

**Azərbaycan Respublikası Səhiyyə Nazirliyi  
kollegiyasının 14 noyabr 2022-ci il tarixli  
17 sayılı qərarı ilə təsdiq edilmişdir**

**YENİDOĞULMUŞLARIN  
HİPERBİLİRUBİNEMİYASI ÜZRƏ  
KLİNİK PROTOKOL  
(2-ci nəşr, yenilənmiş)**

**Bakı – 2022**

616.36-008.5-053.31

Y 52

Y 52 Yenidoğulmuşların hiperbilirubinemiyası üzrə klinik protokol (2-ci nəşr, yenilənmiş). B.: 2022. – 32 səh.

Bu klinik protokol tibb üzrə fəlsəfə doktoru Ceyhun Məmmədovun rəhbərliyi altında tərtib edilmiş və Azərbaycan Respublikası Səhiyyə Nazirliyi kollegiyasının 21 iyun 2013-cü il tarixli 22 sayılı qərarı ilə təsdiq edilmiş “Yenidoğulmuşların hiperbilirubinemiyası üzrə klinik protokol”un yenilənmiş variantıdır.

***Klinik protokolun tərtibçilər heyəti:***

Səidə Quliyeva	Azərbaycan Tibb Universitetinin Neonatologiya kafedrasının assistenti, tibb üzrə fəlsəfə doktoru
Səadət Ələsgərova	Azərbaycan Tibb Universitetinin Neonatologiya kafedrasının dosenti, tibb üzrə fəlsəfə doktoru
Səadət Hüseynova	Elmi-Tədqiqat Mamalıq və Ginekologiya İnstitutunun elmi işçisi, tibb üzrə fəlsəfə doktoru
Şəhla İsmayılova	İctimai Səhiyyə və İslahatlar Mərkəzi, Tibbi keyfiyyət standartları şöbəsinin müdiri

***Rəyçi:***

Rəqsanə Məmmədova	Ə.Əliyev adına Azərbaycan Dövlət Həkimləri Təkmilləşdirmə İnstitutunun Pediatriya kafedrasının müdiri, tibb elmləri doktoru
-------------------	---

## İxtisarlar

- BDİL** bətdaxili inkişaf ləngiməsi  
**DDL** damardaxili laxtalanma  
**FT** fototerapiya  
**HY** hestasiya yaşı  
**Q6FD** qlükoza-6-fosfatdehidrogenaza  
**MQK** mübadilə qan köçürməsi  
**PK** piruvatkinaza  
**STB** serum total bilirubin  
**TkB** transkutan bilirubin  
**UDFQT** uridindifosfat qlükuroniltransferaza  
**ÜB** ümumi bilirubin  
**YHX** yenidoğulmuşların hemolitik xəstəliyi

***Protokol** pediatr, neonatoloq, reanimatoloq, tibb fakültələrinin tələbələri üçün tövsiyə edilir.*

***Pasiyent qrupu:** yenidoğulmuşlar.*

***Protokol** yenidoğulmuşlarda hiperbilirubinemiyanın və onun ciddi ağırlaşmalarının qarşısının alınması üzrə sübutlu təbabətə əsaslanan metodik tövsiyələrin verilməsi məqsədini daşıyır.*

## Ümumi müddəalar

Hiperbilirubinemiya qan zərdabında ümumi bilirubin (ÜB) səviyyəsinin müəyyən yaş dövrünə uyğun olan orta göstəricidən yuxarı olduğu vəziyyətdir. Yenidoğulma dövründə bilirubin mübadiləsinin bir sıra xüsusiyyətləri var ki, sərbəst bilirubinün səviyyəsinin qanda artmasına səbəb olaraq vizual nəzərə çarpan sarılıqla özünü göstərir. Bilirubinün səviyyəsi 2 -3 mq/dl (34-51 mkmol/l) olduqda sklerada, 4-5 mq/dl (68-86 mkmol/l) olduqda üzün dərisində nəzərə çarpır. Bilirubinün artması ilə sarılıq baş nahiyəsindən periferiyaya doğru yayılmağa meyli olur, göbək səviyyəsində 15 mq/dl (257 mkmol/l), ayaqlarda 20 mq/dl (342 mkmol/L) səviyyəsində təzahür edir.

Sarılığın klinik təzahürü ilə qanda bilirubin konsentrasiyasının təyini üçün Kramer şkalasından istifadə edilir (şəkil 1).



Sarılıq müşahidə olunan dəri zonası	Bilirubinün sərhədləri mq/dl (mkmol/l)
1	4,5 - 8 (76,5 - 136)
2	5,5 - 12 (93,5 - 170)
3	8 - 16,5 (136 - 280,5)
4	11 - 18 (187 - 310)
5	15 (255)

Şəkil 1. Kramer şkalası

Kramer şkalası ilə qiymətləndirmə subyektiv olub bilirubinun periferik qandakı həqiqi göstəriciləri ilə üst-üstə düşməyə bilər. Xüsusilə çəki azlığı olan yenidoğulan və vaxtından əvvəl doğulan körpələrdə Kramer şkalasından istifadə etmək tövsiyə olunmur. Bu şkala sarılığın fizioloji və ya patoloji olduğunu differensasiya etməyə imkan vermir. Buna görə də, hiperbilirubinemiyanın təsdiqini laborator üsullarla aparmaq tələb olunur.

## **YENİDOĞULMA DÖVRÜNDƏ BİLİRUBİN MÜBADİLƏSİNİN XÜSUSİYƏTLƏRİ**

*Yenidoğulma dövründə bilirubin mübadiləsinin xüsusiyyətləri aşağıdakılardır:*

1. Bilirubinun əmələ gəlmə sürətinin artması:
  - ✓ Fetal hemoqlobinli eritrositlər tez parçalanır;
  - ✓ Fizioloji polisitemiya müşahidə olunur;
  - ✓ Maddələr mübadiləsinin katabolik istiqaməti bilirubinun qeyri-eritrositar mənbələrdən (mioqlobin, qaraciyər sitoxromu, pirrollar) əmələ gəlməsinə səbəb olur;
2. Qaraciyərin funksional qabiliyyətinin zəif olması:
  - ✓ bilirubinun hepatositlər tərəfindən mənimsənilməsinin azalması;
  - ✓ qlukuronil transferazanın və qaraciyərin digər fermentlərinin aktivliyinin aşağı olması;
3. Bilirubinun enterohepatik dövrünün pozulması və qeyri-düz bilirubinun bağırsaqdan təkrar qana keçməsi:
  - ✓ bağırsaqda  $\beta$ -qlükuronidaza fermentinin aktivliyinin yüksək olması;
  - ✓ qanın bir hissəsinin qaraciyərdən yan keçərək bağırsaqdan Arans axacaq vasitəsi ilə aşağı boş venaya keçməsi;
  - ✓ bağısaqlarda tranzitor disbioz olması yenidoğulmuşların adaptasiya dövründə hiperbilirubinemiyanın əmələ gəlmə riskini və şiddətini artırır.

## Hiperbilirubinemiyanın qiymətləndirilməsi

Yenidoğulanlarda sarılığın qiymətləndirilməsi zamanı onun yaranma və sönmə vaxtını, gedişatının xüsusiyyətlərini (dalğavari), bilirubin artma sürətini, hiperbilirubinemiyanın növünü (düz və ya qeyri-düz bilirubin hesabına olmasını) nəzərə almaq lazımdır. Yenidoğulanlarda hiperbilirubinemiyanın toksik təsiri bir sıra amillərdən asılıdır:

- uşağın yaşından (gün hesabı ilə)
- vaxtından əvvəl doğulmanın dərəcəsi
- uşağın ümumi vəziyyətindən

Vaxtında doğulan sağlam körpələrdə hiperbilirubinemiyanın kritik həddi  $>18$  mq/dl ( $>306$  mkmol/L), vaxtından əvvəl doğulanlar üçün  $>10$ mq/dl ( $>170$  mkmol/L) hesab olunur.

## Hiperbilirubinemiyanın təsnifatı

### I. Yenidoğulanlarda fizioloji hiperbilirubinemiya

- **Tranzitor sarılıq** bilirubin mübadiləsinin xüsusiyyətləri ilə əlaqəlidir. Vizual sarılıq uşağın həyatının 24-72 saati arasında müşahidə olunur. Vaxtından əvvəl doğulanlarda ÜB səviyyəsi 15 mq/dL-dək (255 mkmol/l) arta bilər, 3 həftəyədək tədricən azalır. Vaxtında doğulan körpələrdə isə hiperbilirubinemiya 3 gün ərzində 2-15 mq/dl (34-255 mkmol/l) qədər yüksəlir və 10-14 günə azalır. Uşağın ümumi vəziyyəti pozulmur, müalicə tələb olunmur.
- **Döşlə əmizdirmə nəticəsində yaranan hiperbilirubinemiya.** Sarılıq doğulandan bir və ya iki gün sonra inkişaf edir, fizioloji sarılıqdan uzun sürə bilər və bilirubin səviyyəsi daha yüksək ola bilər. Döşlə əmizdirmə zamanı ana südü kifayət qədər olmadıqda, körpələrdə qida kalorajı aşağı olduqda qara ciyərdə bilirubin sirkuliyası artır. Qidanın həcmi artırmaqla sarılığın qarşısını almaq olar. Hiperbilirubinemiyanın səviyyəsi 18 mq/dl ( $> 308$  mkmol/l) və daha yüksək olduqda fototerapiya göstərilir.
- **Ana südü ilə qidalanma nəticəsində yaranan hiperbilirubinemiya** döşlə əmizdirmədən olan sarılıqdan fərqlənir. Həyatının ilk 5-7 günündən sonra bilirubin səviyyəsi

artaraq, təxminən iki həftəyə pik sarılıq inkişaf edir. Ana südündə beta qlukuronidaza fermentinin konsentrasiyasının yüksək olması bilirubinun dekonuyuqasiya və reabsorbsiyasına səbəb olur. Bilirubinun səviyyəsi 10 mq/dl dan (170 mkmol/l) yüksək ola bilər. Bu hallarda sarılıq davam edərsə, uzun müddət davam edən sarılıq kimi müalicə edilməlidir. Qeyri-düz bilirubinun qan zərdabında səviyyəsinin artması davam etsə ana südünü müvəqəti dayandırmaq məsləhətdir.

## **II. Yenidoğulanlarda patoloji hiperbilirubinemiya**

Patoloji hiperbilirubinemiya irsi və qazanılmış ola bilər, ÜB səviyyəsi düz bilirubin, qeyri-düz bilirubin və ya hər ikisinin hesabına yüksələ bilər.

### **Hiperbilirubinemiyanın səbəbləri**

#### **I. Qeyri-düz hiperbilirubinemiyanın səbəbləri**

##### **1. Bilirubin həddən artıq əmələ gəlməsi**

###### **1.1. Hemoliz:**

1.1.2. İmmun məşəlli hemoliz (eritrositar antigenlərə görə ana və uşağın qan uyğunsuzluğu –yenidoğulmuşların hemolitik xəstəliyi (YHX)

###### **1.1.3. Qeyri- immün hemoliz**

- ✓ eritrositlərin membranının struktur anomaliyası (Minkovski-Şoffar mikrosferositar anemiya, elliptositoz, sferositoz və s.)
- ✓ hemoqlobinopatiya: hem (talassemiya) və qlobinin (porfirinemiya) sintezin pozulması
- ✓ eritrositlərin fermentopatiyaları (Q6FD, piruvatkinaza, qlutation reduktaza fermentlərinin defisiti)
- ✓ qan sekvestrasiyası (kefalohematoma, aponevroz altı qansızma, kəllədaxili qansızma)
- ✓ dərman mənşəli hemoliz
- ✓ polisitemiya

2. Bilirubin konyuqasiya proseslərin və bilirubin hepatositlərlə tutulmasının pozulması

##### **2.1 Endokrin patologiyalarda**



2.1.1. Hipotireozla əlaqəli

2.1.2. Şəkərli diabetli analardan olan uşaqlarda

2.2. İrsi sarılıqlar

2.2.1. Jilber sindromu

2.2.2. Kriqler-Nayar sindromu I və II tip

3 . Qarışıq mənşəli

3.1. Fizioloji sarılıq və vaxtından əvvəl doğulmuşların sarılığı

3.2. Döşlə əmizdirmədən və ana südündən olan sarılıq.

## **II. Düz hiperbilirubinemiyanın səbəbləri**

1. Billiar sistemin obstruksiyası

1.1. Biliar atreziya

1.2. Xoledoxda kista

1.3. Alajil sindromu

2.2.1. Qaraciyərin metabolik xəstəlikləri və digər xəstəliklərdə qaraciyərin zədələnməsi

2.2.2. İnfeksiya

✓ TORCH (T –Toxoplasma O – other (sifilis, xlamidiya və s.) R–Rubella–məxmərək; C– Cytomegalovirus H–Herpes simplex) infeksiyalar

✓ sepsis

✓ sidik çıxarıcı yolların infeksiyası

2.2.2. İşəmiya, hipoksiya, asidoz ilə əlaqəli qaraciyərin kəskin zədələnməsi

2.2.3. Parenteral qidalanma ilə əlaqəli xolestaz

2.2.4. Qaraciyərin hestasion alloimmun xəstəliyi

3. Öd turşularının sintezinin, saxlanması və daşınmasının pozulması

3.1. Proqressivləşən ailəvi qaraciyər daxili xolestaz

3.2. Dubin-Jonson sindromu

3.3. Rotor sindromu

## **KLİNİK MƏNZƏRƏ**

Patoloji sarılıqlar adətən həyatın ilk günündən və ya ilk həftənin sonunda təzahür edir, dalğavari gedişə malik olur, qaraciyər və dalağın ölçülərinin böyüməsi ilə müşayiət oluna bilər. Patoloji hiperbilirubinemiyanın növündən asılı olaraq sarılığın çaları fərqli olur, nəcisin və sidiyin rəngi dəyişə bilər (cədvəl 1).

### Cədvəl 1. Patoloji hiperbilirubinemiyanın klinik xarakteristikası

<b>Sarılığın növü</b>	<b>Klinik təzahürü</b>
<b>Hemolitik (YHX)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Doğuşdan ilk 24 saatda sonra əmələ gəlir (adətən - ilk 12 saatda) və qeyri-düz hiperbilirubinemiya ilə əlaqəlidir</li> <li>• Bilirubin saatiq artım sürəti yüksəkdir</li> <li>• Həyatın ilk 3-5-ci günlərində artır, birinci həftənin sonu, ikinci həftənin əvvəlindən sönməyə başlayır</li> <li>• Dəri örtüklərin rəngi parlaq sarıdan (zəfəran) limon sarısına (avazımış fonda sarılıq) qədər ola bilər</li> <li>• Normoxrom, hiperreqenerator anemiya olur (retikulositoz, normo- eritroblastoz)</li> <li>• Uşağın ümumi vəziyyəti hemolizin ifadəsindən və hiperbilirubinemiyanın dərəcəsindən asılıdır (kafidən ağıra qədər);</li> <li>• Həyatın ilk saatları və günlərində qaraciyər və dalağın ölçülərinin böyüməsi qeyd olunur</li> <li>• Nəcis və sidiyin rəngi normal olur, lakin fototerapiya fonunda nəcisin rənginin yaşıl və sidiyin qısamüddətli tündləşməsi ola bilər;</li> <li>• Qeyri-düz bilirubin bütünlükdə orqan və toxumalara toksik təsiri qeyd olunur</li> </ul>
<b>Konyuqasion</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Qeyri-düz bilirubin bütünlükdə təşkil etdiyi hiperbilirubinemiya</li> <li>• Sarılıq adətən həyatın 24 saatından tez əmələ gəlmir və artmaqda davam edir</li> <li>• Uzunmüddətli sarılıq</li> </ul>

	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Dəri örtükləri narıncı çalarlı olur</li> <li>• Hemolizə aid olan əlamətlər olmur (anemiya, retikulositoz, bilirubini saatlıq artmasnını sürəti, hepatosplenomeqaliya)</li> <li>• Uşağın ümumi vəziyyəti kafidir (hiperbilirubinemiya yüksək olduqda pisləşə bilər)</li> <li>• Qaraciyər və dalaq böyüməyib</li> <li>• Nəcis və sidiyin rəngi adidir</li> <li>• Bilirubinin mərkəzi sinir sisteminə toksik təsirin aşağı ehtimalı</li> </ul>
<b>Mexaniki</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Sarılıq erkən görünür və gedişatı dalğavaridir</li> <li>• Düz bilirubin artır</li> <li>• Bilirubinin saatlıq artma sürəti azdır</li> <li>• Qaraciyər böyümüş və sərtidir, bəzən dalaq da böyüyür</li> <li>• Dəri örtükləri sarı- zeytun rəngdən yaşıla qədər olur</li> <li>• Sidik tünd, nəcis rəngsizdir</li> <li>• Hemorraqik sindrom –petexiyalar, qançırıqlar</li> <li>• Sitolizin və mezenximal iltihabın laborator əlamətləri müşahidə olur</li> </ul>
<b>Parenximatoz</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Sarılıq tez əmələ gəlir və dalğavari xarakter daşıyır</li> <li>• Uşağın ümumi vəziyyəti kafidən ağıra qədər dəyişir</li> <li>• Qaraciyər və dalaq böyüyür</li> <li>• Hemorraqik sindrom erkən baş verir</li> <li>• Nəcisin axoluk xarakteri daimi olmur</li> <li>• Sidik tünd sarıdır</li> </ul>

## DİFERENSİAL DİAQNOSTİKA

Fizioloji və ptoloji sarılıqlar həm klinik, həm də laborator göstəricilərlə bir-birindən fərqlənir (cədvəl 2).

### Cədvəl 2. Fizioloji və patoloji sarılıqların (qeyri düz hiperbilirubinemiya) müqayisəli xarakteristikası

Parametrlər	Fizioloji sarılıq	Patoloji (təhlükəli) sarılıq
<b>Sarılığın dinamikası</b>		
<b>Təzahür zamanı</b>	həyatın 2-3-cü günündə	həyatın 1-ci günündə və ya birinci həftənin sonunda
<b>Artma zamanı</b>	həyatın ilk 3-4-cü günündə	“dalğavarı” gediş
<b>Azalma zamanı</b>	həyatın birinci həftəsinin sonundan	uzanmış (3 həftədən çox)
<b>Tam yox olması</b>	vaxtında doğulanlarda – həyatın ikinci həftəsində, vaxtından əvvəl doğulanlarda – həyatın üçüncü həftəsində	müxtəlif

### Klinik mənzərə

<b>Ümumi vəziyyəti</b>	pozulmayıb	pozula bilər
<b>Dəri örtükləri</b>	eritematoz fonda sarı	avazımış fonda sarı və ya yaşılımtıl çalarlar
<b>Selikli qışalar,</b>	bəzən boyanır	boyanır

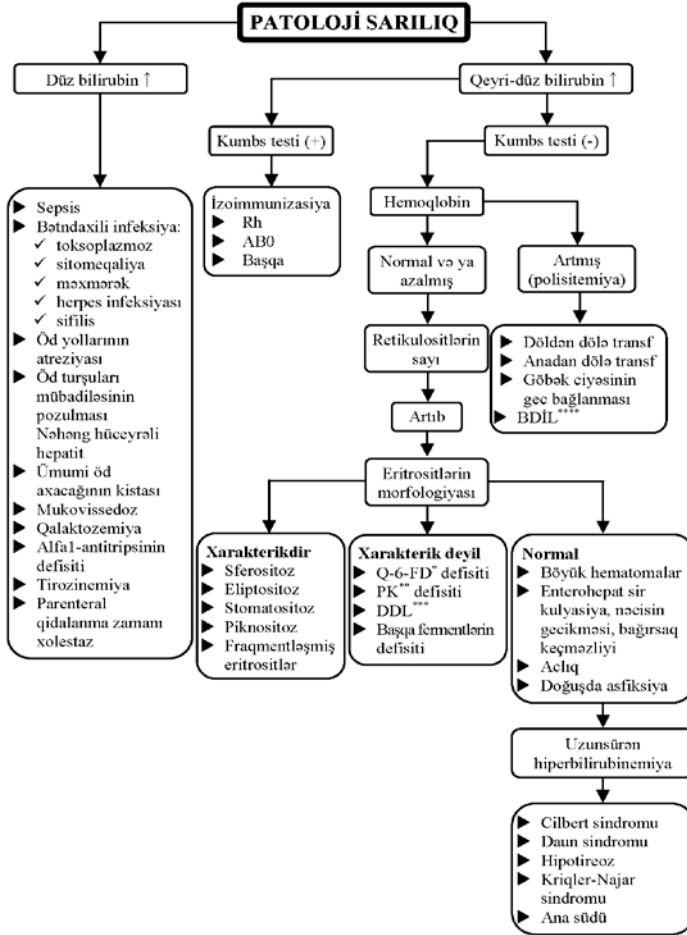
<b>skleralar</b>		
<b>Qaraciyər, dalağın ölçüləri</b>	böyüməyib	adətən böyüyüb
<b>Nəcisin rəngi</b>	adi	nəcis rəngsizləşə bilər
<b>Sidiyin rəngi</b>	adi	tünd rəngdə ola bilər

### Laborator göstəricilər

<b>Hemoqlobin</b>	norma daxilində	azala bilər
<b>Eritrositlərin miqdarı</b>	norma daxilində	azala bilər
<b>Retikulositlərin miqdarı</b>	norma daxilində	arta bilər
<b>Bilirubinin saatlıq artımı</b>	<0,3 mq/dl /saat (5,1 mkmol/l/saat)	>0,3 mq/dl/ saat (5,1 mkmol/l/saat)
<b>Ümumi bilirubinin maksimal konsentrasiyası</b>	vaxtında doğulanlarda < 17 mq/dl /saat (255 mkmol/l), vaxtından əvvəl doğulanlarda <10 mq/dl /saat (170 mkmol/l/saat)	vaxtında doğulanlarda > 17 mq/dl /saat (255 mkmol/l), vaxtından əvvəl doğulanlarda >10 mq/dl /saat (170 mkmol/l)
<b>Düz fraksiyanın nisbi payı</b>	qan zərdabındakı ÜB 10%-dən az	qan zərdabındakı ÜB 10%-dən çox

Patoloji sarılıqların diferensial diaqnostikası aşağıdakı alqoritimdə təqdim edilmişdir.

### Patoloji sarılıqların diferensial diaqnostikasının alqritmi



## HİPERBİLİRUBİNEMİYANIN AĞIRLAŞMALARI

Qanda qeyri-düz bilirubin səviyyəsi əhəmiyyətli dərəcədə artdıqda hematoensefalik baryeri keçib mərkəzi sinir sisteminə toksik təsir göstərir, qabıqaltı nüvələrdə toplanaraq nüvə sarılığına səbəb olur. Vaxtında doğulan uşaqlarda qeyri-düz bilirubin səviyyəsi 20 mq/dl (342mkmol/l) yüksək olduqda bilirubin ensefalopatiyası inkişaf riski artır. Hestasiya yaşı (HY) nə qədər aşağı olarsa, albuminin bilirubinlə birləşmə ehtimalı bir o qədər aşağı olur və nəticədə, bilirubin aşağı konsentrasiyası belə nüvə sarılığına səbəb ola bilər.

### ***Bilirubin ensefalopatiyası.***

Klinik olaraq bilirubin ensefalopatiyasının 4 fazası müəyyən edilir:

*Birinci fazada* uşağın sütləşməsi, əmmədən imtina, fizioloji reflekslərin zəifləməsi, ürək ritmin pozulması, dispnoe, bəzən dispeptik hallar və s. müşahidə edilir.

*İkinci faza* nüvə sarılığın əlamətləri inkişaf edir: hiperesteziya, boyun əzələlərin gərginliyi, spastik opistotonus, “bükülməyən” ətraflar, barmaqların yumruq şəklində yığılmış olması, “batan günəş” simptomu, Qrefe simptomu, dövrü olaraq oyanıqlıq, kəskin beyin qışqırığı, üz əzələlərin səyirməsi, yuxarı ətrafların tremoru, çəngolmalar, böyük əmqəyin qabararaq gərginləşməsi, bəzən tənəffüsün dayanması, bradikardiya, hərarətin yüksəlməsi və s.

*Üçüncü faza* – spastik əlamətlər yox olur, “yalançı, aldadıcı” yaxşılaşma müşahidə olunur.

*Dördüncü faza* neonatal dövrün axırında, daha çox sonrakı südəmər dövrdə nevroloji fəsadlarla təzahür edir: uşaq serebral iflici, parez, ifliclər, atetoz, xoreya-atetoz, əqli inkişafdan geri qalma, karlıq, daxili üzvlər tərəfindən funksional dəyişikliklər müşahidə edilir.

## DİAQNOZ

### **Sarıqların differensial diaqnostikasının ümumi prinsipləri**

1. Anamnez:

- İrsi xəstəliklərdə ailə anamnezi (valideynlərdə və ya qohumlarda uzun müddətli sarılıqlar, anemiya, splenektomiya halları).
  - Ananın anamnezi (qan qrupu və rezus-faktor, əvvəlki hamiləlik və doğuş, əməliyyat, travmanın olub olmaması, rezus-faktor nəzərə alınmadan qan köçürülməsi, qlükozaya tolerantlığın pozulması, şəkərli diabet, infeksiyon proses və s.).
  - Yenidoğulmuşun anamnezi (hestasiya yaşı, çəki/boy göstəriciləri, doğuşda Apqar şkalası ilə qiymətləndirilmə, qidalanmanın xarakterinin aydınlaşdırılması, dəridə sarılığın yaranma vaxtı).
2. Klinik müayinə (dərinin, skleraların və selikli qişaların rəngi, çəki artımının dinamikası, hepatosplenomeqaliya, hemorraqik təzahürlər, hematomalar, infeksiyon prosesin əlamətləri, nəcisin və sidiyin rəngi).
  3. Bilirubin səviyyəsinin transkutan ölçülməsi və qiymətləndirilməsi.
  4. Uşağın nevroloji statusunun qiymətləndirilməsi
  5. Laborator müayinə üsulları:
    - Qanın ümumi analizi, Ht, retikulosit və eritrositlərin morfoloqiyasının və osmotik rezistentliyinin təyini ilə.
    - Qan qrupun və Rh faktorun təyini.
    - Düz və qeyri-düz Kumbs reaksiyanın təyini.
    - Qanın biokimyəvi müayinəsi: ümumi zülal və fraksiyalar, C-reaktiv zülal, qələvi fosfotaza, transaminazalar.
    - Qanda TSH və sərbəst T4 səviyyəsinin təyini .
    - Qanda Q6FDH aktivliyinin təyini.

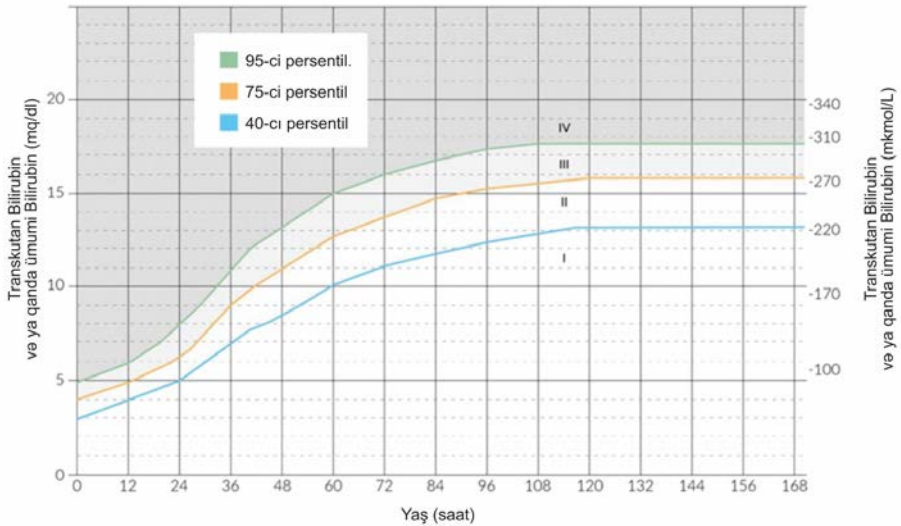
Əlavə olaraq diferensial diaqnostika məqsədi ilə koagulogramma, protrombin indeksinin, və virus hepatitlərinin təyini, ana və körpənin bətdaxili infeksiyalara qanın seroloji müayinəsi, bakterioloji müayinələr, qarın boşluğu üzvlərin USM aparıla bilər.

Uzun sürən və ağır olan sarılıqlarda, xüsusən düz bilirubinın yüksəlməsi ilə gedən hiperbilirubinemiyalarda tibbi qenetika mərkəzində dərin müayinə aparıb metabolik xəstəliklər, uşaq cərrahiyyə mərkəzində punksiyon biopsiya, xolangioqrafiya istifadə edərək biliar patolojiyalar istisna edilməlidir.



# MÜALİCƏ

Yenidoğulanlarda hiperbilirubinemiyanın diaqnostika və müalicəsi üsulunun seçilməsi standart nomoqram əsasında müəyyənləşdirilir (şəkil 2).



## Şəkil 2. Yaşa uyğun bilirubin konsentrasiyası üzrə nomoqram

Bu nomoqrammada ümumi serum bilirubini (ÜB) və transkutan yolla ölçülmüş bilirubin (TkB) saatlarla olan yaş üzrə verilmişdir. Persentil əyrisinə əsasən əlavə diaqnostik və müalicə prosedurları müəyyən edilir:

Zona I (<40-cı persentil) → 72-96 saatdan sonra klinik təqib;

Zona II (40-75-ci persentil) → 48-72 saatdan sonra TkB kontrolü;

Zona III (75-95-ci persentil) → 24-48 saatdan sonra TkB kontrolü;

Zona IV (>95-ci persentil) və ya <2 mq/dL FT limitindən aşağı → Dərhal ÜB təyini, 12-24 saatdan sonra əlavə TkB ölçülməsi

Yenidoğulanlarda qanda bilirubin konsentrasiyasını azaltmaq üçün aşağıdakı müalicə üsullarından istifadə edilir:

1. *Bilirubinin enterohepatik sirkulyasiyasının zəiflədilməsi*
2. *Fototerapiya (FT)*
3. *Mübadilə qan köçürməsi (MQK)*
4. *Venadaxili immunoqlobulin*

### ***Bilirubinin enterohepatik sirkulyasiyasının zəiflədilməsi***

Həyatın ilk saatlarından müntəzəm ana südü ilə qidalanma (8-12 dəfəyə qədər, əlavə su və ya qlukoza vermək göstəriş deyil) bilirubinin enterohepatik sirkulyasiyasını zəiflədir. Ana südü çatışmadıqda əlavə olaraq hidrolizə olunmuş qarışıqlardan istifadə etmək göstərişdir (5 ml gündə 6 dəfə olmaqla).

Habelə, yenidoğulmuş körpənin erkən adaptasiyası üçün optimal şərait yaradılması çox vacibdir. Buraya bədən hərəkətini tənzimləmək, metabolik pozuntuların (hipoqlikemiya, asidoz) profilaktikası aiddir. Erkən döşə qoyulmaya əks-göstəriş olduqda, ilkin bədən çəkisinin həddən artıq itkisi olan körpələrə uyğunlaşdırılmış qida qarışığı ilə əlavə qidalanma verilməlidir.

### ***Fototerapiya***

FT sarılığın konservativ müalicəsinin ən təsirli və təhlükəsiz üsuludur.

**Müalicənin prinsipi** müxtəlif lampaların işığının təsirindən hidrofob qeyri-duz bilirubinin suda həll olan formaya keçərək öd və sidiklə xaric olmasına əsaslanır.

FT adi (halogen və ya flüoresan), işıq yayan diod (LED) və fiber optik lampalarla aparılır. Fotoyorğanlar istifadə edilə bilər, bu zaman işıq güclü halogen lampalardan olan işıq bələdçilərindən istifadə edərək körpənin dərisinə ötürülür. LED və adi lampalar eyni dərəcədə effektivdir.

Fiberoptik və adi lampalarla fototerapiyanın kombinasiyası adi FT ilə müqayisədə daha effektivdir. Əgər ÜB səviyyələri mübadilə transfuziyası xəttinin səviyyəsinə yaxınlaşırsa və ya ondan artıq olarsa beşik, inkubator və ya qızdırıcının divarları alüminium folqa və ya ağ materialla örtülməlidir. Bu, körpənin fototerapiyanın təsirinə məruz qalma səthinin sahəsini artıracaq və fototerapiyanın effektivliyini yüksəldir.

FT effektivliyi 4 amilə əsaslanır:

- işığın dalğa uzunluğu 430-490 nm
- işıqlandırma səviyyəsi  $15 \mu\text{W}/\text{sm}^2/\text{nm}$  -  $30 \mu\text{W}/\text{sm}^2/\text{nm}$
- maksimum işıqlandırma səthi sahəsi
- terapiyanın davamlılığı

**Göstəriş:** ÜB-in qandakı səviyyəsinin FT-ya göstərişin yuxarı rəqəmindən daha cox artması.

Fototerapiyaya göstərişin müəyyən edilməsi zamanı ÜB səviyyəsi həlledici olub, düz bilirubin səviyyəsi çıxılmamalıdır. Hiperbilirubimiyə zamanı müalicəyə göstəriş nomogram əsasında müəyyənləşdirilir.

FT həddi aşağıdakı kimi müəyyən edilir:

- $\geq 72$  saat yaşı olan vaxtında doğulanlarda ümumi bilirubin səviyyəsinin  $\geq 20$  mq/dL olması
- $\geq 72$  saat yaşı olan vaxtıdan əvvəl (HY < 38 həftə) doğulanlarda FT başlamaq üçün istifadə olunan formula:

$$\text{Bilirubin, mq/dL} = \text{HY (həftələrlə)} - 20$$

- $< 72$  saat yaşı olan bütün yenidoğulanlarda fototerapiyaya göstəriş nomogram baxılaraq müəyyən edilir və FT üçün təyin edilmiş bilirubin həddi əlavə olaraq hər 24 saat ərzində 2 mq/dL azaldılır
- Hipoalbuminemiya ilə müşayiət olunan ağır xəstəliklərdə FT üçün təyin edilmiş bilirubin həddi əlavə olaraq 2 mq/dL azaldılır. Hestasiya yaşından, bədən kütləsindən və qanda bilirubin konsentrasiyasından asılı olaraq yenidoğulanlarda fototerapiyaya göstəriş 3 və 4 saylı cədvəllərdə verilmişdir.

Fototerapiya alan uşaqlarda qanda bilirubin səviyyəsinin izlənməsi aşağıdakı qaydada həyata keçirilməlidir:

- STB = 20-25 mq/dl olduqda, 3-4 saatdan sonra təkrar yoxlanma;
  - STB < 20 mq/dl olduqda, 4-6 saatdan sonra təkrar yoxlanma;
  - STB səviyyəsi enməkdə davam edirsə, 8-12 saatdan sonra təkrar yoxlanma;

- STB səviyyəsi dəyişmirsə və ya MQK səviyyəsinə yaxındırsa, MQK barədə düşünməli;
- STB <13-14 mq/dl olduqda, FT dayandırılmalı;
- Fototerapiyadan 12-24 saat sonra STB səviyyəsinə təkrar baxmalı?\*

*\*Hemoliz, düz Coombs reaksiyası pozitiv olan, 37 həftədən kiçik hestasiya yaşı ilə doğulan və həyatın ilk 3 günündə FT alan uşaqlarda FT kəsildikdən sonra STB səviyyəsi kontrol edilməli və “Rebound” (“rikoşet”) effekt nəzərdən qaçmamalıdır. Lakin bunun üçün uşağın stasionarda qalması lazım deyil.*

Bilirubinun səviyyəsi hesablanmış həddən aşağı düşənə qədər FT aparılmalıdır. Daimi parlaq işığın təsirinə görə FT zamanı dəri rənginə əsasən sarılığın vizual qiymətləndirilməsi çətin olur. Transkutan ölçülmədə ÜB-ni düzgün göstərmir, çünki dəri bilirubinun miqdarı FT nəticəsində azalır. Fototerapiyadan sonra ÜB səviyyəsi laborator müəyyən edilməlidir. FT diareya və dehidratasiyaya səbəb ola bildiyi üçün uşağın kifayət qədər maye qəbuluna nəzarət olunmalıdır.

Fototerapiyanın aparılma texnikası əlavə 1-də verilmişdir.

### **Cədvəl 3**

**35 həftədən az hestasiya yaşı olan yenidoğulmuşlarda FT və mübadilə qan köçürməsinin başlanması üçün bilirubin mq/dl (mkmol/l) həddi**

Hestasiya yaşı (həftə)	Ümumi bilirubin mq/dl (mkmol/l)	
	FT	MQK
≤28	5-6 (86-103)	11-14 [188-239]
28-≤30	6-8 (103-137)	12-14 [205-239]
30- 32	8-10 (137-171)	13-16 [222-274]
32-34	10-12 (171-205)	15-18 [257-308]
34-35	12-14 (205-239)	17-19 [291-325]

#### Cədvəl 4.

**Bədən kütləsindən asılı olaraq vaxtından əvvəl doğulan yenidoğulmuşların fototerapyaya başlanması üçün ÜB səviyyəsi**

Bədən kütləsi (qram)	Həyatın günləri üzrə ÜB səviyyəsi mq/dl (mkmol/l),						
	1	2	3	4	5	6	7
≤1000	3,0 (51,5)	3,0 (51)	3,0 (51)	5,0(86)	5,0(86)	6,9 (118)	6,9 (118)
1000 - 1249	5,0(86)	5,0(86)	5,0(86)	6,9-8,0 (118-137)	8,0(137)	10,(171)	12,0(205)
1250 - 1499	8,0(137)	8,0(137)	8,0(137)	10,0(171)	12,0(205)	12,0(205)	12,0(205)
1500 - 1749	10,0(171)	10,0(171)	10,0(171)	12,0(205)	12,0(205)	15,8(222)	15,8(222)
1750 - 1999	10,0(171)	10,0(171)	12,0(205)	15,8(222)	15,8(222)	15,8(222)	15,8(222)
2000 - 2499	10,0(171)	12,0(205)	15,8(222)	15,1(257)	17,1(291)	17,1(291)	17,1(291)
≥2500	10,0(171)	12,0(205)	12,0(205)	15,1(257)	17,1(291)	17,1(291)	17,1(291)

FT başlandıqdan sonra serum bilirubinün konsentrasiyası hər 6-12 saatdan bir izlənməli, ÜB səviyyəsi müalicə həddindən aşağı düşənə qədər FT təkrarlanmalıdır.

#### **Mübadilə qan köçürməsi**

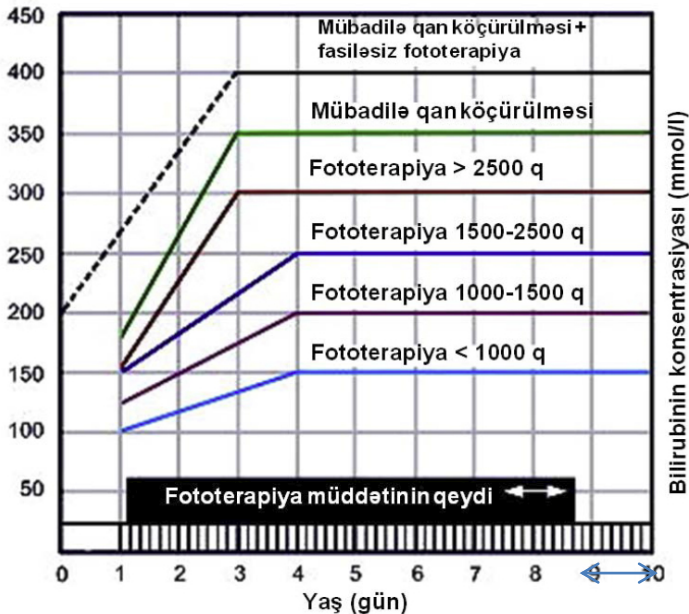
MQK ağır hiperbilirubinemiyalarda toksik bilirubini qan dövranından tez bir zamanda çıxaran müalicə üsuludur.

## MQK məqsədi

- Bilirubin ensefalopatiyasının qarşısını almaq üçün zərərli bilirubininin artıq miqdarının bədəndən xaric edilməsi
- Eritrositlərin hemolizini dayandırmaq üçün körpənin sensibilizasiya olmuş eritrositlərinin və dövr edən anticismlərin xaric edilməsi
- Hemodinamikanın stabilləşməsi və oksigenasiyanın yaxşılaşması üçün anemiyanın aradan qaldırılması

## Göstərişlər

- Qanda ÜB səviyyəsindən asılı olmayaraq nüvə sarılığının nevroloji əlamətləri varsa.
- ÜB səviyyəsi mübadilə xəttindən (şəkil 3) yuxarıdır və ya yaxın bir neçə saat ərzində bu səviyyəni keçəcəyi ehtimalı
- FT effekti yetərli olmadıqda (4-6 saat ərzində ÜB səviyyəsi azalmırsa) bilirubin qandakı səviyyəsinin FT üçün təyin edilmiş bilirubin həddindən  $\geq 5$  mq/dL olması. Yetkin yenidöğulanda ÜB səviyyəsinin adekvat enməsi olmayan bütün hallarda ÜB-nin  $\geq 25-30$  mq/dL səviyyəsi mübadilə qanköçürməsinə göstərişdir.



### **Şəkil 3. MQK həyata keçirilməsinə göstərişin müəyyənləşdirilməsi üçün bilirubin əyrisi**

#### **Həyata keçirilməsi:**

- ABO identik və Rh-neqativ eritrositkonsentrat istifadə olunur.
- Göbək venası kateteri vasitəsilə 5-10 ml həcmdə porsiyaların əvəz edilməsi ilə həyata keçirilir.

MQK aparılma texnikası və fəsadları 2 sayılı əlavədə verilmişdir.

#### ***Venadaxili immunoqlobulin müalicəsi***

İzoimmün hemolitik xəstəliyi olan yenidoğulmuşlarda (Rh izoimmunizasiyası və ABO uyğunsuzluğu) bilirubinın artım sürəti saatda 0,4 mq/dl (6,8 mkmol/l) olduqda, davamlı fototerapiyaya əlavə olaraq, spesifik immunoqlobulinin venadaxili yeridilməsi (2-4 saat ərzində 0,5-1 q/kq) retikulo-endotelial sistemdə olan Fc reseptorları blokada edərək hemolizin zəifləməsinə, bilirubin səviyyəsinin azalmasına səbəb olaraq MQK ehtiyacını azaldır.

Standart immunoqlobulinlər vena daxili 2 saat ərzində 0,5-1 q/kq vurulur, zəruri hallarda 12 saatdan sonra təkrar yeridilir. YHX zamanı intravenoz immunoqlobulin tətbiqi həyatının ilk üç günü ərzində mümkündür.

## Əlavə 1

### FOTOTERAPİYANIN TEXNİKASI

- Uşaq çılpaq vəziyyətdə termomatraslı küvezdə yerləşdirilir; rejim seçimi uşağın HY və termorequlasiyanın xüsusiyyətlərindən asılıdır, bədən hərarəti  $36,6-37,0^{\circ}\text{C}$  səviyyəsində olmalıdır.
- FT mənbəyi uşaqdan 50-55 sm yüksəklikdə yerləşir. Körpə küvezdədirsə, o zaman küvezin yuxarı divarından FT lampasına qədər olan məsafə 5 sm olmalıdır.
- Uşağın gözləri və oğlanların cinsi orqanları işıq keçirməyən materialla qorunmalıdır.
- FT zamanı hər 1-2 saatdan bir uşağın mövqeyini işıq mənbəyinə münasibətdə dəyişdirmək lazımdır (qarın və ya kürəyi üzərinə növbə ilə çevirmək).
- Hər iki saatdan bir uşağın hərarəti ölçülməlidir.
- Gündəlik bilirubin səviyyəsi yoxlanmalıdır. Bilirubin təyini üçün alınan qan işıqdan qorunmalıdır, çünki bilirubin sürətlə fotooksidləşməyə məruz qala bilər.
- Bilirubində patoloji artım olmadıqda və qan zərdabında ÜB konsentrasiyası FT başlamaq üçün əsas olan dəyərdən aşağı düşərsə, FT dayandırıla bilər.

FT dayandırıldıqdan sonra "rikoşet bilirubin" kimi tanınan ümumi bilirubində artım müşahidə olunur. "Rikoşet bilirubin" səviyyəsi fototerapiyanın başlanğıcındakı səviyyədən aşağı olur və adətən fototerapiyanın yenidən başlamasını tələb etmir.

Fototerapiyanın yan təsirləri:

- 1) su itkisi. Bunun qarşısını almaq üçün uşaqlar 20-25 ml / kq miqdarında əlavə maye qəbul etməlidirlər;
- 2) yaşıl nəcis (bilirubinun foto törəmələri xaric olunur);
- 3) "bürünc uşaq" sindromu. Çox sayda birbaşa bilirubin olan uşaqlarda müşahidə olunur;
- 4) dəridə keçici səpgilər;
- 5) B<sub>2</sub> vitamininin keçici çatışmazlığı;
- 6) həddindən artıq istiləşmə;

FT dayandırdandan sonra göstərilən əlamətlər iz qoymadan yox olur.



## Əlavə 2

### MQK APARILMA TEXNİKASI

MQK-dən əvvəl eritrositar kütlə və plazmanın lazım olan həcmi hesablanmalıdır (qan vasitələrinin ümumi həcmi uşaqlarda dövran edən qanın iki misli civarında olmalıdır, yəni vaxtında doğulan uşaqlar üçün 80 ml/kq x 2, vaxtıdan əvvəl doğulanlar üçün 90 ml/kq x 2).

Donor qanının komponentlərinin seçimində uşağın və ananın qan qrupları və hemolitik xəstəliyin səbəbi nəzərə alınır.

Rezus amillə əlaqədar hemolitik xəstəlikdə: rezus mənfi, yenidoğulmuşun qanı ilə eyni və ya O(I) qan qrupundan eritrositar kütlə və AB(IV) və ya eyni qan qrupundan olan plazma 2:1 nisbətində.

AB0 sistemi üzrə hemolitik xəstəlikdə: O (I) qrupdan və rezusu yenidoğulmuşun qanı ilə eyni, və ya rezus mənfi eritrositar kütlə, AB(IV) qrupdan olan və ya yenidoğulmuşun qanı ilə eyni plazma 2:1 nisbətində.

Əgər anada qan qrupu O(I) rezus mənfidirsə, onda O(I) qrup rezus mənfi, ya da rezusu yenidoğulmuşun qanı ilə eyni olan eritrositar kütlə və AB(IV) qrupdan olan və ya yenidoğulmuşun qanı ilə eyni plazma 2:1 nisbətində.

- valideynlərin yazılı icazəsi alınmalıdır
- prosedurdan əvvəl uşağın məlumatları tutuşdurulmalıdır. Uşağın və donorun qan qrupları laborator şəraitdə təkrar yoxlanılmalıdır
- prosedur aseptika və antiseptika prinsiplərinə və istilik rejiminə riayət edilməklə ayrıca otaqda aparılmalıdır
- MQK ən azı iki nəfərdən ibarət komanda tərəfindən həyata keçirilir: həkim
- (neonatoloq / anestezioloq-reanimatoloq / pediatr) və uşaq tibb bacısı
- körpəyə son 3 saat ərzində enteral qidalanma verilməməlidir
- əməliyyatdan əvvəl mədəyə daimi zond daxil edilməlidir, və onun vasitəsilə mədə möhtəviyatı vaxtaşırı çıxarılmalıdır.
- əməliyyatdan əvvəl təmizləyici imalə edilməlidir.
- MQK prosedurna hazırlıq müddəti, əməliyyatın aparılması zamanı və sonrakı dövrdə uşağın vital funksiyalarına (ürək döyüntüsü,

tənəffüsün sayı, O<sub>2</sub> saturasiyası, A/T) daimi monitoring olunmalıdır

- MQK üçün iş yeri hazırlanmalıdır
- eritrositar kütlə və plazma su hamamında isidilməli, bu zaman suyun hərəarəti 37°C-dən artıq olmamalıdır
- eritrositar kütlə və plazma ayrıca şprislərə yığılmalıdır (vaxtında doğulan uşaqlar üçün 20 ml, vaxtından əvvəl doğulmuşlar üçün 10ml): eritrositar kütlə ilə və plazma dolu şprislərin nisbəti 2:1-ə olmalıdır
- eritrositar kütlə və plazma yığılan şprislər steril örtüklü alət masası üzərinə istilik şüa mənbəyi altında belə ardıcılıqla düzülməlidir: iki şpris eritrositar kütlə və bir şpris plazma
- körpə əvvəlcədən isidilmiş masanın üzərinə uzadılmalıdır
- vəziyyəti ağır olan yenidöğulmuşlərdə əməliyyata başlamazdan əvvəl asidoz, hipoksemiya, hipoqlikemiya, elektrolit və hemodinamik pozuntular, hipotermiya və s. aradan qaldırılmalıdır
- mərkəzi vena kateterizasiya edilməlidir (“Göbək venasının kateterizasiyası” protokoluna bax)
- əvəzedici qanköçürmə üçün, hazırlanma tarixindən etibarən raf ömrü 5 gündən çox olmayan qan komponentləri istifadə olunur
- ilk 2-5 ml qan steril şprislə ÜB, qlükoza, Hb, Ht, eritrositləri təyin etmək üçün götürülməlidir
- MQK proseduru qan komponentlərinin növbə ilə yeridilməsi və uşaq qanının çıxarılması yolu ilə həyata keçirilməlidir
- bir qanın çıxarılmasının həcmi və bir qan komponentin yeridilməsinin həcmi uşağın kütləsindən, HY və vəziyyətinin ağırlığından asılıdır (vaxtında doğulanlarda 10-20 ml/kq, vaxtından əvvəl doğulanlara 5-10 ml/kq olmalıdır)
- hər 100 ml yeridilən və çıxarılan qandan sonra 5,0 ml 5% qlükoza ilə durulaşdırılmış 1,0-2,0 ml 10% kalsium qlükonat məhlulu (yalnız eritrosit kütləsi olan şprislər arasında!) vurulmalıdır
- ÜB, qlükoza və kalsiumun miqdarını təyin etmək üçün axırını çıxarılan qandan 2-5 ml götürülməlidir
- MQK eritrositar kütlə yeridilməklə başa çatdırılmalıdır
- nəzərə çarpan anemiya zamanı 10 ml/kq hesabı ilə əlavə eritrositar kütlə yeridilə bilər

- MQK aparən zaman yeridilən və çıxarılan qanın miqdarı barədə qeydiyyat diqqətlə aparılmalıdır (təqdim olunan formaya bax)
- yerinə yetirilən prosedur barədə qeyd aparılmalıdır

### **Fəsadlar**

- damar mənşəli: emboliya, tromboz, perforasiya, vazospazm, qaraciyərin işemiyası, bağırsağın işemiyası
- ürək mənşəli: aritmiya, hipovolemiya, asistoliya
- elektrolit disbalans – hiperkaliemiya, hipernatriemiya, hipokalsiemiya, asidoz, alkaloz
- qanın laxtalanmasının pozuntusu
- trombositopeniya
- infeksiyalar
- hipotermiya
- hipoqlikemiya
- transfuzion reaksiya

### **Prosedur zamanı monitorinq**

- dəri örtüyünün rəngi və mikrosirkulyasiyanın vəziyyəti
- ürək döyüntülərinin sayı
- tənəffüsün sayı
- bədən hərarəti
- arterial təzyiq (mümkünsə)
- qanın saturasiyası (mümkün olarsa)

### **MQK-dən sonra nəzarət**

- dəri örtüyünün rəngi və mikrosirkulyasiyanın vəziyyəti
- ürək döyüntülərinin sayı
- tənəffüsün sayı
- bədən hərarəti
- arterial təzyiq (mümkün olarsa)
- qanın saturasiyası (mümkün olarsa)
- saatlıq diurezin qeydiyyatı
- qanda bilirubinin səviyyəsi (8 saatdan sonra)
- qanda qlükozanın səviyyəsi
- sidinin ümumi analizi
- qanın ümumi analizi (12 saatdan tez olmayaraq)

### Əlavə 3

## YENİDOĞULANIN HEMOLİTİK XƏSTƏLİYİ (YHX)

YHX (Morbus haemolyticus neonatorum) ana və uşaq arasında Rhesus və ya ABO uyğunsuzluğu nəticəsində döldə və ya yenidoğulanda hemolizin artması ilə müşayiət olunur. 95%-dən çox halda ABO uyğunsuzluq və ya Rh uyğunsuzluq nəticəsində yaranır. ABO uyğunsuzluq hamilə qadınların təqribən 20%-də olsa da, uyğunsuzluq nəticəsində YHX yenidoğulanların 1%-də təsadüf edir. Anti-D profilaktikasının tətbiqi ilə əlaqədar rezus uyğunsuzluq nəticəsində YHX rastgəlmə tezliyi xeyli azalmışdır. Lakin, YHX həmçinin, 60-dan çox müxtəlif antigen uyğunsuzluğu nəticəsində də baş verə bilər, lakin çox nadir hallarda təsadüf edir.

### *ABO uyğunsuzluğu*

- Anada qan qrupu 0, uşaqda isə A və ya B olduqda yaranır
- Uşaq ilk hamiləlikdən xəstələnmə bilər
- Xəstəlik çox zaman mülayim keçir, fetal hidropsa adətən, gətirib çıxarmır.

### *Rh uyğunsuzluq*

- Anada qan Rh-mənfi, uşaqda Rh-müsbət olduqda yaranır. Rh-müsbət qanla kontakt zamanı əvvəlcə Rh-İgM-anticisimlər (Anti-D-Anticisim) yaranır, daha sonra plasentadan keçə bilən Rh-İgG anticisimlərə serokonversiya baş verir (bax: Hamiləlikdə rezus-izoimmunizasiya üzrə klinik protokol, 2-ci nəşr).
- Növbəti hamiləlik zamanı uşaq Rh-müsbət olduqda ananın qanında olan Rh-İgG anticisimlər döl orqanizminə daxil olaraq eritrositlərin hemolizinə, fetal hidrops və YHX səbəb ola bilər.

### **Klinik mənzərə**

- Prenatal: hidrops fetalis (yalnız Rh uyğunsuzluq zamanı rast gəlir)
- Postnatal: yenidoğulanın anemiyası, hepatosplenomeqaliya, sarılıq, hipoksiya

### **Diaqnostika**

#### *Prenatal*

- Ananın qanında qeyri-düz Kumbs testi

Anti-D anticisim titrinin  $>1:8$  olması ananın rezus antigeninə həssaslığını göstərir

- Dölün doppleroqrafiyası zamanı qanın axının sürətinin artması fetal anemiyanı göstərir
- Lazım gələrsə, fetal Hb səviyyəsinin təyini üçün göbək venasının punksiyası

#### *Postnatal*

- Qanda hemoliz əlamətləri
- Düz Kumbs testi: rezus uyğunsuzluğu halında müsbət, AB0 uyğunsuzluğu zamanı zəif müsbət və ya mənfə olur.

### **Müalicə**

#### *Prenatal*

- Göbək venasından bətdaxili qanköçürmə (yalnız təcrübəli mərkəzlərdə aparılmalıdır)

#### *Postnatal*

- Anemiyanın müalicəsi: dəmir preparatlarının təyini. Lazım gələrsə, eritrosit konsentratlarının tətbiqi: həyatın ilk həftəsində Hb həddi 10 q/dl olduqda tövsiyə olunur
- Hiperbilirubinemiyanın müalicəsi: FT, lazım gəldikdə mübadilə transfuziyası. Ağır hallarda immunoqlobulin təyini

### **Proqnoz**

Proqnoz hemoliz və anemiyanın dərəcəindən asılıdır. Uşaqların əksəriyyətində yalnız yüngül hemoliz və orta dərəcədə hiperbilirubinemiya inkişaf edir. Bununla belə, Rh- uyğunsuzluğu nəticəsində dölün hidropsu həm bətdaxili, həm də doğuşdan sonra ölümlə nəticələnə bilər.

### **Profilaktika**

- Anti-D profilaktika: hazırkı hamiləlikdə uşağı qorumur, lakin gələcək hamiləlikdən olacaq uşağın qorunmasını təmin edir.
- Anti-D profilaktikasının effektivliyi anticisim vasitəsi ilə immunosupressiyaya əsaslanır.

*Göstəriş və həyata keçirilməsi*

- Anti-D immunoqlobulini hamiləlik müddətində Rh-müsbət döllü Rh-mənfi hamilə qadınlarda tətbiq edilir. Anti-D immunoqlobulinlər hamiləlik dövründə qeyri-invaziv prenatal test (NIPT-RhD) vasitəsilə dölün rezus faktorunun təyinindən sonra təyin edilir.
- Anti-D profilaktika hamiləlik vaxtı və doğuşdan sonrakı 72 saat ərzində təyin edilir.
- Rezus mənfi analar üçün əlavə göstərişlər
  - İnvaziv prosedurlardan sonra (məsələn, amniosentez, xorion villus nümunəsinin götürülməsi)
  - Hamiləlik zamanı qanaxma
  - Abortdan, uşaqlıqdan kənar hamiləlikdən və ya düşükdən sonra

## Q6FD ÇATIŞMAZLIĞI SƏBƏBİNDƏN ANEMİYA

Ən çox Çin, Afrika, Aralıq dənizi (İtaliya, Yunanıstan), həmçinin Mərkəzi Asiya və Zaqafqazıyanın sakinləri arasında rast gəlinir, burada əhali arasında tezliyi 2-7,6% təşkil edir. Yenidoğulmuşlarda sarılıq ən çox həyatın ikinci günündən inkişaf edir. Uşaqlarda hemoglobinuriya səbəbindən dərinin solğunluğu, sarılıq (bəzən kernikterus inkişaf edir) və sidik tündləşir. Yenidoğulmuşlar üçün anemiya və hepatosplenomeqaliya xarakterik deyil. Bu simptomlar daha böyük yaşda təzahür edir. Laborator diaqnostikası:

1. Biokimyəvi qan testi: qeyri-düz bilirubinün üstünlük təşkil etdiyi hiperbilirubinemiya aşkar edilmişdir.
2. Qan analizi: eritrositlərin parçalanması, orta dərəcədə sferositoz, anizositoz, poikilositoz, polixromaziya, retikulositoz müşahidə oluna bilər; hemoqlobinin səviyyəsi əvvəlcə normala yaxındır (hemoliz əhəmiyyətsizdir), sonra anemiya inkişaf edir.
3. Sidik analizi: hemoqlobinuriya.
4. Xüsusi müayinə üsulları: eritrositlərdə Q6FD təyini, spektrofotometrik analiz və eritrosit fermentlərinin sitokimyəvi təyini. Son iki üsul ferment çatışmazlığı anemiyasının digər növlərini (piruvat kinaz, heksokinaza, qlutatyon reduktaza və s. çatışmazlığı) təyin etməyə imkan verir.

### Əlavə 5.

## HİPOTİROİDİZM ZAMANI SARILIQ

Anadangəlmə hipotiroidizmdən əziyyət çəkən uşaqların 70-80%-də baş verir. Uzun müddət davam edən sarılıq xarakterikdir. Həyatın 2-3-cü günündə baş verir və 3-12 həftədən 16-20 həftəyə qədər davam edir. Hipotiroidizm simptomları ilə müşayiət olunur (orta dərəcədə ödem sindromu, letargik vəziyyət, adinamiya, kobud səs, mərmər və quru dəri).

### Laborator diaqnostika

1. Biokimyəvi qan testi: qeyri-düz bilirubinün üstünlük təşkil etdiyi hiperbilirubinemiya aşkar edilir; ÜB səviyyəsi 200-220  $\mu\text{mol/l}$ -dən çox deyil.
2. Qanda T3, T4, TSH təyini.

## Ədəbiyyat

1. Yenidoğulanların hiperbilirubinemiyası üzrə klinik protokol. Azərbaycan Respublikası Səhiyyə Nazirliyi, Bakı, 2013 [https://www.isim.az/upload/File/reports/66\\_Hiperbilirubin\\_miya\\_A\\_5\\_W.pdf](https://www.isim.az/upload/File/reports/66_Hiperbilirubin_miya_A_5_W.pdf)
2. Yenidoğan sarılıqlarında yaklaşım, İzlem ve tedavi rehberi. Türk neonatoloji derneği, 2014 <http://www.neonatology.org.tr/wp-content/uploads/2016/12/sarilik.pdf>
3. Inpatient Hyperbilirubinemia Management. (2018, April 18). Retrieved July 01, 2020, from <https://www.sickkids.ca/clinical-practice-guidelines/clinical-practice-guidelines/export/CLINS363/Main%20Document.pdf>
4. American Academy of Pediatrics technical report: Using phototherapy to prevent severe neonatal hyperbilirubinemia in neonates who are  $\geq 35$  weeks gestation [https://www.neonatology-nmo.ru/ru/jarticles\\_neonat/284.html](https://www.neonatology-nmo.ru/ru/jarticles_neonat/284.html)
5. Желтуха новорожденных. Vineet Bhandari, MBBS, MD, DM <https://bestpractice.bmj.com/topics/ru-ru/672> Last updated: 28.04.2020
6. The Royal Children's Hospital Melbourne Jaundice in early infancy. Last updated October 2020 [https://www.rch.org.au/clinicalguide/guideline\\_index/Jaundice\\_in\\_early\\_infancy/](https://www.rch.org.au/clinicalguide/guideline_index/Jaundice_in_early_infancy/)
7. Jaundice : neonatal guideline <https://www.clinicalguidelines.scot.nhs.uk/nhsggc-guidelines/nhsggc-guidelines/neonatology/jaundice-neonatal-guideline/>
8. Kaplan M, Hammerman C. Hemolytic disorders and their management. In: Stevenson DK, Maisels MJ, Watchko JF, eds. Care of Jaundiced Neonate. New York: McGraw-Hill, 2012.
9. Moerschel, S. K., Cianciaruso, L. B., & Tracy, L. R. (2008). A Practical Approach to Neonatal Jaundice. *American Family Physician*, 77(9), 1255–1262.
10. Pan, D., & Rivas, Y. (2017). Jaundice: Newborn to Age 2 Months. *Pediatrics in Review*, 38(11), 499–510.
11. Ullah, S., Rahman, K., & Hedayati, M. (2016). Hyperbilirubinemia in Neonates: Types, Causes, Clinical Examinations, Preventive Measures and Treatments: A Narrative Review Article. *Iranian Journal of Public Health*, 45(5), 558–568.
12. S2k-Leitlinie 024/007: Hyperbilirubinämie des Neugeborenen – Diagnostik und Therapie aktueller Stand. 08/2015