

Novorozenecká cholestáza

Novorozenecká cholestáza je konjugovaná hyperbilirubinémie, která se objeví v prvních měsících života (tzn. v novorozeneckém období nebo krátce po něm). Cholestáza je důsledkem snížené tvorby a/nebo vylučování žluči v důsledku celé řady příčin.

Cholestáza je definována jako poškození vylučování žluči na podkladě poruchy intrahepatální tvorby žluči, transmembránového transportu žluči či mechanické obstrukce toku žluči. Biochemickým důsledkem je zvýšená sérová hladina komponent žluči, tzn. konjugovaného bilirubinu, žlučových kyselin a/nebo cholesterolu.

Konjugovaná hyperbilirubinémie neboli **přímá hyperbilirubinémie** (stanovován přímou van den Berghovou reakcí s diazotovanou kyselinou sulfanilovou) je definována jako zvýšená hladina konjugovaného/přímého bilirubinu **nad 17 $\mu\text{mol/L}$** (1 mg/dl) při celkovém bilirubinu < 85,5 $\mu\text{mol/L}$ (5 mg/dl) či **nad 20 %** při celkovém bilirubinu > 85,5 $\mu\text{mol/L}$ (5 mg/dl).^[1]

Příčiny

Příčiny novorozenecké cholestázy:

- **Obstruktivní** (biliární atrezie - progresivní idiopatické onemocnění extrahepatálních žlučových cest; biliární cysty; syndrom zahuštěné žluči; žlučové kameny či sludge; tumory; neonatální sklerozující cholangitida);
- **Infekční** (cytomegalovirus, toxoplasmóza, rubeola, herpes, syfilis; méně často echovirus, adenovirus, parvovirus B19, E. coli);
- **Metabolické/genetické, toxické, aloimunitní** (Alagillův syndrom; galaktosémie, tyrosinémie, progresivní familiární intrahepatální cholestáza, poruchy lipidového metabolismu, poruchy metabolismu žlučových kyselin, mitochondriální onemocnění, deficit citrinu, deficit alfa-1 antitrypsinu; ARC syndrom - artrogrypóza, renální dysfunkce, cholestáza; neonatální hemochromatóza - gestační aloimunitní onemocnění jater; cystická fibróza; onemocnění jater asociované se selháním střeva - *intestinal failure-associated liver disease, IFALD*; idiopatická neonatální hepatitida).

Klíčová je časná diagnostika biliární atrezie, u které časná chirurgická intervence zlepšuje prognózu. Stejně tak je důležitá časná diagnostika léčitelných příčin - tyrosinémie, galaktosémie, hypotyreoidismus a infekce.^[2]

Odkazy

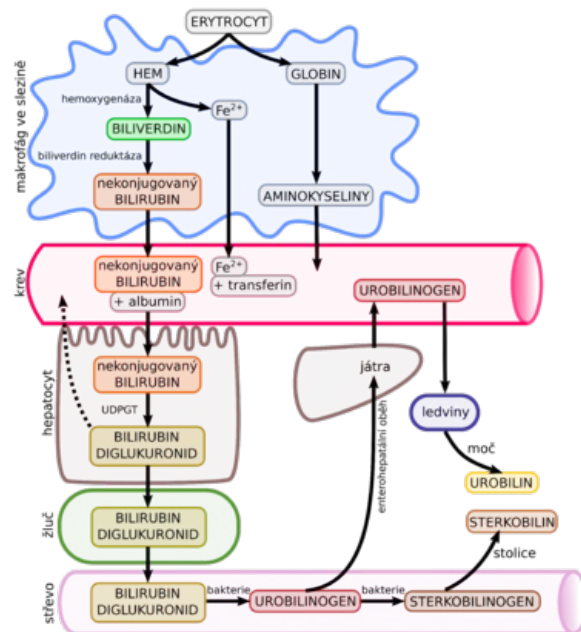
Související články

- Hyperbilirubinémie novorozenců a kojenců

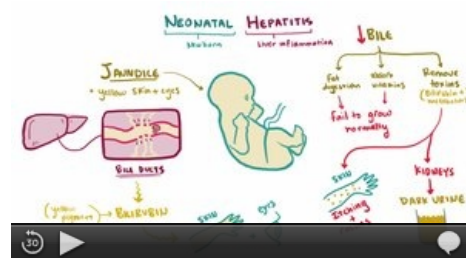
Externí odkazy

Reference

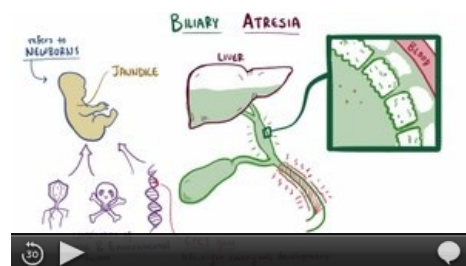
1. LOOMES, K M a J ERLICHMAN. *Approach to evaluation of cholestasis in neonates and young infants* [online]. UpToDate, ©2020. Poslední revize 2018-02, [cit. 2020-07-25]. <<https://www.uptodate.com/contents/approach-to-evaluation-of-cholestasis-in-neonates-and-young-infants>>.
2. ERLICHMAN, J a K M LOOMES. *Causes of cholestasis in neonates and young infants* [online]. UpToDate, ©2020. Poslední revize 2020-04, [cit. 2020-07-25]. <<https://www.uptodate.com/contents/causes-of-cholestasis-in-neonates-and-young-infants>>.



Fyziologický metabolismus hemu.



Novorozenecká hepatitida (video).



Biliary atresia (video).



Můžete se přidat k jeho autorům (https://www.wikiskripta.eu/index.php?title=Novorozeneck%C3%A1_cholest%C3%A1za&action=history) a jej.
O vhodných změnách se lze poradit v diskusi.