

Multidisciplinair protocol hyperbilirubinemie

Protocol gemaakt door	G. Shabo, kinderarts ZGT E. Wijnands, kinderarts MST E. Schreijer, verloskundige bij praktijk de Hof E. Bosch, verloskundige bij praktijk Rijssen – Holten L. Scharbaai, verloskundige bij praktijk Rijssen – Holten K. Snijders, verloskundige bij praktijk S. IJzebrink, verloskundige bij praktijk Liberis Libenter
Goedgekeurd op	november 2017
Herzien op	februari 2019
Ter revisie op	februari 2020

Doel van dit protocol

De richtlijn geeft aanbevelingen voor preventie, diagnose en behandeling van hyperbilirubinemie bij pasgeborenen geboren na een zwangerschapsduur van minimaal 35 weken. Het doel van de richtlijn is het voorkómen van ernstige hyperbilirubinemie en de gevolgen ervan, zoals kernicterus en bilirubine encefalopathie.

Het algemene doel van deze richtlijn is het bevorderen van een aanpak die het optreden van ernstige neonatale hyperbilirubinemie en bilirubine encefalopathie reduceert, en tegelijkertijd het risico op onbedoelde neveneffecten beperkt, zoals angst bij (aanstaande) ouders, minder frequent borstvoeding, of onnodige diagnostiek en behandeling van de algemene zuigelingenpopulatie.

Definitie

Hyperbilirubinemie

Hyperbilirubinemie is een aandoening die wordt gekenmerkt door een toename van bilirubine in het bloed, die kan resulteren in icterus. Bilirubine, een afbraakproduct van haem, wordt gewoonlijk uitgescheiden in de gal en faeces of verder gemetaboliseerd voor uitscheiding in de urine plaatsvindt.

Fysiologische icterus

Progressieve stijging van het serumgehalte van ongeconjugerd bilirubine kenmerkt zich in 2 fasen. De eerste fase is de periode tussen de 2e en 5e dag p.p. Er is een zesvoudig aanbod van bilirubine aan de lever (combinatie van afbraak aan foetale erythrocyten en een verhoogde opname van ongeconjugerd

bilirubine uit de darm) en een beperking van conjugatie aan glucuronzuur. De tweede fase is de periode tussen de 5e en de 11e dag. Er is een langzame daling van het ongeconjugeerde bilirubine door de onbalans tussen beperkte opname in de levercel en een nog verhoogd aanbod van ongeconjugerd bilirubine.

Pathologische icterus

Hier spreken we van als de icterus binnen 24 uur p.p optreedt, snel stijgend bilirubine en wanneer het serumbilirubine boven de grenswaarden uitkomt.

Acute bilirubine encefalopathie

De vroege fase van acute bilirubine encefalopathie kenmerkt zich door lethargie, sufheid, hypotonie en slecht drinken. De intermediaire fase is gekarakteriseerd door geïrriteerdheid en hypertonie. Hypertonie bestaat uit overstrekken van de nek (retrocollis) en van de romp (opisthotonus). Er kan koorts ontstaan en een hoogfrequent huilgeluid. De hypertonie en geïrriteerdheid kan worden afgewisseld met juist hypotonie en sufheid. In de gevorderde fase van acute bilirubine encefalopathie is de neurologische schade zeer waarschijnlijk irreversibel geworden. Typische kenmerken zijn opisthotonus en retrocollis, hooghuilen, niet drinken, apneu, koorts, coma met soms convulsies. Deze fase kent een hoge mortaliteit.

Kernicterus

Bij kinderen die een ernstige acute bilirubine encefalopathie hebben doorgemaakt en overleven, kan kernicterus – de chronische fase van bilirubine encefalopathie – ontstaan. De klassieke klinische kenmerken zijn athetotische cerebrale parese (spasticiteit), gehoorstoornissen, verticale blikparese (niet met twee ogen tegelijk naar boven of beneden kunnen kijken), tandverkleuringen, en minder frequent verstandelijke en/of andere beperkingen. Bij pathologisch onderzoek van de hersenen zijn de diepgelegen kernen geel verkleurd.

Achtergrond

De precieze incidentie van hyperbilirubinemie bij voldragen pasgeborene in Nederland is niet bekend. Een ruwe schatting uit de beschikbare bronnen levert op dat jaarlijks van de ongeveer 180.000 voldragen pasgeborenen minimaal 1500-2000 kinderen een klinisch relevante hyperbilirubinemie doormaakt (jaarlijkse incidentie: ongeveer 1%) en 100-200 kinderen een ernstige hyperbilirubinemie doormaken en bij 50-100 kinderen een wisseltransfusie wordt verricht (incidentie 0,03-0,05%).

Oorzaken

Verhoogd aanbod van bilirubine • Hemolyse

- foetale-maternale bloedgroepincompatibiliteit Rh, ABO, andere;
- erfelijke aandoeningen: sferocytose, G6PD deficiëntie, pyruvaatkinase deficiëntie, hemoglobinepathie, galactosemie;
- overdosering vitamine K.

- **Extravasculair bloed** ○ petechiae; ○ hematomen; ○ ingeslikt bloed.
- **Polycythemie** ○ chronische foetale hypoxie; ○ foeto-foetale of materno-foetale transfusie; ○ placentatransfusie.
- **Toegenomen enterohepatische circulatie** ○ darmobstructie zoals atresie, stenosis; ○ Ziekte van Hirschsprung; ○ meconiumilieus; ○ verminderde peristaltiek.
- **Vasten, ondervoeding**

Afgenomen verwerking van bilirubine

- **verminderde opname in de lever** ○ persisterende ductus venosus; ○ cytoplasmareceptoreiwit geblokkeerd door medicamenten, vrije vetzuren uit moedermelk.
- **verminderde conjugering** ○ erfelijke aandoeningen: glucuronyltransferase deficiëntie type I en II; ○ hypothyreoïdie; ○ enzyminhibitie: medicamenten, galactosemie, Lucey-Driscoll-syndroom.
- **Verminderd transport van geconjugerd bilirubine** ○ erfelijke aandoeningen: Dubin-Johnson- en Rotor-syndroom; ○ levercelbeschadiging: galactosemie, α 1 antitrypsinedeficiëntie, tyrosinemie, hypermethioninemie, intraveneuze voeding.
- **Obstructie van de galwegen** ○ galgangatresie; ○ choledochuskyste; ○ Cystic Fibrose; ○ Tumoren.
- **Mengvormen van 1 en 2** ○ intra-uteriene infectie: toxoplasmose, rubella, CMV, herpes, hepatitis, syfilis enz; ○ neonatale infecties; ○ sepsis, meningitis.
- **Andere mengvormen** ○ prematuriteit; ○ kinderen van moeders met diabetes; ○ extreme extra medullaire hematopoëse.

Complicaties

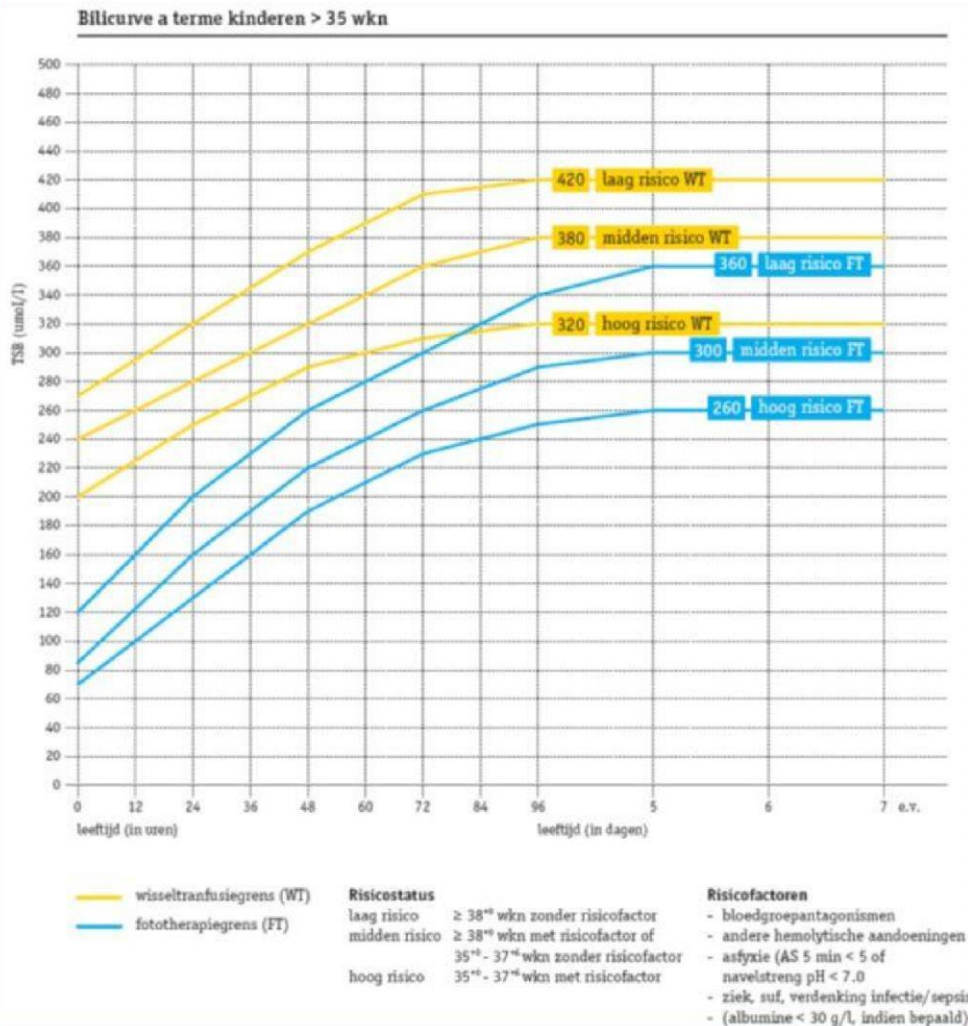
Acute bilirubine encefalopathie en kernicterus (zie definitie).

Behandeling eerste lijn

- De verloskundige brengt een bezoek aan baby en ouders en bekijkt aan de hand van de kleur van de baby en het gewicht, de procentuele gewichtsafname t.o.v. het geboortegewicht, de voedselinname, mictie, defecatie, temperatuur, gedrag en of een laboratoriumonderzoek moet worden verricht.
- Wanneer een baby binnen 24 uur p.p. icterisch is, dan vindt er altijd een verwijzing naar de kinderarts plaats.
- Wanneer er laboratoriumonderzoek nodig is, kan dit op twee manieren.
 - verloskundige verzorgt zelf de bloedafname:
 - door middel van een hielprik wordt er bloed afgenomen;
 - op laboratoriumformulier neonataal bilirubine (totaal) aankruisen;
 - tevens vermeld je spoedaanvraag en uitslag doorbellen; ● het bloed wordt direct weggebracht naar laboratorium.
 - Prikpost verzorgt de bloedafname:
 - op laboratoriumformulier bilirubine (totaal) aankruisen;
 - tevens vermeld je spoedaanvraag en uitslag doorbellen.
- Indien niet bekend Bloedgroep en Rhesusfactor van moeder bepalen.
- Het laboratorium belt vervolgens de uitslag door. Via de praktijkkaart beoordeel je deze uitslag. Bij een verhoogd bilirubinegehalte neem je contact op met de dienstdoende kinderarts. Wanneer de waarde van het bilirubinegehalte boven de grens van de wisseltherapie uitkomt, moet er direct (met spoed) een overdracht naar de kinderarts plaatsvinden.
- Een icterische baby wordt altijd vaak gevoed en indien mogelijk in daglicht gelegd. Bepaal wanneer je de vervolg controle/visite inplant (beoordelen of herhaling van de bilirubinebepaling nodig is). Tevens geef je goede instructies wanneer te bellen; geler zien, sufheid bij de baby, voedingsproblemen of koorts.

Verwijzing

Wanneer de bilirubinewaarde te hoog is volgens de praktijkkaart (zie hieronder), wordt de baby verwezen naar de kinderarts.



<http://babyzietgeel.nl/>

Behandeling tweede lijn

- nogmaals bloedonderzoek; TSB en/of ongeconjugeerde bilirubine, bloedgroep (AB0), Rhesusfactor, albumine, DAGT, irregulaire antistoffen, volledig bloedbeeld, reticulocyten.
- Afhankelijk van de uitslag geen behandeling, fototherapie of wisseltransfusie.

Nazorg

Bij thuiskomst normale controles verloskundige. Indien de pasgeborene nog geel ziet bij het afsluiten van het kraambed is een goede overdracht naar huisarts en JGZ van belang. Indien gewenst kan een poli afspraak bij de kinderarts worden gemaakt.

Referenties

- www.babyzietgeel.nl; • www.knov.nl;
- www.nvk.nl.