

# HİPERBİLURİBİNEMİ

# Sarılık

- **Hiperbilirubineminin gözle görülen belirtisidir.**
- **Yenidoğan döneminde sık karşılaşılan bir sorundur.**
- **Sağlıklı term yenidoğanların %60'ında, pretermelerin %80'inde erken neonatal dönemde sarılık görülür.**



# **Sarılığın değerlendirilmesi**

---

- **Sarılıkta ilk bulgu vücut renginin sararmasıdır.**
- **Bu sararma baştan ayağa doğru yayılır.**
- **Cilt rengi, mutlaka gün ışığında veya beyaz ışık altında değerlendirilmelidir.**

# Hiperbilirubinemi

- Hiperbilirubinemi yenidoğanlarda sık görülen ancak genellikle zararsız olan bir problemdir.
- Bununla birlikte ciddi ve tedavi edilmemiş hiperbilirubinemi nörotoksik etkilidir.

- Yenidoğan bebeklerin yarısından fazlasında yaşamın ilk günlerinde sarılık gelişebilir
- Gözle görülebilen sarılık:
  - Erişkinlerde:  $>2\text{mg/dl}$
  - Yenidoğanlarda:  $>6\text{mg/dl}$

- *Sarılık* yaşamın ilk haftası içerisinde term bebeklerin yaklaşık % 20-60'ın da, preterm bebeklerin ise % 60-80'in de görülen bir durumdur.
- Bilirubin pigmentinin cilde birikmesi sonucunda *cilde sarılık* meydana gelir.

Sarılık biriken bilirubin cinsine göre ikiye ayrılır.

- ◆ Direkt hiperbilirubinemi
- ◆ İndirekt hiperbilirubinemi

## Direkt hiperbilirubinemi;

- ◆ Yenidođan döneminde nadir görülür. Safra yollarında tıkanıklık veya karaciđer fonksiyonunda ağır bozukluklar sonucu görülür.



## İndirekt hiperbilirubinemi;

Yenidođan döneminde sık görülür. Fizyolojik olarak, bilirubin karaciđer hücrelerine alınmasının ya da konjugasyonunun azaldığı durumlarda görülür.

# Fizyolojik Sarılık

- Bebek sađlıklı
- 3.günde 12 mg/dl, pretermelerde 15 mg/dl.
- Hemoliz ve kanama bulgusu yok
- Metabolik hastalık yok

# Fizyolojik Sarılığın Şiddetini Artıran Nedenler

- Polisitemi
- Damar dışına kanama
- Mekonyum pasajında gecikme
- Yutulmuş kan
- Düşük kalorili beslenme
- Dehidratasyon
- Anne sütü
- Prematüre doğum

## Oluş Mekanizması

- Bilirubin yapımında artış:
  - eritrosit kitlesi fazla ,
  - RBC yaşam süresi kısa (90 gün)
  - Hb dışı hem proteinleri artmış

## Oluş Mekanizması

- Yenidoğan eritrosit sayısının çocukluk dönemine göre fazla olması,
- Eritrosit yaşam sürelerinin 45-90 gün gibi kısa olması, özellikle prematürelde bu sürenin 35-50 gün olması başta gelen nedenler arasındadır.
- Bu nedenle bir yenidoğan bebek erken dönemde erişkin bir insandan yaklaşık 3 kat fazla bilirubin yüküyle karşılaşır.

## İndirek Hiperbilirubinemi Nedenleri :

1. Fazla miktarda bilirubin yapımı :
  - a-Kan grubu uygunsuzlukları  
*Rh, ABO, Minor kan grupları*
  - b-Eritrosit enzim bozuklukları  
*G6PD, Piruvat kinaz*

c-Sepsis

d-Eritrosit membran defektleri

e-Ekstravaskular kan toplanması

f-Polisitemi

## 2. Konjugasyon ve ekskresyon bozukluğu:

a-Hormonal yetersizlik

*Hipotiroidizm, Hipopituitarizm*

b-Bilirubin metabolizması  
bozuklukları



**3. Enterohepatik dolaşımın artmış olması :**  
a-İntestinal obstruksiyon,  
*Pilor stenozu, ileus,*  
*mekonyum tıkaçı, kistik fibrozis*

## Beslenmenin yenidođan sarılıđına etkisi:

*"Kötü beslenme, yenidođan sarılıđını ciddi şekilde etkiler"*

## Klinik Bulgular

- Deri ve mukozalar sararır.
- İndirekt bilirubin düzeyi 5 -7 mg olduğunda cilt ve sklerada sarılık görülür.

## Sarılıkta fizik muayene

- Cilde parmakla bastırıldığında sarılık...
  - Avuç içlerinde ve ayak tabanlarında sarılık gözleendiğinde, yüksek sarılık söz konusudur.
- Transkutan bilirubinometre ile ölçüm fikir verebilir
- Ekimoz, sefalhematom..?
- Organomegali;?

## Tedavi

- Tedavi gerektirmez. Serum bilirubin düzeyi 15-16 mg/dl'yi geçtiğinde fototerapi uygulanabilir.
- 1500 gr'ın altındaki pretermelerde ilk 3 gün rutin olarak fototerapinin uygulanması önerilmektedir.

- Yenidođan dneminde fizyolojik sarılık yanı sıra sıra, patolojik sarılık da olabilir ve ođu kez fizyolojik sarılık ile i ie bir grnm sergiler.

# Patolojik Sarılık

- Genel kurallar..
  - Başlama zamanı  $< 24$  saat
  - Bilirubin fototerapi seviyelerinin üzerinde
  - Bilirubin artış hızı  $> 0.5$  mg/dl/saat

- Eşlik eden başka bir hastalık bulgusunun olması
  - *Kusma, letarji, yetersiz beslenme, ağırlık kaybı*
- Sarılığın term bebekte 7 gün, preterm bebekte 15 günden fazla sürmesi.



## • Hikayede:

- **Ailevi:**
  - G6PD eksikliği, metabolik hastalık, enzim eksikliği.
- **Kardeşlerde:**
  - İmmun yada anne sütü sarılığı hikayesi.
- **Hamilelikte:**
  - Enfeksiyon, ilaç kullanımı, diyabet.
- **Doğumda:**
  - Travma, kordun geç klampe edilmesi, asfiksi.

# ANNE SÜTÜ SARILIĐI

- Sağlıklı bebeklerde bilirubin seviyesinin 4. günden sonra artmaya devam etmesi.
- 3 aya kadar uzayabilir..
- Kernikterus riski vardır.

## Anne st sarılıđı iki farklı grupta deđerlendirilebilir:

1. **Erken Tip:** Anne st ile beslenememe sarılıđı
  - İlk 2-4 gn stn yetersiz geliři
  - Yetersiz kalori alımı
  - Dehidratasyon
  - Mekonyum ıkıřındaki yetersizlik

## 2. Ge tip: Anne st sarılıđı sendromu:

- Ge tip anne st sarılıđı anne st ile beslenenlerin % 10-30'unda, 5-6. gn sonrasında bařlayan, ođunlukla 2-3 hafta bazen 4-12 haftaya kadar uzayabilen sarılıktır.
- Total bilirubin dzeyleri 22-24 mg/dl zerine ıkabilir ve diđer kardeřlerde grlme sıklıđı % 70 tir.

## Oluş şekli :

- Hepatik konjugasyonun olumsuz etkilenmesi
- Annesütünde beta-glukuronidaz aktivitesi
- Barsakta yetersiz bakteriyel kolonizasyon
- ↓ kalori alımı → ↓ intestinal motilite →  
↑ enterohepatik dolaşım
- Serbest yağ asitleri → bilirubin metabolizmasının azalması

## Tanı

Laboratuvar incelemelerle patolojik sarılık nedenlerinin dışlandığı 3. hafta ve sonrasında sarılığın sürdüğü, yalnızca anne sütü ile beslenen, sağlıklı, zamanında doğmuş, yeterli büyüme gösteren bebeklerde konulabilir.

# Annesütü sarılığında tedavi şekilleri

## Önleme

- 1. Sık beslemeyi özendir (8-10 kez/gün)
- 2. Su veya şekerli su verme

## Tedavi

- Sadece gözlem
- Anne sütüne devam + fototerapi
- Anne sütüne formül mama ilavesi + fototerapi
- Anne sütüne 1-2 gün ara ver + formül mama başla
- Anne sütüne ara ver , formül mama başla + fototerapi

# KERNİKTERUS

- Albümine bağılı olmayan serbest bilirubinin serumda artmasıyla kan-beyin bariyerini geçen indirek bilirubinin beyin hücrelerinde birikmesi ile oluşan bir sendromdur
- Sağlıklı hemolizi olmayan term bebeklerde 25 mg/dL indirek bilirubin seviyelerine kadar kerinekterus çok nadir görülen bir durumdur.



# Klinik Bulgular

## ◦ Erken Bulgular;

- Kusma ve emmede zayıflama
- Hipotoni laterji
- Moro refleksinde zayıflama

## ◦ Geç Bulgular;

- Hipertoni, irritabilite
- Ateş ve konvülsiyon
- Moro refleksinde kaybolma
- Solunum düzensizliği, apne
- Opistotonus(tüfek tetiği)

# Tedavi

- Fototerapi gerekirse kan deęiřimi ile yapılır.



# Rh uyuşmazlığı

---

- Rh hemolitik hastalıkta ağır anemi sonucu fetal veya erken neonatal ölüm olabilir, erken tanı-uygun tedavi çok önemli
- Rh (-) kadınlarda serum anti-D antikor düzeyi indirekt Coombs testi ile ölçülür. Test (-) ise anneye anti-D immunglobulin (Anti-D immunglobulin, Rhogam) uygulanır. Test (+) ise fetus eritroblastozis fetalis açısından izlenmelidir.

# Klinik Bulgular

Hafif olgularda;

- Solukluk
- Sarılık(ilk 24 saat içinde)
- Hepatosplenomegali
- Belirgin anemi bulguları vardır
- Hemogloblin düzeyi düşüktür
- İndirekt Coombs testi pozitifdir

## Ađır olgularda;

- Hidrops fetalis belirtileri(aşırı hemoliz sonucu ödem, asit, plevrada sıvı toplanması),
- Konjestif kalp yetmezliđi bulguları,
- Sıklıkla ölü doğum ya da doğum sonrası ölümler görülür.

## Tedavi ve Bakım

- Hafif derecedeki olgularda tedavi gerekmez
- Ağır derecedeki olgularda; kan deęişimi yapılmaktadır.

- Rh(+) bebeđi olan tüm Rh(-) annelere doğumu izleyen ilk 72 saat içinde Rho-GAM (anti D serumu) yapılmalıdır.
- Doğumla sonlanmayan tüm gebeliklerde de(amniosentez,düşük, küretaj, ektopik gebelik gibi) Rho-GAM yapılmalıdır.
- Eşleri Rh(+) olan tüm Rh(-) annelere ilk gebelikten sonra başlayarak her gebeliđin 28. haftasında rutin olarak Rho-GAM yapılmasıyla Rh Hemolitik hastalık riski tümüyle ortadan kaldırılabılır.

## ABO Hemolitik Hastalık (ABO Uyuşmazlığı)

- Annenin kan grubu 0, bebeğin kan grubu A veya B olduğunda görülür. Hastalık annede doğal olarak bulunan IgG yapısındaki anti-A ve anti-B'lerin plasentadan fetal dolaşıma geçmesi ile oluşur.



# FOTOTERAPİ

- Deride biriken bilirubin, fototerapi etkisiyle suda çözünebilen moleküllere dönüşür ve safra yoluyla atılır.
- Fototerapide ışık spektrumu etkinliği belirleyen faktörlerden biridir.
- Bebeğin ışığa maruz kalan yüzeyi arttıkça fototerapinin etkinliği artar.

# KAN DEĐİŐİŐİMİ

- Aneminin düzeltilmesi / bilirubin düzeyinin azaltılması için yapılan acil bir tedavidir.
- Çift volüm exchange ile deđiőtirilen kan volümü yaklaşık % 90 olup serum bilirubin düzeyi % 50 düşürölür.