

УДК 616.36-008.5-053.31  
ББК 57.303  
Ж52

01-УЧБ-3081

Авторы:

*Володин Николай Николаевич* — д-р мед. наук, проф., акад. РАН, президент Российской ассоциации специалистов перинатальной медицины;

*Дегтярев Дмитрий Николаевич* — д-р мед. наук, проф., зав. кафедрой неонатологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), зам. директора по научной работе ФГБУ «НМИЦ акушерства, гинекологии и перинатологии им. В.И. Кулакова» Минздрава России, председатель совета Российского общества неонатологов;

*Дегтярева Анна Владимировна* — д-р мед. наук, профессор кафедры неонатологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), заведующая по клинической работе отдела неонатологии и педиатрии ФГБУ «НМИЦ акушерства, гинекологии и перинатологии им. В.И. Кулакова» Минздрава России;

*Нароган Марина Викторовна* — д-р мед. наук, профессор кафедры неонатологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), ведущий научный сотрудник отдела неонатологии и педиатрии ФГБУ «НМИЦ акушерства, гинекологии и перинатологии им. В.И. Кулакова» Минздрава России.

Ж52 Желтухи новорожденных / Н. Н. Володин, Д. Н. Дегтярев, А. В. Дегтярева, М. В. Нароган. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019. — 192 с.: ил. — (Серия «Библиотека врача-специалиста»).

ISBN 978-5-9704-4802-1

В книге изложены современные аспекты этиологии, патогенеза, дифференциальной диагностики, профилактики и лечения гипербилирубинемии новорожденных.

Клиническое руководство предназначено врачам-неонатологам и педиатрам, а также другим специалистам, в чьи функциональные обязанности входит оказание медицинской помощи новорожденным и недоношенным детям.

Издание также может быть использовано как учебное пособие для последипломного образования врачей.

УДК 616.36-008.5-053.31  
ББК 57.303

*Права на данное издание принадлежат ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа». Воспроизведение и распространение в каком бы то ни было виде части или целого издания не могут быть осуществлены без письменного разрешения.*

© Коллектив авторов, 2018

© ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа», 2019

© ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа»,

ISBN 978-5-9704-4802-1 оформление, 2019

## СОДЕРЖАНИЕ

Список сокращений и условных обозначений ...	9
Введение.....	10
Обмен билирубина у здоровых новорожденных.....	19
Источники и механизм образования билирубина.....	19
Транспорт и конъюгация билирубина.....	27
Экскреция конъюгированного билирубина.....	29
Общепринятые термины и классификация желтух.....	31
Методы раннего выявления и прогнозирования развития патологических желтух у новорожденных.....	37
Чрескожное измерение уровня билирубина у новорожденных.....	40
Роль лабораторных методов измерения концентрации билирубина в крови у новорожденных.....	44
Особенности лабораторного определения билирубина в крови.....	45
Клинико-лабораторная характеристика патологических желтух новорожденных с преобладанием непрямой гипербилирубинемии.....	46
Гипербилирубинемия, обусловленная патологическим гемолизом.....	48
Гемолитическая болезнь плода и новорожденного.....	49
Эпидемиология.....	49
Этиология и патогенез.....	49
Диагностика резус-сенсibilизации беременной.....	53
Диагностика и принципы лечения гемолитической болезни плода.....	54

Классификация гемолитической болезни новорожденных.....	57
Методы диагностики.....	59
Анализ клинико-anamnestических данных.....	59
Физикальное обследование.....	59
Лабораторная диагностика .....	60
Инструментальная диагностика.....	62
Лечение.....	62
Стабилизация состояния и интенсивная терапия при отечной форме гемолитической болезни новорожденных ...	62
Профилактика.....	68
Диспансерное наблюдение.....	68
Другие причины гемолитической анемии.....	69
Полицитемия.....	72
Клинические признаки.....	72
Лечение.....	75
Конъюгационные желтухи.....	77
Наиболее часто встречаемые конъюгационные желтухи.....	79
Наследственные формы конъюгационных желтух.....	81
Ядерная желтуха (билирубиновая энцефалопатия).....	84
Факторы риска.....	84
Клинические проявления.....	86
Принципы профилактики билирубиновой энцефалопатии.....	88
Лечебно-профилактические мероприятия, направленные на уменьшение концентрации непрямого билирубина в сыворотке крови.....	91
Фототерапия.....	92
Операция заменного переливания крови.....	100

Этапы подготовки и проведения операции.....	101
Техника проведения операции заменного переливания крови.....	103
Ведение ребенка в послеоперационном периоде .....	104
Показания к фототерапии и ОПЗК у недоношенных детей.....	106
Неэффективные и потенциально опасные методы лечения, которые следует исключить из клинической практики.....	108
Условия выписки из стационара доношенных новорожденных с непрямой гипербилирубинемией.....	109
Особенности наблюдения на амбулаторном этапе за новорожденным с непрямой гипербилирубинемией.....	109
Холестатические желтухи.....	112
Неонатальный (транзиторный) холестаза.....	112
Заболевания печени и желчных протоков, проявляющиеся синдромом холестаза.....	118
Внепеченочный холестаза.....	118
Атрезия внепеченочных желчных протоков .....	121
Киста общего желчного протока.....	124
Желчные пробки и желчные камни.....	125
Внутрипеченочный холестаза.....	125
Внутрипеченочный холестаза с низким уровнем ГГТ.....	126
Прогрессирующий семейный внутрипеченочный холестаза.....	128
Врожденное нарушение синтеза желчных кислот вследствие дефицита ферментов.....	133
Пероксисомальные нарушения.....	134

Внутрипеченочный холестаз	
с высоким уровнем ГГТ.....	136
Инфекционные заболевания.....	136
Токсическое поражение печени.....	139
Врожденные метаболические	
нарушения.....	140
Заболевания с преимущественным	
поражением внутрипеченочных	
желчных протоков.....	156
Принципы симптоматического лечения	
синдрома холестаза.....	164
Список литературы.....	166