# Гемолитические желтухи (клинические особенности) (2)

---

- отмечается снижение количества эритроцитов и Hb,
- повышение количества ретикулоцитов,
- концентрация билирубина в пуповинной крови выше 68 мкмоль/л,
- почасовой прирост билирубина больше 5,1 мкмоль/л/час,
- увеличение печени и селезёнки,
- высокое содержание пигментов в кале и моче,
- нормальные показатели печёночных ферментов.

# Haemolytic jaundices (clinical features)

-2

---

- decrease in quantity of erythrocytes and Hb is noted,
- increase in quantity of reticulocytes,
- concentration of bilirubin in an umbilical blood is higher than  $68 \mu\text{mol/l}$ ,
- hourly gain of bilirubin more than  $5,1 \mu\text{mol/l/hours}$ ,
- increase in a liver and spleen,
- the high maintenance of pigments in stool and urine,
- normal indicators of hepatic enzymes.

# Гемолитическая болезнь новорожденных (по Rh-фактору)

---

Имеет 3 формы:

- отечная
- желтушная
- анемическая



# Haemolytic illness of newborns (on a Rh-factor)

---

- Has 3 forms:
- the edematous
- the icteric
- The anemical

# Гемолитическая болезнь новорожденных (отечная форма)

---

- Очень тяжёлое проявление гемолитической болезни новорожденных
- У ребёнка отмечаются общие отёки, включая полостные, значительно увеличены печень и селезёнка, а также имеется тяжёлая анемия, бледность кожи и слизистых
- Плацента увеличена, отёчна, в ней могут быть инфаркты.
- В анализах крови число эритроцитов не превышает  $1,0-1,5 \times 10^{12}/л$ , гемоглобин снижен до 30-60 г/л, в большом количестве представлены мегалобласты, эритробласты, ретикулоциты.
- Дети с отёчной формой гемолитической болезни нежизнеспособны, но в последние годы стали в некоторых случаях прибегать к обменному переливанию крови сразу же после рождения из расчета 70-80 мл/кг массы

# Haemolytic illness of newborns (edematous form)

---

Very heavy manifestation of a haemolytic illness of newborns

- The child suffers from general edema, the liver and spleen are considerably increased, and also there is a heavy anemia, pallor of skin and mucous
- The placenta is increased, edematous, in it there can be heart attacks.
- In blood analyses the number of erythrocytes doesn't exceed  $1,0-1,5 \times 10^{12}/l$ , hemoglobin is lowered to 30-60 g/l, in a large number are presented megaloblastosis, erythroblastosis, reticyocytes.
- Children with an edematous form of a haemolytic illness are impractical, but in recent years began to resort in certain cases to exchange blood transfusion at once after the birth at the rate of 70-80 ml/kg of weight

# Гемолитическая болезнь новорожденных (анемическая форма)

---

- Наиболее лёгкая форма гемолитической болезни новорожденных
- У ребёнка уже при рождении имеется анемия, которая нарастает к 2-3 неделе жизни.
- Отмечается бледность кожных покровов и слизистых оболочек, умеренное увеличение печени и селезёнки.
- В анализах крови – анемия, ретикулоцитоз, положительная реакция Кумбса.
- Основное лечение анемической формы – противоанемическое: рациональное вскармливание, витамины, по показаниям – переливание крови, эритромаcсы.

# Haemolytic illness of newborns (anemic form)

---

The easiest form of a haemolytic illness of newborns

- The child already at the birth has an anemia which occurs by 2-3 week of life.
- Pallor of integuments and the mucous membranes, moderate increase in a liver and spleen is noted.
- In blood analyses – anemia, reticulocytosis, Kombs's positive reaction.
- The main treatment of an anemical form – anti-anemial therapy: rational feeding, vitamins, according to indications – blood transfusion, erythromass transfusion.

# Гемолитическая болезнь новорожденных (желтушная форма)

---

- Эта форма менее тяжёлая, чем отёчная, но летальность при ней до применения заменного переливания крови достигала 70%.
- Желтуха отмечается у ребёнка уже при рождении, либо появляется в первые часы жизни и интенсивно нарастает.
- В крови значительно увеличен непрямой билирубин. Моча и кал интенсивно окрашены. Увеличены печень и селезёнка.
- Выражена анемия с наличием в периферической крови ретикулоцитоза, эритробластоза. Реакция Кумбса положительная.
- По мере нарастания желтухи дети становятся вялыми, отказываются от еды, появляются срыгивания, рвота, развивается интоксикация.
- В связи с образованием большого количества прямого билирубина из непрямого, может иметь место сгущение желчи с последующим возможным развитием симптомов обтурационной желтухи

# Haemolytic illness of newborns (icteric form)

- This form less heavy, than edematous, but the lethality before blood transfusion reached 70 %.
- Jaundice is noted at the child since birth, or during the first hours lives.
- In blood indirect bilirubin is considerably increased. Urine and stool are intensively colored. The liver and spleen are increased.
- Anemia with existence in peripheral blood erythroblastosis, reticulocytosis is expressed. Kombs's reaction the positive.
- In process of jaundice, children become languid, refuse food, there are regurgitation, vomiting, intoxication develops.
- Due to the formation of a large amount of direct bilirubin from indirect, the bile condensation with the subsequent possible development of symptoms of obturation jaundice can take place

# «Ядерная желтуха»

---

- «критический» уровень непрямого билирубина, при котором может развиваться ядерная желтуха, у доношенного составляет 18-20 мг% (300-350 мкмоль/л), у недоношенного – 10-15 мг% (171-250 мкмоль/л)
- Неврологические симптомы ядерной желтухи появляются на 4-6 день жизни: судороги, глазодвигательные нарушения (симптом Грефе, симптом «заходящего солнца», нистагм, мигание), ригидность затылочных мышц, тремор, снижение сухожильных рефлексов, приступы цианоза
- Ребёнок вялый, сонливый днем, беспокоен ночью
- Исход ядерной желтухи тяжёлый. Остаётся высокой летальность

## «Nucleus jaundice»

- "critical" level of indirect bilirubin at which nuclear jaundice can develop, at the full-term baby makes 18-20 mg of % (300-350  $\mu\text{kmol/l}$ ), at the premature - 10-15 mg of % (171-250  $\mu\text{kmol/l}$ )
- Neurologic symptoms of nuclear jaundice appear for 4-6 day of life: spasms, oculomotor violations (a symptom Gref, a symptom of «the coming sun», nystagmus, a blinking), a stiff neck, a tremor, decrease in tendon reflexes, attacks of cyanosis
- The child languid, sleepy in the afternoon, is uneasy at night
- Outcome of nucleus jaundice are heavy. There is high chances of lethality.

# Лечение гемолитической болезни новорожденных

---

- полноценный уход и правильное вскармливание
- переливание плазмы из расчёта 10-20-30 мл/кг массы в сутки в 2-3 приёма
- гемодез, неокомпенсан 10-15 мл/кг массы, глюкозо-солевые растворы. Общий объём внутривенных вливаний вводимой за сутки жидкости – до 100 мл/кг массы
- лазикс 1-3 мг/кг массы
- витамины В12 по 30-50 , В6 по 1 мл в/м, метионин, витамин С
- фенобарбитал 8-10 мг/кг массы в сутки, зиксорин
- метод фототерапии (в 1-2 сутки после рождения ребёнка его начинают облучать лампами дневного света по 14-18 часов в сутки. Лечение проводят до снижения билирубина до 170 мкмоль/л у доношенных и до 85-136 мкмоль/л у недоношенных детей)
- преднизолон 1-2 мг/кг массы в сутки) коротким курсом (в тяжелых случаях)
- желчегонная терапия – 25-процентный раствор магнезии по 1 чайной ложке 3 раза в день
- заменное переливание крови

# Treatment of a haemolytic illness of newborns

---

high-grade leaving and correct feeding

transfusion of plasma at the rate of 10-20-30 ml/kg of weight per day in 2-3 receptions

- haemodesis, neocompensated 10-15 ml/kg of weight, glucose solutions. Total amount of intravenous injections of liquid entered in days – to 100 ml/kg of weight
- Lasix 1-3 mg/kg of weight
- B12 vitamins till 30-50, B6 on 1 ml in/m, methionine, vitamin C
- phenobarbital of 8-10 mg/kg of weight per day
- phototherapy method (in 1-2 days after the birth of the child it start to irradiate with fluorescent lamps for 14-18 hours per day. Treatment carry out to decrease in bilirubin to 170  $\mu\text{mol/l}$  at full-term baby and to 85-136  $\mu\text{mol/l}$  at premature children)
- Prednisolonum of 1-2 mg/kg of weight per day) a short course (in hard cases)
- Bile therapy – 25% solution of magnesia on 1 teaspoon 3 times a day
- exchange blood transfusion

# Показания к заменному переливанию крови

---

- рано появляющаяся и интенсивно нарастающая желтуха;
- высокая степень билирубинемии (в пуповинной крови выше 68 мкмоль/л);
- почасовой прирост билирубина 5,13 мкмоль/л/час и выше у доношенных и 1,7 мкмоль/л/час у недоношенных;
- появление симптомов выраженной билирубиновой интоксикации.

## Indications to full exchange («zamennomy») blood transfusion

---

- early appearing and intensively occurring jaundice;
- high degree of a bilirubinemia (in an umbilical blood 68  $\mu\text{mol/l}$  are higher);
- the hourly gain of bilirubin of 5,13  $\mu\text{mol/l/hours}$  and is higher at full-term baby and 1,7  $\mu\text{mol/l/hours}$  at the premature;
- emergence of symptoms of expressed bilirubin intoxication.



# Цель

## заменного переливания крови

---

- удалить имеющиеся у ребёнка антитела,
- удалить сенсibilизированные эритроциты,
- удалить непрямой билирубин,
- ввести кровь, которая не будет гемолизироваться и таким образом повысить число эритроцитов и Hb.



## Purpose of zamenny blood transfusion

---

- to remove antibodies available for the child,
- to remove sensitized erythrocytes,
- to remove indirect bilirubin,
- to enter blood which won't be haemolize and thus to raise number of erythrocytes and Hb.

# Техника заменного переливания крови

---

- В начале выпускают 20 мл крови, а затем вводят 20 мл одногруппной, резус-отрицательной крови. Так повторяют 18-20 раз, пока общее количество введённой крови не достигнет 120-150 мл/кг массы ребёнка (450-500 мл для 3-кг ребенка). Вводят крови на 50 мл больше
- Наиболее пригодной для заменного переливания крови является свежезаготовленная кровь со сроком хранения не более 7 дней
- Для предупреждения гипокальцемии и гипогликемии после введения каждых 100 мл крови необходимо ввести 2-3 мл 10%-ного хлористого кальция и 20 мл 20%-ной глюкозы.
- До переливания, в середине и после него, вводят 5-процентный раствор бикарбоната натрия и плазму (всего плазмы 30 мл/кг, а содового раствора – 5 мл/кг массы)

# Equipment of exchange blood transfusion

---

At the beginning let out 20 ml of blood, and then enter 20 ml **single-group**, a Rh-factor - negative blood. So repeat 18-20 times while the total of the entered blood won't reach 120-150 ml/kg of weight of the child (450-500 ml for 3-kg of the child). Enter blood on 50 ml more

- The most suitable for exchange blood transfusion is freshly harvested blood with a period of storage no more than 7 days
- For the hypocalcemia and hypoglycemia prevention after introduction of each 100 ml of blood it is necessary to enter 2-3 ml of 10 % of chloride calcium and 20 ml of 20 % glucose solution.
- Before transfusion, in the middle and after it, enter 5% solution of bicarbonate of sodium and plasma (all plasmas of 30 ml/kg, and soda solution – 5 ml/kg of weight)
- After exchange blood transfusion enter antibiotics

# Гемолитическая болезнь новорожденных (по системе АВО)

---

- Протекает более легко и требует дифференциального диагноза с физиологической желтухой.
- Печень и селезёнка увеличены незначительно.
- Отсутствует тяжёлая анемия и эритробластемия. Характерны повышение непрямого билирубина, ретикулоцитоз.
- Желтуха у этих больных появляется в первые или в начале вторых суток жизни
- При необходимости заменного переливания крови у этих больных берут эритромассу 0 (1) группы и сухую плазму 4 группы, или крови, совместимой с группой крови ребёнка

# Haemolytic illness of newborns (on ABO system)

---

- Proceeds more easily and demands the differential diagnosis with physiological jaundice.
- The liver and spleen are increased slightly.
- There is no heavy anemia and an erythroblastemia. Are characteristic increase of indirect bilirubin, reticulocytosis.
- Jaundice at these patients appears in the first or at the beginning of the second days of life
- In need of exchange blood transfusion from these patients take erythromasse 0 (I) groups and dry plasma of IV groups, or the blood compatible to a blood type of the child.

## *Ранняя диагностика* гемолитической болезни новорожденных состоит:

---

- В обязательном определении групповой (по система АВО) и Rh-принадлежности у всех беременных. Если мать Rh-отрицательна, определяют Rh-принадлежность отца ребёнка.
- В течение всей беременности регулярно определяют тип и титр антирезусных антител.
- При появлении антирезусных антител оценивают интенсивность гемолиза. Для этого проводят спектрометрический анализ околоплодных вод, полученных при амниоцентезе.
- При несовместимости по антигенам системы Rh, сразу после рождения определяют уровни гемоглобина и билирубина в пуповинной крови.
- Проводят прямую пробу Кумбса с эритроцитами новорожденного.

# Early diagnostics of a haemolytic illness of newborns consists:

---

In obligatory definition group (on ABO system) and Rh-accessories at all pregnant women. If mother Rh-is negative, define Rh-accessory of the father of the child.

- During all pregnancy regularly define type and titre antirhesus antibodies.
- At emergence of antirhesus antibodies estimate intensity hemolysis. For this purpose carry out the spectrometer analysis of the amniotic waters received through amniosynthesis.
- At incompatibility on Rh- system anti-genes, right after the birth define hemoglobin and bilirubin levels in an umbilical blood.
- Draw a straight line Kombs's test with erythrocytes of the newborn.

# Лечение ГБН во внутриутробном периоде

---

- Раннее интенсивное лечение позволяет снизить риск осложнений.
- Если титр антирезусных антител у матери превышает 1:8, проводят амниоцентез. Для косвенного определения уровня билирубина и оценки тяжести гемолиза измеряют оптическую плотность околоплодных вод.
- Высокая оптическая плотность околоплодных вод в середине и конце беременности свидетельствуют о тяжёлом гемолизе у плода. В этом случае необходимо провести анализ крови плода. Её получают при кордоцентезе. При снижении гематокрита до 18% и менее, показано внутриутробное переливание эритроцитарной массы Rh-отрицательной крови группы 0. При необходимости процедуру повторяют каждые 2-3 недели.
- Если развитие плода соответствует гестационному возрасту, на 33-36 неделе беременности проводят кесарево сечение.
- Сразу после рождения ребёнка определяют его группу крови и проводят прямую пробу Кумбса.
- При положительной реакции Кумбса может потребоваться заменное переливание крови.

# GBN treatment in the pre-natal period

Early intensive treatment allows to reduce risk of complications.

---

If the titer of antibodies in the mother anti-rhesus exceeds 1:8, spend amnio synthesis. For indirect definition of level of bilirubin and a weight assessment haemolyse measure optical density of amniotic waters.

- High optical density of amniotic waters in the middle and the end of pregnancy testify about heavy haemolyse at a fruit. In this case it is necessary to carry out the analysis of blood of a fetus. It receive at cordocentesis. At decrease Ht to 18 % and less, pre-natal transfusion of erythrocyte weight of Rh-negative blood of group 0 is shown. If necessary procedure is repeated by each 2-3 weeks.
- If development of a foetus corresponds to gestational age, on 33-36 week of pregnancy carry out cesarean section.
- Right after the birth of the child define his blood type and draw a straight line Kombs's test.
- At Kombs's positive reaction exchange blood transfusion can be demanded.

# Механические желтухи (этиология)

---

- пороки развития желчевыводящих протоков (частичная или полная атрезия внутрипеченочных или внепеченочных протоков, поликистоз, перекруты или перегибы желчного пузыря)
- опухоль
- киста общего желчного протока
- инфильтрат
- желчные камни
- нарушение синтеза и экскреции желчных кислот
- интенсивный гемолиз эритроцитов (синдром сгущения желчи)

## Mechanical jaundices (etiology)

- developmental anomalies of bile channels (partial or full atresia of intra hepatic or extra hepatic channels, polycystosis, torsion or excesses of a gall bladder)
- tumor
- cyst of the general bilious channel
- infiltrate
- gallstones
- violation of synthesis and excretion of bilious acids
- intensive hemolysis erythrocytes (syndrome of a condensation of bile)

# Механические желтухи (основные признаки)

---

- желтуха имеет затяжной характер, упорно держится и принимает зеленоватый оттенок (билирубин в коже превращается в биливердин),
- в первые недели жизни интоксикация отсутствует;
- обесцвеченный стул;
- тёмная окраска мочи;
- печень умеренно увеличена, в дальнейшем становится плотной;
- селезёнка увеличивается позже в связи с развитием билиарного цирроза печени;
- при лабораторных исследованиях характерно увеличение прямого и в меньшей степени непрямого билирубина, общего холестерина и других маркёров холестаза – глутаминтрансферазы, щелочной фосфатазы.
- нормальные показатели печеночно-клеточных ферментов (АсАТ, АлАТ и др.), тимоловой пробы, протромбина.

# Mechanical jaundices (the main signs)

- jaundice has long character, obstinately keeps and accepts a greenish shade (a bilirubin in skin turns into a biliverdin),
- in the first weeks of life intoxication is absent;
- the decoloured stool;
- dark coloring of urine;
- the liver is moderately increased, further becomes dense;
- the spleen increases later in connection with development of biliarny cirrhosis;
- at laboratory researches the increase direct and to a lesser extent an indirect bilirubin, the common cholesterolin and other markers of a cholestasia – glutamyntransferases, an alkaline phosphatase characteristic.
- normal indexes of hepatocellular enzymes (AsAT, AlAT, etc.), thymol turbidity test, prothrombin.

# Механические желтухи (виды холестаза)

---

## Внутрипечёночный холестаз

- непостоянный характер ахолии стула
- визуализация желчного пузыря при ультразвуковом исследовании

## Внепечёночный холестаз

- постоянная ахолия стула
- отсутствие визуализации желчного пузыря при эхолокации

# Mechanical jaundices (types of a cholestasia)

---

- Intra hepatic cholestasia
- changeable character of an acholia of a stool
- visualization of a gall bladder at ultrasonic investigation
  
- Extrahepatic cholestasia
- constant acholia of a stool
- absence of visualization of a gall bladder at an echo ranging

# Исход механической желтухи

---

- цирроз печени
- портальная гипертензия

Могут возникнуть в любой момент,  
начиная с 2-х месячного возраста

В клинике нарастает анемия,  
гипотрофия, интоксикация, нарушаются  
функции печени, нарастают симптомы  
портальной гипертензии, повышаются  
печёночные ферменты



# Outcome of mechanical jaundice

---

- cirrhosis
- portal hypertension
  
- Can arise at any time, since the 2nd monthly age
- In clinic anemia, an oligotrophy, intoxication accrues, liver functions are broken, symptoms of portal hypertension occurs, hepatic enzymes increase

# Атрезия наружных желчных протоков (диагностика)

---

- сцинтиграфия с использованием технеция (Тс99m) иминодиацетатной кислоты (ИДК);
- чрескожная чреспеченочная холеграфия;
- компьютерная томография (КТ);
- магнито-резонансная томография (МРТ);
- МРТ-панкреатохолангография;
- поисковая лапаротомия с ревизией наружных отделов желчных протоков.

# Atresia of external bilious channels (diagnostics)

---

- scintigraphy with use of technetium (Te99m) of iminodiatsetatny acid (IDK);
- percutaneous transhepatic cholegraphy;
- computer tomography (CT);
- magnito-resonance tomography (MRT);
- MRT-pancreatocholangografic;
- search laparotomy with audit of external departments of bilious channels.

# Атрезия наружных желчных протоков (лечение)

---

- ревизия наружных желчевыводящих протоков (интраоперационная холеграфия )
- гепатико-еюностомия по Ру
- портоэнтеростомия по Касаи М
- трансплантация печени

# Atresia of external bilious channels (treatment)

---

- audit of external bile channels (intraoperation cholegraphy)
- hepatic-jejunostomy on Ru
- portoenterostomia across Kasai M
- liver transplantation

# Паренхиматозные желтухи

---

- острые или хронические воспалительно-дистрофические заболевания печени
- могут быть врожденные и приобретённые
- причиной являются вирусы, бактерии, простейшие
- в этиологии врождённых гепатитов ведущее место отводят вирусам гепатитов В, С и D, которые проходят через плацентарный барьер, тогда как вирусы гепатита А и Е этими свойствами не обладают.

# Parenchymatous jaundices

acute or chronic inflammatory and dystrophic diseases of a liver

---

- can be congenital and acquired
- the reasons are viruses, bacteria, the elementary
- in an etiology of congenital hepatitises a leading place allocate for viruses of hepatitises B, C and D which pass through a placentary barrier whereas hepatitis A and E viruses don't possess these properties.

# Основные клинические проявления паренхиматозных желтух:

---

- раннее появление желтухи и волнообразный характер желтушного синдрома,
- увеличение печени и селезёнки,
- раннее появление геморрагического синдрома,
- непостоянная ахалия стула,
- тёмно-жёлтый цвет мочи,
- биохимический синдром холестаза (повышение уровня прямого билирубина и умеренное увеличение непрямого билирубина, холестерина, бета-липопротеидов, желчных кислот, активности щелочной фосфатазы и глутаминтрансферазы в крови,
- выраженное повышение активности АлАт и АсАт
- нарушение синтетической функции печени (снижение концентрации альбумина, фибриногена, протрамбинового индекса в крови),
- визуализация желчного пузыря при ультразвуковом исследовании.

# Main clinical manifestations of parenchymatous jaundices:

~~early emergence of jaundice and wavy character of an icteric syndrome,~~

- increase in a liver and spleen,
- early emergence of a hemorrhagic syndrome,
- changeable acholia of a stool,
- dark yellow color of urine,
- biochemical syndrome of a cholestasia (increase of level of a direct bilirubin and moderate increase in an indirect bilirubin, a cholesterolin, beta lipoproteins, bilious acids, activity of an alkaline phosphatase and glutamyntransferases in blood,
- the expressed increase of activity the AlAT and the AsAT
- violation of synthetic function of a liver (weakening of an albumin, a fibrinogen, a prothrombin ratio in blood),
- visualization of a gall bladder at ultrasonic investigation.



# Принципы лечения гепатитов

---

- рациональное вскармливание
- дезинтоксикационная терапия
- гормональная терапия при среднетяжёлых и тяжёлых формах
- иммунотерапия в сочетании с противовирусными препаратами
- витаминотерапия
- желчегонная терапия

# Principles of treatment of hepatitises

rational feeding

---

disintoxication therapy

hormonal therapy with middle and heavy forms

- immunotherapy in a combination to antiviral preparations
- vitamin therapy
- bile therapy

# Дифференциально-диагностические признаки вирусных гепатитов у детей

Диагностические признаки	ВГВ	ВГА	ВГС	ВГЕ	ВГД
Возраст больных	Все возрастные группы	Старше года	Все возрастные группы	Старше года	Все возрастные группы
Инкубационный период	2-6 мес	14-45 дней	2 нед - 3 мес	15-45 дней	2 нед – 3 мес
Начало заболевания	Постепенное	Острое	Постепенное	Острое	Часто острое
Интоксикация в желтушном периоде	Выражена	Слабо выражена	Отсутствует или слабо выражена	Отсутствует или слабо выражена	Выражена
Тяжесть заболевания	Чаще среднетяжёлые и тяжёлые формы	Лёгкие и среднетяжёлые формы	Лёгкие и безжелтушные формы	Лёгкие формы	Тяжёлые и злокачественные формы
Длительность желтушного периода	3 - 5 нед	1 – 1,5 нед	Около 2 нед	1 – 2 нед	2 – 8 нед
Тимоловая проба	Низкая, часто в пределах нормы	Высокая	Умеренно повышена	Умеренно повышена	Умеренно повышена
Серологические маркёры	HbsAg, HBeAg HBc Ig M	Анти-HAV Ig M	Анти-ВГС	Анти-HEV	HBsAg, анти-HBe, HDV Ag, анти-HDV Ig M