Неонатальный холестаз

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: P58.2, P58.4, P59.1, P59.2 · Общероссийская общественная организация содействия развитию неонатологии «Российское общество неонатологов», Ассоциация специалистов в области перинатальной медицины, оказания помощи беременной женщине и плоду, новорожденному и ребенку в возрасте до 3-х лет (АСПМ)

Неонатальный холестаз — нарушение экскреторной функции гепатобилиарной системы у новорождённого с повышением компонентов желчи в крови и их дефицитом в кишечнике. Рекомендация посвящена раннему подтверждению холестаза, поиску его причины, исключению билиарной атрезии и коррекции мальабсорбции, дефицита витаминов и нарушений функции печени.

Главное

- Холестаз подтверждают при повышении прямого билирубина более 20% от общего или выше 17 мкмоль/л в первые 7 суток жизни в сочетании с повышением ЩФ, ГГТ, холестерина и желчных кислот.
- У новорождённых старше 2 недель обследование для исключения билиарной атрезии и других холестатических заболеваний печени показано при прямом билирубине >17 мкмоль/л, если общий билирубин <85 мкмоль/л, либо при прямом билирубине >20% общего, если общий билирубин >85 мкмоль/л.
- Настораживают желтуха с зелёным оттенком, тёмная моча, светлый или ахоличный стул, увеличение печени и селезёнки, плохая прибавка массы, зуд и геморрагические проявления.
- При подозрении на билиарную атрезию ребёнку рекомендуется первичная консультация детского хирурга для определения показаний к хирургическому лечению и решения вопроса о проведении портоэнтеростомии по Касаи.
- УЗИ брюшной полости помогает выявить аномалии желчных путей, гепатоспленомегалию и портальную гипертензию; при БА возможны невизуализируемый или гиперэхогенный желчный пузырь и симптом «треугольного рубца». УУР В, УДД 3.
- Для коррекции холестаза назначают урсодезоксихолевую кислоту 20–30 мг/кг/сут в два приёма внутрь длительно. УУР А, УДД 1.
- При наследственном холестазе после выписки проводят осмотры 1 раз в 1–3 месяца на первом году жизни и 1 раз в 3–6 месяцев на втором году с контролем клинических, биохимических показателей и гемостаза. УУР С, УДД 5.

Диагностика

1. Собрать анамнез: сроки появления желтухи, обесцвеченного стула, гепатомегалии и спленомегалии, патологические состояния перинатального периода и терапевтические воздействия. Уточнить семейные случаи сходного заболевания, патологии печени, почечной недостаточности и гибели от печёночной недостаточности. УУР С, УДД 5.
2. Осмотреть кожу и склеры, оценить цвет мочи и стула, размеры печени и селезёнки; при пальпации обратить внимание на возможное объёмное образование в правом подреберье. УУР С, УДД 5.
3. Определить общий и прямой билирубин, ЩФ, ГГТ, холестерин, желчные кислоты, АЛТ и АСТ; выполнить общий анализ крови, расширенную биохимию и коагулограмму с ПТИ, ПВ, АЧТВ, тромбиновым временем, фибриногеном и МНО. УУР С, УДД 5.
4. Исключить инфекционные и эндокринные причины: провести ИФА и ПЦР на потенциальных возбудителей гепатита, исследовать функцию щитовидной железы, а при гипогликемии — ТТГ, АКТГ и соматотропный гормон. УУР С, УДД 4–5.
5. Выполнить УЗИ органов брюшной полости с оценкой печени, селезёнки, желчного пузыря и желчных протоков; дополнительно исследовать почки, провести эхокардиографию, а пациентам с подозрением на синдром холестаза — рентгенографию грудного отдела позвоночника. УУР В, УДД 3 для УЗИ брюшной полости; УУР С, УДД 4–5 для остальных исследований.
6. Всем новорождённым с клиническими признаками холестаза рекомендовано определение аминокислот и ацилкарнитинов в сухом пятне крови методом тандемной масс-спектрометрии, исследование органических кислот и желчных кислот в моче; при холестазе неясного генеза — молекулярно-генетическое

исследование, а при признаках конкретного наследственного заболевания — таргетное исследование соответствующего гена. УУР С, УДД 4–5.

7. При подозрении на билиарную атрезию получить первичную консультацию детского хирурга, при холестазе неясной этиологии — генетика; при подозрении на синдром Алажилля — офтальмолога. УУР С, УДД 5.

Лечение

- При транзиторном холестазе лечить основное заболевание, ограничить потенциально гепатотоксичные лекарства и препараты крови, рано начать энтеральное питание и проводить желчегонную терапию.
- Назначать урсодезоксихолевую кислоту 20–30 мг/кг/сут внутрь в два приёма длительно всем новорождённым с синдромом холестаза. УУР А, УДД 1.
- Использовать лечебное питание с повышенным содержанием среднецепочечных триглицеридов; их оптимальная доля составляет 30–50% общих липидов. Долю более 80% следует избегать без адекватного добавления полиненасыщенных жирных кислот. УУР С, УДД 5.
- При тяжёлой перинатальной патологии можно применять смесь на основе белкового гидролизата без лактозы с 50% среднецепочечных триглицеридов; недоношенным — смеси для недоношенных, обогащённые среднецепочечными триглицеридами. Грудное молоко не противопоказано, но его целесообразно сочетать с лечебной смесью под контролем массы.
- При нарушении обмена жирных кислот смесь «Monogen» используют в объёме 1/3–1/2 суточного рациона.
- Если холестаз длится более 10 дней, назначают жирорастворимые витамины: колекальциферол 1000–2500 МЕ/сут внутрь не менее 1 месяца, ретинол 3000–10000 МЕ/сут, витамин Е 50 мг/сут при массе >1 кг или 25 мг/сут при массе <1 кг. Дозу колекальциферола корректируют по уровню 1,25-ОН витамина D.
- Для профилактики дефицита витамина К применяют фитоменадион: 1 мг/кг 1 раз в неделю при массе менее 5 кг либо 2,5–5 мг 1–3 раза в неделю или 10 мг 1 раз в 2 недели при массе более 5 кг; при холестазе или мальабсорбции целесообразно парентеральное введение, а частоту подбирают по коагулограмме.
- При билиарной атрезии выполняют гепатопортоэнтеростомию по Касаи; кисту общего желчного протока лечат полным иссечением с билиодигестивным анастомозом на изолированной петле тощей кишки по Ру. Трансплантацию печени в неонатальном периоде не проводят.

Когда направить и как наблюдать

- Госпитализация показана при тяжёлом нестабильном состоянии ребёнка или необходимости коррекции гипоальбуминемии.
- При подозрении на порок развития желчевыводящих путей направить ребёнка в профильное хирургическое отделение для дополнительной диагностики и лечения.
- Выписка возможна при стабильном удовлетворительном состоянии, стабилизации лабораторных показателей, отсутствии гипоальбуминемии и противопоказаний к выписке.
- После выписки детей с наследственными заболеваниями печени наблюдают у педиатра, гастроэнтеролога и других профильных специалистов: на первом году жизни каждые 1–3 месяца, на втором — каждые 3–6 месяцев.

Частые вопросы

Какой прямой билирубин считать патологическим у новорождённого?

Показанием для обследования новорождённого для исключения билиарной атрезии и других холестатических заболеваний печени является прямой билирубин >17 мкмоль/л до 2 недель жизни. После 2 недель важны порог >17 мкмоль/л при общем билирубине <85 мкмоль/л либо доля >20% при общем билирубине >85 мкмоль/л.

Какие признаки заставляют думать о билиарной атрезии?

Наиболее характерны стойкая или нарастающая желтуха с зеленоватым оттенком, ахоличный стул, тёмная моча и постепенное увеличение печени с изменением её консистенции в течение первых двух месяцев жизни.

Как лабораторно обследовать ребёнка с неонатальным холестазом?

Проводят общий анализ крови, биохимический анализ с билирубином и фракциями, маркерами холестаза, печёночными ферментами и показателями синтетической функции печени, коагулограмму, исследование

желчных кислот, обследование на инфекции, эндокринные и метаболические заболевания; при неясной причине — генетическую диагностику.

Какая доза урсодезоксихолевой кислоты применяется у новорождённых?

Урсодезоксихолевую кислоту назначают внутрь в дозе 20–30 мг/кг/сут, разделённой на два приёма, длительно. УУР А, УДД 1.

Чем кормить новорождённого с холестазом?

Используют лечебное питание с повышенным содержанием среднецепочечных триглицеридов; оптимальная доля — 30–50% липидов. Грудное молоко не противопоказано, но его целесообразно комбинировать с лечебной смесью под контролем динамики веса.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/959-neonatalnyj-holestaz. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/959_1