

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
"Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-
Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации

РЕЦЕНЗИЯ НА РЕФЕРАТ

Кафедра Педиатрии ИПО
(наименование кафедры)

Рецензия к.м.н., ассистент Анциферова Е.В.
(ФИО, ученая степень, должность рецензента)

на реферат ординатора 1 года обучения по специальности неонатология
Паршина Никиты Андреевича
(ФИО ординатора)

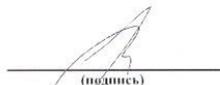
Тема реферата Основы неонатологии

Основные оценочные критерии

№	Оценочный критерий	положительный/отрицательный
1.	Структурированность	5
2.	Актуальность	5
3.	Соответствие текста реферата его теме	5
4.	Владение терминологией	5
5.	Полнота и глубина раскрытия основных понятий темы	4
6.	Логичность доказательной базы	4
7.	Умение аргументировать основные положения и выводы	4
8.	Источники литературы (не старше 5 лет)	3
9.	Наличие общего вывода по теме	2
10.	Итоговая оценка	4

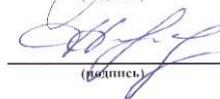
Дата: « 9 » июня 2020 год

Подпись рецензента


(подпись)

Анциферова ЕВ
(ФИО рецензента)

Подпись ординатора


(подпись)


(ФИО ординатора)

17.06.2020г.
с.м. г.о.у.


Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра педиатрии ИПО

Зав. кафедрой: д.м.н., проф. Таранушенко Т.Е.

Проверил: к.м.н. Анциферова Е.В.

Реферат

На тему: «Основы неонатологии»

Выполнил: врач-ординатор Паршин Н.А.

2020

Оглавление

Список сокращений.....	4
Принципы перинатальной помощи	8
Принципы перинатальной помощи (ВОЗ, 2002)	9
Десять принципов общения со здоровым новорожденным	10
Десять принципов выхаживания больного новорожденного	11
Врожденные пороки развития. Эмбриопатии и фетопатии	17
Основные методы оценки состояния плода и пренатальной диагностики врожденных и наследственных заболеваний.....	24
Синдром «только что родившегося ребенка» и транзиторные состояния	25
Транзиторная неврологическая дисфункция.....	26
Транзиторная гипервентиляция и особенности акта дыхания в раннем неонатальном периоде	26
Транзиторное кровообращение.....	27
Транзиторная полицитемия.....	27
Транзиторная гиперволемия.....	28
Транзиторное нарушение метаболизма миокарда	29
Транзиторная гиперфункция желез внутренней секреции (гипофиза, надпочечников, щитовидной железы).....	29
Транзиторные особенности функции почек	31
Транзиторный катар кишечника (физиологическая диспепсия новорожденных, переходный катар кишечника).....	32
Транзиторная потеря первоначальной массы тела	32
Транзиторное нарушение теплового баланса	33
Транзиторные изменения кожного покрова.....	34
Транзиторная гипербилирубинемия, физиологическая желтуха новорожденных	36
Неонатальный и аудиологический скрининг.....	37
Информированное согласие	38
Ежедневный клинический осмотр и записи в дневниках	39
Трактовка результатов дополнительных методов исследования и обоснование назначений.....	39
Библиографический список:.....	42

Список сокращений

BCG - Bacillus Calmette–Guérin (вакцина против туберкулёза)

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека

ВОЗ – всемирная организация здравоохранения

ВПР – врожденные пороки развития

ГВ – гестационный возраст

ДФ – диабетическая фетопатия

ЗВУР – задержка внутриутробного развития

КТ – компьютерная томография

МРТ – магнитно-резонансная томография

МУМТ – максимальная убыль первоначальной массы тела

НСГ – нейросонография

ОНМТ – очень низкая масса тела при рождении

ОЦК – объем циркулирующей крови

ПГЕ – простагландин E

ПКВ – постконцептуальный возраст

ПТ – плацентарная трансфузия

СД – сахарный диабет

ЭКГ - электрокардиография

ЭНМТ – экстремально низкая масса тела при рождении

ЭХОКГ – эхокардиография

ЭЭГ – электроэнцефалография

Введение

Неонатология - раздел педиатрии, наука о выхаживании новорожденных.

Суть неонатологии:

- изыскание оптимальных методов диагностики и лечения болезней у детей первых четырех недель жизни;
- реабилитация больных новорожденных;
- создание в неонатальном периоде условий, необходимых для формирования состояния здоровья во всей последующей жизни человека.

Именно в перинатальном периоде (с 22-й недели внутриутробной жизни по 7-е сутки жизни после рождения) высокоэффективна первичная и вторичная профилактика очень многих хронических заболеваний человека.

Воздух	Очистить дыхательные пути и осуществлять реанимационные мероприятия
Тепло	Содержать новорожденного в тепле и избегать гипотермии или холодового стресса
Пища	Содействовать раннему грудному вскармливанию
Гигиена	Соблюдать гигиену во время родов и перерезания пуповины, своевременно лечить инфекцию
Любовь	Новорожденный должен находиться рядом с матерью; в том случае, если ребенок нуждается в специальном уходе, мать должна иметь к нему открытый доступ

Таблица 1. Вечные принципы основного ухода за новорожденными Пьера Будина (Costello et al., 2000).

В определении многих терминов, касающихся неонатологии, используют понятие о гестационном возрасте (ГВ). Под термином «гестационный возраст» понимают количество полных недель, прошедших между первым днем последней менструации (а не предполагаемым днем зачатия) и датой родов, независимо от

того, чем закончилась беременность: рождением живого ребенка или мертворождением (пример: ГВ 31 неделя 4 дня).

Живорождением является момент отделения плода от организма матери посредством родов при сроке беременности 22 недели и более при массе тела новорожденного 500 грамм и более (или менее 500 грамм при многоплодных родах) или в случае, если масса тела ребенка при рождении неизвестна, при длине тела новорожденного 25 см и более при наличии у новорожденного признаков живорождения (дыхание, сердцебиение, пульсация пуповины или произвольные движения мускулатуры независимо от того, перерезана пуповина и отделилась ли плацента).

Мертворождением является момент отделения плода от организма матери посредством родов при сроке беременности 22 недели и более при массе тела новорожденного 500 грамм и более (или менее 500 грамм при многоплодных родах) или в случае, если масса тела ребенка при рождении неизвестна, при длине тела новорожденного 25 см и более при отсутствии у новорожденного признаков живорождения.

Доношенный ребенок - родившийся при сроке беременности от 37 до 42 недель беременности, т. е. между 260 и 294-м днями беременности.

Переношенный ребенок - родившийся в 42 недель беременности или более, т. е. на 295-й день беременности и позже.

Недоношенный ребенок - ребенок, родившийся при сроке беременности менее 37 полных недель, т. е. до 260-го дня беременности. Критерии, принимающие во внимание при оценке «доношенности» ребенка лишь массу тела - неточные, ибо установлено, что среди детей, имеющих массу тела при рождении менее 2500 г, примерно 1/3 доношенные, а средняя масса тела ребенка на 37-й неделе беременности при хорошем питании женщины - около 3000 г.

Низкая масса при рождении - ребенок любого срока гестации, имеющий при рождении массу тела менее 2500 г.

Очень низкая масса при рождении - ребенок любого срока гестации, имеющий при рождении массу тела 1000-1500 г.

Экстремально низкая масса при рождении - ребенок любого срока гестации, имеющий массу тела при рождении менее 1000 г.

«Малый для гестационного возраста» - термин, замененный в настоящее время понятием «задержка внутриутробного развития».

«Большой для гестационного возраста» - ребенок, имеющий массу тела выше 90% центиля для его срока гестации. В большинстве случаев причиной является сахарный диабет у матери.

Принципы перинатальной помощи

Развитие неонатологической помощи на современном этапе характеризуется, прежде всего, интеграцией ее в систему перинатальной службы. Основными общими рекомендациями ВОЗ в области перинатальных технологий являются следующие (Межрегиональная конференция по технологии родовспоможения, Форталеза, Бразилия, 22-26 апреля 1985 г.).

1. Здоровый новорожденный должен оставаться с матерью, когда это позволяет состояние их здоровья. Ни один процесс наблюдения за здоровым новорожденным не оправдывает разлучения его с матерью.
2. Следует поощрять кормление новорожденного грудью без промедления, даже еще до того, как мать покинет родильную комнату (в течение получаса).
3. Нет никаких оправданий для того, чтобы количество случаев кесарева сечения при родах в каком-либо конкретном регионе составляло более 10-15%.
4. Нет оснований для утверждения, что практикуемый во время родов электронный контроль над плодом положительно сказывается на исходе беременности. Контрольные наблюдения за плодом при помощи компьютера должны проводиться только в тщательно отобранных случаях и при спровоцированных родах.
5. Нет показаний к тому, чтобы сбривались волосы на лобке или ставилась клизма перед родами.
6. Каждая женщина должна свободно решать, какое положение ей принять во время родов; рекомендуется во время схваток ходить.
7. Систематическое применение эпизиотомии не оправдано.
8. Не следует вызывать роды в целях удобства; провоцирование схваток должно производиться в случаях особых медицинских показаний. Доля спровоцированных родов не должна превышать 10%.

9. Во время родов следует избегать практикуемого применения болеутоляющих и анестезирующих лекарственных препаратов.

10. Обычно не рекомендуется производить разрыв мембран в довольно поздней стадии. Искусственный разрыв мембран на ранней стадии родов не обоснован с научной точки зрения.

Принципы перинатальной помощи (ВОЗ, 2002)

Перинатальная помощь должна быть:

- основанной на доказательной медицине;
- холистической (целостный подход);
- демедикаментализированной;
- основанной на надлежащих технологиях;
- многодисциплинарной;
- регионализированной;
- направленной на привлечение женщин к принятию решений;
- ориентированной на семью;
- чуткой к культурным и национальным традициям. Надлежащие технологии в уходе за новорожденными (ВОЗ, 2002):
- уход без ненужных вмешательств;
- контакт «кожа к коже»;
- грудное вскармливание по требованию и совместное пребывание ребенка и матери;
- участие обоих родителей в уходе;
- общение с родителями;
- профилактика дискомфорта и боли у новорожденного;

- уход за недоношенными и больными детьми без стеснения их движений и «гнездышко» в кувезе;
- минимальное пребывание в родильном доме;
- консультирование при выписке.

Десять принципов общения со здоровым новорожденным

1. Перед осмотром ребенка *неонатолог должен настроиться на эмпатию (empathia; эм- + pathos - чувство, переживание) - готовность к пониманию психологического состояния другого человека, сопереживанию ему (доминанта на лицо другого, по А.А. Ухтомскому).*

2. *Асептика* - ведущий принцип работы неонатолога. Приступая к обходу детей, *неонатолог переодевается* и надевает чистый халат, снимает кольца, часы, браслеты, обнажает руки до локтя, непосредственно перед осмотром каждого ребенка *обязательно моет руки с бактерицидным мылом и обрабатывает их спиртосодержащим дезраствором.* В родильной комнате неонатолог должен осматривать ребенка в одноразовых перчатках. Опыт показывает, что постоянное ношение маски необязательно, но в родильной комнате - необходимо.

3. *Коммуникабельность* - способность вступить в контакт.

4. *Как ребенок выглядит? Как, с вашей точки зрения, он себя чувствует?* На эти вопросы вы должны ответить при первом взгляде на новорожденного, а затем, в процессе осмотра, убедиться в правильности вашего вывода.

5. *Полнота* ежедневного клинического осмотра новорожденного *по системам с чувством эмпатии* - залог успеха в полноте понимания ситуации.

6. *«Поспешайте, не торопясь», оценивая неврологический статус новорожденного и формулируя неврологический диагноз, да и вообще любой диагноз; помните о пограничных состояниях (в частности, о транзиторной неврологической дисфункции новорожденных) и о том, что адаптация детей к*

условиям внеутробной жизни очень индивидуальна и у разных детей она может быть вариабельна.

7. *Забота о рациональном питании* ребенка - одна из важнейших для неонатолога. В настоящее время здоровых новорожденных должно *прикладывать к груди в первые полчаса жизни*.

8. *Температурная защита* - предмет постоянной заботы неонатолога, ребенок не должен охлаждаться, в том числе и в момент осмотра.

9. *Обязательно ознакомьтесь с медицинской документацией матери* и ребенка до вашего первого осмотра. Важно знать, как протекала беременность, особенности соматического и трофического статуса женщины до и во время беременности, как питалась мать во время беременности, социальный и образовательный статус семьи, необходимо знать, какие лекарственные средства, в каких дозах и когда получала мать. Необходимо беседовать с матерью обо всем вышеизложенном.

10. Проверьте, взят ли у новорожденного материал для скрининг-исследований (на фенилкетонурию, муковисцидоз, врожденный гипотиреоз, галактоземию и адреногенитальный синдром), сделана ли вакцинация против гепатита В, BCG. Помните, что вакцинацию ребенку делают лишь с согласия матери.

Десять принципов выхаживания больного новорожденного

1. При любых манипуляциях с повреждением кожного покрова, интубациях, установке зонда необходимо надеть *одноразовые перчатки*.

2. Никакие самые современные мониторы не заменят больному новорожденному постоянного наблюдения сопереживающего, сочувствующего (и сострадающего!) медика. Новорожденный чувствует присутствующего рядом сопереживающего взрослого.

3. *Энергодефицит* - условие, при котором новорожденный либо поправляется с трудом, либо вообще не может успешно бороться с болезнью. Ежедневно оценивайте водную, минеральную, углеводную, белковую и жировую нагрузку

(конечно, желательно иметь в виду и витаминную, микронутриентную!), подсчитывайте энергетическую ценность (калораж)!

4. Клинический мониторинг не менее важен, чем лабораторный и аппаратный.

Стандартная минимальная полнота обследования больного новорожденного позволяет избежать как запоздалой диагностики основного заболевания, так и осложнений болезни или ятрогении. *Очень важно, чтобы в каждом стационаре был сборник инструкций («поминальник»)* по объему бактериологического, клинического, аппаратного и лабораторного обследования в тех или иных ситуациях, алгоритмам диагностики и терапии детей с основными вариантами патологии, но написанный применительно к конкретным условиям работы в данном стационаре.

5. Полипрагмазия - бич отечественной неонатологии. Помните, что чем больше медикаментов назначают больному, тем выше вероятность лекарственной несовместимости, ятрогении. Оптимальный вариант - не назначать более пяти препаратов, при этом важно правильно распределить их прием по времени, чтобы они не снижали эффект друг друга или максимально не ингибировали функцию тромбоцитов. Никогда не используйте для лечения больных новорожденных препараты, которые не разрешены Фармкомитетом России для применения в неонатальном периоде.

6. Посиндромная терапия - необходимое условие терапии в отделении реанимации.

Всю клиническую симптоматику у больного новорожденного надо объединить в группы, характеризующие поражение той или иной функциональной системы. Профессор-реаниматолог Э.К. Цыбульский рекомендовал руководствоваться следующими принципами при проведении интенсивной терапии:

- синдромность;
- приоритетность;
- этапность;

- от простого к сложному;
- применение препаратов с очевидным («оцениваемым») эффектом;
- принцип обратной связи (проб и ошибок).

7. *Полиорганность поражения* - не аргумент для полифармакотерапии, назначения препаратов для лечения поражения каждого органа. Никогда не следует забывать основную заповедь врача: «Noli nocere!» («Не навреди!»).

8. *Навыки персонала* - навыки по технике осмотра, проведению тех или иных манипуляций определяют успех лечебно-диагностической работы.

9. *Обезболивание* - необходимое условие как ведения новорожденных в послеоперационном периоде, так и выполнения всех болезненных, инвазивных процедур.

10. *Информированное согласие матери на терапию ребенка или отказ от нее* в настоящее время является необходимым условием лечения новорожденного (ст. 32, 33 «Основ законодательства РФ об охране здоровья граждан»).

Неонатальный период начинается от момента рождения и заканчивается через 28 полных дней после рождения. В рамках неонатального периода выделяют:

- ранний неонатальный период (с момента рождения до 6 дней 23 часов и 59 минут);
- поздний неонатальный период (7 дней – 27 дней 23 часа 59 минут).

Аntenатальная патология (от лат. ante - впереди, раньше; natus - рождение) - все виды отклонений нормального развития зародыша в период от момента образования зиготы до начала родов.

Типичное проявление антенатальной патологии - врожденные пороки развития - грубые анатомические изменения органа и тканей (или системы органов), приводящие к расстройствам функции.

Другой частый признак внутриутробной патологии - *задержка внутриутробного развития*, проявляющаяся, в частности, низкой массой при рождении.

В зависимости от сроков возникновения внутриутробной патологии различают ее формы:

Гаметопатии - патологические изменения в половых клетках, произошедшие до оплодотворения и приводящие к спонтанному прерыванию беременности, врожденным порокам развития, наследственным заболеваниям.

Бластопатии - повреждения зиготы в первую неделю после оплодотворения (*первый «критический» период пренатального развития*), вызывающие гибель зародыша, внематочную беременность, пороки развития с нарушением формирования оси зародыша (симметричные, асимметричные и не полностью разделившиеся близнецы, циклопия, синрингомиелия, аплазия почек и др.).

Эмбриопатии - поражения зародыша в период от момента прикрепления его к стенке матки (15-й день после оплодотворения) до формирования плаценты (75-й день внутриутробной жизни), проявляющиеся пороками развития отдельных органов систем, тератомами (эмбриоцитомами), прерыванием беременности. Наиболее опасными для возникновения патологии зародыша являются 15-40-й дни внутриутробной жизни (*второй «критический» период*).

Фетопатии - общее название болезней плода, возникающих с 76-го дня внутриутробной жизни (нередко упрощенно указывают - с 12-й недели внутриутробной жизни) до начала родов. Проявлениями фетопатии могут быть: задержка внутриутробного развития, врожденные пороки развития вследствие персистенции эмбриональных структур (например, урахус, кишечный свищ, открытые артериальный проток или овальное окно, очаги метанефрогенной бластомы в почке новорожденного) или эмбриональных щелей (расщелины губы, нёба, позвоночника, уретры), сохранение первоначального расположения органов (крипторхизм), гипоплазии и дисплазии отдельных органов и тканей

(гипопластическая дисплазия почек, олигоневрония, нефронофтиз Фанкони, микроцефалия, гидроцефалия и др.), избыточное разрастание соединительной и других тканей при инфекциях (фиброэластоз, глиоз мозга, катаракта и др.), врожденные болезни (гемолитическая болезнь новорожденных, гепатиты, циррозы, пневмонии, миокардиты, васкулиты, энцефалиты, транс аллоиммунные тромбоцитопенические пурпуры и лейкопении и др.).

Третьим «критическим» периодом пренатального развития считают III триместр беременности, когда происходит значительное увеличение массы тела плода, его созревание и накопление энергетических запасов (жиров, гликогена) для успешной острой адаптации к переходу из условий внутриутробной жизни к внеутробной.

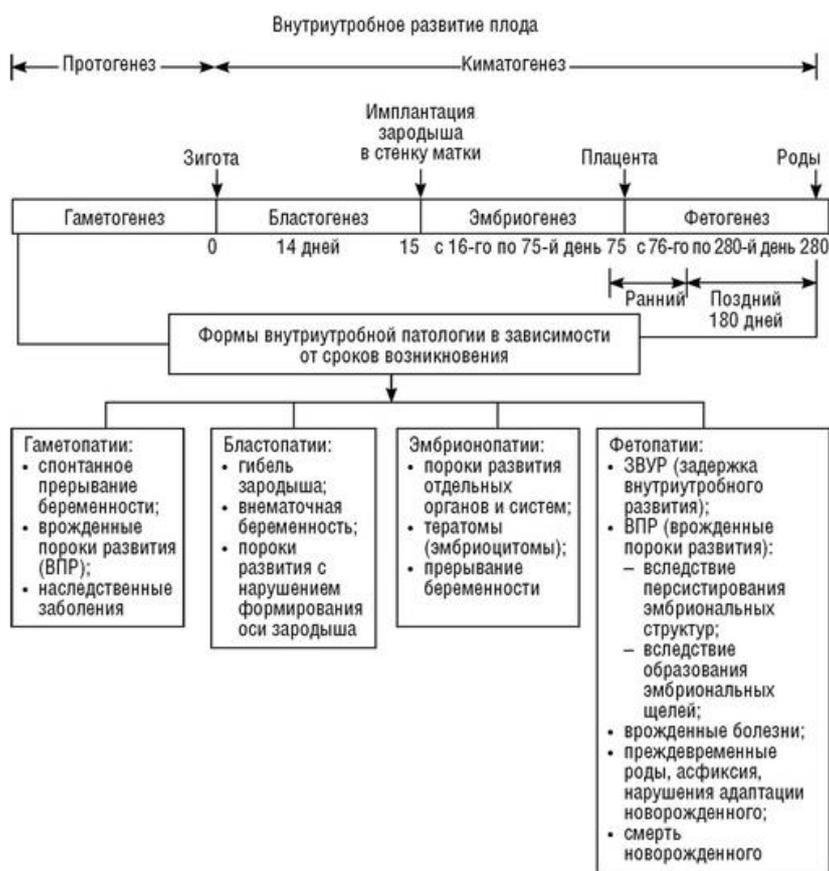


Рисунок 1. Варианты патологии внутриутробного развития в зависимости от сроков гестации.

Специфическое действие повреждающих факторов на зародыш, в частности их тератогенный эффект, зависит от срока гестации.

Взаимосвязь варианта возникновения врожденного порока развития и сроков действия повреждающего фактора во время беременности представлена в таблице 2.

Порок развития	Срок беременности, до которого действовал фактор
Анэнцефалия	26 дней
Менингомиелоцеле	28 дней
Расщелина губы	36 дней
Расщелина нёба	10 нед
Атрезия пищевода	30 дней
Атрезия прямой кишки	6 нед
Синдактилия	6 нед
Сирингомиелия	23 дня
Нарушение поворота кишечника	10 нед
Пуповинная грыжа	10 нед
Диафрагмальная грыжа	6 нед
Гипоспадия	12 нед
Крипторхизм	7-9 мес
Неправильное положение крупных сосудов	34 дня
Дефект межжелудочковой перегородки	6 нед
Открытый артериальный проток	9-10 мес

Таблица 2. Взаимосвязь сроков беременности и повреждающих факторов при возникновении пороков развития плода.

Врожденные пороки развития. Эмбриопатии и фетопатии

Выделяют четыре типа ВПР (Жученко Л.А., 2001):

- 1) *мальформация* - морфологический дефект в результате внутреннего нарушения процесса развития вследствие генетических факторов;
- 2) *дизрупция* - морфологический дефект в результате внешнего воздействия или какого-либо другого влияния на изначально нормальный процесс развития вследствие наличия тератогенных факторов;
- 3) *деформация* - нарушение формы, вида или положения части тела, обусловленное механическими воздействиями;
- 4) *дисплазия* - нарушение организации клеток в тканях вследствие дисги-стогенеза.

По этиологии ВПР могут быть моногенными (6%), хромосомными (5%), внешнесредовыми, в связи с действием тератогенов и материнских факторов (6%), мультифакторными (63%) и неустановленной причины (20%).

По распространенности различают ВПР изолированные (локализация в одном органе), системные (в пределах одной системы) и множественные (в органах двух и более систем).

По частоте выделяют ВПР распространенные (более 1 на 1000 новорожденных); умеренно частые (0,1-0,99 на 1000 новорожденных), редкие (менее 0,01 на 1000 новорожденных) при общей частоте ВПР - 600 на 10 000 всех живой мертворожденных детей (6%).

По тяжести проявления и прогнозу для жизни ВПР делят на летальные (частота 0,6%; в 80% - смерть в возрасте до 1 года), средней тяжести (частота 2,0-2,5%; требуют оперативного вмешательства), малые аномалии развития (частота до 3,5%; не требуют оперативного лечения и не ограничивают жизненных функций ребенка).

Дети от матерей с сахарным диабетом. Сахарный диабет (СД) выявляют в среднем у 0,3-0,5% беременных; кроме того, согласно данным Р. Боллард (1991) у

3-12% беременных в США обнаруживают биохимические сдвиги, типичные для инсулиннезависимого диабета (СД 2-го типа) - гестационный диабет (по ее же данным, у 40-60% таких женщин в течение 10-20 лет развивается СД). Инсулинозависимый диабет (СД 1-го типа) во время беременности, как правило, протекает с осложнениями - периоды гипергликемии и кетоацидоза сменяются периодами гипогликемии, прогрессируют сосудистые поражения, что требует тщательной коррекции дозы инсулина в зависимости от основных клинико-лабораторных показателей тяжести течения СД. Кроме того, у 1/3-1/2 женщин с СД беременность протекает с гестозом и другими осложнениями. У беременных с сосудистыми осложнениями СД, как правило, развивается маточно-плацентарная недостаточность, и плод соответственно развивается в условиях хронической гипоксии. Даже при оптимальной (на сегодняшнем уровне знаний и возможностей) коррекции СД 1-го типа у беременной примерно треть детей рождается с симптомокомплексом, названным «диабетическая фетопатия» (ДФ). Считается, что у детей при СД 1-го типа у беременной перинатальная смертность выше в 5 раз, неонатальная - в 15 раз, а частота ВПР в 4 раза превышает таковую в популяции.

Основные проблемы у детей, родившихся от матерей с сахарным диабетом, - макросомия и родовая травма, недоношенность, асфиксия, синдром дыхательных расстройств и синдром транзиторного тахипноэ, кардиомегалия и кардиопатия, полицитемия, стойкая гипогликемия, гипокалиемия, гипербилирубинемия, врожденные пороки, синдром малой нисходящей ободочной кишки, тромбоз почечной вены. Патогенез указанных изменений связывают с гиперинсулинемией плода в ответ на материнскую гипергликемию, изменениями плаценты, а также с развивающимися у плода в связи с этим дефицитом арахидоновой кислоты, цинка и миоинозитола, а также чрезмерной активацией перекисного окисления липидов.

Диабетическая эмбриопатия, условно выделяемая для описания детей от матерей с СД, имеющих либо множественные (2% детей), либо изолированные (6-8%) ВПР и, как правило, ЗВУР. Роберта Боллард пишет, что по сравнению с группой детей, родившихся от матерей без СД, у новорожденных от матерей с СД

1-го типа имеется следующий повышенный риск ВПР: синдром каудальной дисгенезии (отсутствие или гипоплазия крестца и копчика, а иногда и поясничных позвонков, недоразвитие бедренных костей) - в 200-600 раз, пороки развития мозга - в 40-400, обратное расположение органов - в 84, удвоение мочеточника - в 23, аплазия почек - в 6, пороки сердца - в 4 и анэнцефалия - в 3 раза. В отечественной литературе у детей с ДЭ описывают также дефекты губы и нёба, микрофтальмию, колобомы, гидронефроз, атрезии в разных отделах кишечника. Особенно велика вероятность развития ВПР у детей от матерей, получавших во время беременности пероральные противодиабетические препараты (тератогенное действие лекарств) или страдавших гестационным диабетом, потребовавшим инсулинотерапии в I триместре беременности, тяжелыми диабетическими ангиопатиями, с осложнениями течения беременности, тяжелой соматической патологией.

Диабетическая фетопатия. Как правило, дети с ДФ перенесли хроническую внутриутробную гипоксию и родились в асфиксии либо средней тяжести, либо тяжелой или при рождении у них наблюдалась депрессия дыхания. Обычно при рождении они имеют большую массу тела, не соответствующую сроку гестации (гораздо реже, чем паратрофический, встречается гипотрофический вариант ДФ), и даже если они рождаются на сроке 35-36 нед гестации, их масса может быть такой же, как у доношенных детей.

По *внешнему виду* дети с ДФ напоминают больных с синдромом Кушинга (действительно, у них во внутриутробном периоде был гиперкортицизм): при длинном «ожиревшем» туловище конечности кажутся короткими и тонкими, а на фоне широкой грудной клетки голова - маленькой; лицо - лунообразное с выступающими полными щеками; кожный покров ярко-красного или багрового оттенка, периферический (кистей и стоп) и периоральный цианоз, обильный волосистой покров на голове, а также темный пушок на плечах, ушных раковинах, иногда на спине, нередко имеются отеки на спине, реже на конечностях. Уже в первые минуты и часы жизни у них отмечаются неврологические нарушения: сниженный мышечный тонус и угнетение физиологических для новорожденных

рефлексов, сосательного рефлекса, отражающие задержку морфофункционального созревания ЦНС. Через некоторое время синдром угнетения ЦНС сменяется синдромом гипервозбудимости (беспокойство, тремор конечностей, «оживление» рефлексов, расстройство сна, срыгивания, вздутие живота).

Дети от матерей с заболеваниями щитовидной железы. Считается, что около 0,5-1,0% беременных имеют заболевания щитовидной железы, однако лишь при некоторых из них (диффузный токсический зоб, аутоиммунный тиреоидит с высоким титром антител во время беременности) доказана повышенная частота эмбрио- и фетопатий, прежде всего гипоплазии или аплазии щитовидной железы (врожденный гипотиреоз диагностируют у 12-15% новорожденных от матерей с диффузным токсическим зобом) и транзиторных нарушений функций щитовидной железы (транзиторный неонатальный тиреотоксикоз - у 1,0-1,5%).

Тиреотоксическая эмбриопатия может развиваться в случае диффузного токсического зоба в I триместре беременности, особенно при первичном назначении Мерказолила: задержка внутриутробного развития по диспластическому типу и нередко врожденные пороки развития (частота их в 5-7 раз выше, чем у детей от здоровых матерей) - сердца, почек, микроцефалия, гидроцефалия и другие поражения ЦНС. И поэтому диффузный токсический зоб в I триместре беременности - показание к ее прерыванию. Сравнительно безопасная для плода беременность возможна не ранее, чем через 2 года после успешного консервативного или хирургического лечения матери и при условии исчезновения у нее аутоантител в щитовидной железе.

Алкогольная эмбриофетопатия развивается у 30-50% детей, рождающихся от матерей, страдающих хроническим алкоголизмом, и у 6% здоровых матерей, злоупотребляющих алкоголем. Для неврологических осложнений особенно опасно употребление алкоголя матерью во II и III триместрах беременности. У таких детей достоверно ниже коэффициент интеллектуальности в школьном возрасте, чаще наблюдаются неврозы, энурез, аномалии зрения, слуха, повышенная агрессивность. Учитывая, что алкоголь при систематическом употреблении может

вызвать дегенеративные и дистрофические изменения в половых клетках до оплодотворения, *алкоголизм отца, хотя и не вызывает алкогольной фетопатии, но может быть причиной энцефалопатии*, проявляющейся вышеописанной симптоматикой.

Клиническая картина алкогольной эмбриофетопатии складывается из:

- 1) *высокой частоты задержек внутриутробного развития (ЗВУР) по диспластическому (реже гипотрофическому) типу и рождения ребенка в асфиксии;*
- 2) *черепно-лицевого дисморфизма у 80-90% детей (микроцефалия; микрофтальмия с укорочением длины глазной щели у доношенных и недоношенных со сроком гестации более 32 нед - менее 14 мм, а при больших сроках недонашивания - менее 13 мм; плоский широкий корень гипоплазированного носа, низкий лоб, высокое нёбо, уплощение затылка; реже встречаются эпикант, косоглазие, блефарофимоз, прогнатия, недоразвитие верхней челюсти и большой рот с тонкой верхней губой и удлинненным фильтрумом - губной, подносовой желобок - «рот рыбы», скошенность верхнего завитка и низкое расположение ушных раковин, гипоплазия среднего лица);*
- 3) *врожденных пороков развития у 30-50% детей (сердца - чаще дефекты перегородок; гениталий - гипоспадия, гипопластичные половые губы у девочек, удвоение влагалища и др., а также анального отверстия - его закрытие перегородкой, смещение; конечностей - аномальное расположение пальцев, гипоплазия ногтей, синдактилия, клинодактилия, дисплазия тазобедренных суставов, неполное разгибание в локтевых суставах; грудной клетки; гемангиомы; избыточный волосяной покров, особенно на лбу, морщины; аномальные линии на ладонях и другие нарушения дерматоглифики);*
- 4) *церебральной недостаточности и задержки психического развития с олигофренией в дальнейшем, гиперактивностью и агрессивностью, мышечной гипотонией.*

Большинство детей с алкогольной эмбриофетопатией - девочки. Зародыши мужского пола, вероятно, погибают на самых ранних стадиях развития (эмбриотоксическое действие этанола).

В периоде новорожденности типичен синдром гипервозбудимости, нередко затруднения сосания, глотания, моторной координации, гипогликемия. Иногда в первые часы жизни гипервозбудимость настолько выражена, что, наряду с одышкой, тремором, беспокойным криком, появляются судороги, проходящие после дачи ребенку 0,5 г алкоголя - у ребенка диагностируется синдром алкогольной абстиненции.

В дальнейшем у детей с алкогольной фетопатией наблюдаются *отставание физического развития* (микроцефалия становится более отчетливой), слабоумие и другие нервно-психические заболевания, эндокринные расстройства. Частые болезни дыхательных путей у таких детей обусловлены дефектом секреторного иммунитета и ресничек мерцательного эпителия дыхательных путей, нарушениями мукоцилиарного транспорта.

Табачный синдром плода возможен не только у активных курильщиц - более 5 сигарет в день, но и у пассивных. У женщин повышается частота выкидышей, гестозов, недонашивания, предлежания и отслойки плаценты, кровотечений в родах; у ребенка - ЗВУР по гипотрофическому типу из-за внутриутробной гипоксии, гиповитаминозов (в частности, дефицит фолиевой кислоты, фоликобаламина), накопления в крови плода карбоксигемоглобина, никотина, тиоционата и др., а также расщелин губы и нёба, рождения в асфиксии, перинатальной заболеваемости и смертности, в том числе и развития синдрома внезапной смерти.

Радиационная эмбриопатия. Считается, что она возникает при облучении беременной на ранних сроках, но не имеет специфической картины: ЗВУР по гипопластическому типу с микроцефалией и иногда нефропатией, а в дальнейшем разной степени выраженными дефектами психомоторного развития. В

последующей жизни повышенная частота лейкоза, злокачественных опухолей, бесплодия.

Эмбриотоксическое действие ксенобиотиков и лекарств заключается в отрицательном влиянии вещества на зиготу и бластоцист, находящийся в просвете маточных (фаллопиевых) труб или в полости матки. Следствием эмбриотоксичности может быть прерывание беременности, формирование двойни, пороков развития с нарушением оси зародыша.

Тератогенное действие - способность нарушать нормальное развитие эмбриона и вызывать появление различных врожденных пороков и аномалий. Из вышесказанного ясно, что наиболее опасные сроки в этом плане 15-60-е дни внутриутробной жизни.

Специфическое и неспецифическое *фармакологическое действие лекарств на плод* используют для терапии внутриутробного пациента (например, при сердечных аритмиях у плода), но оно может привести и к осложнениям, развивающимся как у плода (*лекарственная фетотоксичность*), так и проявляющимся лишь у новорожденного.

Основные методы оценки состояния плода и пренатальной диагностики врожденных и наследственных заболеваний

1. *Непрямые методы* (обследование беременной).

- Акушерско-гинекологические.
- Медико-генетические (генеалогические, цитогенетические, молекулярно-биологические).
- Бактериологические, серологические.
- Биохимические (скринирующие тесты на α -фетопротеин, хорионический гонадотропин, эстриол и др.).

2. *Прямые методы* (обследование плода).

- *Неинвазивные*: ультразвуковое сканирование и другие виды лучевой диагностики - магнитно-резонансная томография и др., кардиотокография, исследование биофизического профиля плода при стрессовом тесте, т. е. оценке динамики частоты сердечных сокращений на фоне индукции сокращений матки беременной окситоцином, или в ответ на его спонтанные движения - нестрессовый тест.

- *Инвазивные*:

- хорионбиопсия (10-18-я недели беременности): преимущественно трансабдоминальная;
- плацентобиопсия (плацентоцентез) - вторая половина беременности;
- амниоцентез (ранний - 12-14-я недели беременности, общепринятый - 18-20-я недели беременности);
- кордоцентез (с 20-й недели беременности);
- фетоскопия;
- биопсия тканей плода (печень, селезенка, кожа, мышцы и др.).

Синдром «только что родившегося ребенка» и транзиторные состояния

Катехоламиновый всплеск (синтез огромного количества катехоламинов надпочечниками и параганглиями ребенка в родах), обилие внешних и внутренних раздражителей в момент родов («сенсорная атака»), обуславливающее массивную восходящую рефлекторную афферентацию, вызывают глубокий вдох, крик, возбуждение шейных и лабиринтных тонических рефлексов с формированием типичных для новорожденного флексорной позы и мышечного тонуса. В течение следующих 5-10 мин ребенок активен, зрачки его расширены, несмотря на яркий свет, что объясняется высоким уровнем катехоламинов. Сразу после рождения уровень катехоламинов в крови ребенка в десятки раз выше, чем в крови матери или взрослых, перенесших тяжелый стресс, и даже больных с феохромоцитомой. Выброс катехоламинов играет важную роль во всасывании в кровоток жидкости, находящейся у плода в дыхательных путях, способствует увеличению растяжимости легких, расширению бронхиол, стимулирует синтез сурфактанта, увеличивает кровоток в жизненно важных органах - мозге, сердце, мобилизует запас энергии из депо, создает благоприятный фон для импринтинга.

Становление нормального дыхания

Усиление образования сурфактанта
Усиление всасывания
легочной жидкости
Увеличение растяжимости легких
Расширение бронхиол

Защита сердца и головного мозга

Увеличение кровотока
в жизненно важных органах

Мобилизация запасов энергии

Распад жиров до жирных кислот
Распад гликогена печени
до глюкозы
Образование глюкозы в печени

Образование привязанности между матерью и ребенком (?)

Расширение зрачков.
Повышение общей активности



РАСТЯЖИМОСТЬ ЛЕГКИХ у новорожденных коррелирует со средним содержанием катехоламинов в крови плода до родов. Растяжимость легких измеряется отношением объема легких к внутрилегочному давлению. Эта величина отражает способность легких растягиваться, что очень важно для эффективного обмена углекислым газом и кислородом между капиллярами и альвеолами. Исследовались 27 новорожденных, появившихся на свет путем нормальных родов либо кесарева сечения. Содержание катехоламинов измерялось в коже головы плода перед рождением. Оказалось, что после естественных родов растяжимость легких у детей выше, чем после кесарева сечения.

Рисунок 2. Адаптивное значение катехоламинового всплеска (Лагнеркранц Х., Слоткин Т., 1986)

Транзиторная неврологическая дисфункция

В первые часы жизни можно выявить преходящее косоглазие или эпизодически плавающие движения глазных яблок, нестойкий тремор, рассеянные очаговые знаки (не более двух) разной степени выраженности, признаки угнетения ЦНС - снижение мышечного тонуса, амплитуды приостальных рефлексов, а также рефлексов Моро, Галанта, шагового и опоры (хотя у части детей он отмечал повышение физиологического мышечного тонуса). Эти признаки нарастают на вторые и уменьшаются на четвертые сутки жизни. У части детей данная неврологическая симптоматика сохранялась до 3-4-й недели жизни, но далее исчезала, и при катamnестическом исследовании эти дети были абсолютно нормальны в 6 и 12 мес жизни. Биоэлектрическая активность мозга (ЭЭГ) у них была нормальна, но при ЭЭГ-картировании обнаружилась у них мягкая межполушарная асимметрия, умеренный уровень кросс-корреляций амплитудных значений, относительная эквипотенциальность, широкий диапазон вероятности перехода из ритма в ритм.

Транзиторная гипервентиляция и особенности акта дыхания в раннем неонатальном периоде

Несмотря на то что существуют две точки зрения на особенности расправления легких после рождения («взрывное» - за несколько минут и постепенное - за час и более), все педиатры и физиологи согласны с тем, что минутная легочная вентиляция после окончания фазы острой адаптации к внеутробной жизни (первые 30 мин жизни) на протяжении первых 2-3 дней жизни в 1,5-2 раза больше, чем у более старших детей. Это и есть физиологическая *транзиторная гипервентиляция*, направленная на компенсацию ацидоза при рождении. Анализ напряжения CO_2 в первые дни жизни подтверждает наличие транзиторной гипервентиляции, ибо через полчаса после рождения у всех детей имеется тенденция к гипокапнии.

Транзиторно повышенная частота дыханий типа «гасп». Первое дыхательное движение после рождения осуществляется по типу «гасп» - с

глубоким вдохом и затрудненным выдохом, отмечается у здоровых доношенных детей в первые 3 ч жизни в 4-8% всех дыханий.

Транзиторное кровообращение

Важный этап адаптации к условиям внеутробной жизни всех новорожденных. Кровообращение плода отличается от кровообращения у новорожденных тремя принципиальными особенностями:

- 1) наличием плацентарного круга кровообращения;
- 2) функционированием анатомических шунтов - овального отверстия, артериального (боталлова) и венозного (аранциева) протоков;
- 3) минимальным током крови через легкие (6-9% сердечного выброса).

Транзиторная полицитемия

Встречается у части здоровых новорожденных первых нескольких дней жизни. Все новорожденные имеют полицитемические показатели по отношению к показателям детей старше 1 мес, ибо в 1-й день жизни гематокритное число у них $0,55 \pm 0,06$, тогда как у взрослых 0,35-0,45. Более того, в первые часы жизни происходит гемоконцентрация (максимум к 4-6 ч) - нарастание уровня гемоглобина, количества эритроцитов и лейкоцитов, увеличение гематокритного числа. Выраженность этой тенденции зависит от многих факторов: течения родового акта, объема плацентарной трансфузии, условий внутриутробного развития перед родами и т. д.

Полицитемию диагностируют у новорожденных, имеющих венозное гематокритное число 0,7 л/л и выше или уровень гемоглобина 220 г/л и выше. Она развивается у 2-5% здоровых доношенных новорожденных. У недоношенных детей с массой тела при рождении, отстающей от срока гестации и длины тела, транзиторные полицитемия и гипервязкость крови встречаются в 7-15% случаев. Этот синдром развивается также у детей с фето-фетальной, материнско-фетальной, выраженной плацентарной трансфузией (при родах на дому, поздней перевязке

пуповины, предлежании плаценты и др.), а также у переносенных детей, при синдроме Беквита, неонатальном тиреотоксикозе, диабете у матери.

Транзиторная гиперволемиа

В дыхательных путях плода находится легочная жидкость (по составу отличается от околоплодных вод) в момент родов в количестве примерно 15 мл/кг массы тела ребенка. Сразу после рождения плодная легочная жидкость всасывается в кровь и лимфу (только 30% легочной жидкости «выдавливается», «вытекает» при прохождении ребенка по родовым путям), что является одним из факторов, определяющих увеличение объема циркулирующей крови сразу после рождения. Другой причиной увеличения ОЦК в это время является очень активная секреция антидиуретического гормона сразу после рождения. ОЦК в первые минуты жизни существенно зависит от времени пережатия пуповины, количества крови, которое получает ребенок после рождения из плаценты - плацентарной трансфузии (ПТ). Объем плацентарной трансфузии максимален при перевязке пуповины после прекращения ее пульсации, или через 3-5 мин, и может составлять, по данным разных авторов, от 20 до 35 мл/кг массы тела ребенка. Считается, что 25% объема ПТ ребенок получает в течение первых 15 с, 50% - 30 с, 80% - 60-90 с после рождения. Объем ПТ в первую минуту зависит и от положения ребенка по отношению к плаценте: если его подняли выше плаценты, ПТ уменьшается, а если ниже - повышается. Обычно у доношенного ребенка пережимают пуповину в течение 5-15 с после рождения. У доношенных детей с поздним (через 3 мин) пережатием пуповины в первые часы жизни может быть низкая двигательная активность, отечность, тахикардия и повышение АД, слабое сосание, «хрюкающее дыхание» и длительно выслушивающиеся хрипы в легких, гиперкалиемиа, патологическая активация фибринолиза, а в дальнейшем - более выраженные транзиторные желтуха, снижение массы тела, тахипноэ, но сглажен половой криз.

Исчезает транзиторная гиперволемиа во второй половине первых суток жизни. Средняя величина ОЦК (для различных расчетов) у доношенных детей в раннем неонатальном периоде принята как 85-90 мл/кг. Ввиду большого

варьирования ПТ и ОЦК при рождении введение больших количеств жидкости (более 2 мл/кг) в пуповинные сосуды должно проводиться лишь при наличии клинических показаний - «симптоме белого пятна» более 2 с (аргумент в пользу дефицита ОЦК).

Транзиторное нарушение метаболизма миокарда

Пограничное состояние, развивающееся у подавляющего большинства новорожденных сразу после рождения. На ЭКГ регистрируют нарастание перегрузки предсердий, перегрузку правого желудочка, снижение вольтажа зубцов, нарушение процессов реполяризации, а у части детей и блокаду правой ножки пучка Гиса. Это сопровождается транзиторным увеличением размеров сердца и приглушением тонов, тахикардией. В генезе нарушения метаболизма и сократимости миокарда в первые часы жизни имеют значение: перестройка гемодинамики после рождения, нарастающие в родах гипоксемия и в первые минуты жизни - ацидоз и гиперкапния, сгущение крови при одновременном высоком уровне адреналина, неэстерифицированных жирных кислот в крови, активированном перекисном окислении липидов. Указанные изменения достигают максимума к 30 мин - 1 ч, далее *к окончанию периода аутостабилизации постепенно они ликвидируются*, но у недоношенных, детей с перинатальной патологией транзиторная дисфункция миокарда может персистировать до 2 нед.

Транзиторная гиперфункция желез внутренней секреции (гипофиза, надпочечников, щитовидной железы)

Встречается у всех здоровых новорожденных в первые часы и дни жизни. Максимальная активность адреналовой и глюкокортикоидной функций надпочечников отмечается при рождении. Считается, что глюкокортикоиды в пуповинной крови имеют частично материнское происхождение, и высокий их уровень отражает совокупную стрессорную реакцию на роды как матери, так и плода. В первые дни жизни синтез глюкокортикоидов надпочечниками здоровых новорожденных становится менее активным с минимальными величинами уровней кортизола и кортикостерона как в крови, так и в моче (суточное выведение) на 3-5-

й день жизни, но со 2-й недели внеутробной жизни уровень кортизола в плазме крови устанавливается на значениях, соответствующих уровню взрослых. Менее активным после рождения становится и синтез катехоламинов, но суточная экскреция их у новорожденных и детей 2-3 лет остается более высокой, чем у детей дошкольного возраста, отражая преобладание в этом возрасте тонуса симпатического отдела нервной системы. Уместно вспомнить, что после рождения начинается активная редукция фетальной зоны коры надпочечников, синтезировавшей внутриутробно андрогены, происходит ряд изменений в биосинтезе кортикостероидов.

Половой криз (гормональный криз, «синкаиногенез», «половое созревание в миниатюре», «малый пубертат», «генитальный криз» и др.) включает следующие состояния, появляющиеся у 2/3 новорожденных детей (чаще у девочек).

Нагрубание молочных желез (физиологическая мастопатия), которая обычно начинается на 3-4-й день жизни; далее размеры железы увеличиваются, достигая максимума на 7-8-й день жизни (иногда на 5-6-й или на 10-й день). Затем постепенно степень нагрубания уменьшается. Увеличение молочных желез обычно симметричное, кожа над увеличенной железой, как правило, не изменена, но иногда слегка гиперемирована.

Десквамативный вульвовагинит - обильные слизистые выделения серовато-беловатого цвета из половой щели, появляющиеся у 60-70% девочек в первые три дня жизни, держатся 1-3 дня и затем постепенно исчезают.

Угри (millia, comedones neonatorum) - беловато-желтоватые узелки размером 1-2 мм, возвышающиеся над уровнем кожи, локализующиеся чаще на крыльях носа и переносице, в области лба, подбородка, очень редко по всему телу. У 75-80% детей подобные изменения есть и на слизистой оболочке носа. Это сальные железы с обильным секретом и закупоренными выводными протоками.

Транзиторные особенности функции почек

Ранняя неонатальная олигурия отмечается у всех здоровых новорожденных первых 3 дней жизни. Новорожденный выделяет в среднем 6-8 мл мочи (умножить на день жизни) на 1 кг массы тела в сутки. В первые 12ч жизни мочатся только 2/3 доношенных новорожденных, тогда как 8-10% выделяют первую порцию мочи только на 2-е сутки. Считается, что олигурия - это выделение мочи менее чем 15 мл/кг в сутки.

Транзиторные азотемия и почечная недостаточность. Повышение уровня азотистых продуктов обмена в первые 2-3 дня жизни с последующим снижением к 5-му дню жизни обусловлено катаболической направленностью обменных процессов в первые дни жизни (голодание!).

Альбуминурия (более точно - протеинурия) также встречается у всех новорожденных первых дней жизни, являясь следствием повышенной проницаемости эпителия клубочков и канальцев.

Мочекислый инфаркт - отложение мочевой кислоты в виде кристаллов в просвете собирательных трубочек и в *ductus papillaris*; развивается у 25-30% доношенных новорожденных первой недели жизни, несколько реже - у недоношенных (10-15%) и очень редко - у недоношенных с ЭНМТ и ОНМТ. У умерших на 3-4-5-й день жизни эти отражения макроскопически имеют вид тонких желто-оранжевых полосок, лучеобразно расходящихся от почечных лоханок. Дистрофии эпителия канальцев они не вызывают.

Инфарктная моча, наблюдающаяся в первую неделю жизни, желто-кирпичного цвета, мутноватая, оставляющая нередко на пленке соответствующего цвета пятно. У детей первой недели жизни в осадке мочи иногда находят гиалиновые и зернистые цилиндры, лейкоциты, эпителий. Все эти изменения проходят к концу недели, и обнаружение их с середины второй недели жизни - признак патологии.

Транзиторный катар кишечника (физиологическая диспепсия новорожденных, переходный катар кишечника)

Расстройство стула, наблюдающееся у всех новорожденных в середине первой недели жизни. Первородный кал (меконий) - густая вязкая масса темно-зеленого (оливкового) цвета, выделяющаяся, как правило, лишь в течение 1-2, реже 3 дней. Далее стул становится более частым, неомогенным как по консистенции (комочки, слизь, жидкая часть), так и по окраске (участки темно-зеленого цвета чередуются с зеленоватыми, желтыми и даже беловатыми), более водянистым (пятно воды на пеленке вокруг каловых масс), а при микроскопии обнаруживают слизь, лейкоциты - до 30 в поле зрения, жирные кислоты.

Транзиторная потеря первоначальной массы тела

Возникает главным образом вследствие голодания (дефицит молока и воды) в первые дни жизни. Максимальная убыль первоначальной массы тела (МУМТ) обычно наблюдается на 3-4-й, реже на 5-й день. МУМТ больше 10% у доношенного свидетельствует о заболевании или о нарушениях в выхаживании (обычно вскармливания) ребенка. Меньшие величины МУМТ обычно бывают у девочек, детей с гормональным кризом (по сравнению с теми, у кого не было его клинических проявлений), у родившихся при повторных родах, приложенных к груди матери в первые полчаса жизни, находящихся на режиме «свободного вскармливания».

Первая степень (МУМТ менее 6%) - клинических признаков эксикоза нет, за исключением некоторой жадности сосания и иногда беспокойства, но лабораторные данные свидетельствуют о внутриклеточной гипогидратации (увеличение концентрации натрия в плазме, калия - в эритроцитах, высокие показатели калий-азотного коэффициента мочи).

Вторая степень (МУМТ 6-10%) - клинические признаки могут отсутствовать или наблюдаются жажда, яркость слизистых оболочек при некоторой бледности кожи, медленное расправление кожной складки, тахикардия, одышка, беспокойство, раздражительный крик. Лабораторно выявляют четкие

признаки внутриклеточной гипогидратации и внеклеточного обезвоживания (повышение гематокритного числа, общего белка сыворотки крови, тенденция к олигурии и повышению относительной плотности мочи по сравнению с детьми с первой степенью МУМТ).

Третья степень (МУМТ более 10%) - жажда, выраженная сухость слизистых оболочек и кожного покрова, медленное расправление кожной складки, западающий родничок, тахикардия, одышка, иногда гипертермия, тремор и двигательное беспокойство, но иногда адинамия, арефлексия, глухие тоны сердца, «мраморность» кожи, акроцианоз. У таких детей лабораторно выявляют выраженные признаки как внутриклеточной, так и внеклеточной гипогидратации: гипернатриемию выше 160 ммоль/л, гемоконцентрацию (гематокритное число 0,7; общий белок плазмы >7,0 г/л), олигурию (диурез 3-5 мл/кг в сутки) и повышение относительной плотности мочи в день до 1,018-1,020 (при первой и второй степени соответственно 1,006-1,010).

Транзиторное нарушение теплового баланса

Возникает у новорожденных вследствие, с одной стороны, несовершенства процессов терморегуляции, а с другой - повышения или понижения температуры окружающей среды, неадекватного адаптивным возможностям ребенка (новорожденные легко перегреваются и охлаждаются при неоптимальных для них внешних условиях).

Основными особенностями процесса терморегуляции у новорожденных являются:

- 1) более высокая теплоотдача по отношению к теплопродукции;
- 2) резко ограниченная способность увеличивать теплоотдачу при перегревании или способность увеличивать теплопродукцию в ответ на охлаждение;
- 3) неспособность давать типичную лихорадочную реакцию (т. е. перестраивать тепловой гомеостаз так, как это отмечается при лихорадке у

взрослых) из-за нечувствительности мозга к лейкоцитарному пирогену (ПГЕ) и большой концентрации в крови аргинин-вазопрессина, снижающего температуру тела.

Транзиторная гипотермия - понижение температуры тела. При рождении температура окружающей ребенка среды снижается на 12-15 °С. Это приводит к тому, что в первые 30 мин после рождения температура кожного покрова конечностей может снижаться на 0,3 °С в минуту, а в прямой кишке - на 0,1 °С, т. е. на коже живота температура около 35,5-35,8 °С (при температуре воздуха в родильном зале 22-23 °С). Далее происходит повышение температуры тела, и к 5-6 ч жизни устанавливается гомойотермия.

Транзиторная гипертермия возникает, как правило, на 3-5-й день жизни, и в настоящее время при оптимальных условиях выхаживания частота ее составляет 0,3-0,5%. Температура тела может повышаться до 38,5-39,5 °С и выше.

Транзиторные изменения кожного покрова

Эти состояния в той или иной степени отмечаются практически у всех новорожденных в первую неделю жизни.

Простая эритема - реактивная краснота кожи у детей после рождения. В первые часы жизни эта краснота имеет иногда слегка цианотичный оттенок особенно нижних конечностей. На вторые сутки эритема становится наиболее яркой, и далее интенсивность ее постепенно уменьшается, а к середине - концу первой недели жизни она исчезает. У недоношенных детей и новорожденных от матерей с сахарным диабетом эритема более выраженная и держится дольше - до 2-3 нед.

Физиологическое шелушение кожного покрова - крупнопластинчатое шелушение кожи, возникающее на 3-5-й день жизни у детей с особенно яркой простой эритемой при ее угасании. Оно чаще бывает на животе, груди. Особенно обильное шелушение отмечается у переношенных детей. Лечения не требуется, шелушение проходит самостоятельно.

Родовая опухоль - отек подлежащей части вследствие венозной гиперемии, проходит самостоятельно в течение 1-2 дней. Нередко на месте родовой опухоли имеются мелкоточечные кровоизлияния (петехии), также исчезающие самостоятельно.

Токсическая эритема отмечается примерно у 5% новорожденных и возникает на 2-3-й день жизни, это эритематозные слегка плотноватые пятна, нередко с серовато-желтоватыми папулами или пузырьками в центре, располагающиеся чаще группами на спине, разгибательных поверхностях конечностей вокруг суставов, на ягодицах, груди, реже животе, лице, ладонях и стопах. Иногда высыпания - очень обильные и покрывают все тело, иногда же - единичные, но крупные (до 1-1,5 см в диаметре). Они очень редко бывают на ладонях, стопах, слизистых оболочках. В течение 1-3 дней могут появиться новые высыпания, хотя чаще через 2-3 дня после появления сыпь бесследно исчезает. Состояние детей, как правило, не нарушено, температура тела нормальная.

Транзиторный неонатальный пустулярный меланоз - высыпания, которые могут быть при рождении или развиться на первой неделе жизни на лбу, шее, грудной клетке, реже - руках, ногах. Сыпь имеет три стадии: *первая* - маленькие поверхностные везикуло-пустулы с отсутствием или минимальной эритемой вокруг; *вторая* - кружевоподобные плотные, покрытые корочкой выступающие над поверхностью кожи пятна, окруженные гиперпигментированным венчиком; *третья* - гиперпигментированные пустулы. Общее состояние детей не нарушено, они активно сосут, температура тела - нормальная. Патогенез не ясен. При микроскопии содержимого обнаруживают клеточный детрит, полиморфноядерные лейкоциты, единичные эозинофилы. Обычно исчезают через 2-3 сут, но гиперпигментированные пятна могут исчезать лишь к 3 мес. Лечения не требуется. Дифференцируют со стафилодермиями, токсической эритемой, врожденным кандидозом.

Акне новорожденных (неонатальные угри) - маленькие красные пустулы (расширенный мешочек волосяного фолликула, заполненный кератином,

чешуйками и кожным салом) на лице, сохраняются в течение первой недели жизни, хотя могут разрешаться и в течение 2 лет. Проходят самостоятельно или при смазывании слабыми растворами салициловой кислоты. Необходимо убедиться в отсутствии инфицирования, при котором назначают антибиотики.

Транзиторная гипербилирубинемия, физиологическая желтуха новорожденных

Гипербилирубинемия развивается у всех новорожденных в первые дни жизни, тогда как желтушность кожного покрова - лишь у 60-70%. Нормальной концентрацией билирубина в сыворотке пуповинной крови считают 26-34 мкмоль/л. Практически у всех новорожденных в первые дни жизни концентрация билирубина в сыворотке крови увеличивается со скоростью 1,7-2,6 мкмоль/л в час, достигая на 3-5-й день в среднем 103-171 мкмоль/л. Приблизительно у 1/3 доношенных новорожденных повышение концентрации билирубина меньший и у 1/3 - больший - доходит до 222 мкмоль/л и более. При транзиторной желтухе увеличение уровня билирубина идет за счет неконъюгированной его фракции - непрямого билирубина. Желтизна кожного покрова появляется при транзиторной желтухе новорожденных на 2-3-й день жизни, когда концентрация непрямого билирубина достигает у доношенных новорожденных 105-120 мкмоль/л, а у недоношенных - 85 мкмоль/л.

Неонатальный и аудиологический скрининг

В России тотальный неонатальный скрининг проводят на фенилкетонурию, муковисцидоз, врожденный гипотиреоз, галактоземию и адреногенитальный синдром. Учитывая достаточно нередкую частоту глухоты (1-3 на 1000 внешне здоровых новорожденных), которую выявляют в среднем в 14 мес, в настоящее время в России проводят обязательный скрининг и на слух. Разработана отечественная модификация неонатального слухового скрининга при помощи метода сухой эмиссии, который в настоящее время внедрен по всей стране.

Для проведения неонатального скрининга производится забор образцов крови у новорожденных детей в государственных и муниципальных учреждениях здравоохранения, оказывающих медицинскую помощь женщинам в период родов, в соответствии с Рекомендациями по забору образцов крови при проведении массового обследования новорожденных детей на наследственные заболевания.

Образец крови берут из пятки новорожденного ребенка через 3 часа после кормления на 4 день жизни у доношенного и на 7 день - у недоношенного ребенка.

Аудиологический скрининг новорожденных и детей первого года жизни осуществляется в два этапа с использованием специального оборудования и применением современных методик обследования медицинскими работниками, прошедшими повышение квалификации.

Первый этап аудиологического скрининга (регистрация отоакустической эмиссии) проводится новорожденным на 3-4 сутки жизни в родовспомогательном учреждении или в возрасте от 14 дней до 1 месяца (глубоко недоношенным детям и детям с экстремально низкой массой тела) в педиатрических стационарах городских больниц и городских клинических больниц, детских городских больницах и детских городских клинических больницах. В случае отсутствия в документации новорожденного отметки о проведении аудиологического скрининга при его поступлении под наблюдение в детскую поликлинику по месту жительства аудиологический скрининг проводится в детской поликлинике.

Информированное согласие

Необходимым предварительным условием проведения вакцинации, любые другие виды медицинского вмешательства необходимо оформить информированное согласие. Согласие на медицинское вмешательство в отношении лиц, не достигших возраста 15 лет, и граждан, признанных в установленном законом порядке недееспособными, дают их законные представители. При отсутствии законных представителей решение о медицинском вмешательстве согласно ч. 10 ст. 20 Федерального закона Российской Федерации от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" принимает консилиум, а при невозможности собрать консилиум - непосредственно лечащий (дежурный врач) с последующим уведомлением должностных лиц организации здравоохранения и законных представителей пациента. Информация предоставляется родителям ребенка в доступной для них форме. Родители информируются о характере имеющейся у ребенка патологии, методах и целях лечения, возможном риске, побочных эффектах и ожидаемых результатах. О предоставленной информации делается запись в историю болезни.

Отдельно оформляется информированное согласие родителей или законных представителей ребенка на переливание ребенку крови и ее компонентов. При этом родители должны быть информированы о возможных осложнениях и опасности заражения ВИЧ-инфекцией, вирусными гепатитами, сифилисом в серонегативном периоде. Информированное согласие вклеивается в начале истории болезни третьей страницей после титульной. 2.7.4. Согласно Распоряжению Правительства комитета по здравоохранению СПб от 20 декабря 2011 года N 692-р «О предупреждении передачи ВИЧ-инфекции от матери ребенку» перед назначением химиопрофилактики ВИЧ-инфекции новорожденному ребенку необходимо получение от женщины информированного согласия на ее проведение.

Отдельно оформляется согласие на проведение хирургических вмешательств ребенку.

Ежедневный клинический осмотр и записи в дневниках

Ежедневные записи врача неонатолога должны содержать дату и время (часы и минуты) осмотра, информацию о возрасте ребенка в сутках жизни, ПКВ (у недоношенных новорожденных со сроком гестации менее 34 недель), информацию об основных витальных функциях (подробность описания витальных функций указана для каждого из неонатальных отделений, см. ниже) слева в виде столбика на полях. Запись в дневнике ежедневно должна начинаться с оценки тяжести состояния, должна отражать динамику основных патологических симптомов (если таковые имеются), характер и способ вскармливания, активность сосания ребенка, распространенность желтухи должна указываться по шкале Крамера, состояние пуповинного остатка до его отпадения или пупочной ранки до тех пор, пока эта область полностью не эпителизируется, состояние кожи и глаз, дыхательной и сердечно-сосудистой систем, особенности со стороны желудочно-кишечного тракта, характер стула и мочеиспусканий. Другие особенности написания ежедневного статуса будут указаны для каждого неонатального подразделения отдельно. В конце дневника ежедневно необходимо под грифом «Заключение» делать выводы о ведущих проблемах в день курации; важно указывать основной план ведения ребенка на сутки.

Трактовка результатов дополнительных методов исследования и обоснование назначений

В течение всего периода курации и ведения медицинской документации обязательно оцениваются и трактуются данные лабораторных и инструментальных методов исследования, изменения представлений о больном, обосновываются те или иные назначения, смена лекарственных препаратов, обосновываются трансфузии препаратов крови и т.д.

Частота ежедневных клинических осмотров и записей в дневниках. Согласно Приказу МЗ РФ, N 921н от 15 ноября 2012 года «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «неонатология» в течение первых суток жизни новорожденный осматривается детской медицинской сестрой через каждые 3-3,5

часа для оценки состояния новорожденного и при необходимости оказания ему неотложной медицинской помощи. Результаты осмотров вносятся в медицинскую документацию. Врач-неонатолог осматривает новорожденного ежедневно, а при ухудшении состояния ребенка с такой частотой, которая определена медицинскими показаниями, но не реже одного раза в три часа. Результаты осмотров вносятся в медицинскую документацию.

Заведующий отделением осматривает всех поступивших больных новорожденных не позднее 1-2-х дней с момента поступления, о чем должны быть записи в истории болезни.

Клинический диагноз обосновывается в первичной медицинской документации в течение трех рабочих дней от момента поступления пациента в стационар. Обоснование клинического диагноза должно содержать дату и подпись врача, выполнившего обоснование. Каждый диагноз (основной, осложнения основного и сопутствующий) обосновывается отдельно. В день обоснования клинического диагноза он выносится на первую страницу медицинской карты стационарного больного полностью, сокращения не допускаются, указывается дата обоснования и подпись врача. Заключительный диагноз записывается при выписке больного в развернутом виде в соответствии с МКБ-10 (клиническим вариантом). Диагноз должен включать все осложнения и сопутствующие заболевания, имеющие клиническое значение. Изменения клинического диагноза необходимо оформлять в виде клинико-диагностического эпикриза, в котором кратко дается информация о динамике состояния и обосновывается новый клинический диагноз. Изменения клинического диагноза и оформление эпикриза должны осуществляться совместно с заведующим отделением.

Протоколы записей консультантов должны содержать дату и время осмотра, специальность, фамилию, имя и отчество консультанта, описание патологических изменений, диагноз и рекомендации по дальнейшему ведению больного. Протоколы записей консультантов вклеиваются в начале истории болезни после протокола инвазивных манипуляций.

Записи консилиумов ведутся максимально подробно с учетом мнения всех членов консилиума. Рекомендации консилиума обязательны для выполнения. В случае если по каким-либо причинам выполнить их невозможно, лечащий врач обязан поставить об этом в известность председателя консилиума.

Протоколы дополнительных методов исследования (НСГ, УЗИ внутренних органов, ЭХОКГ, ЭКГ, КТ, МРТ, рентгенография) заполняются каждый на отдельном бланке и вклеиваются в историю болезни сразу же после информированного согласия.

Библиографический список:

1. Володина, Н.Н. Неонатология: Национальное руководство / Н.Н. Володина. – М.: ГЭОТАРМедиа, 2007. -848с
2. Приказ Минздравсоцразвития РФ от 22.03.2006 N 185 О массовом обследовании новорожденных детей на наследственные заболевания (вместе с Положением об организации проведения массового обследования новорожденных детей на наследственные заболевания, Рекомендациями по забору образцов крови при проведении массового обследования новорожденных детей на наследственные заболевания).
3. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации (Минздравсоцразвития России) от 27 декабря 2011 г. N 1687н г. Москва "О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи".
4. Приказ от 25 апреля 2011 г. N 369 Об утверждении порядка проведения аудиологического скрининга у новорожденных детей и детей первого года жизни.
5. Проект свода правил и рекомендаций для врачей. Ведение первичной медицинской документации в отделениях неонатологического профиля. 2014г.
6. Шабалов, Н.П. Неонатология [Электронный ресурс] / Н.П. Шабалов - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 736 с. - ISBN 978-5-9704-3795-7 – Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970437957.html>