

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ Міністерства охорони
здоров'я України

№ _____

**УНІФІКОВАНИЙ КЛІНІЧНИЙ ПРОТОКОЛ
СПЕЦІАЛІЗОВАНОЇ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ
ЖОВТЯНИЦІ НОВОНАРОДЖЕНИХ ДІТЕЙ**

2023

Вступ

Жовтяниця новонароджених (ЖН) є одним з найпоширеніших неонатальних клінічних станів. Її виявляють приблизно у 60 % доношених й у 80 % передчасно народжених дітей. У більшості новонароджених цей стан не потребує лікування. Проте, приблизно у 10 % немовлят може розвинутих клінічно значуща жовтяниця, яка може призводити до істотних негативних наслідків (неврологічного ураження і навіть смерті). В інших випадках жовтяниця може бути симптомом серйозного захворювання. Важливо своєчасно виявити всіх таких дітей і надати їм правильну медичну допомогу.

Уніфікований клінічний протокол спеціалізованої медичної допомоги (далі – УКПМД) «Жовтяниця новонароджених дітей» за своєю формою, структурою та методичними підходами щодо використання вимог доказової медицини розроблений відповідно до наказу Міністерства охорони здоров'я України від 28 вересня 2012 року № 751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України», зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313.

УКПМД «Жовтяниці новонароджених дітей» розроблено на підставі адаптованої клінічної настанови «Жовтяниці новонароджених дітей», в якій наведено рекомендації з найкращої клінічної практики щодо спостереження та лікування новонароджених дітей з жовтяницями.

Ознайомитися з клінічною настановою можна за посиланням: https://www.dec.gov.ua/cat_mtd/galuzevi-standarti-ta-klinichni-nastanovi/.

В УКПМД представлені загальні підходи до надання допомоги новонародженим, які мають клінічні ознаки жовтяниці. Надані рекомендації щодо діагностики, диференційної діагностики і лікування новонароджених з різними формами жовтяниць. Короткострокові переваги впровадження положень УКПМД забезпечують зменшення кількості випадків тяжких форм жовтяниці новонароджених, скорочення тривалості перебування дітей у лікарні/відділенні інтенсивної терапії новонароджених, раннє виявлення випадків холестазу. Довгострокові переваги – зменшення частоти неврологічних ускладнень у гострому періоді та віддалених наслідків жовтяниці в пізнішому віці, а також зменшення кількості випадків повторної госпіталізації.

Цей УКПМД не охоплює всіх можливих ситуацій і не описує єдино правильний спосіб надання медичної допомоги новонародженій дитині із жовтяницею. Різноманітні варіанти клінічної практики, які враховують конкретні умови й обставини, а також особливості надання медичної допомоги на місцях, можуть бути прийнятними. Остаточне вирішення щодо оптимального варіанту надання медичної допомоги новонародженій дитині із жовтяницею мають ухвалювати відповідні працівники охорони здоров'я з урахуванням наявних клінічних даних, результатів додаткового обстеження і методів лікування, що застосовувались.

Перелік скорочень, що використовуються в протоколі

АЕА	-	антиеритроцитарні антитіла
АЛТ	-	аланінамінотрансфераза
АСТ	-	аспартатамінотрансфераза
БЕ	-	білірубінова енцефалопатія
БПР	-	безперервний професійний розвиток
ВІТН	-	відділення інтенсивної терапії новонароджених
ГБЕ	-	гостра білірубінова енцефалопатія
ГВ	-	гестаційний вік
ГГТ	-	гамма-глутамілтранспептидаза (гамма-глутамілтрансфераза)
ГМ	-	грудне молоко
Г6ФД	-	глюкозо-6-фосфатдегідрогеназа
ГХН	-	гемолітична хвороба новонародженого
ЖН	-	жовтяниця новонароджених
ЗАК	-	загальний аналіз крові
ЗБС	-	загальний білірубін сироватки
ЗОЗ	-	заклад охорони здоров'я
КМП	-	клінічний маршрут пацієнта
ЛФ	-	лужна фосфатаза
НБ	-	непрямий білірубін
ОПК	-	обмінне переливання крові
ОЦК	-	об'єм циркулюючої крові
ПБ	-	прямий білірубін
ТкБ	-	транскутанний білірубін
УДФГТ	-	уридиндифосфатглюкуронілтрансфераза
УЗД	-	ультразвукове дослідження
УКПМД	-	уніфікований клінічний протокол медичної допомоги
ФЖ	-	фізіологічна жовтяниця
ФТ	-	фототерапія
ЯЖ	-	ядерна жовтяниця
Форма № 003/о	-	медична карта стаціонарного хворого, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974
Форма № 097/о	-	медична карта новонародженого, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 21 січня 2016 року № 29 «Про внесення змін до первинних облікових форм та інструкцій щодо їх заповнення», зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 12 лютого 2016 року за № 230/28360

I. Паспортна частина

1.1. Діагноз

Жовтяниця новонароджених дітей.

1.2. Коди стану або захворювання

НК 025:2021 «Класифікатор хвороб та споріднених проблем охорони здоров'я»:

Геморагічні та гематологічні порушення у плода та новонародженого (P50-P61)

P55. Гемолітична хвороба у плода та новонародженого

P55.0 Rh-ізоімунізація плода та новонародженого

P55.1 АВ0-ізоімунізація плода та новонародженого

P55.8 Інші форми гемолітичної хвороби плода та новонародженого

P55.9 Гемолітична хвороба плода та новонародженого, неуточнена

P56. Водянка плода внаслідок гемолітичної хвороби

P56.0 Водянка плода, зумовлена ізоімунізацією

P56.9 Водянка плода внаслідок іншої та неуточненої гемолітичної хвороби

P57. Ядерна жовтяниця

P57.0 Ядерна жовтяниця, зумовлена ізоімунізацією

P57.8 Інша уточнена ядерна жовтяниця

P57.9 Ядерна жовтяниця, неуточнена

P58. Жовтяниця у новонародженого внаслідок інших видів надмірного гемолізу

P58.0 Жовтяниця у новонародженого, зумовлена синцями

P58.1 Жовтяниця у новонародженого внаслідок кровотечі

P58.2 Жовтяниця у новонародженого внаслідок інфекції

P58.3 Жовтяниця у новонародженого внаслідок поліцитемії

P58.4 Жовтяниця у новонародженого, зумовлена ліками або токсинами, переданими із організму матері або введеному новонародженому

P58.5 Жовтяниця у новонародженого, зумовлена заковтуванням материнської крові

P58.8 Жовтяниця у новонародженого внаслідок іншого уточненого надмірного гемолізу

P58.9 Неонатальна жовтяниця внаслідок надмірного гемолізу, неуточненого

P59. Жовтяниця у новонароджених з інших та неуточнених причин

P59.0 Жовтяниця у новонародженого, пов'язана з передчасним розродженням

P59.1 Синдром згущення жовчі

P59.2 Жовтяниця у новонародженого від іншого та неуточненого ураження клітин печінки

P59.3 Жовтяниця у новонародженого від інгібіторів грудного молока

P59.8 Жовтяниця у новонародженого від інших уточнених причин

P59.9 Жовтяниця у новонародженого, неуточнена

1.3. Протокол призначений для:

Лікарів-неонатологів, педіатрів, середнього медичного персоналу, керівників закладів охорони здоров'я, що надають спеціалізовану медичну допомогу новонародженим дітям.

1.4. Мета протоколу

Забезпечити якість, ефективність та доступність надання медичної допомоги новонародженим дітям з жовтяницею.

1.5. Дата складання протоколу: 2023 рік.

1.6. Дата перегляду протоколу: 2028 рік.

1.7. Список та контактна інформація осіб, які брали участь в розробці протоколу

Дубров Сергій Олександрович	перший заступник Міністра охорони здоров'я України, голова робочої групи;
Машкевич Олександра Григорівна	директор Департаменту медичних послуг Міністерства охорони здоров'я України, заступник голови робочої групи;
Знаменська Тетяна Костянтинівна	заступниця директора з перинатальної медицини, завідувач відділення неонатології Державної установи «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології імені академіка О.М. Лук'янової Національної академії медичних наук України», член-кореспондент Національної академії медичних наук України, д.мед.н., професорка, заступниця голови робочої групи з клінічних питань (за згодою);
Мавропуло Тетяна Карлівна	завідувачка кафедри госпітальної педіатрії 3 та неонатології Дніпровського державного медичного університету, професор;
Добрянський Дмитро Олександрович	професор кафедри педіатрії № 2 Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького, експерт Міністерства охорони здоров'я України, д.мед.н., професор;
Анікін Іван Олександрович	доцент кафедри дитячої хірургії та анестезіології Запорізького медичного університету, к.мед.н., доцент;
Аряєв Микола Леонідович	завідувач кафедри педіатрії № 1, неонатології та біоетики Одеського національного медичного університету, член- кореспондент Національної академії медичних наук України, д.мед.н., професор;

Бакаєва Олена Миколаївна	лікар-неонатолог відділення інтенсивного виходжування і ранньої реабілітації центру орфанних захворювань Національної дитячої спеціалізованої лікарні «Охматдит» Міністерства охорони здоров'я України;
Батман Юрій Анастасович	професор кафедри акушерства, гінекології та неонатології післядипломної освіти Національного медичного університету імені О.О. Богомольця, д.мед.н., професор;
Власова Олена Василівна	доцент кафедри педіатрії та дитячих інфекційних хвороб Буковинського державного медичного університету, д.мед.н.;
Воробйова Ірина Іванівна	завідувачка відділенням наукових проблем невиношування вагітності державної установи «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка О.М. Лук'янової Національної академії медичних наук України», д.мед.н. (за згодою);
Воробйова Ольга Володимирівна	провідний науковий співробітник відділу неонатології Державної установи «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка О.М. Лук'янової Національної академії медичних наук України», експерт Міністерства охорони здоров'я України, д.мед.н., професорка (за згодою);
Годованець Юлія Дмитрівна	професорка кафедри педіатрії, неонатології та перинатальної медицини Буковинського державного медичного університету, д.мед.н., професорка;
Гончарь Маргарита Олександрівна	завідувачка кафедри педіатрії № 1 та неонатології Харківського національного медичного університету, д.мед.н., професорка;
Горбатюк Ольга Миколаївна	професорка кафедри дитячої хірургії, анестезіології, ортопедії і травматології Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, д.мед.н., професорка;
Клименко Тетяна Михайлівна	в.о. завідувача кафедри педіатрії № 3 та неонатології Навчально-наукового інституту післядипломної освіти Харківського національного медичного університету, експерт Міністерства охорони здоров'я України, професор;

Ковальова Олена Михайлівна	головний спеціаліст відділу стратегічного розвитку програми медичних гарантій управління розробки програми медичних гарантій Департаменту стратегії універсального охоплення населення медичними послугами Національної служби здоров'я України, д.мед.н., професор;
Корнійчук Олег Володимирович	завідувач відділення анестезіології й інтенсивної терапії новонароджених комунального некомерційного підприємства «Київська міська дитяча клінічна лікарня № 2»;
Македонський Ігор Олександрович	генеральний директор КНП «Міська багатoproфільна клінічна лікарня матері та дитини ім. проф. М.Ф.Руднева» Дніпровської міської ради, професор кафедри хірургії Дніпровського медичного інституту традиційної та нетрадиційної медицини, професор;
Орлова Тетяна Олександрівна	завідувачка відділення інтенсивної терапії глибоко недоношених дітей Національної дитячої спеціалізованої лікарні «Охматдит» Міністерства охорони здоров'я України;
Павлишин Галина Андріївна	завідувачка кафедри педіатрії № 2 Тернопільського національного медичного університету імені І.Я. Горбачевського Міністерства охорони здоров'я України, д.мед.н., професорка;
Похилько Валерій Іванович	проректор з науково-педагогічної та виховної роботи, професор кафедри педіатрії № 1 з пропедевтикою та неонатологією Полтавського державного медичного університету, експерт Міністерства охорони здоров'я України, д.мед.н., професор;
Редько Ірина Іванівна	професорка кафедри педіатрії та неонатології з курсом амбулаторної педіатрії Державного закладу «Запорізька медична академія післядипломної освіти МОЗ України», д.мед.н., професорка;
Тишкевич Валерія Миколаївна	завідувачка відділення анестезіології та інтенсивної терапії новонароджених комунального некомерційного підприємства «Перинатальний центр м. Києва»;

Ткаченко Вікторія Борисівна	провідний науковий співробітник відділення наукових проблем невиношування вагітності державної установи «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка О.М. Лук'янової Національної академії медичних наук України», к.мед.н. (за згодою);
Хаджинова Наталія Афанасіївна	начальник відділу реалізації політик у сфері медичного забезпечення Департаменту медичних послуг Міністерства охорони здоров'я України;
Яблонь Ольга Степанівна	завідувачка кафедри педіатрії Вінницького національного медичного університету імені М.І. Пирогова, д.мед.н., професорка;

Методологічний супровід та інформаційне забезпечення

Гуленко Оксана Іванівна	начальник відділу стандартизації медичної допомоги Державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України», заступник голови робочої групи з методологічного супроводу.
----------------------------	--

Електронну версію документа можна завантажити з офіційного веб-сайту Міністерства охорони здоров'я (<http://www.moz.gov.ua>) та з Реєстру медико-технологічних документів (<https://www.dec.gov.ua/mtd/home/>).

Рецензенти

Бекетова Галина Володимирівна	завідувачка кафедри дитячих і підліткових захворювань Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, член-кореспондент Національної академії медичних наук України, д.мед.н., професорка;
Марушко Юрій Володимирович	завідувач кафедри педіатрії післядипломної освіти Національного медичного університету імені О.О. Богомольця, д.мед.н., професор.

1.8. Коротка епідеміологічна інформація

Тимчасове підвищення рівня білірубіну в сироватці крові спостерігається в усіх дітей після народження, але лише приблизно 60% доношених і 80% недоношених дітей на першому тижні життя мають певний ступінь жовтяниці.

У більшості новонароджених жовтяниця є фізіологічною, тому важливо своєчасно виявити клінічно значущу жовтяницю і/або захворювання, клінічною ознакою яких є жовте забарвлення шкіри та/або слизових оболонок.

Новонароджені із жовтяницею потребують ретельного спостереження, оскільки приблизно у 10% з них може виникнути клінічно значуща жовтяниця, яка потребує лікування і потенційно може призвести до істотних негативних наслідків (неврологічного ураження і навіть смерті). Причинами появи такої жовтяниці можуть бути: несумісність груп крові матері і дитини (найчастіше несумісність за резус антигенами або АВ0), інші причини гемолізу, сепсис (інфекція), захворювання печінки, крововиливи, порушення обміну речовин тощо.

Частота розвитку небезпечних гіпербілірубінемій у новонароджених Європи та Північної Америки коливається у межах 0,4-2,7 випадків на 100000 пологів. У країнах з менш досконалими системами медичної допомоги новонародженим частота таких гіпербілірубінемій вища.

У розвинених країнах частота гострої білірубінової енцефалопатії (ГБЕ) у дітей з гіпербілірубінемією понад 500 мкмоль/л коливається від 2 до 10%. Частота ЯЖ у розвинених країнах становить 1,2-2,3 на 100000 народжених живими. Ризик даної патології може бути вищим у системах охорони здоров'я з обмеженими ресурсами.

II. Загальна частина

У більшості випадків жовтяниця виникає в перші 2-4 доби життя дитини, перебігає сприятливо і розцінюється як фізіологічний стан, оскільки найчастіше вона спричинена особливостями розвитку та метаболізму дитини у цей віковий період..

Однак навіть у здорових доношених дітей жовтяниця не завжди є безпечною. Один або декілька чинників (підвищена продукція білірубіну, зниження печінкового захоплення, недостатність процесів кон'югації, порушення екскреції і/або відтоку жовчі, підвищена кишково-печінкова циркуляція тощо) можуть спричинити підвищення рівня загального білірубіну сироватки (ЗБС), що вимагатиме диференційної діагностики та, за потреби, лікування жовтяниці. Призначення додаткового обстеження є доцільним для визначення основної причини жовтяниці у випадках її ранньої появи або високого рівня білірубіну; у разі підвищення концентрації прямого білірубіну (ПБ); якщо жовтяниця триває довше, ніж це характерно для ФЖ, або за наявності у дитини інших патологічних ознак.

За наявності високого рівня ЗБС крові, незалежно від причини, щоб запобігти ушкодженню мозку, дитину необхідно лікувати.

Клінічна діагностика й оцінювання тяжкості жовтяниці можуть бути утрудненими, особливо в передчасно народжених немовлят.

Важливу роль у профілактиці тяжких форм жовтяниці та її наслідків має впровадження уніфікованого підходу до надання медичної допомоги новонародженим з урахуванням існуючих рівнів перинатальної та неонатальної допомоги в Україні. Основні терміни та їх значення, наведені у додатку 7 до цього УКПМД.

III. Основна частина

3.1. Профілактичні заходи

Положення протоколу

Профілактичні заходи щодо клінічно значущої жовтяниці новонароджених (ЖН) потрібно спрямовувати на своєчасне виявлення рівнів ЗБС, за наявності яких потрібні додаткові діагностичні заходи та лікувальні утручання. Ці заходи включають профілактику ЖН, пов'язаної з гемолітичною хворобою новонародженого (ГХН); виявлення немовлят із груп ризику щодо прогресування гіпербілірубінемії та нейротоксичної дії білірубину; візуальне оцінювання жовтяниці; підтримку грудного вигодовування (годування грудним молоком), а також запобігання значній втраті маси тіла в новонародженій дитині.

Обґрунтування

Профілактика починається під час вагітності з виявлення та лікування жінок, у яких є ризик продукції антитіл до антигенів еритроцитів, що може призвести до ГХН. Усім вагітним жінкам потрібно визначати групову і Rh-належність крові, а також наявність антиеритроцитарних антитіл (АЕА) у крові Rh-негативних жінок (якщо батько дитини має Rh-позитивну кров або його Rh-фактор невідомий) під час першого антенатального візиту і повторно, у 28 тиж вагітності. Ризик розвитку ГХН існує, якщо матір є Rh-негативною, має групу крові 0 (I) і/або у її крові наявні АЕА до антигенів D, C, c, E, e, K та ін.

Профілактичні дії щодо виявлених вагітних жінок із групи ризику, які спрямовані на уникнення сенсibilізації організму матері Rh-антигенами еритроцитів плода, здійснюють відповідно до чинних галузевих стандартів у сфері охорони здоров'я з акушерства.

Немовлята з чинниками ризику значущої гіпербілірубінемії та нейротоксичної дії білірубину в анамнезі вимагають ретельнішого спостереження, ніж інші діти, наведеного у додатку 1 до цього УКПМД. Наявність цих чинників ризику вимагає додаткових оглядів немовляти, оцінювання результатів лабораторного обстеження, а також ретельного аналізу даних сімейного анамнезу щодо захворювань системи крові і жовтяниці в період новонародженості у попередньо народжених дітей. Урахування наявності чинників ризику в анамнезі дитини є важливим для профілактики ускладнень ЖН. Оцінювати наявність чинників ризику слід відразу після народження дитини, у разі появи жовтяниці і повторно, якщо стан дитини погіршується.

Усі медичні працівники, а також, батьки новонароджених дітей мають знати клінічні ознаки ЖН для її своєчасного виявлення. Жовтяниця спочатку з'являється на обличчі і зі збільшенням рівня білірубину в крові поширюється на тулуб і кінцівки дитини. Регресує жовтяниця у зворотному напрямку.

Візуальне оцінювання локалізації жовтяниці не дозволяє надійно прогнозувати рівень ЗБС у новонароджених дітей. Однак, якщо у немовляти візуально зовсім немає жовтяниці, то дуже малоймовірно, що рівень ЗБС перевищує 205 мкмоль/л.

Батькам рекомендується оглядати дитину на наявність жовтяниці за будь-якої нагоди (особливо в перші 72 год життя).

У немовлят, які перебувають на грудному вигодовуванні, частіше виявляють жовтяницю, яка у частині випадків може мати ознаки нефізіологічної. Залежно від віку на момент появи і механізмів виникнення розрізняють «жовтяницю, пов'язану з неадекватним грудним вигодовуванням» і «жовтяницю, пов'язану з грудним молоком».

Важливо підтримувати грудне вигодовування, сприяти першому прикладанню дитини до грудей протягом першої години після народження з наступними частими прикладаннями на вимогу дитини (щонайменше 8 разів на добу).

Ознаки адекватності смоктання включають відсутність дискомфорту та збільшення об'єму молока у матері, чутне ковтання дитини, адекватне виділення сечі (не менше 4 мокрих підгузків за першу добу і не менше 6 мокрих підгузків пізніше) та фізіологічну втрату маси тіла (менше 10 % маси тіла при народженні в перші 48 год життя) дитини.

Немовлят, які перебувають на грудному вигодовуванні й отримують достатньо ГМ, не слід догодовувати молочними сумішами.

Необхідні дії

Обов'язкові

Профілактика ЖН, пов'язаної з ГХН:

Дітям, які народились від Rh-негативних матерів або матерів з 0(I) групою крові, якомога скоріше після народження визначити групову і Rh-належність крові, використовуючи пуповинну або периферійну кров.

Якщо дитина, народжена такою матір'ю, є відповідно Rh-позитивною або має А (II)/В (III) групу крові, потрібно провести пряму пробу Кумбса, використовуючи ту саму кров.

Оцінювання чинників ризику значущої гіпербілірубінемії та нейротоксичної дії білірубіну:

Оцінити наявність чинників ризику значущої гіпербілірубінемії і нейротоксичної дії білірубіну в анамнезі у кожної новонародженої дитини відповідно до додатку 1 до цього УКПМД.

Наявність чинників ризику значущої гіпербілірубінемії вимагає обов'язкового візуального спостереження за дитиною, щоб виявити появу жовтяниці (кожні 8 год упродовж перших 72 год життя), а у разі виявлення – додаткового обстеження з визначенням рівня транскутанного білірубіну (ТкБ) або ЗБС відповідно до підпункту 1 пункту 3.2 цього УКПМД.

Наявність чинників ризику значущої гіпербілірубінемії і нейротоксичної дії білірубіну «знижує» рівні ЗБС, які вказують на потребу розпочати ФТ або

підсилити лікування.

Візуальне оцінювання жовтяниці:

Візуально оцінювати колір шкіри і слизових оболонок на наявність жовтяниці у **всіх** немовлят принаймні кожні 12 год від народження до виписки та безпосередньо перед випискою (якщо дитина перебуває у ЗОЗ щонайменше упродовж перших 72 год життя).

Оглядати дитину повністю роздягненою в умовах достатнього (оптимально денного) освітлення та забезпечення теплового захисту.

Колір шкіри оцінювати після легкого натискування на неї (до рівня підшкірної основи), а також, оглядати склери та слизові оболонки немовляти. Під час оцінювання враховувати особливості анатомічного поширення жовтяниці.

Адекватне грудне вигодовування і запобігання значній втраті маси тіла

Підтримувати матерів, які мають намір годувати виключно грудьми, для збільшення продукції молока і встановлення адекватного годування дитини.

Щоденно контролювати кількість спожитого молока, враховуючи кількість повністю мокрих підгузків (не менше 4 мокрих підгузків в першу добу і не менше 6 у наступні доби), для запобігання значній втраті маси тіла дитини (понад 10 % маси тіла при народженні в перші 48 год життя).

Збільшувати кількість годувань грудьми і за потреби зважувати дитину до і після годування, якщо є підозра на недостатнє споживання ГМ.

Після обговорення з батьками догодовувати дитину зцідженим ГМ, донорським ГМ або молочною сумішшю, якщо, незважаючи на вжиті заходи, споживання ГМ під час грудного вигодовування залишається недостатнім, про що свідчать швидке прогресування жовтяниці на тлі зниженого діурезу і втрати маси тіла понад 10 % при народженні.

Не призначати додаткову воду або розчин глюкози ентерально, щоб запобігти гіпербілірубінемії або знизити рівень білірубіну.

3.2. Діагностика жовтяниці

Положення протоколу

У всіх дітей із ЖН потрібно оцінити дані анамнезу відповідно до додатку 1 до цього УКПМД, їм також слід провести повне об'єктивне обстеження і за наявності показань – додаткове обстеження з визначенням рівня білірубіну й інших показників.

Хворі новонароджені (будь-яка дитина з жовтяницею, стан якої порушений або погіршується, або наявні інші патологічні ознаки), вимагають більш термінового і детальнішого обстеження та лікування, наведеного у додатку 2 до цього УКПМД, оскільки етіологія жовтяниці може бути пов'язана з різними патологічними станами.

Діагностичні заходи передбачають оцінювання рівня білірубіну та додаткові дослідження за потреби.

Хоча наявність або відсутність видимої жовтяниці є важливою та визнаною клінічною ознакою, вона не є надійною щодо оцінювання реального рівня ЗБС крові (або тяжкості гіпербілірубінемії). Зокрема, не можна покладатися на результати візуального оцінювання жовтяниці для виявлення гіпербілірубінемії у надзвичайно недоношених (гестаційний вік (ГВ) < 28 тиж) немовлят та у дітей, в яких рівень білірубіну швидко зростає.

Вирішення щодо спостереження та надання медичної допомоги новонародженим з гіпербілірубінемією передбачає оцінювання результатів вимірювання ТкБ і/або ЗБС за допомогою спеціальних номограм, наведених у додатку 3 до цього УКПМД, з урахуванням гестаційного і постнатального віку, а також маси тіла дитини при народженні

Обґрунтування

Транскутанний білірубінметр вимірює інтенсивність жовтого забарвлення відбитого від шкіри світла і використовує алгоритм для прогнозування рівня ТкБ на підставі об'єктивного оцінювання кольору шкіри дитини. Хоча вимірювання ТкБ не оцінює безпосередній вміст білірубіну в крові, воно є дійсним і надійним, якщо використовується як скринінговий тест для виявлення немовлят, яким потрібне вимірювання ЗБС. Водночас, транскутанна білірубінметрія зменшує кількість інвазивних досліджень крові та ймовірність зростання ЗБС до небезпечного рівня.

Транскутанні білірубінметри широко застосовують для скринінгу гіпербілірубінемії у доношених і пізніх недоношених дітей та виявлення новонароджених, які потребують ФТ. Однак через обмежену точність вимірювань не рекомендується їх використовувати для оцінювання гіпербілірубінемії у новонароджених дітей з ГВ < 35 тиж.

Транскутанні білірубінметри застосовують згідно з рекомендаціями виробника. Якщо у відділенні наявні різні моделі таких приладів, важливо для окремої дитини використовувати прилад однієї моделі.

Кореляція рівнів ТкБ і ЗБС варіює залежно від ділянки тіла, на якій здійснюють вимірювання, але в більшості випадків ТкБ може замінити ЗБС, якщо рівень останнього є меншим від 257 мкмоль/л.

Вимірювання ЗБС, який включає прямий і непрямий білірубін сироватки крові, є золотим стандартом діагностики гіпербілірубінемії в новонароджених. Вимірювання ЗБС є єдиним доступним тестом, який використовують для прогнозування ризику білірубінової енцефалопатії (БЕ).

Для визначення потреби лікувати ЖН рівень ЗБС крові порівнюють з відповідним показником на номограмі, наведеній у додатку 3 до цього УКПМД, з урахуванням гестаційного і постнатального віку, а також маси тіла дитини при народженні. Якщо результат первинного вимірювання ЗБС крові новонародженого знаходиться у межах 50 мкмоль/л нижче порогового значення для початку ФТ, слід повторно визначити ЗБС й оцінити результат за номограмою.

У хворих новонароджених й у дітей з пролонгованою жовтяницею можуть бути показання до вимірювання рівня ЗБС і НБ для діагностики холестазу.

Непрямий білірубін (НБ) з більшою ймовірністю проникає через гематоенцефалічний бар'єр й ушкоджує мозок, ніж ЗБС. У пацієнтів з гіпербілірубінемією здатність альбуміну зв'язувати білірубін може бути недостатньою, що призводить до підвищення рівня НБ та збільшує ризик ГБЕ. Водночас, відсутні переконливі дані, які би дозволяли пов'язувати вміст альбуміну у крові новонароджених з ризиком гіпербілірубінемії і ГБЕ.

Новонароджені зі стійким підвищенням ЗБС у межах 35 мкмоль/л нижче порогового значення для початку обмінного переливання крові (ОПК) можуть мати НБ, причини якої включають ГХН, гіпотиреоз, позасудинний крововилив, синдром Криглера-Наджара тощо.

Підвищення концентрації ПБ свідчить про високу ймовірність холестазу, що визначає потребу додаткового обстеження дитини. Важливо враховувати причини неонатальної прямої гіпербілірубінемії, крім атрезії жовчних шляхів, за наявності яких потрібно своєчасно призначити лікування: інфекції сечовивідних шляхів, сепсис, деякі вроджені порушення метаболізму тощо, наведених у додатку 2 до цього УКПМД.

Додаткові обстеження для визначення основної причини гіпербілірубінемії, як правило, потрібні для новонароджених дітей, які мають такі ознаки: рання гіпербілірубінемія з високим рівнем білірубіну; пролонгована гіпербілірубінемія; підвищення рівня ПБ; нестабільність клінічного стану і/або наявність інших патологічних клінічних ознак.

Необхідні дії

Обов'язкові:

Оцінювання рівня білірубіну включає: транскутанну білірубінометрію; вимірювання загального білірубіну сироватки крові; контроль фракцій білірубіну.

Транскутанна білірубінометрія (ТкБ)

Виміряти ТкБ у ділянці грудини або чола дитини, в якій візуально підозрюється наявність жовтяниці.

Якщо рівень ТкБ є у межах 50 мкмоль/л нижче або перевищує рівень, для якого рекомендовано розпочати ФТ, слід виміряти ЗБС; те саме потрібно зробити, якщо $\text{ТкБ} \geq 257$ мкмоль/л.

Вимірювання ТкБ не рекомендується:

- в перші 24 год життя дитини;
- у передчасно народжених дітей з ГВ < 35 тиж;
- у випадках пролонгованої жовтяниці;
- у разі виявлення прямої гіпербілірубінемії;
- якщо дитина отримує або отримувала ФТ;
- якщо дитині проводилося ОПК.

У всіх цих випадках слід обов'язково визначати ЗБС.

Вимірювання загального білірубіну сироватки (ЗБС) крові

Вимірювати ЗБС в таких випадках:

- у будь-якої дитини, в якій ЖН виявлена в перші 24 год життя;
- у новонароджених з жовтяницею та ГВ < 35 тиж;
- у будь-якої дитини віком старше 24 год, якщо під час первинного огляду жовтяниця здається значущою (нижче рівня пупка);
- у новонароджених з пролонгованою жовтяницею.

Не вимірювати ЗБС у дітей, які не мають явної жовтяниці.

Оцінювати результати вимірювань ЗБС за номограмами, наведеними у додатку 3 до цього УКПМД, які відповідають гестаційному (з урахуванням маси при народженні) і постнатальному віку дитини.

Не віднімати показники прямого білірубіну (ПБ) від результатів вимірювання ЗБС, визначаючи потребу лікування гіпербілірубінемії у новонародженого.

Повторно визначати ЗБС, якщо результат попереднього вимірювання є у межах 50 мкмоль/л нижче порогового значення, для якого рекомендовано розпочати ФТ:

у новонароджених у відносно задовільному стані з гестаційним віком (ГВ) ≥ 38 тиж і постнатальним віком більше 24 год за наявності чинників ризику нейротоксичної дії білірубіну в анамнезі, наведених у додатку 1 до цього УКПМД, повторно визначити ЗБС через 18 год; за відсутності таких чинників ризику – через 24 год;

в інших категоріях новонароджених, старших 12 год, повторно визначити ЗБС через 6-24 год.

У новонароджених у задовільному стані з ГВ ≥ 38 тиж, постнатальним віком більше 24 год і рівнем ЗБС нижче порогового значення для початку фототерапії (ФТ), більше ніж на 50,0 мкмоль/л, повторні вимірювання недоцільні.

Якщо доступні результати кількох вимірювань ЗБС (або ТкБ) для виявлення немовлят з вищим ризиком значущої гіпербілірубінемії можна використати показник погодинного приросту білірубіну:

приріст білірубіну $\geq 5,1$ мкмоль/л/год в перші 24 год життя або $\geq 3,4$ мкмоль/л/год у пізнішому віці свідчить за наявність гемолізу; у такому випадку слід виконати пряму пробу Кумбса, якщо цього не було зроблено попередньо.

Якщо зафіксоване не пов'язане з дією ФТ спонтанне зниження ЗБС протягом принаймні 6 год, ризик наступного зростання ЗБС є незначним. У цій ситуації додаткові вимірювання ЗБС не потрібні, якщо немає інших тривожних клінічних ознак (підсилення жовтяниці або погіршення стану дитини).

Рівень ЗБС у пуповинній крові (або периферичній крові відразу після народження) та позитивний результат прямої проби Кумбса з пуповинною кров'ю (або з периферичною кров'ю відразу після народження) не слід використовувати для прогнозування ризику значущої гіпербілірубінемії.

Контроль фракцій білірубіну

Одночасно вимірювати ЗБС крові, НБ і ПБ у новонароджених:
зі стійким підвищенням ЗБС у межах 35 мкмоль/л нижче порогового значення для початку ОПК;
із пролонгованою жовтяницею;
в нестабільному клінічному стані з темною сечею та знебарвленими випорожненнями.

Додаткові обстеження

Призначити додаткові обстеження відповідно до рекомендацій, наведених у додатку 2 до цього УКПМД.

3.3. Лікування

Положення протоколу

Лікування призначається, коли гіпербілірубінемія досягає небезпечного рівня, незалежно від причини, щоб запобігти ушкодженню мозку дитини. Вирішення щодо того, коли розпочинати терапію і яким методом, ґрунтуються на оцінці результатів вимірювання ЗБС крові залежно від гестаційного і постнатального віку, маси тіла при народженні та наявності чинників ризику нейротоксичної дії білірубіну відповідно до додатків 1 і 3 до цього УКПМД.

Для лікування ЖН використовують такі методи: стандартну й інтенсивну ФТ, внутрішньовенне введення імуноглобулінів (якщо ЖН спричинена ГХН), ОПК, забезпечення адекватного харчування.

Гіпербілірубінемія і, відповідно, жовтяниця можуть спричинюватись серйозними або навіть небезпечними для життя хворобами, які потребують термінової діагностики та лікування.

Немовлята, які потребують підсиленого лікування, мають перебувати у відділенні інтенсивної терапії новонароджених (ВІТН).

Обґрунтування

ФТ – втручання, яке найчастіше використовують для лікування дітей з ЖН. ФТ забезпечує швидке зниження рівня білірубіну і запобігає підвищенню ЗБС до рівня, за наявності якого рекомендується ОПК. Близько 0,5-4% новонароджених дітей з ЖН потребують ФТ.

Клінічна відповідь дитини залежить від ефективності ФТ та балансу між швидкістю продукції білірубіну та його знешкодженням. Ефективність ФТ визначається дозою опромінення, яка, у свою чергу, залежить від типу джерела світла, тривалості експозиції, відстані від поверхні шкіри до лампи, а також, від площі поверхні тіла немовляти, яка опромінюється, відповідно до додатку 4 до цього УКПМД.

Початок ФТ визначається рівнем ЗБС залежно від гестаційного віку і постнатального віку на момент обстеження, маси тіла при народженні та наявності чинників ризику нейротоксичної дії білірубіну, відповідно до додатку 3 до цього УКПМД. У динаміці спостереження переглядати

доцільність призначення ФТ, враховуючи нові показники ЗБС крові. ФТ не показана, якщо рівень ЗБС не перевищує порогу, для якого рекомендується розпочати ФТ, відповідно до додатку 3 до цього УКПМД. Показань для профілактичного застосування ФТ немає.

Момент повторного вимірювання рівня ЗБС після початку ФТ та частота подальшого моніторингу цього показника під час ФТ визначаються віком дитини, наявністю чинників ризику нейротоксичної дії білірубину і траєкторією рівня ЗБС.

Під час ФТ важливо забезпечувати новонароджену дитину достатньою кількістю рідини та контролювати діурез, оскільки екскреція люмірубину із сечею є основним механізмом, за допомогою якого ФТ знижує рівень ЗБС.

Ентеральне харчування під час ФТ є необхідним для кращого виведення білірубину з випорожненнями і зменшення зворотного всмоктування білірубину за рахунок кишково-печінкової циркуляції. Під час ФТ немовлятам слід продовжувати оральне/ентеральне годування. Стандартну ФТ можна переривати для годування та/або догляду за дитиною, а також забору крові.

Якщо рівень ЗБС знаходиться у межах 35 мкмоль/л нижче порогу, для якого рекомендоване ОПК, необхідним є невідкладне лікування для швидкого усунення підвищених концентрацій білірубину, запобігання ОПК та ГБЕ, відповідно до Розділу IV цього УКПМД. Підсилення лікування за таких умов передбачає використання інтенсивної ФТ, внутрішньовенне введення рідини, а також внутрішньовенне введення імуноглобулінів дітям з ГХН. Кілька клінічних досліджень продемонстрували, що внутрішньовенне введення імуноглобулінів може зменшувати потребу в ОПК у немовлят з ГХН.

Лікування слід підсилити, коли ЗБС новонародженого вперше досягає або перевищує значення у межах 35,0 мкмоль/л нижче порогу, для якого рекомендується ОПК, відповідно до Розділу IV цього УКПМД.

Період підсилення лікування закінчується, коли рівень ЗБС стає нижчим за порогове значення, для якого рекомендовано підсилення лікування. Після завершення періоду підсилення лікування слід продовжити стандартну ФТ.

Метою ОПК є швидке зниження рівня ЗБС, запобігання проникненню НБ через гематоенцефалічний бар'єр, видалення еритроцитів, вразливих до материнських антитіл, зниження загального рівня гемолітичних антитіл, коригування анемії, якщо вона є.

Під час ОПК переливають кров у кількості, яка дорівнює двом об'ємам циркулюючої крові дитини (160 мл/кг у доношеної дитини і 180 мл/кг у передчасно народженої дитини), відповідно до додатку 5 до цього УКПМД.

Немовлят з показаннями до підсилення лікування, які можуть потребувати ОПК, слід переводити у ВІТН. Після госпіталізації у ВІТН потрібно швидко визначити групу та резус-належність крові і катетеризувати вену пуповини, забезпечивши периферичне місцезнаходження кінчика катетера, щоб за потреби якомога скоріше розпочати ОПК.

На сьогодні немає науково-доказової бази для рутинного застосування медикаментозних препаратів у лікуванні ЖН.

Недостатнє харчування супроводжується зменшенням споживанням калорій і нутрієнтів, а також призводить до зневоднення дитини, що підвищує ризик гіпербілірубінемії.

Дітей на грудному вигодовуванні, які під час ФТ споживають недостатню кількість грудного молока (ГМ) і мають надмірну втрату маси тіла ($>10\%$ маси тіла при народженні) або ознаки гіповолемії, потрібно догодовувати зцідженим материнським молоком (бажано) або пастеризованим донорським молоком. Можна використовувати молочну суміш, якщо ГМ недоступно. Якщо грудне вигодовування перервано, його слід відновити якомога скоріше.

Немає доказів того, що внутрішньовенне введення рідини забезпечує значну додаткову користь. Проте, внутрішньовенна інфузія є потенційним варіантом корекції дегідратації, гіповолемії і/або гіпернатріємії у зневоднених немовлят, які споживають недостатню кількість рідини з ГМ матері.

Необхідні дії **Обов'язкові:** **Фототерапія**

Розпочати стандартну ФТ, якщо рівень ЗБС досягає порогового значення для початку ФТ на номограмі відповідно до гестаційного і постнатального віку дитини на момент обстеження, маси тіла при народженні та наявності чинників ризику нейротоксичної дії білірубіну, відповідно до додатку 3 до цього УКПМД.

Переконатися, що відповідне обладнання використовується згідно з інструкціями виробника, зокрема, лампа знаходиться на належній відстані від поверхні тіла дитини.

Перевірити рівномірність опромінення поверхні тіла дитини – потрібно, щоб світло охоплювало максимальну площу поверхні (дитина повністю роздягнена, немає необхідності прикривати хлопчикам калитку світлонепроникною пов'язкою; очі дитини захищені спеціальними окулярами або світлонепроникною пов'язкою).

Доношена дитина під час ФТ може знаходитись у ліжечку, передчасно народжених дітей слід помістити в інкубатор.

Забезпечити постійне спостереження за дитиною, зокрема, моніторинг температури тіла, контроль адекватності харчування за допомогою щоденного зважування дитини й оцінювання кількості мокрих підгузків, виявлення виділень з очей та інших ознак кон'юнктивіту.

Після початку ФТ повторювати вимірювання ЗБС кожні 4-6 год доти, поки не буде досягнуто контролю над рівнем ЗБС; після того, як рівень ЗБС стабілізується або почне знижуватись, – через кожні 12-24 год.

У немовлят, які були повторно госпіталізовані для лікування за допомогою ФТ, повторити вимірювання ЗБС через 2-3 год після початку ФТ, щоб оцінити її ефективність.

Припинити ФТ, якщо ЗБС знизиться щонайменше на 35 мкмоль/л нижче порогового значення, яке вказувало на потребу **початку** ФТ. Триваліший

період ФТ є обґрунтованим, якщо існує ризик повторного зростання ЗБС (ГВ < 38 тиж, постнатальний вік < 48 год на момент початку ФТ, наявність ГХН, рівень ЗБС у межах 35 мкмоль/л нижче порогового значення, що свідчило про потребу ФТ).

Перевірити рівень ЗБС через 6-12 год після припинення ФТ і повторно, через 24 год у немовлят з ГХН, які отримували ФТ до 48 год життя; через 18-24 год після припинення ФТ – у всіх інших немовлят.

Довести до відома батьків інформацію про лікування гіпербілірубінемії за допомогою ФТ (зокрема, щодо очікуваної тривалості лікування, можливості сумісного перебування з матір'ю, необхідності продовжувати грудне вигодовування та батьківського догляду за дитиною).

Підсилення лікування

Якщо дитина перебуває у ЗОЗ, де немає ВІТН, забезпечити її невідкладне переведення до лікарні, в якій є таке відділення.

Розпочати інтенсивну ФТ і призначити рідину внутрішньовенно (10% розчин глюкози і 0,9% розчин натрію хлориду у співвідношенні 3:1) у кількості 80 мл/кг/добу для новонароджених віком < 48 год; від 80 до 100 мл/кг/добу для дітей віком $\geq$ 48 год. Подальші коригування базуються на вимірюванні електролітів сироватки крові.

Призначати **немовлятам з ГХН** внутрішньовенний імуноглобулін (доза 0,5-1,0 г/кг, введення протягом 2-4 год). За потреби введення повторити через 12 год.

Провести термінове лабораторне обстеження дитини (ЗБС, ПБ, ЗАК, групові та резус-належність крові, інші біохімічні показники відповідно до клінічних показань) та замовити продукти крові для запланованого ОПК. ОПК слід робити у ЗОЗ, де є ВІТН.

Рівень ЗБС крові вимірювати принаймні кожні 2 год від початку періоду підсилення лікування до його закінчення.

Не переривати інтенсивну ФТ для годування, продовжувати ентеральне харчування, підтримку лактації/грудного вигодовування. Інтенсивну ФТ можна переривати для догляду за очима дитини та на час забору крові.

Обмінне переливання крові

Невідкладно виконати ОПК, якщо:

є клінічні ознаки ГБЕ (погане смоктання, пронизливий крик або повторне апное, дистонія/гіпертонус, судоми, опістотонус);

рівень ЗБС дорівнює або перевищує порогове значення для ОПК на відповідній номограмі, наведеній у додатку 3 до цього УКПМД;

якщо за наявності ГХН погодинний приріст ЗБС (за умови проведення інтенсивної ФТ) $\geq$ 7 мкмоль/л (несумісність за Rh-фактором) і $\geq$ 10 мкмоль/л (несумісність за системою АВ0).

Не використовувати співвідношення альбумін/білірубін для визначення потреби ОПК.

Якщо під час підготовки до ОПК (до початку останнього), концентрація ЗБС стає нижчою від порогового значення, що свідчить про потребу ОПК, й у

немовляти немає ознак ГБЕ, втручання можна відкласти; водночас, важливо продовжувати виконання інших лікувальних заходів і контролювати концентрацію ЗБС кожні 2 год, поки вона не стане нижче порогового значення для підсилення лікування.

Новонародженим дітям з ГХН і тяжкою анемією, що загрожує життю (водянка плода, шок) для стабілізації стану серцево-судинної системи невідкладно перелити 10 мл/кг 0 (І) резус-негативних еритроцитів. За наявності тяжких дихальних розладів, спричинених плевральним випотом і/або асцитом, зробити торакоцентез і/або парацентез. Після стабілізації стану серцево-судинної системи невідкладно виконати ОПК у ВІТН, використовуючи ізоволемічну техніку, відповідно до додатку 5 до цього УКПМД.

За наявності симптоматичної анемії та стабільного серцево-судинного статусу у новонароджених з гемолітичною хворобою новонароджених (ГХН) вибір між ОПК та простим переливанням еритроцитарної маси ґрунтується на таких чинниках:

якщо у дитини є ознаки ГБЕ, робити ОПК;

якщо у дитини тяжка анемія та гіпербілірубінемія без ознак ГБЕ, робити ОПК за умови, що гематокрит < 25 % та/або рівень ЗБС дорівнює або перевищує порогове значення для ОПК, відповідно до додатку 3 до цього УКПМД;

якщо ЗБС не досягає порогового значення для ОПК, наведеного у додатку 3 до цього УКПМД, а симптоми анемії помірні (гематокрит 25-35 %), перелити еритроцитарну масу;

перелити еритроцитарну масу, якщо є затримка виконання ОПК з будь-якої причини.

Продовжувати ФТ під час ОПК (можна використовувати лише одну лампу ФТ).

Після завершення ОПК відновити ФТ у тому ж режимі, що був перед ОПК.

Визначити рівень ЗБС крові через 1-2 год після завершення ОПК.

Під час ОПК **не слід** зменшувати об'єм перелитої крові (завжди переливати 2 об'єми циркулюючої крові), вводити альбумін і рутинно вводити кальцію глюконат (додаток 5 до цього УКПМД).

Використання лікарських засобів

Не використовувати у лікуванні ЖН лікарських засобів, які можуть збільшити ризик розвитку ГБЕ або не мають достатньо доказів ефективності і безпеки.

Харчування

Годувати новонароджену дитину грудьми 8-12 разів на день.

Своєчасно виявляти симптоми недостатності харчування і дегідратації.

Не догодовувати рутинно немовлят, які отримують ФТ.

Внутрішньовенне введення додаткової рідини рутинно не показане; критеріями призначення введення додаткової рідини є:

передбачення потреби, враховуючи індивідуальні особливості для корекції дегідратації;

за наявності гіповолемії або гіпернатріємії з гіповолемією;

якщо оральне споживання рідини є недостатнім з будь-яких причин;

під час проведення інтенсивної ФТ.

Бажані:

Перевірити потужність джерела світла при ФТ на відповідність рекомендованим параметрам.

3.4. Планування виписки

Положення протоколу

Виписку новонароджених планують і здійснюють відповідно до чинних наказів МОЗ України. За наявності візуальних ознак жовтяниці у дитини перед випискою слід забезпечити необхідні діагностичні кроки для вирішення питання щодо можливості виписки дитини додому для амбулаторного спостереження. Якщо вирішено виписувати новонароджену дитину додому, у виписному епікризі потрібно означити ймовірні ризики та забезпечити передачу інформації лікарю-педіатру або лікарю загальної практики - сімейному лікарю.

Необхідні дії

Обов'язкові

Оцінити клінічні ознаки жовтяниці перед випискою дитини із ЗОЗ (особливо якщо її вік становить менше 72 год).

Якщо дитина не потребувала лікування ЖН, за умови задовільного клінічного стану, налагодженого грудного вигодовування і поширення жовтяничного забарвлення шкіри на момент виписки не нижче пупкової лінії, дитину можна виписати додому під нагляд дільничного лікаря-педіатра або лікаря загальної практики - сімейного лікаря.

У разі успішної ФТ виписувати дитину не скоріше, ніж через 24 год після завершення ФТ, якщо клінічний стан дитини задовільний, а ознак прогресування жовтяниці немає.

Усім дітям, яких лікували за допомогою ФТ, перед випискою потрібно оцінити функцію слуху з використанням аудіометрії.

Якщо дитина не потребувала ФТ, але на момент імовірної виписки жовте забарвлення шкіри поширюється нижче пупкової лінії, визначити рівень ЗБС крові.

Якщо рівень ЗБС свідчить про потребу ФТ (залежно від наявності чинників ризику), відкласти виписку принаймні на 24 год або перевести дитину у відділення новонароджених.

Якщо рівень ЗБС більше, ніж на 50 мкмоль/л нижче від порогового значення для початку ФТ, імовірність наступного зростання рівня ЗБС є мінімальною і дитину можна виписати додому.

Якщо рівень ЗБС знаходиться у межах 50 мкмоль/л нижче порогового значення для початку ФТ, питання виписки вирішувати індивідуально.

Надати лікарю первинної ланки медичної допомоги, який спостерігатиме за немовлям після виписки з акушерського стаціонару, інформацію про стан новонародженого (включно зі встановленим діагнозом, переліком виконаних лікувальних заходів, результатами проби Кумбса, останніми показниками ТкБ, ЗБС і віком, в якому вони визначались).

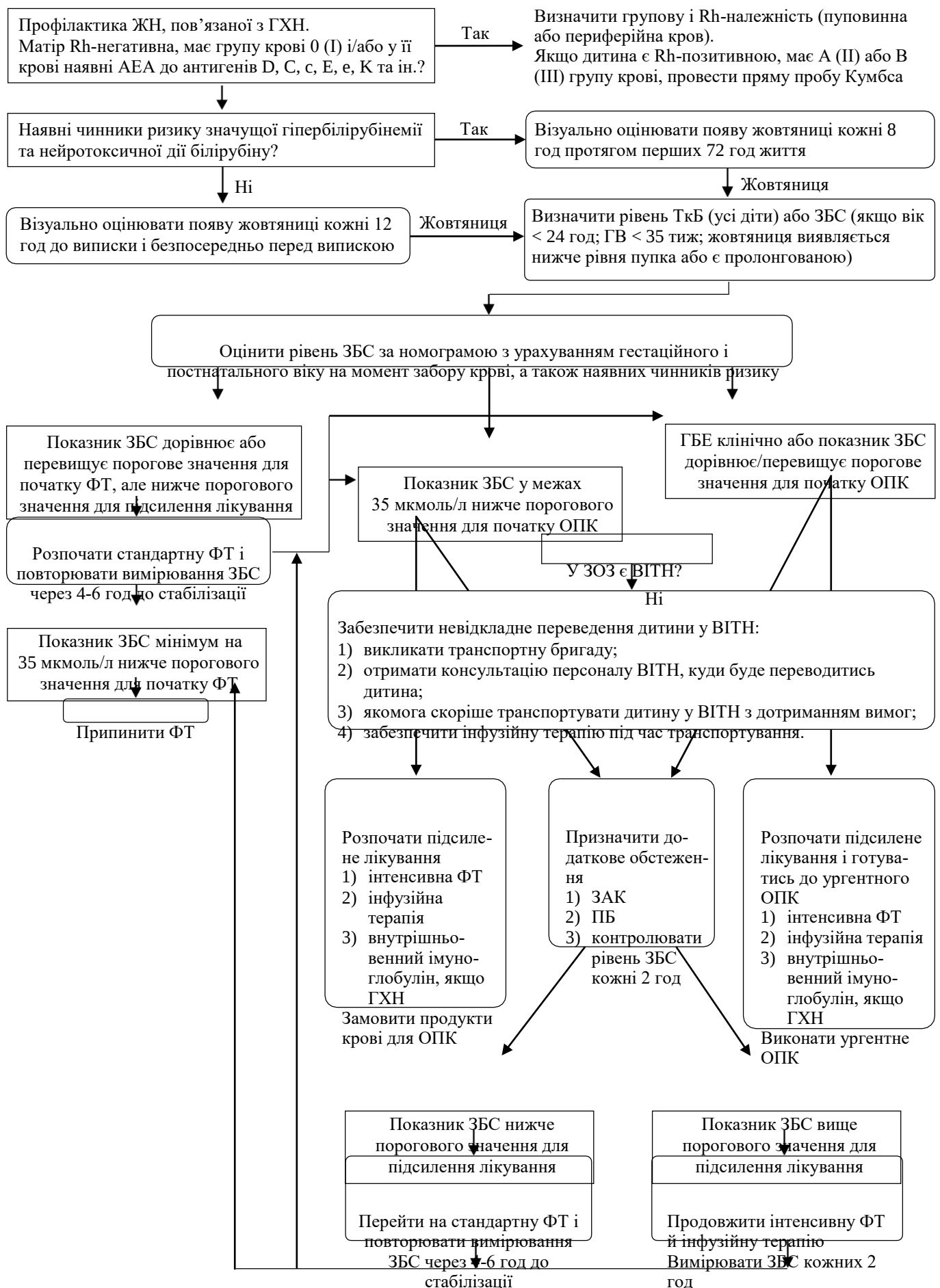
Організувати спостереження за дітьми з ЖН після виписки лікарем-педіатром або лікарем загальної практики - сімейним лікарем (у випадку виписки на 3 добу життя необхідно оглянути дитину вдома до досягнення віку 5 діб). Якщо відповідні огляд та спостереження є неможливими або сумнівними, виписку слід відкласти.

Перед випискою батькам дитини надати письмову й усну інформацію про ЖН, зазначивши, що повторне медичне консультування потрібно, якщо у дитини з'являться симптоми небезпеки, відповідно до додатку 6 до цього УКПМД.

IV. Опис етапів медичної допомоги

Алгоритм надання медичної допомоги новонародженій дитині з жовтяницею

Усі новонароджені діти



V. Ресурсне забезпечення виконання протоколу

На момент затвердження цього УКПМД засоби матеріально-технічного забезпечення дозволені до застосування в Україні. Під час розробки та застосування внутрішніх документів ЗОЗ/клінічного маршруту пацієнта необхідно перевірити реєстрацію в Україні засобів матеріально-технічного забезпечення, які вносяться до документу, та відповідність призначення лікарських засобів Інструкції для медичного застосування лікарського засобу, затвердженої Міністерством охорони здоров'я України. Державний реєстр лікарських засобів України знаходиться за посиланням <http://www.drlz.com.ua/>

5.1. Кадрові ресурси

Лікарі: педіатр-неонатолог, анестезіолог дитячий, які мають сертифікати післядипломної підготовки та безперервний професійний розвиток (БПР) з неонатології відповідно до чинних вимог; середній медичний персонал, який бере участь у наданні медичної допомоги новонародженим дітям..

5.2. Матеріально-технічне забезпечення

Оснащення: відповідно до Табеля оснащення.

Лікарські засоби: розчини глюкози різних концентрацій (40%, 10%, 5%); вода очищена; розчин натрію хлориду 0,9%; розчин кальцію глюконату 10%; імуноглобулін людини нормальний для внутрішньовенного введення.

VI. Індикатори якості медичної допомоги

Для оцінки якості надання медичної допомоги новонародженим дітям із жовтяницею рекомендовано використовувати індикатори, які є інструментами клінічного аудиту та моніторингу якості надання медичної допомоги. Застосування цих індикаторів дозволяє не лише оцінювати якість медичної допомоги у ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу новонародженим, а також порівнювати якість медичної допомоги між декількома ЗОЗ не тільки у межах однієї області, а також між різними регіонами. Для кожного індикатора існує порогове значення, а також описана методологія його розрахунку. Джерелом для встановлення порогового значення кожного з індикаторів є результати досліджень, вже перевірений існуючий досвід ЗОЗ/регіонів, а також думки фахівців та експертів.

Запропоновані індикатори якості є базовими для всіх ЗОЗ і є складовими процесу надання допомоги новонародженій дитині з жовтяницею. Водночас, частину ЗОЗ можуть відрізняти не лише певні особливості надання медичної допомоги новонародженим, але й особливі проблеми, а тому на рівні ЗОЗ/регіону можуть бути розроблені додаткові індикатори якості, які будуть враховувати ці особливості і сприятимуть покращенню якості надання медичної допомоги.

6.1. Перелік індикаторів якості медичної допомоги

1. Наявність у ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу новонародженим, внутрішніх документів ЗОЗ щодо надання допомоги новонародженим дітям із ЖН.
2. Відсоток новонароджених дітей з ЖН, у яких оцінювали наявність чинників ризику значущої гіпербілірубінемії та нейротоксичної дії білірубіну, від усіх немовлят, які потребували такої оцінки.
3. Відсоток новонароджених дітей з ЖН, в яких (хоча б одноразово) визначали ТкБ, від усіх немовлят, які потребували такого обстеження.
4. Відсоток новонароджених дітей з ЖН, в яких (хоча б одноразово) визначали ЗБС за наявності показань, від усіх немовлят, які потребували такого обстеження.
5. Відсоток новонароджених дітей з ЖН, яким розпочато ФТ за наявності показань, від усіх немовлят, які потребували ФТ.
6. Відсоток новонароджених дітей із ЖН, яким своєчасно проведено ОПК за наявності показань або які були своєчасно переведені для цього втручання у ВІТН іншого ЗОЗ, від усіх немовлят із ЖН, які потребували ОПК.

6.2. Паспорти індикаторів якості медичної допомоги

1. Наявність у ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу новонародженим, внутрішніх документів ЗОЗ щодо надання допомоги новонародженим дітям із ЖН.

Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та

протоколами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях УКПМД «Жовтяниці новонароджених дітей».

Бажаний рівень значення індикатора:

2023 рік – 90%;

2024 рік та подальший період – 100%.

Інструкція з обчислення індикатора:

організація, яка має обчислювати індикатор: структурні підрозділи охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій;

дані надаються керівниками ЗОЗ, які надають спеціалізовану медичну допомогу новонародженим, розташованими на території обслуговування, до структурних підрозділів охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій;

дані надсилаються поштою, у тому числі, електронною поштою;

метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом автоматизованої або ручної обробки.

Індикатор обчислюють структурні підрозділи охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від керівників ЗОЗ, які надають спеціалізовану медичну допомогу новонародженим, розташованих на території обслуговування, до структурних підрозділів охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій. Значення індикатора обчислюють як відношення чисельника до знаменника:

чисельником індикатора є загальна кількість ЗОЗ, які надають спеціалізовану медичну допомогу новонародженим, підлеглих структурним підрозділам охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, для яких задокументований факт наявності внутрішнього документу ЗОЗ з ведення новонароджених дітей з ЖН;

джерелом інформації є КМП, наданий закладом;

знаменником індикатора є загальна кількість ЗОЗ, які надають спеціалізовану медичну допомогу новонародженим, підлеглих структурним підрозділам охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій;

джерелом інформації є звіт структурних підрозділів охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, який містить інформацію про кількість ЗОЗ, які надають спеціалізовану медичну допомогу новонародженим;

значення індикатора наводиться у відсотках.

2. Відсоток новонароджених дітей з ЖН, у яких оцінювали наявність чинників ризику значущої гіпербілірубінемії та нейротоксичної дії білірубіну, від усіх немовлят, які потребували такої оцінки.

Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях УКПМД «Жовтяниці новонароджених дітей».

Бажаний рівень значення індикатора:

2023 рік та подальший період – 100%.

Інструкція з обчислення індикатора:

організація, яка має обчислювати індикатор: ЗОЗ;

керівник ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу новонародженим, отримує дані від керівників відповідних неонатальних підрозділів;

дані надаються усно/письмово, у тому числі, електронною поштою; метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної обробки.

Індикатор обчислюється керівниками ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу новонародженим, після надходження інформації від керівників усіх неонатальних підрозділів. Значення індикатора обчислюють як відношення чисельника до знаменника:

чисельником індикатора є кількість новонароджених з ЖН, у яких оцінена наявність чинників ризику значущої гіпербілірубінемії та нейротоксичної дії білірубіну;

джерелом інформації є: форма первинної облікової документації № 097/о і форма первинної облікової документації № 003/о;

знаменником індикатора є загальна кількість немовлят, народжених живими;

джерелом інформації є: форма первинної облікової документації № 097/о і форма первинної облікової документації № 003/о;

значення індикатора наводиться у відсотках.

3. Відсоток новонароджених дітей з ЖН, в яких (хоча б одноразово) визначали ТкБ, від усіх немовлят, які потребували такого обстеження.

Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях УКПМД «Жовтяниці новонароджених дітей».

Бажаний рівень значення індикатора:

2023 рік та подальший період – 100%.

Інструкція з обчислення індикатора:

організація, яка має обчислювати індикатор: ЗОЗ;

керівник ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу новонародженим, отримує дані від керівників відповідних неонатальних підрозділів;

дані надаються усно/письмово, у тому числі, електронною поштою; метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної обробки.

Індикатор обчислюється керівниками ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу новонародженим, після надходження інформації від керівників усіх неонатальних підрозділів. Значення індикатора обчислюють як відношення чисельника до знаменника:

чисельником індикатора є кількість новонароджених з ГВ ≥ 35 тижнів, в яких жовтяниця з'явилась в постнатальному віці > 24 годин і в яких (хоча б одноразово) визначали ТкБ;

джерелом інформації є: форма первинної облікової документації № 097/о і форма первинної облікової документації № 003/о;

знаменником індикатора є загальна кількість новонароджених з ГВ ≥ 35 тижнів, в яких жовтяниця з'явилась в постнатальному віці > 24 годин;

джерелом інформації є: форма первинної облікової документації № 097/о і форма первинної облікової документації № 003/о;

значення індикатора наводиться у відсотках.

4. Відсоток новонароджених дітей з ЖН, в яких (хоча б одноразово) визначали ЗБС за наявності показань, від усіх немовлят, які потребували такого обстеження.

Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях цього УКПМД «Жовтяниці новонароджених дітей».

Бажаний рівень значення індикатора:

2023 рік та подальший період – 100%.

Інструкція з обчислення індикатора:

організація, яка має обчислювати індикатор: ЗОЗ;

керівник ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу новонародженим, отримує дані від керівників відповідних неонатальних підрозділів;

дані надаються усно/письмово, у тому числі, електронною поштою; метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної обробки.

Індикатор обчислюється керівниками ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу новонародженим, після надходження інформації від керівників усіх неонатальних підрозділів. Значення індикатора обчислюють як відношення чисельника до знаменника:

чисельником індикатора є кількість новонароджених з ЖН, яким (хоча б одноразово) визначено рівень ЗБС відповідно до показань;

джерелом інформації є: форма первинної облікової документації № 097/о і форма первинної облікової документації № 003/о;

знаменником індикатора є загальна кількість новонароджених з ЖН, які мали відповідні показання;

джерелом інформації є: форма первинної облікової документації № 097/о і форма первинної облікової документації № 003/о;

значення індикатора наводиться у відсотках.

5. Відсоток новонароджених дітей з ЖН, яким розпочато ФТ за наявності показань, від усіх немовлят, які потребували ФТ.

Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях УКПМД «Жовтяниці новонароджених дітей».

Бажаний рівень значення індикатора:
2023 рік та подальший період – 100%.

Інструкція з обчислення індикатора:

організація, яка має обчислювати індикатор: ЗОЗ;

керівник ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу новонародженим, отримує дані від завідувачів відповідних неонатальних підрозділів;

дані надаються усно/письмово, в тому числі електронною поштою; метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної обробки.

Індикатор обчислюється керівниками ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу новонародженим, після надходження інформації від керівників усіх неонатальних підрозділів. Значення індикатора обчислюють як відношення чисельника до знаменника:

чисельником індикатора є кількість новонароджених з ЖН, яким розпочато ФТ відповідно до показань;

джерелом інформації є: форма первинної облікової документації № 097/о і форма первинної облікової документації № 003/о;

знаменником індикатора є загальна кількість новонароджених з ЖН, які мали показання до початку ФТ;

джерелом інформації є: форма первинної облікової документації № 097/о і форма первинної облікової документації № 003/о;

значення індикатора наводиться у відсотках.

6. Відсоток новонароджених дітей із ЖН, яким своєчасно проведено ОПК за наявності показань або які були своєчасно переведені для цього втручання у ВІТН іншого ЗОЗ, від усіх немовлят, які потребували ОПК.

Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях УКПМД «Жовтятиці новонароджених дітей».

Бажаний рівень значення індикатора:
2023 рік та подальший період – 100%.

Інструкція з обчислення індикатора:

організація, яка має обчислювати індикатор: ЗОЗ;

керівник ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу новонародженим, отримує дані від завідувачів відповідних неонатальних підрозділів;

дані надаються усно/письмово, в тому числі електронною поштою; метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної обробки.

Індикатор обчислюється керівниками ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу новонародженим, після надходження інформації від завідувачів усіх неонатальних відділень. Значення індикатора обчислюють як відношення чисельника до знаменника:

чисельником індикатора є кількість новонароджених із ЖН, яким своєчасно проведено ОПК за наявності показань або які були своєчасно переведені для цього втручання у ВІТН іншого ЗОЗ;

джерелом інформації є: форма первинної облікової документації № 097/о і форма первинної облікової документації № 003/о;

знаменником індикатора є загальна кількість новонароджених з ЖН, які потребували ОПК;

джерелом інформації є: форма первинної облікової документації № 097/о і форма первинної облікової документації № 003/о;

значення індикатора наводиться у відсотках.

VII. Перелік літературних джерел, використаних під час розробки уніфікованого клінічного протоколу

1. Електронний документ «Клінічна настанова, заснована на доказах «Жовтяниці новонароджених дітей», 2023.
2. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 28 жовтня 2002 року № 385 «Про затвердження переліків закладів охорони здоров'я, лікарських посад, посад фармацевтів, посад фахівців з фармацевтичною освітою, посад професіоналів у галузі охорони здоров'я, посад фахівців у галузі охорони здоров'я та посад професіоналів з вищою немедичною освітою у закладах охорони здоров'я», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 12 листопада 2002 року за № 892/7180.
3. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 5 липня 2005 року № 330 «Про запровадження ведення електронного варіанту облікових статистичних форм в лікувально-профілактичних закладах».
4. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 29 серпня 2006 року № 584 «Про затвердження Протоколу медичного догляду за новонародженою дитиною з малою масою тіла при народженні».
5. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 27 квітня 2006 року № 255 «Про затвердження клінічного протоколу надання неонатологічної допомоги дітям «жовтяниця новонароджених».
6. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 20 березня 2008 року № 149 «Про затвердження Клінічного протоколу медичного догляду за здоровою дитиною віком до 3 років».
7. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 2 березня 2011 року № 127 «Про затвердження примірних табелів оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення центральної районної (районної) та центральної міської (міської) лікарень».
8. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 31 жовтня 2011 року № 734 «Про затвердження табелів оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення структурних підрозділів лікарні планового лікування».
9. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 31 жовтня 2011 року № 735 «Про затвердження табелів оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення структурних підрозділів лікарні інтенсивного лікування».
10. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 14 листопада 2011 року № 783 «Про затвердження Примірних табелів оснащення перинатальних центрів III рівня».
11. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974.

12. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 28 вересня 2012 року № 751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313.

13. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 13 червня 2022 року № 1011 «Про затвердження чотирнадцятого випуску Державного формуляра лікарських засобів та забезпечення його доступності».

**Директор Департаменту
медичних послуг**



Олександра МАШКЕВИЧ

Додаток 1
до Уніфікованого клінічного
протоколу спеціалізованої
медичної допомоги «Жовтяниці
новонароджених дітей»
(пункт 3.1 розділу III)

**Оцінювання чинників ризику значущої гіпербілірубінемії та
нейротоксичної дії білірубіну**

*Чинники ризику значущої гіпербілірубінемії та нейротоксичної дії
білірубіну:*

Гестаційний вік (ГВ) менше 38 тиж, ризик зростає зі зменшенням ГВ
Гемоліз з будь-якої причини: ГХН, дефіцит Г6ФД або інші
гемолітичні стани, наведені у додатку 2 до цього УКПМД

Чинники ризику значущої гіпербілірубінемії:

Жовтяниця в перші 24 години після народження
Батьки, брат або сестра дитини потребували ФТ або ОПК
Виключно грудне вигодовування дитини з неадекватним
споживанням ГМ
Дитина з макросомією від матері, хворої на цукровий діабет
Гематоми шкіри голови або великі синці у дитини, поліцитемія
Синдром Дауна

Чинники ризику нейротоксичної дії білірубіну:

Сепсис
Асфіксія
Значна клінічна нестабільність протягом перших 24 год життя

Додаток 2
до Уніфікованого клінічного
протоколу спеціалізованої
медичної допомоги «Жовтяниці
новонароджених дітей»
(пункт 3.1 розділу III)

Клінічні форми ЖН

Фізіологічна ЖН

ЖН, яка з'являється після 24 год життя і досягає максимуму на 3-5 добу життя за відсутності будь-яких інших патологічних симптомів, вважають фізіологічною (доброякісною). Її причиною є порівняно незначна непряма гіпербілірубінемія (до 205 мкмоль/л), яка, як правило, не потребує лікування й у доношених новонароджених може зберігатися до 14 дня життя. У дітей, які перебувають на грудному вигодовуванні, фізіологічна жовтяниця в перший тиждень життя виникає частіше, ніж у дітей на штучному вигодовуванні.

У новонароджених дітей з фізіологічною жовтяницею слід оцінити: стан харчування і динаміку маси тіла (втрата до 10 % і відновлення маси тіла при народженні до 7-10 доби є прийнятними); функцію сечовидільної системи (менше 4-6 мокрих підгузків на день у перші 72 год після народження свідчать за недостатнє споживання молока, темна сеча може вказувати на підвищення рівня ПБ); функцію кишечника (випорожнення 3-4 рази на день є нормою для новонароджених до 4 доби життя; колір випорожнень змінюється від меконіального до гірчично-жовтого до 3-4 доби життя; знебарвлені випорожнення та жовтяниця є ключовими ознаками хвороби печінки); додатково оцінити наявність чинників ризику значущої гіпербілірубінемії, наведених у додатку 1 до цього УКПМД.

За наявності будь-яких чинників ризику значущої гіпербілірубінемії слід оцінити рівень білірубіну (ТкБ або ЗБС) і, за потреби, призначити додаткове обстеження.

У разі відсутності будь-яких чинників ризику або патологічних клінічних ознак слід заспокоїти батьків і продовжити спостерігати за станом дитини.

Рання ЖН

Рання ЖН, яка клінічно виявляється до 24 год життя, є чинником ризику швидкого розвитку значущої гіпербілірубінемії. Частою причиною ранньої жовтяниці є гемоліз еритроцитів. Діти з ранньою жовтяницею, зокрема внаслідок ГХН, мають високий ризик розвитку ГБЕ. Частота ранніх жовтяниць вище у немовлят, народжених передчасно.

У немовлят, в яких ЖН діагностується до 24 год життя, слід якомога скоріше виміряти рівень ЗБС крові.

Необхідно також виключити/підтвердити наявність ГХН, для чого оцінити наявність у матері першої 0 (I) і/або резус-негативної (RhD-) крові, а також результати скринінгу на наявність АЕА; у дитини визначити групу

(AB0) і резус-належність (RhD) крові, а також зробити ЗАК і провести пряму пробу Кумбса.

Причини ранньої ЖН, а також перелік початкових оцінювань і додаткових обстежень наведені у таблиці 1.

Таблиця 1

**Причини, початкові оцінювання і додаткові обстеження у дітей з
ранньою ЖН**

Тип гіпербілірубінемії	Причини		Початкові оцінювання й обстеження дитини з ЖН
	Поширені	Менш поширені	
Непряма гіпербілірубінемія (внаслідок гемолізу)	• Екстравазація крові - синці/пологова травма • Крововиливи, напр., церебральні, легеневі, абдомінальні • Ізоімунізація: - за АВ0 (низький ризик) або за резус-фактором (високий ризик) - алоантитіла до антигенів інших груп крові (Kell, Rhc, RhE – найбільш поширені)	• Дефекти ферментів еритроцитів: - дефіцит Г6ФД² - дефіцит піруваткінази • Спадкові дефекти мембран еритроцитів: - сфероцитоз - еліптоцитоз • Гемоглобінопатії - альфа-таласемія • Інфекційне захворювання	Дані анамнезу матері - результати антенатального скринінгу матері: • Група крові • Резус-належність крові • Наявність АЕА Оцінювання ймовірності ГХН • Група і резус-належність крові, пряма проба Кумбса¹ у дитини Контроль гіпербілірубінемії у новонародженого • ЗБС Загальний аналіз крові для виявлення • анемії • поліцитемії • гемолізу (підвищена кількість ретикулоцитів є маркером гемолізу); Інші дослідження: • рівень глюкози крові • фракції білірубину • рівень електролітів, сечовини, креатиніну,
Непряма гіпербілірубінемія (недостатня кон'югація білірубину в печінці)		• Порушення, спричинені дефіцитом глюкуронілтрансферази - синдром Криглера-Наджара (1-й тип)	

		- транзиторна сімейна гіпербілірубінемія новонароджених / синдром Люсі-Дрискола (може бути тяжким)	якщо є клінічна підозра на дегідратацію дитини • обстеження на сепсис за наявності додаткових показань: - вміст С-реактивного протеїну в крові; - культура крові, якщо дитина виглядає нездоровою
Непряма та /або пряма гіпербілірубінемія (ушкодження печінкових клітин)		• Ранній неонатальний сепсис • Внутрішньоутробні інфекції.	• обстеження на вроджені інфекції за наявності додаткових показань • хвороби печінки за наявності додаткових показань: - рівень альбуміну - печінкові проби • міжнародне нормалізоване співвідношення, вимірювання активності ферменту Г6ФД ² , якщо будь-хто з батьків має африканське, середземноморське або східноазіатське походження.

Примітки:

¹ - Негативна пряма проба Кумбса не виключає діагнозу ГХН, особливо у випадку несумісності за АВ0. Якщо пряма проба Кумбса негативна, виконують непряму пробу Кумбса. Пряма проба Кумбса може бути хибно позитивною, якщо у зразок пуповинної крові потрапив вартонів студень. Слабопозитивною проба Кумбса може бути у RhD-позитивної дитини від RhD-негативної матері, якій проводили антенатальну імунопрофілактику (не має значення, чи виявлялись у крові матері АЕА до народження дитини).

² - Активність Г6ФД слід вимірювати у новонароджених із жовтяницею невідомої етіології, в яких ЗБС підвищується, незважаючи на інтенсивну ФТ; раптово й істотно підвищується або підвищується після початкового зниження; якщо динаміка гіпербілірубінемії є атиповою (продовжена жовтяниця у немовляти на штучному вигодовуванні) і потрібне підсилення лікування. Вимірювання активності Г6ФДГ під час або невдовзі після гемолітичної кризи або ОПК може дати помилково

нормальний результат (активність ГбФДГ слід виміряти щонайменше через 3 міс після гострого епізоду жовтяниці).

Пролонгована (затяжна) ЖН

Найпоширенішою причиною пролонгованої ЖН є жовтяниця, пов'язана з ГМ (її виявляють у близько 30 % дітей на виключно грудному вигодовуванні). Жовтяницю, пов'язану з ГМ, виявляють у здорових дітей, які добре набувають масу тіла.

Основний механізм жовтяниці, пов'язаної з ГМ, до кінця не відомий. ГМ містить високі концентрації бета-глюкуронідази, яка гідролізує бета-D-глюкуронову кислоту. Вважається, що в немовлят, які харчуються ГМ, втрата бета-D-глюкуронової кислоти внаслідок посиленого розпаду сприяє збільшенню всмоктування НБ в кишечнику. Припинення грудного вигодовування у таких дітей не рекомендується, оскільки ризики, пов'язані з жовтяницею, не перевищують користі грудного вигодовування.

У доношених немовлят на штучному/змішаному вигодовуванні, які мають жовтяницю у віці 14 днів, слід виміряти рівні ЗБС та ПБ. Лабораторне обстеження доношених немовлят на грудному вигодовуванні, які нормально набувають масу тіла, мають незмінений колір випорожнень і сечі та перебувають під постійним спостереженням, може бути відкладено до досягнення ними віку 3 тиж.

У передчасно народжених немовлят, в яких жовтяниця зберігається у віці старше 21 дня, слід виміряти рівні ЗБС та ПБ.

У будь-якої дитини з пролонгованою жовтяницею слід виключити наявність холестазу. Якщо показник ПБ у сироватці крові $> 17,1$ мкмоль/л, а рівень ЗБС $< 85,5$ мкмоль/л, або показник ПБ складає > 20 % від ЗБС, рівень якого $> 85,5$ мкмоль/л, потрібні додаткові обстеження (таблиця 2). Позитивну прогностичну цінність підвищеного вмісту ПБ у сироватці крові щодо атрезії жовчовивідних шляхів та інших причин холестазу можна значно покращити, повторно визначаючи цей показник протягом 2 тиж.

Якщо у новонародженої дитини з ЖН виявлена нестабільність клінічного стану, є темна сеча і/або знебарвлені випорожнення, вона потребує негайного переведу (або госпіталізації) до закладу охорони здоров'я III рівня перинатальної допомоги для додаткового обстеження та лікування. Причини пролонгованої жовтяниці і рекомендовані початкові обстеження наведено у таблиці 2.

Таблиця 2

Причини, початкові оцінювання і додаткові обстеження у дітей з пролонгованою жовтяницею

Тип гіпербілір убінемії	Причини		Початкові оцінювання й обстеження дитини із ЖН
	Поширені причини	Менш поширені причини	

Непряма гіпербілірубінемія	• Жовтяниця, пов'язана з грудним вигодовуванням • Жовтяниця, пов'язана з грудним молоком	• Інфекційне захворювання • Дефіцит Г6ФД • Сфероцитоз • Пілоростеноз • Синдром Криглера-Наджара • Синдром Жильбера • Вроджений гіпотиреоз	У разі прогресування ранньої жовтяниці: • Оцінювання даних анамнезу • Оцінювання динаміки маси дитини й ефективності годувань • Лабораторні аналізи (ЗБС, ПБ, загальний аналіз крові, печінкові трансамінази, лужна фосфатаза, ГГТ, міжнародне нормалізоване співвідношення) • Дослідження функції щитовидної залози (вільний тироксин, тиреотропний гормон)
Пряма гіпербілірубінемія		• Біліарна атрезія, вроджені вади жовчовивідних шляхів • Ідіопатичний неонатальний холестаз • Спадкові розлади (напр., синдром Алажиля, дефіцит альфа-1-антитрипсину) • Печінкові або системні інфекції, вроджена цитомегаловірусна інфекція • Метаболічні захворювання • Ураження печінки, пов'язане з парентеральним харчуванням • Муковісцидоз	У разі повторної появи жовтяниці або появи жовтяниці після 14 днів життя • Сеча: мікроскопія, посів • Кров: загальний аналіз, кількість ретикулоцитів, результати метаболічного скринінгу, обстеження на внутрішньоутробні інфекції (напр., цитомегаловірусну), спрямовані спеціальні дослідження (напр., вимірювання активності ферменту Г6ФД, особливо якщо дитина чоловічої статі з генетичним анамнезом групи ризику)
Непряма та/ або	• Вроджений гіпотиреоз	• Інфекції (сепсис, інфекція	Якщо дитина виглядає нездоровою:

пряма гіпербілірубінемія	• Гемоліз внаслідок резус конфлікту або інших гемолітичних хвороб (зазвичай спочатку підвищується НБ, а потім ПБ) • Дефіцит Г6ФД може спричинити тривалу жовтяницю	сечовивідних шляхів, внутрішньо-утробні інфекції) • Вроджений гіпопітуїтаризм • Парентеральне харчування • Вроджені порушення метаболізму	• Контроль забарвлення випорожнень та сечі • Ультразвукове дослідження органів черевної порожнини для оцінки наявності позапечінкових біліарних захворювань, гепатиту • Потовий тест та генетичні маркери муковісцидозу • Результати скринінгу вроджених порушень метаболізму (галактоземія, первинний гіпотиреоз, муковісцидоз, порушення обміну амінокислот, органічних кислот, жирних кислот) • Обстеження на вроджені інфекції (напр., цитомегаловірусна інфекція) У разі підозри на генетичні захворювання: • Дослідження дефектів ферментів еритроцитів: рівень Г6ФД у сироватці крові (краще взяти сироватку, коли дитині більше двох тижнів, щоб уникнути хибнонегативних результатів – високого рівня ферменту в незрілих еритроцитах) • Тест на дефіцит глюкуронілтрансфери • Дослідження порушень мембран еритроцитів (напр., спадковий
--------------------------	---	--	---

			сфероцитоз або еліптоцитоз), діти при цьому можуть мати анемію і високий рівень кількості ретикулоцитів з негативною прямою пробою Кумбса та підвищення рівня лактатдегідрогенази Черезшкірна біопсія печінки • Показана, якщо первинна лабораторна оцінка та візуалізація не дозволяють визначити конкретний діагноз
--	--	--	---

У разі виявлення холестазу встановлювати причину жовтяниці у немовлят віком старше 2 тиж. слід оцінюючи дані анамнезу, результати клінічного і лабораторного обстеження.

Немовлята з атрезією жовчовивідних шляхів, будучи жовтими, як правило, не виглядають хворими, проте випорожнення у них часто знебарвлені. Навпаки, у немовлят, які виглядають хворими або мають затримку розвитку, з більшою ймовірністю можна виявити інфекційні або метаболічні захворювання. Немовлята віком понад 90 днів з атрезією жовчовивідних шляхів також можуть мати ознаки прогресуючої хвороби печінки.

Якщо клініко-лабораторних ознак відносно поширених захворювань, симптомом яких може бути пролонгована жовтяниця з прямою гіпербілірубінемією (напр., сепсис/гепатит, вроджені порушення обміну речовин тощо), немає, потрібно виключити атрезію жовчних шляхів, оскільки раннє хірургічне втручання до 60-денного віку у дітей з цією патологією забезпечує найкращі результати лікування. Наступні додаткові обстеження будуть спрямовані на діагностику інших вроджених патологій (дефіцит альфа-1-антитрипсину, муковісцидоз) та супутніх ускладнень (напр., коагулопатії).

Лабораторне обстеження дітей з холестазом передбачає виконання загального аналізу крові, визначення ЗБС, ПБ, активності сироваткових трансаміназ, ЛФ та ГГТ, вмісту загального білка, альбуміну, електролітів, бікарбонатів і глюкози у сироватці крові, міжнародного нормалізованого співвідношення, а також додаткових тестів, які можуть бути потрібними для виявлення системного захворювання або специфічних причин ушкодження печінки. Вибір цих тестів буде відрізнятися залежно від клінічної ситуації.

Можна використати такі методи візуалізації.

Золотим стандартом діагностики атрезії жовчних шляхів є інтраопераційна холангіографія.

УЗД можна виконати невідкладно для виключення анатомічних причин холестазу (напр., кіста холедоха), для виявлення ознак, що свідчать на користь атрезії жовчних шляхів: відсутність жовчного міхура або його гіпоплазія; симптом «трикутного тяжу» (трикутна або смугоподібна ехощільність > 3 мм завтовшки попереду від правої гілки воротної вени); збільшення діаметру печінкової артерії.

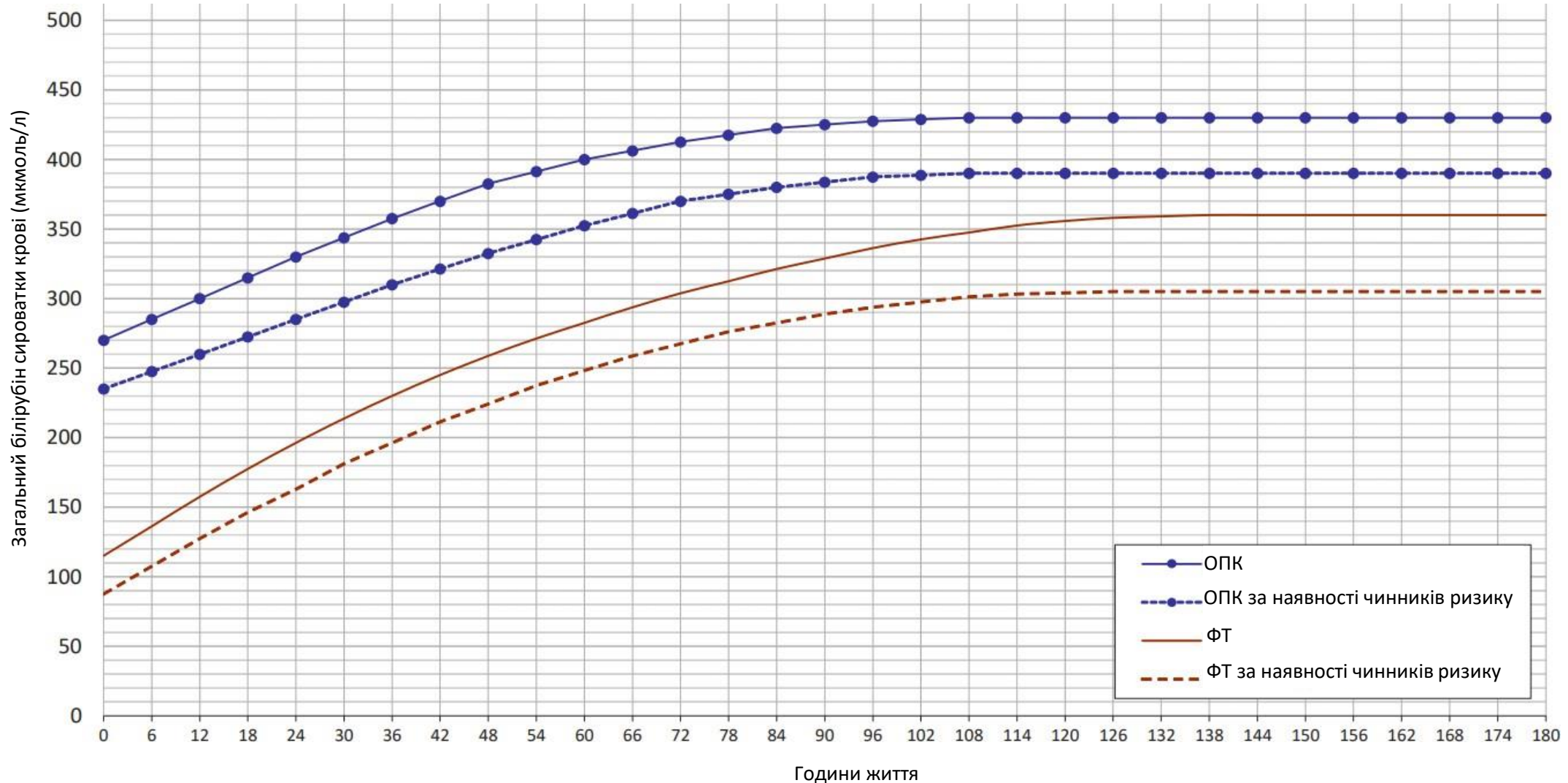
Гепатобіліарна сцинтиграфія може надати додаткову інформацію про наявність обструкції жовчовивідних шляхів і рекомендується, якщо не затримує виконання інших діагностичних тестів. Однак це дослідження характеризується значною кількістю і хибнопозитивних, і хибнонегативних результатів.

Якщо у ЗОЗ є досвід застосування ендоскопічної ретроградної холангіопанкреатографії в новонароджених, цю процедуру можна використати для виявлення позапечінкової обструкції відтоку жовчі, включаючи атрезію жовчних шляхів.

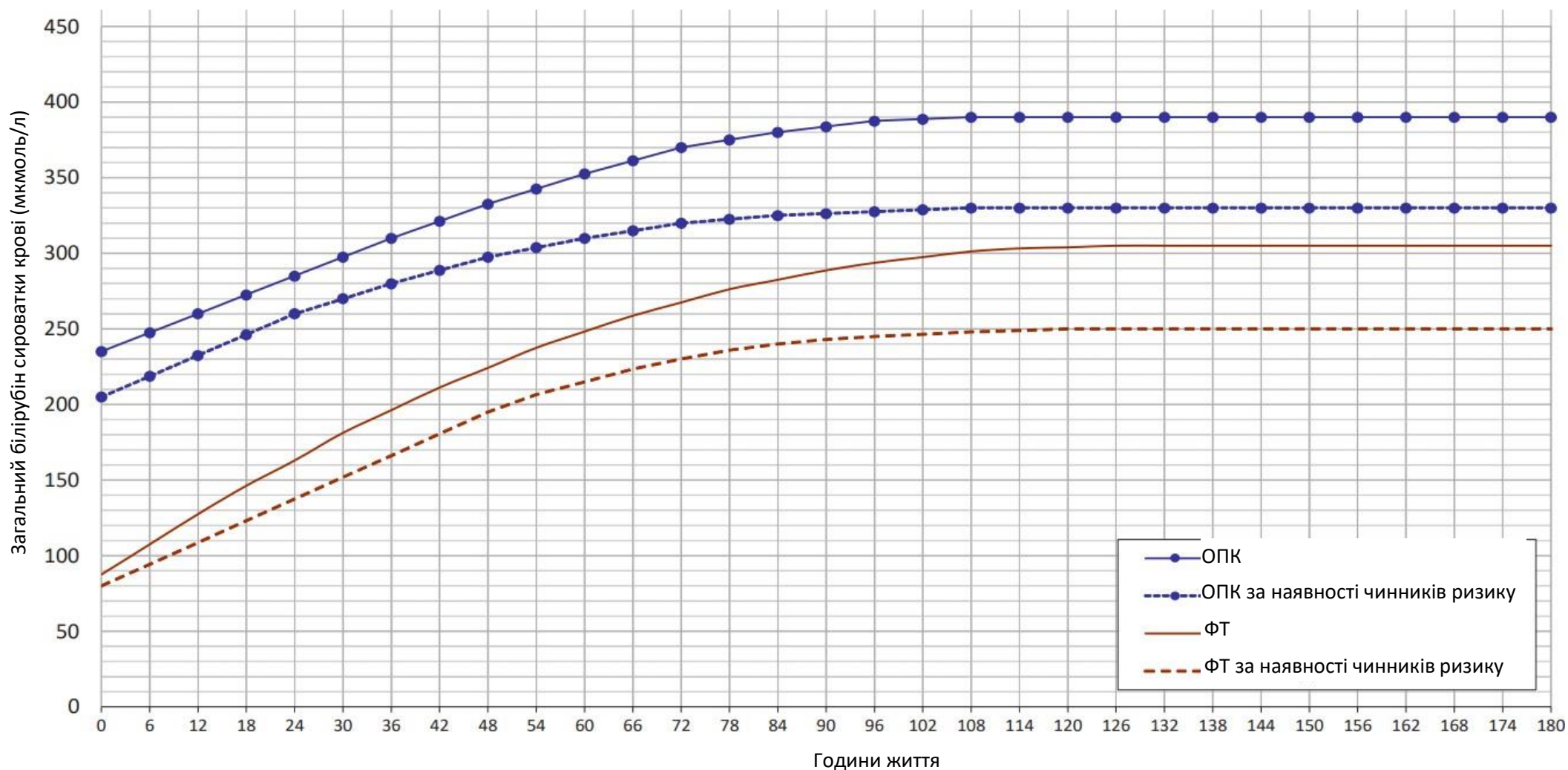
Додаток 3
до Уніфікованого клінічного протоколу спеціалізованої
медичної допомоги «Жовтяниці новонароджених дітей»
(пункт 3.2 розділу III)

Номограма 1. Визначення потреби ФТ й ОПК у новонароджених дітей з ГВ > 38 тиж

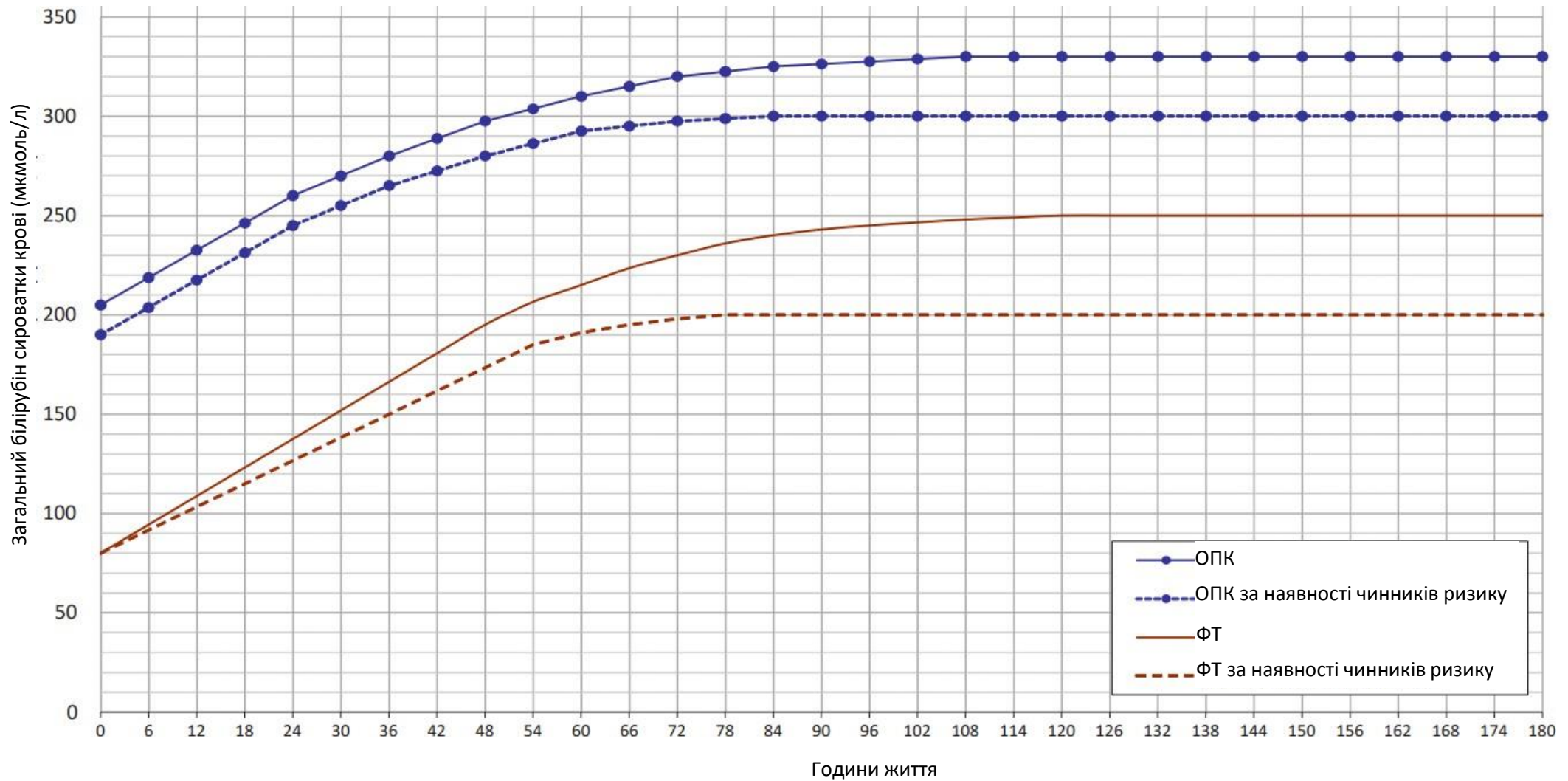
За наявності чинників ризику (сепсис, гемоліз, асфіксія, значна клінічна нестабільність протягом попередніх 24 год) використовувати нижню лінію



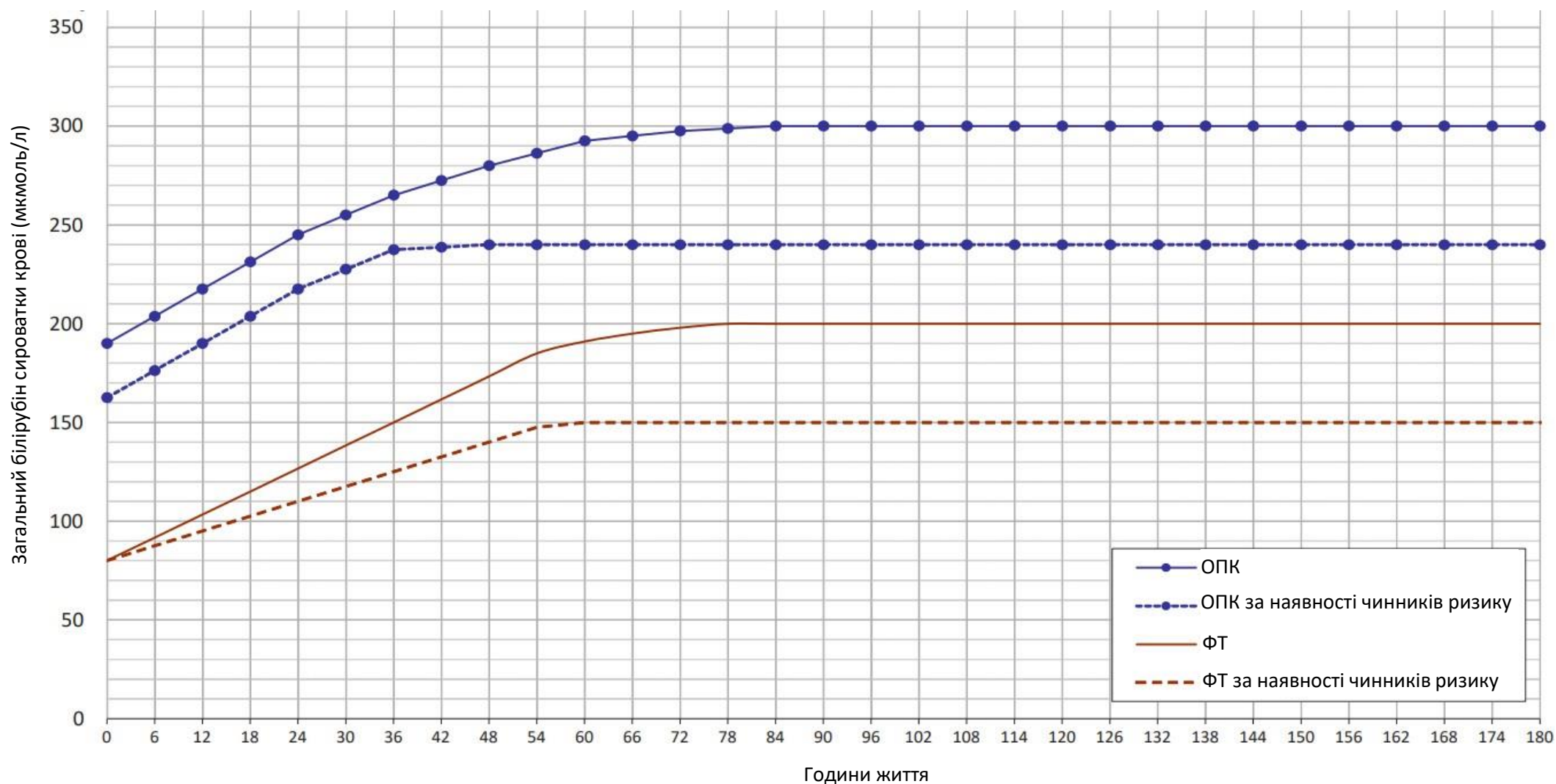
Номограма 2. Визначення потреби ФТ й ОПК у новонароджених дітей з ГВ від 35+0 до 37+6 тиж
За наявності чинників ризику (сепсис, гемоліз, асфіксія, значна клінічна нестабільність протягом попередніх 24 год)
використовувати нижню лінію



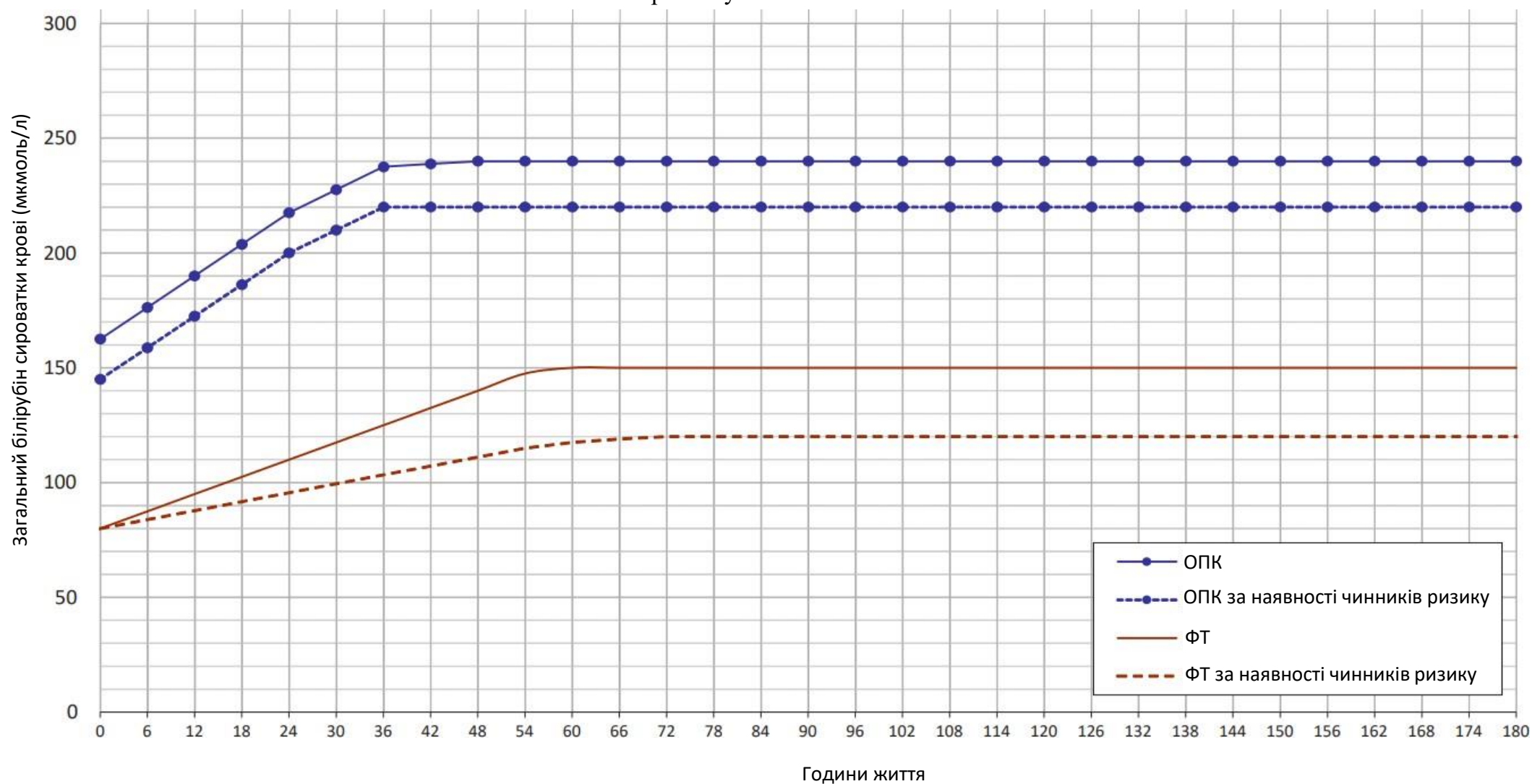
Номограма 3. Визначення потреби ФТ й ОПК у новонароджених дітей з ГВ < 35 тиж і масою тіла > 1999 г
За наявності чинників ризику (сепсис, гемоліз, асфіксія, значна клінічна нестабільність протягом попередніх 24 год)
використовувати нижню лінію



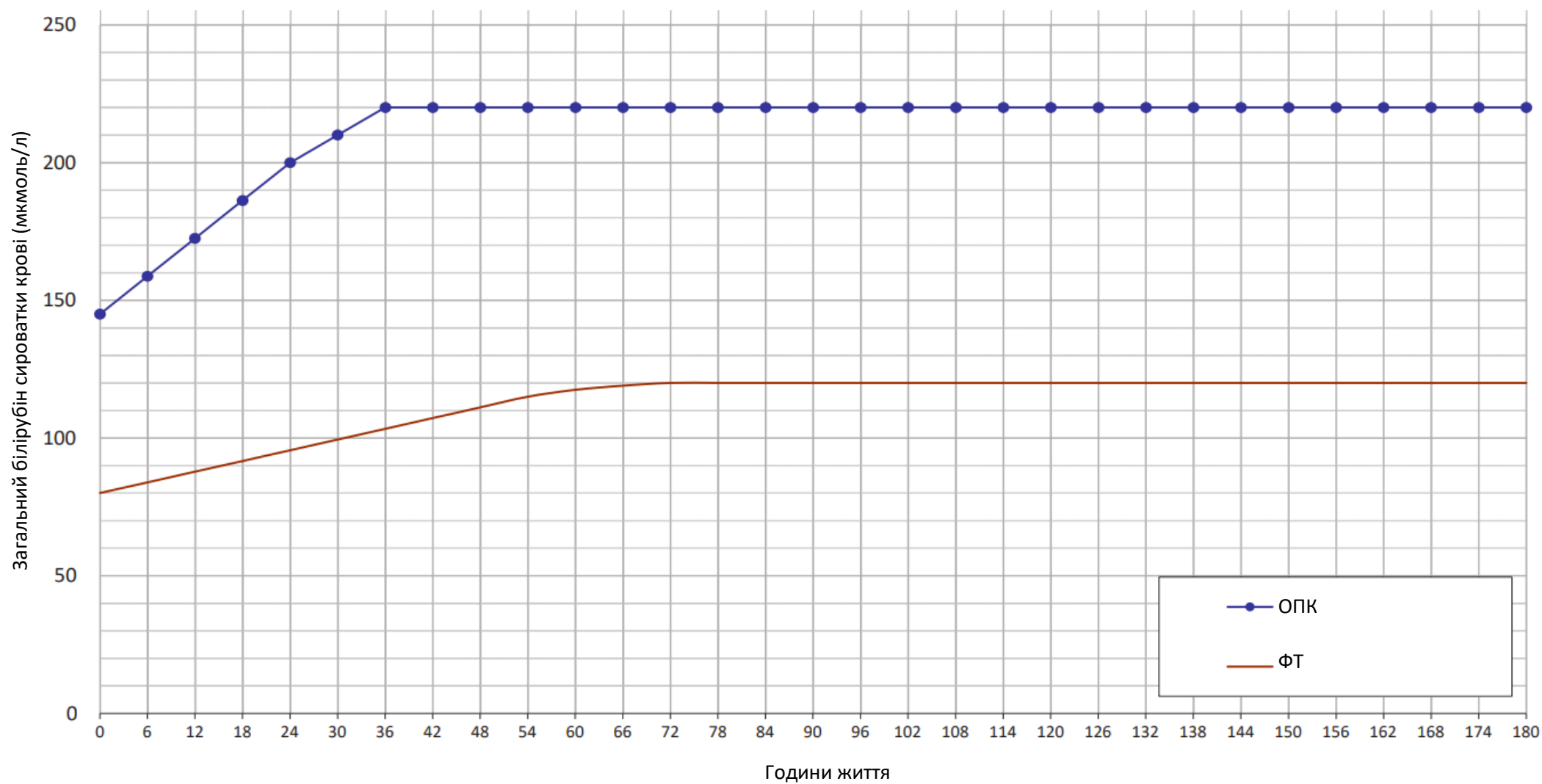
Номограма 4. Визначення потреби ФТ й ОПК у новонароджених дітей з ГВ < 35 тиж і масою тіла 1500-1999 г
За наявності чинників ризику (сепсис, гемоліз, асфіксія, значна клінічна нестабільність протягом попередніх 24 год)
використовувати нижню лінію



Номограма 5. Визначення потреби ФТ й ОПК у новонароджених дітей з ГВ < 35 тиж гестації і масою тіла 1000-1499 г
За наявності чинників ризику (сепсис, гемоліз, асфіксія, значна клінічна нестабільність протягом попередніх 24 год)
використовувати нижню лінію



Номограма 6. Визначення потреби ФТ й ОПК у новонароджених дітей з ГВ < 35 тиж і масою тіла < 1000 г



Додаток 4
до Уніфікованого клінічного
протоколу спеціалізованої
медичної допомоги «Жовтяниці
новонароджених дітей»
(пункт 3.3 розділу III)

Фототерапія

Найефективнішою є ФТ із синім світлом з довжиною хвилі 430-490 нм (пік абсорбції світла молекулою білірубину – 460 нм). Ефективна ФТ забезпечує зниження рівня ЗБС щонайменше на 35-50 мкмоль/л протягом 4-6 год.

ФТ здійснюють за допомогою штучного джерела світла. У пристроях ФТ можуть використовуватись різні типи ламп – флуоресцентні, металогалогенові, світлодіодні різних типів, а також фіброоптичні системи (світлодіодні або волоконно-оптичні пелюшки або матрацики).

Флуоресцентні лампи більше підходять для доношених немовлят, галогенові – для недоношених. Існує ризик гіпертермії, якщо використовуються галогенові лампи.

Використання світлодіодних ламп синього світла забезпечує максимальне зниження рівня ЗБС протягом 24 год (відносно менш ефективними є металогалогенові і флуоресцентні сині лампи, і найменш ефективними – волоконно-оптичні лампи).

Світлодіодні лампи з випромінюванням у діапазоні 460-490 нм довше функціонують, мають низькі теплову потужність й інфрачервоне випромінювання і не генерують ультрафіолетового випромінювання.

Волоконно-оптичні пелюшки або матрацики виділяють мало тепла, можуть бути розміщені близько до немовляти і забезпечують вищу потужність опромінення, ніж флуоресцентні лампи. Однак пелюшки, як правило, невеликі і їх можна використовувати як доповнення до стандартної ФТ. Волоконно-оптичні пелюшки також можна використовувати під час годування, коли стандартну ФТ припиняють. Щоб мінімізувати ризик пошкодження шкіри, у немовлят масою тіла < 1000 г волоконно-оптичні пелюшки слід використовувати з обережністю.

Існує ризик переохолодження, якщо роздягнута дитина знаходиться в ліжечку і використовується світлодіодна лампа в умовах відносно низької температури навколишнього середовища.

Необхідно дотримуватись рекомендацій виробника щодо оптимальної відстані застосування і тривалості функціонування ламп ФТ, періодично перевіряти спектральну потужність випромінювання, перевіряти електричну та пожежну безпеку ламп ФТ, щоб зменшити ризики в умовах підвищених вологості та концентрації кисню.

Нефільтроване сонячне світло не слід використовувати для ФТ, так як воно містить шкідливе ультрафіолетове світло (довжина хвиль < 400 нм), дія якого підвищує ризик опіків та імовірність виникнення злоякісних новоутворень шкіри.

Для збільшення потужності випромінювання слід зменшити відстань від джерела світла до дитини настільки, наскільки можливо згідно з інструкціями виробника.

Під час ФТ необхідно продовжити лікування основного або супутнього захворювання.

Побічні ефекти ФТ.

Короткострокові побічні ефекти включають гіпертермію, окиснювальний стрес, ушкодження ДНК, зниження рівня цитокінів, зниження серцевого викиду та ниркового кровотоку, збільшення мозкового кровотоку, переривання грудного вигодовування; транзиторні, доброякісні, еритематозні висипання на шкірі; дегідратацію внаслідок збільшення невідчутних втрат рідини, синдром бронзової дитини. Синдром бронзової дитини не пов'язаний з нейротоксичною дією білірубіну; зазвичай клінічні ознаки синдрому зникають без наслідків протягом тижнів після припинення ФТ. Таким чином, немає протипоказань до застосування ФТ у немовлят із змішаною гіпербілірубінемією. Однак, експерти застерігають від використання ФТ у немовлят з рівнем ПБ, який перевищує 50 % від рівня ЗБС, оскільки користі від ФТ у немовлят з холестазом немає. Синдром бронзової дитини не є показанням до ОПК та не є показанням до припинення ФТ у тих дітей, у кого об'єктивно існує ризик розвитку ГБЕ.

Потенційні довгострокові побічні ефекти маловідомі. Залишається невизначеним, чи пов'язана ФТ із судомами в дитинстві та ризиком злоякісних захворювань. Наявні також суперечливі дані щодо зв'язку ФТ з пігментними ураженнями шкіри. За умови дотримання вимог щодо захисту очей під час ФТ не доведений шкідливий вплив останньої на сітківку ока.

Протипоказанням до ФТ є вроджена еритропоетична порфірія (утворення пухирів та фотосенсибілізація внаслідок дії світла) або обтяжений сімейний анамнез.

Додаток 5
до Уніфікованого клінічного
протоколу спеціалізованої
медичної допомоги «Жовтяниці
новонароджених дітей»
(пункт 3.3 розділу III)

Техніка виконання операції обмінного переливання крові (ОПК)

ОПК виконують у ВІТН ЗОЗ III або II рівня медичної допомоги. Відразу після надходження дитини у ВІТН швидко визначають групу та резус-належність крові, щоб у разі потреби якомога скоріше розпочати ОПК. ОПК є стерильною процедурою, яку виконують з чітким дотриманням усіх відповідних вимог. Протягом інтервалу часу, необхідного для підготовки до виконання ОПК, немовлятам слід проводити інтенсивну ФТ.

Обмінне переливання подвійним об'ємом крові (160–180 мл/кг) замінює приблизно 85 % еритроцитів немовляти. Процедура рутинно передбачає катетеризацію вени пуповини, виведення і введення крові аліквотами, які становлять приблизно 10 % або менше об'єму крові немовляти.

Для ОПК потрібно використовувати препарати донорської крові, перевірені на наявність вірусів гепатиту В і С, ВІЛ, цитомегаловірусу і збудника сифілісу, а також опромінені для профілактики синдрому трансплантат проти хазяїна.

Перед переливанням донорські еритроцити і свіжозаморожену плазму змішують, утворюючи «відновлену» донорську кров. Бажаний гематокрит такої крові – 45-55%.

1. Підготовка необхідного обладнання

Джерело променевого тепла або кувез

Обладнання для реанімації: реанімаційний мішок, реанімаційні маски, джерело кисню

Носошлунковий (ротошлунковий) зонд

Набір інструментів і матеріалів для катетеризації судин пуповини: стерильні пелюшки, пупкова лігатура, пупкові катетери, триходові крани, пінцети, затискач, ножиці, скальпель, шлунковий зонд, голки, шовк

Розчин антисептика

Стерильні шприци об'ємом 5,0; 10,0 і 20,0 мл

Стерильні вата та бинт

Термометр

Пульсоксиметр та монітори для контролю артеріального тиску і серцевої діяльності

Водяна баня з контрольованим підігрівом

2. Вибір продуктів крові для ОПК

За наявності ГХН за Rh-несумісністю використовують однокрупну з дитиною Rh-негативну еритромасу або Rh-негативну еритромасу 0 (I) групи, змішану з плазмою АВ (IV) групи крові або із плазмою, сумісною з кров'ю дитини.

За наявності ГХН за АВ0-несумісністю використовують еритромасу 0 (I) групи з Rh-фактором дитини, змішану з плазмою АВ (IV) групи або плазмою, сумісною з кров'ю дитини.

В ургентних випадках, якщо невідома Rh-належність крові дитини, використовують Rh-негативну еритромасу 0 (I) групи, змішану з плазмою АВ (IV) групи.

За наявності одночасної несумісності за Rh-фактором та АВ0-системою використовують Rh-негативну еритромасу 0 (I) групи, змішану з плазмою АВ (IV) групи.

3. Види ОПК

У доношених новонароджених об'єм циркулюючої крові (ОЦК) становить 80 мл/кг, у недоношених дітей – 90 мл/кг.

Розрізняють **стандартне** й **ізоволемічне** ОПК. Стандартне ОПК виконують за допомогою одного судинного доступу (вена пуповини) з почерговим введенням і виведенням певного об'єму крові. Ізоволемічне ОПК виконують з одночасним виведенням крові дитини з пуповинної (або іншої) артерії та введенням донорської крові у пуповинну (або іншу) вену (такий вид ОПК краще переноситься недоношеними новонародженими або новонародженими з набряковою формою ГХН). Незалежно від виду ОЦК його виконують двома об'ємами ОЦК.

Потрібний для приготування відновленої крові об'єм препаратів донорської крові розраховують за однією з нижче наведених формул:

Формула 1

$$\text{Кількість еритромаси (мл)} = \frac{\text{Загальний об'єм крові для ОПК} \times 0,5 \text{ (бажаний Ht)}}{0,7 \text{ (Ht еритромаси)}}$$

Формула 2

$$\text{Кількість плазми} = \text{Загальний об'єм крові для ОПК} - \text{об'єм еритромаси}$$

Формула 3

Якщо неможливо визначити гематокрит, співвідношення між плазмою та еритроцитами орієнтовно становить 1:2,5.

Гематокрит відновленої крові для переливання повинен складати 45-55%.

Температура відновленої крові для переливання повинна бути 37°C.

4. Підготовка до виконання ОПК

Перевірити групу і Rh-належність препаратів донорської крові.

Приготувати відновлену донорську кров з урахуванням рекомендацій, наведених у пункті 2.

Виконати проби на групову, індивідуальну (крові дитини і матері) та біологічну сумісність.

Зважити дитину.

5. Практичні аспекти виконання ОПК

Перед початком ОПК аспірувати вміст шлунка і залишити у ньому зонд. Забезпечити безперервний моніторинг рівня сатурації гемоглобіну киснем і ЧСС дитини, продовжуючи його під час виконання процедури; артеріальний тиск і наявність сечі перевіряти не рідше 1 разу на годину.

Під час ОПК продовжувати ФТ і вимірювати температуру тіла дитини мінімум 1 раз на годину.

Помити й дезінфікувати руки.

Одягнути стерильні халат, шапочку, маску і рукавички.

Обробити залишок пуповини і ділянку шкіри довкола нього антисептиком.

Накласти на ділянку пупкового кільця фенестровану стерильну пелюшку.

Накласти на залишок пуповини (бажано, на шкірну частину) стерильну пупкову лігатуру і затягнути її.

Зрізати залишок пуповини відразу під клемою стерильним скальпелем та ідентифікувати судини пуповини.

Утримуючи край вени пінцетом, розширити її просвіт відповідними рухами браншу затискача, видалити тромби (якщо є) й увести у вену катетер на мінімальну глибину, що дозволяє отримати вільний зворотний потік крові, після чого зафіксувати катетер.

Розпочати ОПК, взявши першу порцію крові у дитини.

Кров виводити та вводити рівними об'ємами зі швидкістю 3-4 мл/хв:

по 20 мл у дітей масою понад 3000,0 г

по 15 мл у дітей масою 2000,0-3000,0 г

по 10 мл у дітей масою 1000,0-2000,0 г

по 5 мл у дітей масою 850,0-1000,0 г

по 3 мл у дітей масою менше 850,0 г

У першій та останній порції виведеної крові визначити рівень ЗБС.

У разі використання цитратного консерванту після введення кожних 100 мл відновленої цитратної донорської крові додатково ввести 2 мл 10 % розчину кальцію глюконату. За умови використання іншого консерванту додатково вводити розчин кальцію глюконату не потрібно.

Потребу профілактичного введення антибіотика після завершення ОПК визначати індивідуально. Інфекція трапляється нечасто, але є найпоширенішим ускладненням. Якщо вирішено призначати антибіотик,

відразу після завершення процедури внутрішньовенно ввести разову дозу ампіциліну.

У випадку, якщо дитина після ОПК не потребуватиме інфузійної терапії, необхідно витягнути катетер та накласти давлючу пов'язку на пуповинний залишок.

У випадку, якщо дитина після ОПК потребуватиме внутрішньовенного введення рідини, остаточно зафіксувати катетер у вені пуповини.

Після завершення ОПК визначити рівень ЗБС через 1-2 год, гематокрит, вміст глюкози у крові і зробити загальний аналіз сечі через 4-6 год.

6. Оформлення документації

Заповнити протокол ОПК за зразком.

Протокол операції ОПК		
Початок ОПК _____ год _____ хв		
Закінчення ОПК _____ год _____ хв		
Із дотриманням правил асептики й антисептики після обробки рук лікаря та операційного поля в вену пуповини введено катетер № _____ на глибину _____ см, що забезпечило вільний зворотній відтік крові з вени пуповини. Визначено групу та резус-належність крові дитини _____ Визначено групу та резус-належність крові донора _____ Дата заготовки крові (<i>еритромаси, плазми</i>) _____ серія _____ Прізвище донора _____ дата заготовки _____ Переливалася еритромаза групи _____ та Rh-належності _____ та _____ плазма _____ групи. Виконані проби на групову, індивідуальну і біологічну сумісність _____ кров сумісна (несумісна) ОПК розпочато шляхом виведення і введення рівних об'ємів крові донора та реципієнта по 5 (10; 15; 20) мл Рівень ЗБС в першій порції крові _____ (<i>вказати</i>) Рівень ЗБС в останній порції крові _____ (<i>вказати</i>) Швидкість введення _____ (<i>вказати</i>) Всього введено _____ мл, виведено _____ мл. Після кожних 100 мл перелитої крові введено _____ 10% розчину кальцію глюконату (якщо для стабілізації донорської крові використовувався цитрат). Катетер видалено з вени пуповини о _____ год _____ хв. (катетер залишено у вені пуповини). Діурез за час ОПК (виміряний шляхом зважування мокрого підгузка після завершення процедури) _____ (<i>вказати</i>) Ускладнення _____ (<i>якщо були, вказати</i>)		
Виконував ОПК	(підпис)	Ім'я, Прізвище
Асистував	(підпис)	Ім'я, Прізвище
Медсестра	(підпис)	Ім'я, Прізвище

7. Ускладнення

Виконання ОПК пов'язане з ризиками внаслідок використання препаратів донорської крові та виконанням самої процедури. Можливі ускладнення включають інфекційні захворювання, що передаються через кров, тромбоцитопенію, коагулопатію, хворобу трансплантат проти хазяїна,

некротизуючий ентероколіт, тромбоз воротної вени, електролітні порушення (наприклад, гіпокальціємія та гіперкаліємія), серцеві аритмії тощо.

Додаток 6
до Уніфікованого клінічного
протоколу спеціалізованої
медичної допомоги «Жовтяниці
новонароджених дітей»
(пункт 3.4 розділу III)

Інформація для батьків новонародженої дитини з ознаками жовтяниці

Що таке жовтяниця?

Жовтяниця – це жовте забарвлення шкіри та видимих слизових оболонок у дитини. Жовтяниця характерна для більшості дітей після народження. Жовтяниця виникає внаслідок підвищеного вмісту білірубіну в крові, який утворюється в результаті посиленого руйнування еритроцитів, що також є фізіологічною особливістю новонародженої дитини. Цей білірубін перетворюється в печінці дитини у водорозчинну сполуку, яка виводиться з випорожненнями. У разі появи в новонародженої дитини жовтяниці у неї утворюється велика кількість білірубіну, проте печінка не може його швидко вивести з організму дитини. Це пов'язано з тим, що печінка дитини після народження є незрілою і не може ефективно впоратись з підвищеним навантаженням.

Таким чином, поява жовтого забарвлення шкіри дитини в перші кілька днів життя є звичайною для переважної більшості дітей.

Чи небезпечна жовтяниця новонародженого?

Розрізняють два види жовтяниці:

Перший вид жовтяниці визначають як «фізіологічну жовтяницю» і вона переважно є звичайним станом для новонароджених дітей. Як правило, вона виявляється упродовж перших 3-5 днів життя і триває до періоду дозрівання печінки (від 14 до 21 діб життя). Цей вид жовтяниці є безпечним для дитини.

Однак, в деяких ситуаціях у крові дитини може утворюватися занадто велика кількість білірубіну, що може бути небезпечним. У даному випадку рівень білірубіну в крові дитини підвищується до високих цифр, що може призвести до ураження клітин головного мозку. Ураження головного мозку виявляється зниженням активності або збудженням дитини, у деяких випадках виникають судоми. Патологічна жовтяниця може також спричинити церебральний параліч, глухоту і затримку розумового розвитку дитини.

Як лікують жовтяницю новонародженої дитини?

Коли в новонародженого з'являються ознаки жовтяниці, медичний працівник здійснює повне клінічне обстеження дитини і призначає аналізи крові з метою виявлення причини жовтяниці і визначення потреби лікувати.

Одним зі шляхів зниження рівня білірубіну в дитини є дія світла на шкіру – це називають фототерапією. Для фототерапії використовують спеціальні лампи. Під час фототерапії очі дитини захищають спеціальними окулярами або світлонепроникною пов'язкою. Під час фототерапії у дитини можуть з'явитися висипання на шкірі та рідкі випорожнення. Також під час фототерапії важливо збільшити частоту годувань для забезпечення дитини належною кількістю рідини. Фототерапія не є шкідливою для дитини, якщо її застосовують відповідно до показань і вимог.

У тяжких випадках, якщо фототерапія буде неефективною, дитина може потребувати обмінного переливання крові.

Що може зробити жовтяницю небезпечною для дитини?

Жовтяниця може стати небезпечною для дитини з такими чинниками ризику:

Передчасне народження до 37 тиж гестації.

Маса тіла при народженні менше 2500,0 г.

Несумісність груп крові дитини та матері.

Поява ознак інфекції.

Надання реанімаційної допомоги після народження.

У яких випадках після виписки з лікарні слід звертатися по медичну допомогу у разі появи жовтого забарвлення шкіри дитини?

Вам слід викликати лікаря у випадку, якщо у Вашої дитини з'явиться будь-який з таких симптомів:

Відмова від їжі, менше 6 мокрих підгузків за добу.

Поява млявості і/або сонливості.

Поява блювання.

Поява знебарвлених випорожнень, темної сечі.

Втрата маси тіла перевищує 10% маси тіла при народженні.

Поява жовтяниці після виписки; вона візуально зростає в динаміці спостереження або у дитини пожовтіли кінцівки, ступні та долоні.

Жовтяниця зберігається без тенденції до зменшення у доношеної дитини після 14 дня життя, а в передчасно народженої – після 21 дня життя.

Лікар огляне дитину і, ймовірно, призначить дослідження крові для визначення тяжкості жовтяниці та потреби призначати лікування.

Додаток 7
до Уніфікованого клінічного
протоколу спеціалізованої
медичної допомоги «Жовтяниці
новонароджених дітей»
(розділ II)

Словник термінів

Гемолітична хвороба новонароджених (ізоімунна гемолітична хвороба) – захворювання, спричинене руйнуванням еритроцитів плода і (або) новонародженого материнськими антитілами (імуноглобулінами класу G).

Гіпербілірубінемія – підвищення рівня білірубіну в сироватці крові.

Гостра білірубінова енцефалопатія (ГБЕ) – неонатальна енцефалопатія, спричинена токсичною дією непрямого білірубіну (НБ) на мозок новонародженої дитини. Розвивається в перші дні життя. Клінічні ознаки спочатку субклінічні та неспецифічні – відмова від їжі, пронизливий крик, гіпертермія, летаргія. Зростання тяжкості ГБЕ на тлі підвищення рівня білірубіну супроводжується гіпертонусом м'язів, опістотонусом, судомами. Наслідком ГБЕ може бути ядерна жовтяниця (ЯЖ). Передчасно народжені діти можуть мати лише мінімальні неспецифічні ознаки ГБЕ: повторні апное, періодичне дихання або епізоди десатурації. Ці ознаки можуть бути замаскованими у немовлят на штучній вентиляції легень. Своєчасне лікування гіпербілірубінемії зменшує ризик розвитку ГБЕ і ЯЖ.

Жовтяниця – жовте забарвлення шкіри, склер (білків очей) та слизових оболонок, яке є візуальним виявом гіпербілірубінемії.

Жовтяниця, пов'язана з неадекватним грудним вигодовуванням, виникає внаслідок недостатнього споживання грудного молока (ГМ), досягаючи піку на 3-5 день життя; часто пов'язана з надмірною втратою маси тіла. Недостатнє споживання ГМ призводить до зменшення частоти випорожнень і підсилення кишково-печінкової циркуляції білірубіну.

Жовтяниця, пов'язана з ГМ, спричинена дією ферментів, що містяться у ГМ (зокрема, β -глюкуронідази). Жовтяниця виникає у клінічно здорової дитини переважно у віці 4-7 днів життя на тлі достатнього споживання ГМ та збільшення маси тіла, досягаючи піку на 2-3 тиж життя. Може характеризуватись **значущою гіпербілірубінемією**. У більшості випадків минає самовільно до 12 тиж життя дитини, але може вимагати додаткового обстеження і лікування. Припинення грудного вигодовування в більшості випадків не рекомендується, оскільки ризики, пов'язані із жовтяницею, поступаються користі від грудного вигодовування.

Значуща гіпербілірубінемія – гіпербілірубінемія, яка для профілактики ускладнень потребує лікування (фототерапія (ФТ) й обмінне переливання крові (ОПК)).

Інтенсивна ФТ – світлове опромінення з інтенсивністю 30-35 мкВт/см²/нм (перевищення 35 мкВт/см²/нм не дає додаткового терапевтичного ефекту) і довжиною хвилі 460–490 нм. Інтенсивна ФТ може швидко знизити загальний білірубін сироватки (ЗБС) і скоротити тривалість лікування. Інтенсивну ФТ з охопленням максимальної площі поверхні тіла можна забезпечити завдяки використанню кількох джерел ФТ. Якщо така можливість відсутня, для збільшення ефективності опромінення можна закрити бокові стінки ліжечка або інкубатора фольгою або білою тканиною.

Клінічно значуща жовтяниця характеризується наявністю у новонародженої дитини значущої гіпербілірубінемії.

Небезпечна гіпербілірубінемія – підвищення ЗБС до рівня, який асоціюється з високою ймовірністю розвитку ГБЕ і/або ЯЖ.

Поріг підсилення лікування – небезпечний рівень ЗБС (у межах 35,0 мкмоль/л нижче показника, що визначає потребу ОПК), який вимагає застосування додаткових лікувальних заходів.

Пролонгована (затяжна) жовтяниця виявляється після 14-го дня життя у доношених новонароджених та після 21-го дня у передчасно народжених дітей. Затяжна жовтяниця зазвичай нешкідлива, але може бути ознакою серйозного захворювання, тому діти потребують додаткового клініко-лабораторного обстеження.

Пряма гіпербілірубінемія – концентрація прямого білірубіну (ПБ) у сироватці крові новонародженої дитини вище 17,1 мкмоль/л, якщо ЗБС нижче 85,5 мкмоль/л; або концентрація ПБ у сироватці крові вище 20 % рівня ЗБС, якщо ЗБС вище 85,5 мкмоль/л.

Пряма проба Кумбса (антиглобуліновий тест) – якісний аналіз на наявність антиеритроцитарних антитіл або компоненти комплексу, фіксованих на поверхні еритроцитів у крові дітей з імунними гемолітичними анеміями.

Непряма проба Кумбса виявляє незв'язані з еритроцитами вільні антитіла.

Рання жовтяниця виявляється клінічно до 24 год життя дитини, є чинником ризику значної гіпербілірубінемії, а тому вимагає додаткового обстеження і лікування.

Стандартна ФТ – світлове опромінення з інтенсивністю 25–30 мкВт на квадратний сантиметр на нанометр (мкВт/см²/нм) при довжині хвилі 460–490 нм. Стандартну ФТ можна здійснювати за допомогою пристроїв, які генерують синє або біле світло (світлодіоди або флуоресцентні лампи).

Ускладнення непрямой гіпербілірубінемії. Непряма гіпербілірубінемія може призводити до ГБЕ і/або ЯЖ. За наявності гіпербілірубінемії непрямий білірубін може чинити нейротоксичну дію, що призводить до ГБЕ, а також профарбовувати мозкову тканину й ушкоджувати базальні ганглії, центральні та периферичні слухові шляхи, гіпокамп, субталамічні ядра середнього мозку і globus pallidus і, таким чином, спричинювати розвиток ЯЖ.

Фізіологічна жовтяниця (ФЖ) з'являється після 24 год життя

(найчастіше на 2 день життя), досягаючи піку на 3-5 добу (у доношених – на 3-ю добу, у передчасно народжених – на 5-6 добу); і переважно минає до 14-ї доби життя у доношених та до 21-ї доби у передчасно народжених дітей; виявляється незначною гіпербілірубінемією (рівень ЗБС у доношеної дитини не вище 205 мкмоль/л) і нормальними концентраціями ПБ у сироватці крові. За наявності ФЖ загальний стан дитини не порушений і патологічних клінічних ознак немає. ФЖ, як правило, є доброякісною, хоча може мати й ускладнений перебіг, тому вимагає ретельного спостереження за станом дитини.

Холестаз – сповільнений або заблокований процес виведення жовчі внаслідок порушень її внутрішньопечінкової продукції, трансмембранного транспорту або наявності механічної перешкоди для відтоку, що супроводжується підвищенням рівня компонентів жовчі у сироватці крові (наприклад, ПБ, жовчних кислот та/або холестерину).

Ядерна жовтяниця (ЯЖ) – термін, який використовують для опису віддалених наслідків ГБЕ/небезпечної гіпербілірубінемії – хореоатетотичного церебрального паралічу, парезу погляду вгору, дисплазії емалі молочних зубів, сенсоневральної втрати слуху або слухової невропатії або розладів диссинхронного спектра, а також характерних змін головного мозку на магнітно-резонансній томограмі. Ряд авторів для опису клінічних ознак ЯЖ використовують термін хронічна білірубінова енцефалопатія. Клінічні ознаки ЯЖ у передчасно народжених дітей подібні до тих, що виявляють у доношених немовлят. Своєчасне ОПК за наявності показань може зменшити ризик виникнення цієї патології.
