

## КЛИНИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ ОПЕРАЦИЙ ЗАМЕННОГО ПЕРЕЛИВАНИЯ КРОВИ ПРИ ГИПЕРБИЛИРУБИНЕМИЯХ РАЗЛИЧНОГО ГЕНЕЗА.

Кулиева С.А.<sup>2</sup>, Эфендиева М.З.<sup>1</sup>, Нематова Р.И.<sup>1</sup>

НИИ Педиатрии им К.Фараджевой

Азербайджанский Медицинский Университет

В статье представлен ретроспективный анализ (медицинские карты) операции заменного переливания крови (ЗПК) 34 новорожденных с гипербилирубинемией различного генеза. Операция проводилась согласно протоколу, показаниями к ЗПК в нашем случае служил уровень общего билирубина, вне зависимости от причины гипербилирубинемии и в 70% случаев операция ЗПК оказалась успешной – добились снижения уровня непрямого билирубина до нетоксических цифр. Летальность составила 12,1%

*Ключевые слова:* гипербилирубинемия, новорожденные, заменное переливание крови

Гипербилирубинемия новорожденных многофакторный процесс. Всего насчитывается около 50 заболеваний, которые сопровождаются появлением желтушности кожных покровов [1,2,3].

В периоде новорожденности желтушный синдром может быть связан:

➤ с антигенной несовместимостью крови ребенка с кровью матери по Rh-фактору или по системе АВО;

➤ с множественными подкожными кровоизлияниями, обширными кефалогематомами;

➤ с высоким риском раннего проявления наследственных гемолитических анемий;

➤ а также сопровождать ряд инфекционных и неинфекционных заболеваний.

**Актуальность этой проблемы** определяется тем, что неконъюгированный билирубин нейротоксичен и его избыточное накопление в крови может стать причиной поражения центральной нервной системы, а также других не менее опасных осложнений и последствий [4]. Билирубиновая интоксикация продолжительностью более 36 часов может привести к отеку мозга, постоянным судорогам, развитию параличей т.е. к развитию билирубиновой энцефалопатии. Нарушаются функции всех органов и все виды обмена, поэтому необходим мониторинг новорожденных из группы риска для выбора

метода лечения. Для снижения токсичности билирубина применяется фототерапия и операция ЗПК [5,6].

**Цель работы:** оценка своевременности и эффективности операции ЗПК проведенного при гипербилирубинемиях новорожденных.

В течении 2018 года в ОРИТ НИИ Педиатрии проведено 34 операции ЗПК, одна из них повторно через 3 дня после первого ЗПК, в связи с повторным подъемом непрямого билирубина до токсических цифр. Операция ЗПК проводилась через пупочный катетер, установленный в пупочную вену согласно протоколу, утвержденному МЗ Азербайджанской республики. Количество эритроцитарной массы и плазмы выбирали в виде удвоенного объема циркулирующей крови (ОЦК доношенных составляет 80 мл/кг массы, а для преждевременно рожденных ОЦК =90 мл/кг массы)

При резус конфликтном гемолизе для заменного переливания крови выбирались эритроцитарная масса одногруппная или 0(1) группы Rh (-) и плазма одногруппная или АВ (IV) группы в соотношении 2:1. При АВО несовместимости применяли комбинацию эритроцитарной массы 0 (1) группы с одногруппной или АВ (IV) группы плазмой.

Из 34 новорожденных 27 были доношенные дети, а остальные 7 маловесные

недоношенные младенцы, масса тела которых колебалась от 1550 до 2550 Г.

Уровень общего билирубина, при котором проводилось ЗПК был в пределах от 168 мкмоль/л до 670 мкмоль/л.

Таблица 1.

**Уровень билирубина, гемоглобина, при котором проводилось операция ЗПК, по суткам жизни**

Уровень билирубина	Возраст (сутки)							
	1	2	3	4	5	6	7	13
Общий билирубин мкмоль/л	250-325	257-489	274-635	440-656	475-667	380-575	374	543
Прямой билирубин мкмоль/л	15-120	20-38	34-410	30-50	18-54	37-260	88	45
Непрямой билирубин мкмоль/л	200-235	257-465	251-567	365-621	410-613	260-512	286	498
Гемоглобин г/л	31-178	108-132	78-181	96-152	112-130	100-151	128	105

Операция ЗПК по поводу гемолитической болезни новорожденных (ГБН) порезус конфликту была проведена шести новорожденным. У одного ребенка, поступившего в трехдневном возрасте с уровнем общего билирубина 594 мкмоль/л, развилась ядерная желтуха, токсический гепатит. Ещё одному ребенку ГБН порезус конфликту операция ЗПК была проведена дважды: в день поступления на 4 сутки жизни при уровне общего билирубина 656 мкмоль/л, после которого отмечалось снижение уровня билирубина до 441 мкмоль/л и через 3 дня повторно вследствие подъема общего билирубина в сыворотке крови до 593 мкмоль/л. Один из шестерых детей умер.

14 новорожденным операция ЗПК проведена по поводу ГБН по групповой несовместимости. Операция проведена в первые сутки жизни трем младенцам, трем на 2 сутки, четверым на 3 сутки, двум на 4 и двум на 5 сутки жизни. Все дети

были выписаны в удовлетворительном состоянии.

У остальных 13 детей гипербилирубинемия была обусловлена несколькими факторами.

TORCH-инфекции-4 детей. У двоих установлена ЦМВ инфекция, протекающая с геморрагическим синдромом, фетальным гепатитом, у двух других детей этиология осталась неуточненной. Показаниями для операции ЗПК у них были высокий уровень общего билирубина в день поступления, а фракции были уточнены позже (выявлены высокие уровни как непрямого так и прямого билирубина). Все дети были переведены на второй этап после стабилизации состояния.

У 7 детей желтуха была обусловлена несколькими факторами, такими как несоответствие по системе АВО или Rh-фактору, геморрагическим синдромом, эритроцитарными энзимопатиями, токсическим поражением печени, генерализованным инфекционным процессом. У этих

детей преобладала непрямая гипербилирубинемия, отмечались признаки билирубиновой энцефалопатии, что и послужило показанием для проведения ЗПК. У двоих детей причина желтухи, высокой гипербилирубинемии не была установлена, а билирубин был повышен за счет обеих

фракций. Учитывая то, что на момент поступления уровень общего билирубина был более 500 мкмоль/л, детям была проведена операция ЗПК.

Из 33 детей, которым было проведена операция ЗПК четверо умерли (12,1%).

Таблица 2

## Клинико-лабораторные данные умерших детей

Возраст Масса тел	Дата поступления	ЗПК					Эритроциты 10 <sup>12</sup> /л	Диагноз
		Билирубин мкмоль/л			b/л	Ht %		
		Общий	Непрямой	Прямой				
19.09. 1550 г	19.09	220	200	20	31	10,7	0,88	ГБН по Rh фактору. Внутричерепное кровоизлияние II степени. Перивентрикулярная лейкомаляция
16.10. 3200г	20.10	500	460	40	140	40,5	3,96	ГБН по Rh фактору. Билирубиновая энцефалопатия. Судорожный синдром. Склерема. ВУИ
30.06. 3500 г	13.07	543	510	33	105		3,73	Неуточненная гемолитическая желтуха. Билирубиновая энцефалопатия
26.02. 3100 г	03.03	600	550	50	166	49,5	5,06	Неуточненная желтуха. Билирубиновая энцефалопатия. Один из двойни (ЭКО)

Ребенок, поступивший на 13 сутки жизни умер через 2 часа после операции, причиной смерти явилась вторичная коагулопатия (ВЧК, тромбозы), приведшая к сердечно-сосудистой и дыхательной недостаточности.

Второй из умерших, был один из двойни, от беременности, наступившей в результате ЭКО. Он поступил на 5-ые сутки жизни с отеком мозга, картиной билирубиновой энцефалопатии. Генез желтухи не был уточнен, т.к. ребенок умер

на следующий день через 5 часов после ЗПК (уровень ОБ 600 мкмоль/л).

Третий поступил на 4 сутки жизни с судорожным синдромом, отмечалась склерема, острая ДН. Ребенок был интубирован, налажена ИВЛ, состояние стабилизировано и проведена операция ЗПК. На 5-ые сутки ребенок умер. Причиной стала поздняя госпитализация, нарастающая билирубиновая интоксикация, на фоне которой развилась сердечно-сосудистая и

дыхательная недостаточность, приведшая к летальному исходу.

Четвертый ребенок родился на 29 неделегестации, поступил в возрасте 6 часов в состоянии тяжелой анемии с гемоглобином 31 г/л и эритроцитами  $0,88 \times 10^{12}/л$ , уровнем общего билирубина 220 мкмол/л, непрямого билирубина 200 мкмоль/л. Была проведена коррекция анемии трансфузией цельной крови, затем проведено ЗПК. Ребенок умер от острой сердечно-сосудистой недостаточности, развившейся гемической, гистотоксической гипоксии на фоне глубокой анемии, приведшей к необратимым метаболическим нарушениям и смертельному исходу.

**Выводы.** Проведенный нами анализ показал, что операция ЗПК оказала положительный эффект и снижение уровня непрямого билирубина до безопасных цифр было отмечено у 24 детей (70%) с непрямой гипербилирубинемией.

Однако у одного ребенка развилась ядерная желтуха, у нескольких детей с

антигенной несовместимостью крови матери и ребенка порезус фактору и АВО несовместимости операция ЗПК была проведена в возрасте старше 1 недели на фоне развившейся билирубиновой энцефалопатии. Этого можно было бы избежать если бы была оказана своевременная помощь (фототерапия, оптимальные условия выхаживания новорожденного и контроль за скоростью нарастания билирубина). Что касается гипербилирубинемий, обусловленных несколькими факторами когда операция ЗПК была проведена на основании повышения общего билирубина, а увеличенными оказывались обе фракции билирубина как непрямая, так и прямая то целесообразно было бы для благополучного прогноза проведение этой операции после уточнения фракций билирубина, во избежании развития возможных осложнений.

#### ЛИТЕРАТУРА:

1. Yenidoğulanlarda hiperbilirubinemiya // Klinik protokol Azərbaycan Respublikası Səhiyyə Nazirliyın İctimai Səhiyyə və İslahatlar Mərkəzi.- 2013-34 səh.
2. Анастасевич Л.А., Симонова Л.В. Желтухи у новорожденных // Лечащий врач.-2006.- 12.
3. Солнцев В. В. Оптимизация тактики ведения новорожденных детей с затяжной конъюгационной гипербилирубинемией // Автореферат диссертации -2011, Нижний Новгород.
4. Neonatologiya. Dərslik // Azərbaycan Tibb Universiteti. N.Ə. Tağıyev-2007.-535 səh.
5. Протокол диагностики и лечения гипербилирубинемии у новорожденных детей // Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины. 2018., 38 стр
6. Проект клинических рекомендаций по диагностике и лечению гемолитической болезни новорожденных. Текст научной статьи по специальности «Медицина и здравоохранение» 2015.

#### XÜLASƏ

### MÜXTƏLİF MƏNŞƏLİ HİPERBİLİRUBİNEMİYALAR ZAMANI APARILAN MÜBADİLƏ QAN KÖÇÜRÜLMƏSİ ƏMƏLİYYATININ KLİNİK TƏHLİLİ

**Quliyeva S.A.<sup>2</sup>, Əfəndiyeva M.Z.<sup>1</sup>, Nemətova R.İ.<sup>1</sup>**  
*K.Y.Fərəcova adına Elmi-Tədqiqat Pediatriya İnstitutu<sup>1</sup>*  
*Azərbaycan Tibb Universiteti<sup>2</sup>*

Hiperbilirubinemiya yenidoğulan uşaqlarda ən çox rast olunan patologiyalardan biridir. Məlumdur ki, qanda toplanan qeyri-düz (sərbəst) bilirubinün yüksək səviyyəsi mərkəzi sinir sistemini, həmçinin, digər üzv və sistemləri zədələyərək, təhlükəli fəsadların və ağır nəticələrin inkişafına səbəb olur.

İşin məqsədi yenidoğularda hiperbilirubinemiya zamanı mübadilə qan köçürülməsinin (MQK) aparılma vaxtının və onun səmərəliyinin qiymətləndirilməsindən ibarətdir. Bu məqsədlə 2018-ci ildə institutun RİTŞ-də MQK tətbiq edilən 34 nəfər körpənin tibbi kartı retrospektiv analiz edilmişdir: MQK klinik protokola müvafiq göstərişlə aparılmış və 70% hallarda müsbət nəticə əldə edilmişdir. Qanda ümumi bilirubin 500 mkmol/l və daha yüksək səviyyəsi nəzərə alınmaqla 13 nəfər yenidoğulan körpəyə MQK tətbiq edilmişdir. Letallıq 12,1% təşkil etmişdir.

*Açar sözlər:* hiperbilirubinemiya, yenidoğulan, mübadilə qan köçürülməsi.

## SUMMARY

### CLINICAL ANALYSIS OF THE REPLACEMENT BLOOD TRANSFUSION OPERATIONS PERFORMED DURING VARIOUS HYPERBILIRUBINEMIA

Guliyeva S.A.<sup>2</sup>, Efendiyeva M.Z.<sup>1</sup>, Nematova R.İ.<sup>1</sup>

*Scientific Research Institute of Pediatrics named K.Farajova,<sup>1</sup>*

*Azerbaijan Medical University<sup>2</sup>*

Hyperbilirubinemia occurs in most newborns. The complications associated with hyperbilirubinemia occur when bilirubin levels reach toxic levels, and the bilirubin gets into the central nervous system, damages the brain, destroy another organs and systems.

The purpose of the study is to evaluate the effectiveness and timing replacement blood transfusion in hyperbilirubinemia. For this purpose, a retrospective analysis of the medical records of 34 children who underwent replacement blood transfusion in the neonatal intensive care unit in 2018 was carried out. In 70% of cases replacement blood transfusions were carried out according to the appropriate protocols and favorable results were obtained. Replacement blood transfusion was carried out in 13 newborns with bilirubin level in the blood within 500 mmol / l and more. Mortality rate was 12, 1%.

*Keywords:* hyperbilirubinemia, newborn, replacement blood transfusion

***Quliyeva Səidə Əlibala qızı***

*Azərbaycan Tibb Universiteti*

*vanco-ska@mail.ru*