Scanned by Shtrumpel

Н.П.ШАБАЛОВ

НЕОНАТОЛОГИЯ

В 2 томах

Том I

Рекомендуется Учебно-методическим объединением по медицинскому и фармацевтическому образованию вузов России в качестве учебного пособия для студентов, обучающихся по специальности 040200-Педиатрия

3-е издание, дополненное и исправленное

Москва
«МЕДпресс-информ»
2004

УДК 616-053.3 (078.5)
ББК57.3я73
Ш12

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав.

Авторы и издательство приложили все усилия, чтобы обеспечить точность приведенных в данной книге показаний, побочных реакций, рекомендуемых доз лекарств. Однако эти сведения могут изменяться.

Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.

Рецензенты: профессор кафедры неонатологии Рос. мед. академии последипломного образования, д.м.н. ***Н.И.Ахмина;***
профессор кафедры неонатологии ФУВ РГМУ, д.м.н. *Д.Н.Дегтярев*

Шабалов Н.П.

Неонатология : Учебн. пособие : В 2 т. / Н.П.Шабалов. — Т. I. — 3-е изд., испр. и доп. — М. : МЕДпресс-информ, 2004. — 608 с. : илл.

ISBN 598322-032-2 (т. 1)

ISBN 598322-031-4

В учебном пособии разбираются особенности течения периода адаптации к условиям внеутробной жизни доношенных и недоношенных новорожденных, тактика их выхаживания в этот период. Дана систематизированная информация об основных патологических состояниях и заболеваниях, встречающихся в период новорожденное™. Отражены вопросы организации неонатологической помощи и истории неонатологии.

Учебное пособие соответствует программе по детским болезням, утвержденной Министерством здравоохранения Российской Федерации в 1990 г., он предназначен для студентов, интернов педиатрических факультетов медицинских вузов и врачей последипломного обучения.

УДК 616-053.3 (078.5)
ББК57.3я73

ISBN 598322-032-2 **(т. 1)**
ISBN 598322-031-4

О Шабалов Н.П., 1997
© Шабалов Н.П., 2004, с изменениями
© Оформление, оригинал-макет.
Издательство «МЕДпресс-информ», **2004**

Посвящается матерям,
таким как моя –
ЛАВА СТЕПАНОВНА КУЗЬМИНОВА,
для которых основная цель жизни –
формирование и поддержка наших душ

ОГЛАВЛЕНИЕ I ТОМА

Предисловие . . . 6

Предисловие к 3-му изданию . . . 6

Глава I. Неонатология: определение, история, терминология, современное состояние неонатологии в России . . . 7

Краткий исторический очерк . . . 7

Терминология . . . 16

Современное состояние неонатологической службы в России . . . 17

Глава II. Этика и деонтология в работе неонатолога . . . 28

Деонтология неонатолога . . . 29

Неонатолог и новорожденный ребенок . . . 29

Неонатолог и мать, родственники новорожденного . . . 33

Неонатолог и коллеги . . . 35

Глава III. Антенатальная патология . . . 38

Группы новорожденных высокого риска . . . 86

Задержка внутриутробного роста и развития . . . 88

Глава IV. Адаптация детей к рождению и условиям внеутробной жизни. Транзиторные состояния. Уход за новорожденным . . . 109

Пограничные состояния . . . 109

Уход за новорожденным . . . 145

Глава V. Клиническое обследование новорожденного . . . 154

Внешний осмотр . . . 154

Осмотр по системам . . . 167

Неврологический осмотр . . . 178

Оценка неврологического статуса новорожденного (рекомендации Комитета экспертов ВОЗ, 2001) . . . 208

Глава VI. Питание новорожденных . . . 222

Потребность в энергии . . . 224

Потребность в белках . . . 225

Потребность в жирах . . . 226

Потребность в углеводах . . . 227

Потребность в витаминах . . . 228

Преимущества грудного вскармливания . . . 230

Организация кормления детей в родильном доме . . . 239

Зондовое питание . . . 263

Инфузионная терапия и парентеральное питание . . . 271

Глава VII. Первичная помощь новорожденному в родильной комнате. Асфиксия новорожденных . . . 288

Глава VIII. Недоношенные дети *(Л.Н.Софронова, Н.П.Шабалов)* . . . 324

Стандарты выхаживания гестационно незрелых детей . . . 329

Тепловой режим (температурная защита) . . . 329

Влияние сенсорных раздражителей на недоношенного новорожденного (тактильные раздражители, свет, звук) . . . 344

Недоношенный новорожденный в родильном доме . . . 347

Организация работы отделений патологии недоношенных детей . . . 351

Вскармливание недоношенных детей . . . 354

Парентеральное питание . . . 355

Энтеральное питание . . . 367

Ретинопатия недоношенных . . . 379

Дальнейшее развитие детей, родившихся недоношенными . . . 384

Глава IX. Метаболические нарушения. Расстройства водно-электролитного и кислотно-основного баланса **394**
Гипогликемия 394
Гипергликемия 404
Транзиторный неонатальный сахарный диабет 405
Гипокальциемия 406
Гиперкальциемия 409
Гипомагниемия 412
Гипермагниемия 414
Гипонатриемия 415
Гипернатриемия 417
Гипокалиемия 417
Гиперкалиемия 418
Ацидоз 419
Алкалоз 424
Смешанные нарушения КОС 427
Нарушения водного обмена 427
Дегидратация (обезвоживание) 432
Отеки кожи и подкожной клетчатки 434
Гипераммониемия 439

Глава X. Родовая травма **441**

Глава XI. Перинатальная патология нервной системы **454**
Внутричерепные кровоизлияния 460
Гипоксическо-ишемическая энцефалопатия 473
Судорожный синдром 488
Инфекционные поражения головного мозга. Бактериальные менингиты 498

Глава XII. Болезни легких **507**
Синдром дыхательных расстройств 508
Транзиторное тахипноэ новорожденных (синдром «влажных» легких, синдром задержки внутриутробной легочной жидкости, СДР II типа) 529
Синдром аспирации мекония 530
Ателектазы 533
Респираторный дистресс-синдром взрослого типа 534
Отек легких 538
Кровоизлияния в легкие 539
Синдромы «утечки воздуха» 540
Легочная гипертензия 543
Хронические заболевания легких 550
Бронхолегочная дисплазия 550
Синдром Вильсона—Микити 562
Хроническая легочная недостаточность недоношенных 562
Приступы апноэ 563
Пневмонии 567

Глава XIII. Болезни кожи, подкожной клетчатки, пуповинного остатка и пупочной ранки **584**
Врожденные и наследственные заболевания кожи 584
Неонатальная красная волчанка 593
Приобретенные неинфекционные состояния и болезни кожи 594
Инфекционные заболевания кожи и подкожной клетчатки 698
Заболевания пуповинного остатка и пупочной ранки 604
Неинфекционные заболевания 604
Инфекционные заболевания пупочной ранки 606

ПРЕДИСЛОВИЕ

Данная книга — первый учебник по неонатологии в России, но в основе его лежит изданное в 1988 г. учебное пособие «Неонатология», которое было в корне переработано, и объем его увеличен более чем в три раза. С чем это связано?

Прежде всего с бурным развитием неонатологии, обусловленным четким осознанием факта ведущей роли перинатальных факторов в этиологии и патогенезе очень многих, если ни большинства, хронических болезней человека. Несомненно, что активное формирование здоровья человека, эффективная первичная профилактика должны осуществляться в анте- и перинатальном периодах. Несмотря на высокие репаративные возможности в раннем постнатальном онтогенезе, многие патологические процессы новорожденных оставляют глубокий след и проявляются в последующей жизни, приводя к диспропорциям роста, приобретенным порокам развития, являясь основой для формирования хронической иммунной, неврологической, эндокринной и другой патологии у детей и взрослых.

Другая причина расширения объема учебника — активное изменение в настоящее время системы медицинского образования в России, приближение его к зарубежному опыту. Это диктует необходимость создания учебников, с одной стороны, предназначенных для учащихся всех уровней — студентов, интернов, врачей постдипломного обучения, с другой — соответствующих современному мировому уровню понимания проблемы. Именно эти задачи мы и пытались решить в настоящем учебнике. Мы старались соединить опыт школы Александра Федоровича Тура и отечественной школы педиатров-неонатологов со знаниями, полученными в ходе работы на протяжении ряда лет в Санкт-Петербурге бок о бок с неонатологами крупнейшего в США неонатального центра интенсивной терапии, возглавляемого доктором Бэрри Филипсом. Как это получилось, судить читателям.

ПРЕДИСЛОВИЕ К 3-МУ ИЗДАНИЮ

С момента сдачи в печать рукописи предыдущего издания учебника прошло 10 лет, поэтому при подготовке настоящего издания материал большинства глав был пересмотрен и уточнен, написаны новые главы, посвященные этике неонатолога, иатрогении, ВИЧ-инфекции, боли и обезболиванию у новорожденных и др.

Европейское бюро ВОЗ в течение 1990-х годов приняло программу «Содействие повышению эффективности перинатальной помощи в Европейском регионе (СПЭП)» и предприняло много усилий для внедрения ее в жизнь, в частности в странах, образовавшихся после распада СССР. Экспертами ВОЗ был разработан ряд учебных курсов: «Основы ухода за новорожденными и грудное вскармливание», «Основная дородовая, перинатальная и постнатальная помощь», «Оказание помощи при осложненном течении беременности и родов», переведенных на русский язык (последнее издание — в 2002 г.). Безусловно, эти материалы, несколько адаптированные, учтены при переработке 2-го издания данного учебника.

Важно подчеркнуть, что учебник «Неонатология» — составная часть нашего учебника «Детские болезни», 5-е издание которого выпущено в 2002 г. в издательстве «Питер». Во избежание повторений мы неоднократно даем ссылки на этот учебник.

Глава I. НЕОНАТОЛОГИЯ: ОПРЕДЕЛЕНИЕ, ИСТОРИЯ, ТЕРМИНОЛОГИЯ, СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ НЕОНАТОЛОГИИ В РОССИИ

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 28-й недели внутриутробной жизни человека по 7-е сутки жизни после рождения) высокоэффективна первичная и вторичная профилактика очень многих хронических заболеваний человека. Неонатология — молодая наука: если педиатрия как самостоятельный раздел медицины возникла лишь в первой половине XIX в., то неонатология — в XX в. Термины «неонатология» и «неонатолог» предложены американским педиатром Александром Шаффером в 1960 г. в руководстве «Болезни новорожденных». В ноябре 1987 г. в номенклатуру врачебных специальностей и должностей нашей страны внесена специальность врач педиатр-неонатолог.

КРАТКИЙ ИСТОРИЧЕСКИЙ ОЧЕРК

С глубокой древности вплоть до прошлого века выхаживанием новорожденных занимались лишь повивальные бабки, акушерки. В Библии упомянуты две повивальные бабки — Шифра и Фуа. Среди древнегреческих повивальных бабок известна подруга Перикла — Аспазия. Однако, несмотря на помощь повивальных бабок, в древности приблизительно 10% детей, родившихся живыми, умирали в первый месяц жизни, а потому Суршута в Аюрведе рекомендовал давать ребенку имя лишь через 10 дней после рождения, а Аристотель в трактатах «История животных» — на 7-й день. В том же трактате Аристотель пишет, что греческие акушерки с целью оживить новорожденного при отсутствии у него дыхания выжимали кровь из пуповины по направлению к его туловищу, что нередко приводило к смерти младенца от судорог в первые дни после рождения. Это наблюдение врача (Аристотель был сыном врача и по профессии врачом), так же как афоризмы основоположника научной медицины Гиппократа в его книге «О природе человека», приведено попутно при разборе патологии взрослых. В то время большинство лечебных и гигиенических мероприятий переносилось на детей механически. Несмотря на общий прогресс медицины, отношение к детям в Древней Греции было таким же, как в Индии и Китае. Платон, Аристотель, Перикл оправдывали убийство слабых и уродливых детей, отказ от лечения хронических болезней и подбрасывание новорожденных. Перикл разрешал продажу в рабство незаконнорожденных

детей. Христианство и другие великие религии провозгласили человеческую жизнь священной, и в 313 г. император Константин издал закон, запрещающий инфантицид (детоубийство). В православии даже есть покровитель новорожденных и младенцев — Святой Стилианос.

Считается, что первым трактатом, в котором содержался раздел о выхаживании новорожденных, был трактат, включенный Сораном из Эфеса (98—138 гг. н.э.) в книгу «О болезнях женщин». Однако в нем наряду с рекомендациями, которыми пользовались столетиями (например, определение качества женского молока путем наблюдения за каплей его на ногте исследующего), содержатся такие советы, как «подсаливание» и плотное пеленание новорожденных, которые еще за 7 столетий до него отнесены пророком Иезекиилем к варварским.

В первой печатной книге по педиатрии («Книжка о болезнях детей». Падуя, Италия, 1472) Паоло Багеллярд пишет: «Как только младенец волею божьей выйдет из утробы материнской, повитухе следует быстрой и бережной рукой запеленать его в льняную (полотняную) пеленку, не жесткую, но возможно более мягкую, не новую, и положить новорожденного себе на колени. Нужно посмотреть, дышит ли ребенок. Когда повитуха убедится, что тельце его теплое, ей следует подуть ребенку в ротик, если дыхание не заметно...» Далее говорится о ванне, в которой следует выкупать новорожденного. Вода в такой ванне должна быть «приятно теплой, не обжигающе горячей, не холодной, не соленой, согласно обычаю древних греков». Затем идет такой совет: «Постельку младенца следует ставить в комнату с умеренной температурой; в ней не должно быть слишком много света, так как чрезмерно яркий свет может ослепить ребенка».

Первый русский профессор-медик С.Г.Зыбелин в сочинении «Слово о правильном воспитании с младенчества в рассуждении тела, служащее к размножению в обществе народа» (Москва, 1775) пишет: «Младенец иногда столько слаб родится, что он тихо или совсем не кричит, или дышит трудно, мало, редко, движение его едва приметно, тело пятнами или вовсе посинело, побагровело, почернело, то всякую помощь подать ему сперва легчайшими средствами... Итак, во-первых, надлежит прыскать на младенца теплою водою, искусно тереть его полотенцем или губкою, намоченную крепительного, несколько душистою водою; в рот пустить ему несколько капель вина белого или той же воды душистой и курить ладаном, потереть подошвы щеткою, также и на руках его качать полезно. Впрочем, лучший способ есть: в носу легонько махровым концом перышка как бы пощекотать. При сем находящуюся во рту прилипшую вокруг сих мест всякую мокроту стараться искусно очистить и вынуть. Если же сии способы не дают пользу или младенец без всякого движения и посинел, то при первом его усмотрении должно ему в рот дышать, зажав нос, или дышать в нос, сжавши рот, чтобы воздух пропустить в его легкие». Здесь мы уже видим этапность помощи — от простого и легкого к сложному и более затруднительному. Важно и обращение внимания на необходимость очистки носоглотки. Английский врач П.Пагх в 1754 г. предложил специальный воздуховод, через который рекомендовал очищать дыхательные пути детей с асфиксией и вдувать им воздух.

В первые детские больницы (1802 г. — Париж; 1834 г. — Санкт-Петербургская Демидовская, далее Николаевская детская больница, ныне детская боль-

ница им. Н.Ф.Филатова; 1842 г. - Москва, Софийская, ныне детская больница им. Н.Ф.Филатова), так же как и в первые детские клиники (1806 г. — при Медико-хирургической академии в Санкт-Петербурге и 1866 г. — при Московском университете) больных новорожденных не принимали.

Во второй половине XVIII в. возникает русское научное акушерство, основоположником которого считают профессора Санкт-Петербургской «бабьичей школы» Н.М.Максимовича-Амбодика. Его перу принадлежит первое оригинальное отечественное руководство «Искусство повивания, или наука о бабьичем деле» (1784—1786). Пятая часть книги посвящена вопросам физиологии и гигиены, а также заболеваниям новорожденных и детей раннего возраста.

Основоположником русской педиатрии считают заведующего кафедрой «акушерства и вообще учения о женских и детских болезнях» Петербургской медико-хирургической академии Степана Фомича Хотовицкого, первым в России разработавшего и начавшего читать самостоятельный курс детских болезней, автора первого оригинального обстоятельного руководства по детским болезням «Педиатрика» (1847). Он добивался клинического преподавания педиатрии и повторного открытия детских коек в акушерской клинике (1835 г.), ибо первое детское клиническое отделение просуществовало в Медико-хирургической академии с 1806 по 1809 г.

Заведующий кафедрой акушерства, женских и детских болезней Киевского университета А.П.Матвеев в 1853 г. предложил метод профилактики гонобленнореи у новорожденных — закапывание в глазную щель после рождения 2% раствора азотнокислого серебра (ляписа); этот метод не утратил своего значения до сих пор. Немецкий акушер К.С.Креде (в 1880 г.) разработал аналогичный метод независимо от А.П.Матвеева.

Вообще вклад акушеров XIX в. в совершенствование выхаживания новорожденных очень велик; благодаря их деятельности были созданы предпосылки для формирования неонатологии. Особенно следует подчеркнуть роль французского акушера Пьера Б удина (1846—1907 гг.), который работал в госпитале Шерите и Материнском госпитале в Париже. Его исследования показали, что изоляция недоношенных и больных новорожденных позволяет снизить неонатальную смертность, а также выявили важную роль энтерального питания и грудного вскармливания в рациональном выхаживании новорожденных. Основная же заслуга П.Будина в неонатологии — это то, что он сформулировал вечные принципы ухода за новорожденными (табл. 1.1) и доказал в серии работ значительную роль охлаждения детей (особенно недоношенных) сразу после рождения как причины повышенной неонатальной заболеваемости и смертности: если ректальная температура у детей с массой тела менее 2 кг падает ниже 32°, неонатальная смертность составляет 98%, если колеблется между 32 и 35° — 90%, а если выше 35°, то 23% (показатель на конец XIX в.).

Стоит подчеркнуть, что важная роль согревания в выхаживании недоношенных детей была известна и раньше. Так, врач-ординатор Императорского воспитательного дома Санкт-Петербурга Иохан Г. фон Рюль в 1835 г. предложил кувез с двойными металлическими стенками для таких детей. Особенно большую популярность приобрела в XIX в. ванночка-кроватка, разработанная в 1860 г. Карлом Креде (Лейпциг).

Таблица 1.1

Вечные принципы основного ухода за новорожденными Пьера Будина (Costello etal., 2000)

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

Вообще во второй половине XIX в. было сделано очень много для формирования неонатологии, но принципиальное значение имеет следующее:

- установление В.Литтлем ведущей патогенетической роли асфиксии новорожденных в формировании детского церебрального паралича (1861);
- выявление кристаллов билирубина в ядрах основания мозга у новорожденных с тяжелой желтухой (Орт Дж., 1875) и создание К.Шморлем (1903) представления о ядерной желтухе;
- введение асептики (еще до Д.Листера) в практику родовспомогательных учреждений, основанием для чего послужили блестящие работы венгерского акушера И.Ф.Земмельвейса и американского — О.В.Холмса (60—70-е годы), что привело к резкому снижению смертности не только среди родильниц, но и среди новорожденных;
- возникновение во второй половине XIX в. благодаря великим открытиям Л.Пастера, Р.Коха и их сотрудников бактериологии и вакцинации и благодаря работам Р.Вирхова — современной патанатомии;
- предложение А.Маршантом в 1850 г. кормления недоношенных детей через желудочный зонд и установление М.Рубнером и О.Гейбнером в 1898 г. больших пищевых потребностей у недоношенных — 120—150 ккал/кг/сух;
- введение французским акушером Ст.Тернером (1891) в практику выхаживания больных новорожденных ингаляций кислорода и Ф.Бидертом (1882) — способа обеззараживания молока путем помещения его в кипящую водяную баню;
- описание в 1858 г. Дж.Гетчисоном триады признаков, характерной для поздних проявлений врожденного сифилиса («изъеденность» резцов, кератит, глухота), и Р.Вирховым — перивентрикулярной лейкомаляции, патоморфологии мозга у детей с врожденным сифилисом и в то же время гениальное предвидение им того, что внутриутробные инфекции не сводятся только к врожденному сифилису, круг их гораздо шире.

В XIX в. для первичной помощи детям, родившимся в асфиксии, помимо обрызгивания лица, грудной клетки и других упомянутых выше способов, применяли также попеременное опускание ребенка в ведро с холодной и теплой водой (Филатов Н.Ф., 1890), подвешивание его вниз головой (Нобл Е.), кача-

ние на вытянутых руках (Шультце Б., 1866), ритмичное сгибание его головы и ног (Соколов Д.А.), ритмичное сдавливание рукой врача грудной клетки ребенка, находящегося в положении вниз головой (Пороховник Р.В.), и некоторые другие способы. В настоящее время установлено, что все способы «ручного искусственного дыхания» травматичны для новорожденного и не являются адекватными методами первичной помощи. Французский акушер Ф.Шаусьер при реанимации новорожденных впервые применил ручной респиратор с ручным приводом, состоящий из маски и сжимаемого мешка. Первый автоматический респиратор с ручным приводом типа надувного жакета для оказания помощи детям в асфиксии разработал в 1882 г. изобретатель телефона А.Бэлл. Его прибор получил название «спасатель новорожденных» (цит. по Зильберу А.П., 1986). В 1868 г. И.Гвоздев предложил специальный аппарат, при помощи которого можно было нагнетать и отсасывать воздух из легких детей, родившихся в асфиксии.

Неонатология — ветвь педиатрии, и истоки ее лежат именно в педиатрии. Формирование отечественной педиатрии как самостоятельной отрасли медицины связано с именами таких выдающихся ученых, как С.Ф.Хотовицкий, Н.И.Быстров, Н.А.Тольский, Н.Ф.Филатов, К.А.Раухфус, Н.П.Гундобин. Причем, если отцом русской клинической педиатрии по праву считают Нила Федоровича Филатова, то отцом научной — Николая Петровича Гундобина. Под руководством Н.П.Гундобина за первые 6–7 лет заведования им кафедрой детских болезней в Военно-медицинской академии Санкт-Петербурга выполнено около ста докторских диссертаций, большая часть которых была посвящена изучению анатомических и гистологических особенностей органов и тканей детей, в том числе и новорожденных. Все они были обобщены им в классическом труде «Особенности детского возраста» (1906), вошедшим в золотой фонд отечественной и мировой педиатрии.

В 1879 г. издана книга профессора Харьковского университета М.Д.Пономарева «Болезни новорожденных» — первая русская монография по неонатологии. В 1885 г. опубликована небольшая книга (16 с.) главного врача Московского воспитательного дома Н.Ф.Миллера «Дети-недоноски и особенности их болезней». Первый «приют» для недоношенных детей (на 30 коек) был открыт в 1901 г. в Петербурге по инициативе Н.П.Гундобина и Д.А.Соколова. Н.Ф.Миллер в 1869 г. предложил впервые в мире считать недоношенными детей весом при рождении менее 2500 г. Этот критерий продержался в клинической практике почти 100 лет. В 1896 и 1897 гг. в Киеве и Санкт-Петербурге опубликованы два издания лекций приват-доцента Военно-медицинской академии Василия Павловича Жуковского «Болезни новорожденных», который в то время одновременно работал педиатром-консультантом в Надеждинском родильном доме (ныне роддом №6 им. В.Ф.Снегирева).

В 1898 г. в России было 168 родильных приютов на 1411 коек (общее количество родов в них за год составило 55 813), а в 1906 г. число приютов выросло уже до 566, а число коек в них - до 4735 (число родов за год - 173 662). В 1906 г. педиатры стали уже постоянно работать в родильных домах. Александр Львович Владыкин был назначен заведующим отделением новорожденных в Клиническом повивальном институте в Петербурге (основан в 1797 г. Н.М.Максимовичем-Амбодиком на средства великой княжны Елены Павловны; ныне

Институт акушерства и гинекологии им. Д.О.Отта), где и проработал четверть века, организовал там кафедру физиологии и патологии новорожденных и заведовал ею с 1923 по 1937 г., издал книги «Новорожденные, пол, размеры, мертворождаемость, смертность и заболевания» (1912), «Уход за новорожденными» (1915); *он был первым профессором-неонатологом* (1925). В том же 1906 году Г.Н.Сперанский начал консультировать новорожденных в Абрикосовском родильном доме в Москве.

Открытие в Москве Государственного научного института охраны материнства и младенчества в 1922 г. (ныне Институт педиатрии РАМН) и Института охраны материнства и младенчества им. Клары Цеткин в 1925 г. в Ленинграде (ныне Санкт-Петербургская педиатрическая медицинская академия) привело, в частности, и к появлению двух крупнейших в стране методических центров по всестороннему изучению новорожденных и организации им медицинской помощи. В Москве школу педиатров, изучавшую физиологию и патологию новорожденных детей, возглавил выдающийся педиатр академик АМН СССР Георгий Нестерович Сперанский, а в Ленинграде — академик АМН СССР Александр Федорович Тур.

Г.Н.Сперанский был первым педиатром в стране, разрабатывавшим (вместе с акушерами) принципы перинатальной охраны ребенка, инициатором создания первого отечественного учебника по болезням детей раннего возраста (1937) и главным редактором журнала «Педиатрия» в течение 45 лет. Он организовал первые детские консультации (к сожалению, после Великой Отечественной войны закрытые), специализированные роддома для резус-сенсибилизированных женщин.

Руководство А.Ф.Тура «Физиология и патология новорожденных детей», издававшееся четырежды в период с 1936 по 1967 г., являлось настольной книгой педиатров страны. Десятки крупных ученых-педиатров вышли из школ Г.Н.Сперанского и А.Ф.Тура, которых, безусловно, можно назвать основоположниками современной отечественной неонатологии.

С момента открытия двух вышеупомянутых институтов в нашей стране впервые были созданы отделения второго этапа для выхаживания недоношенных и уже через несколько лет изданы первые монографии, посвященные лечению и уходу за недоношенными (Чеботаревская Т.Н. «К физиологии, патологии и клинике недоносков». М., 1927; Ивенская Е.А. «Вскармливание недоношенных детей». М., 1929; «Недоноски». М., 1930). В дальнейшем существенный вклад в совершенствование помощи недоношенным детям в стране внесли научные данные, обобщенные в монографиях Э.М.Кравец «Недоношенные дети» (М., 1950), Е.Ч.Новиковой и соавт. «Недоношенные дети» (М., 1971) и А.И.Хазанова «Недоношенные дети» (Л., 1977, 1981, 1987), «Выхаживание недоношенных детей» (Л., 1973, 1978), а также появление отечественного открытого кувеза — электрической грелки-кровати М.С.Пампулова (1951).

В 70-х годах в стране стали создавать отделения патологии новорожденных в детских больницах. К середине 80-х годов таких отделений было несколько сотен. В 1974 г. в Центральном институте усовершенствования врачей была открыта кафедра неонатологии (зав. — проф. Виктор Васильевич Гаврюшов). В 1981 г. построен и начал работать Всесоюзный научно-исследовательский центр по охране здоровья матери и ребенка (ныне Российский научно-иссле-

довательский центр перинатологии, акушерства и гинекологии РАМН). Первый в стране курс перинатологии организован при кафедре педиатрии факультета усовершенствования врачей Ленинградского педиатрического медицинского института в 1985 г.

В 1993 г. по инициативе проф. В.В.Гаврюшова в России создана Ассоциация специалистов перинатальной медицины, президентом которой в настоящее время является акад. РАМН, проф. Николай Николаевич Володин. Проведено 4 съезда перинатологов России, на которых обсужден, принят и далее издан ряд согласованных документов по первичной помощи новорожденным в родильном зале, перинатальным поражениям мозга, внутриутробным инфекциям. Сейчас в стране более 70 перинатальных центров и около трехсот центров планирования семьи.

Основные направления работ ведущих отечественных педиатров второй половины XXв., внесших вместе со своими сотрудниками и учениками наиболее существенный вклад в развитие отечественной неонатологии, следующие:

- А.Ф.Тур — адаптация детей к переходу из условий внутриутробного развития к внеутробному, т.е. транзиторные, пограничные состояния, питание новорожденных, неонатальный гемостаз и его расстройства, гемолитическая болезнь новорожденных, внутриутробные инфекции;
- Б.Ф.Шаган — организация помощи новорожденным, внутричерепные кровоизлияния, гемолитическая болезнь новорожденных;
- Г.П.Полякова, И.И.Евсюкова — перинатальные поражения мозга, нейрофизиология и метаболические особенности новорожденных, хламидиоз;
- В.А.Таболин — неонатальные желтухи, функция надпочечников у здоровых и больных новорожденных, хронобиология неонатального периода, патология и выхаживание недоношенных детей;
- Е.Ч.Новикова — инфекционная и церебральная патология новорожденных, особенно недоношенных;
- К.А.Сотникова — организация медицинской помощи в неонатальном периоде, легочная патология у новорожденных;
- В.В.Гаврюшов — хирургическая помощь новорожденным, сердечно-сосудистая патология и современные методы диагностики болезней новорожденных;
- Г.М.Дементьева — задержки внутриутробного развития;
- Г.В.Яцык — питание и гастроэнтерология неонатального периода, системный анализ анатомо-физиологических особенностей здоровых и больных новорожденных;
- А.Г.Антонов — гомеостаз новорожденных, интенсивная терапия в неонатологии;
- М.С.Ефимов — расстройства гомеостаза у новорожденных;
- Г.А.Самсыгина — инфекции и гематология перинатального периода.

Следует подчеркнуть особо важное значение для становления и прогресса отечественной неонатологии выдающихся работ *детских хирургов* — С.Д.Терновского, Г.А.Баирова, Ю.Ф.Исакова и их школ, а также детских *реаниматологов* — В.А.Михельсона, Э.К.Цыбулькина; *патологоанатомов* — М.А.Скворцова, И.С.Дергачева, Т.А.Ивановской, А.В.Цинзерлинга и В.А.Цинзерлинга; *невропатологов* - Ю.А.Якунина и З.И.Ямпольской, Л.О.Бадаляна и Л.Т.Журбы,

А.Ю.Ратнера, а также *акушеров* — М.Д.Гутнера, Л.С.Персианинова, Г.М.Савельевой и М.В.Федоровой, Э.К.Айламазяна.

Принципиальное влияние на направленность научных исследований в отечественной неонатологии оказали работы выдающихся физиологов И.П.Павлова и Л.А.Орбели, А.Г.Гинецинского, И.А.Аршавского, а также патофизиолога Н.Л.Гармашовой. В частности, И.А.Аршавский еще в 40—50-е годы страстно доказывал крайнюю необходимость немедленного после рождения прикладывания ребенка к груди. За рубежом этот метод стали широко внедрять лишь в начале 80-х годов. В настоящее время он общепризнан и в России.

Выдающийся американский педиатр-неонатолог Мэри Эллен Эвери обобщила достижения в перинатологии за 40 лет (табл. 1.2).

Таблица 1.2

Диагностические и терапевтические достижения перинатологии
(Эвери М.Е., Ричардсон Д., 1998)

	Педиатрия	Акушерство
1950-1960		
Инфекции	Эпидемиология и контроль госпитальных неонатальных инфекций Широкое внедрение антибиотикотерапии	Контроль эндометритов Резкое снижение материнской смертности в роддомах
Гемолитическая болезнь новорожденных	Заменное переливание крови	Амниоцентез для определения уровня билирубина Определение сывороточных АВ0 и Rh-антител
Хирургия	Перевязка артериального (боталлова) протока и трахеопищеводной фистулы, перфорация ануса при атрезии	Отказ от высоких акушерских щипцов, улучшение обезболивания родов
Токсикология	Доказательство токсичности левомицетина, сульфаниламидов, кислорода	Тератогенность талидомида, диэтилстильбэстрола
1961-1970		
Rh-гемолитическая болезнь	Фототерапия	Предотвращение изоиммунизации анти-О-глобулином
Организация, районирование	Создание отделений интенсивной терапии новорожденных и неонатальных центров	Перинатальные центры для беременных высокого риска
Мониторирование	Газового состава артериальной крови и кровяного давления, а также продолжительное наблюдение за частотой дыхания и ритмов сердца	Наблюдение за частотой сердцебиений у плода, pH крови из головы плода Определение экскреции организмом матери эстрогенов
Исследование околоплодных вод	Улучшение генетического консультирования	Определение наследственных болезней у плода

Таблица 1.2 (продолжение)

	Педиатрия	Акушерство
1971-1980		
Инфекции	Серологические тесты пуповинной крови для выявления хронических инфекций плода	Вакцинация против краснухи
Болезни легких	Вентиляционная поддержка с постоянным положительным давлением в воздухоносных путях Разработка микротестов для минимальных количеств крови Чрескожный Ог- и СОг-мониторинг	Исследование околоплодных вод для оценки риска развития синдрома дыхательных расстройств Стимуляция созревания легких плода путем дачи глюкокортикоидов матери Улучшение техники отсасывания для удаления мекония из дыхательных путей
Генетика	Неонатальный скрининг, фенилкетонурия, гипотиреоз, другие метаболические болезни	Идентификация гетерозигот (болезнь Тея-Сакса) Диагноз гемоглобинопатии у плода
Визуализация	Компьютерная томография и ультрасонография	Ультрасонография плода
Недоношенность	Внутривенная гипералиментация Психологическая поддержка родителей детей с тяжелыми перинатальными повреждениями	Подавление преждевременных родов
1981-1990		
Болезни легких	Замещение дефицита сурфактанта Экстракорпоральная мембранная оксигенация, проводимая некоторым больным с тяжелой кардиопульмональной недостаточностью	
Расстройства сердечной деятельности	Индометацин для закрытия артериального (боталлова) протока Хирургическая коррекция врожденных пороков сердца в раннем возрасте Мониторинг оксигенации	
Генетика		Расширение возможностей выявления молекулярных болезней Чрескожное взятие образцов крови плода Расширение возможностей ультрасонографии плода
Недоношенные	Криотерапия ретинопатии недоношенных	Улучшение доступности перинатальной службы

Таблица 1.2 (продолжение)

	Педиатрия	Акушерство
1991-1998		
Болезни легких	Высокочастотная искусственная вентиляция Пермиссивная гиперкапния	
Недоношенные	Введение скрининга слуха Лазеротерапия ретинопатии	Редукция плодов при экстракорпоральном оплодотворении Молекулярные методы диагностики Предотвращение резус-изоиммунизации
Расстройства сердечной деятельности	Трансторакальная перевязка артериального (боталлова) протока Ингаляция оксида азота при легочной гипертензии	
Инфекции		Пренатальное лечение зидовудином для предотвращения инфицирования плода вирусом иммунодефицита человека

ТЕРМИНОЛОГИЯ

Детская смертность — число детей, умерших в возрасте до 5 лет из 1000 живорожденных.

Младенческая смертность — число детей, умерших в возрасте до 1 года из 1000 живорожденных. В настоящее время в экономически развитых странах 75—80% детской смертности составляет младенческая смертность, в свою очередь, 75—85% младенческой смертности — *ранняя младенческая смертность, т.е. неонатальная смертность* — число детей, умерших в течение первых полных 28 суток жизни из 1000 живорожденных. 70-80% неонатальной смертности — *ранняя неонатальная смертность* — количество детей, умерших в первые полные 7 суток жизни (178 часов) на 1000 живорожденных.

Перинатальная смертность — число мертворожденных (дети, родившиеся мертвыми при сроке беременности более 22 нед.) + число умерших в первую неделю жизни (6 дней, 23 часа и 59 минут) на 1000 родившихся живыми и мертвыми. При принятии ВОЗ этого определения (1974) П.Данн писал: «Перинатальный период составляет менее 0,5% средней длительности жизни человека, хотя смертность в этот период во многих странах большая, чем за последующие 30 лет жизни. Со снижением младенческой и детской смертности внимание все больше будет смещаться на предотвращение перинатальной смертности».

Согласно определению ВОЗ (1974), **живорождение** - «полное удаление или изъятие из матери продукта зачатия (независимо от течения беременности, отделилась или нет плацента, перевязана или нет пуповина), который после отделения дышит или имеет другие признаки жизни — сердцебиение, пульсацию пупочных сосудов или спонтанное движение мышц». С января 1993 г. Россия приняла данное определение живорожденности (ранее критерием живорожденности было наличие самостоятельного дыхания), а это влечет за собой не-

обходимость реанимации всех детей (плодов), у которых имеется **при** рождении любой из четырех признаков жизни: самостоятельное дыхание, сердцебиение, пульсация пуповины, произвольное движение мускулатуры.

Недоношенный ребенок — ребенок, родившийся при сроке беременности менее 37 полных недель, т.е. до 260-го дня беременности. Критерии, принимающие во внимание при оценке доношенное™ 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 беременной женщины — около 3000 г.

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 недели беременности или более, т.е. на 295-й день беременности и позже.

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 менее 1500 г.

Экстремально низкая масса при рождении (экстремально недоношенные дети) — ребенок любого срока гестации, имеющий массу тела при рождении менее 1000 г.

«Малый для гестационного возраста» — термин, замененный в настоящее время на понятие **«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.

Гестационный возраст — 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.

СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ НЕОНАТО ЛОГИЧЕСКОЙ СЛУЖБЫ В РОССИИ

Перинатальная и младенческая смертность в России представлена в таблице 1.3, а в мире, по данным ВОЗ, — в таблице 1.4. В Санкт-Петербурге в 2002 г. младенческая смертность составила 6,8, неонатальная — 2,8, а ранняя неонатальная — 1,6 на 1000 живорожденных.

К сожалению, достаточно сложно сопоставить данные, приведенные в таблице 1.3, с зарубежными, поскольку, согласно Инструкции об определении критериев живорождения, мертворождения, перинатального периода, утвержденной приказом Минздрава России №318 от 04.12.92, постановлению Госкомстата России №190 от 04.12.92 «О переходе на рекомендованные Всемирной организацией здравоохранения критерии живорождения и мертворождения», перинатальный период в нашей стране отсчитывают с 28 недель беременности (когда масса плода составляет около 1000 г) и официально (юридически) в органах ЗАГС подлежат регистрации дети, родившиеся на сроке гестации бо-

Таблица 1.3

Показатели рождаемости, перинатальной, младенческой смертности и составляющих их компонентов в Российской Федерации, 1970-2000 гг.

Годы	Рождаемость (на 1000 населения)	Перинатальная смертность	В том числе		Неонатальная смертность	Младенческая смертность (0-365 сут.)	Санкт-Петербург		
			мертворождаемость (с 28 недель)	ранняя неонатальная смертность (0-6 сут.)			ранняя неонатальная смертность	неонатальная смертность	младенческая смертность
1980	15,9	15,8	9,0	6,8	9,2	22,1	9,6	13,8	19,6
1985	16,6	17,8	9,3	8,6	11,1	20,7	10,4	14,0	19,2
1990	13,4	17,9	9,1	9,0	11,1	17,4	9,6	14,0	18,1
1995	9,3	15,8	7,4	8,5	11,0	18,1	4,3	7,1	14,1
2000	8,7	14,7	6,7	7,0	9,8	15,3	2,3	3,9	9,3

Таблица 1.4

Показатели перинатальной и неонатальной смертности на глобальном уровне (ВОЗ, 1995)

Показатель	Во всем мире	В более развитых странах	В менее развитых странах	Азия	Африка	Латинская Америка
Перинатальная смертность	53	11	57	53	75	19
Неонатальная смертность	36	7	39	41	42	25

лее 28 недель с массой тела более 1000 г и длиной более 35 см. Живорожденных же с массой тела от 500 до 1000 г регистрируют как детей в случае переживания ими раннего неонатального периода, т.е. в возрасте 7 дней, а до того — как мертворожденных. Однако, даже учитывая сказанное, перинатальная смертность в России примерно втрое выше, чем в развитых странах мира. Показатели ранней неонатальной смертности в Санкт-Петербурге примерно сопоставимы с мировыми (табл. 1.3, 1.4). Перинатальная смертность в Санкт-Петербурге в 2000 г. составила 9,9%.

В структуре причин перинатальной смертности в России ведущее место принадлежит внутриматочной гипоксии и асфиксии в родах (40%), синдрому дыхательных расстройств (17,5%) и врожденным аномалиям развития (15,5%). Структура причин неонатальной смертности в мире представлена в таблице 1.5.

Материнская смертность в России за 80-е годы снизилась с 63 в 1980 г. до 35 в конце прошлого века на 100 000 детей, родившихся живыми. Этот показатель хотя и намного ниже, чем в развивающихся странах Азии, Африки и Латинской Америки (300—600 на 100 000 живорожденных), но вдвое выше европейского уровня и показателя развитых стран.

Младенческая смертность в России и Санкт-Петербурге по структуре представлена в таблице 1.6.

Таблица 1.5

Причины неонатальной смертности в мире (ВОЗ, 1997)

Причины	Процент смертей
Асфиксия при рождении	21
Родовые травмы	11
Инфекции	42
Недоношенность	10
Врожденные аномалии	11
Прочее	5
Итого	100,0

Таблица 1.6

Структура младенческой смертности в России и Санкт-Петербурге в 2000 г.

Ранговое место	Класс заболеваний	Россия, на 10 000 родившихся	Санкт-Петербург, на 10 000 родившихся
I	Состояния, возникшие в перинатальном периоде	67,3	27,5
II	Врожденные аномалии развития	35,0	23,4
III	Болезни органов дыхания	16,7	3,8
IV	Инфекционные и паразитарные болезни	9,3*	1,9
V	Травмы и отравления	9,3*	2,2

* На 1000 живорожденных.

Заболеваемость новорожденных, по данным Минздрава России, в 1980 г. составляла 80, а в конце 90-х годов — более 300 на 1000 родившихся живыми, в то же время летальность больных новорожденных в указанный период снизилась вдвое, что обеспечило относительную постоянность неонатальной смертности — около 10 на 1000 родившихся живыми. Заболеваемость недоношенных в 4,5 раза выше неонатальной заболеваемости доношенных и составляет около 780 на 1000 недоношенных, родившихся живыми. Заболеваемость новорожденных в 80—90-е годы в России возросла в основном за счет врожденных аномалий, синдрома респираторных расстройств, инфекционных заболеваний, в том числе сепсиса; снижение же летальности шло также в основном в группах детей с врожденными аномалиями, синдромом респираторных расстройств, гемолитической болезнью новорожденных, внутричерепной родовой травмой. В качестве примера приведем заболеваемость новорожденных в Санкт-Петербурге в 2000 г. (табл. 1.7).

Развитие неонатологической помощи на современном этапе характеризуется прежде всего интеграцией ее в систему перинатальной службы. Основными общими рекомендациями ВОЗ в области перинатальных технологий являются

Таблица 1.7

Заболеваемость новорожденных Санкт-Петербурга в 2000 г.
(по данным Городского методического центра)

Показатели, заболевания	Шифр по М КБ	Абсолютное число	Показатель на 1000 новорожденных
Количество новорожденных		31847	
из них недоношенных		1622	5,09%
Число заболевших детей		7001	21,98%
Число случаев заболеваний		11 195	351,5
Госпитализировано: всего детей из роддомов из поликлиник		3045 2482 563	95,6; 43,5% заболевших 81,51% госпитализированных 18,49% госпитализированных
Заболевания перинатального периода	**P00-P96**	8637	271,20
Родовая травма	P10-P16	937	29,42
В том числе: субарахноидальные и другие внутричерепные кровотечения; повреждения позвоночника и спинного мозга	P10 P10.1 P11.5	 131 146	 4,11 4,27
Задержка внутриутробного развития (ЗВУР) плода	P05	1849	58,06
Внутриутробная гипоксия и асфиксия	P20, P21	1035	32,50
Синдром дыхательных расстройств (СДР)	P22	144	4,52
Инфекции перинатального периода	P35-P39	777	24,40
В том числе: омфалит; инфекционный мастит; конъюнктивит и дакриоцистит; сепсис; врожденные инфекции	P38 P39.0 P39.1 P36 P35, P37	203 17 340 13 176	6,37 0,53 10,68 0,41 5,5
Кровотечения у плода и новорожденного	**P50-P54**	308	9,67
В том числе: субарахноидальные; внутрижелудочковые	P52.5 P52.0-3	52 232	1,63 7,28
Гемолитическая болезнь новорожденных	P55	305	9,58
Другие виды перинатальных желтух	P58-P59	582	18,27
Энцефалопатии перинатального периода	**P91**	2438	76,55
Другие болезни перинатального периода	**P70-P96**	205	6,44
ОРВИ	**J00-J06**	345	10,83
Пневмонии	J12-J18	447	14,04
Врожденные пороки развития	Q00-Q99	623	19,56

Таблица 1.7 (продолжение)

Показатели, заболевания	Шифр по МКБ	Абсолютное число	Показатель на 1000 новорожденных
Острые кишечные инфекции	**АО0-АО9**	305	9,58
Инфекции кожи и подкожной клетчатки	**L00-L08**	170	5,34
Молочница	**В37**	84	2,64
Прочие заболевания		569	17,87
Всего		11 180	31,05

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.

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 за плодом положительно сказывается на исходе беременности. Контрольные наблюдения за плодом при помощи компьютера должны проводиться только в тщательно отобранных случаях и при провоцированных 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. Пропорция спровоцированных родов не должна превышать 10%.

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

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

Среди рекомендаций ВОЗ последних лет неоднократно подчеркивается целесообразность поисков и поддержки альтернативных путей родовспоможения (роды на дому, в воду и др.), тщательной их оценки, но исходя при этом из интересов женщины. На наш взгляд, это односторонний подход, не учитывающий «права плода». Мы, и в том числе будущая мать, должны уважать и принимать во внимание «права человека» — плода. К сожалению, не всегда «интересы и права» плода совпадают с правами и интересами матери. Мать не должна, исходя из своих интересов, предпринимать действия, которые могут нанести

ущерб плоду, например, рожать при отсутствии рядом людей, могущих оказать профессиональную медицинскую помощь ребенку.

В дальнейшем ВОЗ сформулировала принципы перинатальной помощи (ВОЗ, 2002):

Перинатальная помощь должна быть:

- основанной на доказательной медицине;
- холистической (целостный подход);
- демедикаметализированной;
- 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.

Вышеуказанные принципы перинатальной помощи предпочтительнее решать в условиях перинатального центра, организованного на функциональной базе существующих акушерских и детских стационаров (или многопрофильных больниц). Признается целесообразность внедрения в практику трехуровневой структуры пери- и неонатальной службы, построенной по принципу регионализации, максимального использования превентивных технологий ухода и наблюдения за беременной с учетом степени риска для нее и плода. Предпочтительнее создавать такую степень помощи, при которой минимизируется транспортировка новорожденных детей.

Учитывая, что у нас в стране принципы трехуровневой пери- и неонатальной службы пока не разработаны, приводим схему (табл. 1.8), принятую в США (Методические указания для перинатальной службы. — 3-е изд. — Американская академия педиатрии, Американский колледж акушеров и гинекологов, 1992). Подчеркнем лишь две особенности американской, да и вообще медицины развитых стран, четко просматривающиеся в приводимой схеме: 1) наличие службы социальных работников и юристов в крупных стационарах; 2) постоянная связь и работа с «потребителями медицинской помощи» — родителями больных детей, пациентами и их родственниками, общественностью и местной властью. Общество региона должно хорошо понимать и знать условия работы и возможности стационаров, перинатальных центров, роддомов для того, чтобы правильно при распределении денежных потоков финансировать медицинские учреж-

Таблица 1.8

Перинатальная служба, персонал

	Уровень I	Уровень II	Уровень III
Функции	Оценка риска Перинатальная служба при неосложненной беременности Стабилизация неожиданных проблем Вызов транспорта для перевода беременных и новорожденных с перинатальными проблемами Медицинское образование по перинатальным проблемам женщин и общественности региона Сбор фактов и их оценка	Уровень I плюс: Диагностика и лечение определенных высокого риска беременных и новорожденных Вызов и прием транспорта для беременных и новорожденных, имеющих перинатальные проблемы Образование медицинского персонала других учреждений (регионов) Работа резидентов (интернов), приданных учреждению	Уровни I и II плюс: Диагностика и лечение всех пациентов с перинатальными проблемами (и детей, и матерей) Прием и направление транспорта для перевода беременных и новорожденных из учреждений I и II уровня Исследование и анализ выживаемости детей и матерей Обучение студентов, резидентов, ординаторов, аспирантов Координация и управление всей системой перинатальной службы
Пациенты	Неосложненные внезапные роды; помощь при слабой родовой деятельности; атония матки; немедленная помощь при асфиксии; выхаживание недоношенных с массой более 2000 г, без факторов риска; физиологическая желтуха	Уровень I плюс: отдельные проблемы, такие как преэклампсия, преждевременные роды в 32 нед. и более; легкий и средней тяжести СДР; подозрение на сепсис; гипогликемия; дети от матерей, страдающих сахарным диабетом; больные с гипоксией, но без угрожающих жизни последствий	Уровни I и II плюс: преждевременное отхождение вод или роды при сроке беременности менее 32 нед.; тяжелые осложнения у матери, злокачественные опухоли у женщины; выявление пренатально наследственных и других тяжелых болезней; тяжелый СДР, сепсис; пороки сердца с недостаточностью кровообращения; дети со специальными нуждами (ИВЛ, гипералиментация и др.)
Руководитель службы	Один врач, ответственный за перинатальную службу (или содиректора акушер и педиатр)	Объединенное планирование: акушер высшей квалификации с опытом работы по пренатальной диагностике и лечению и педиатр-неонатолог (аттестованный)	Содиректора: акушер высшей квалификации со специальным образованием по перинатальным проблемам и неонатолог высшей категории

Таблица 1.8 (продолжение)

	Уровень I	Уровень II	Уровень III
Другие врачи	Акушер родильной комнаты Анестезиолог Неонатолог	Уровень I плюс: Аттестованный анестезиолог Консультанты по хирургии и другим проблемам, рентгенолог	Уровни 1 и II плюс: Анестезиолог со специальным образованием в области перинатологии и неонатологии Акушеры, педиатры, хирурги и другие специалисты
Главная сестра	Прошедшая обучение по перинатологии	Отдельная главная сестра с навыками работы в области перинатологии	Директор перинатального обслуживания и сестра с навыками перинатальной работы
Отношение акушер — медсестра/пациент	Нормальные роды 1:2 Вторая стадия родов 1:1 Кесарево сечение 1:1 Стимулированные роды 1:2 Послеродовая палата обычная 1:6 Послеродовая палата наблюдения 1:4	Уровень I плюс: Осложненные роды 1:1 Интенсивная терапия 1:2-3	Уровни I и II плюс: Отделение интенсивной терапии новорожденных 1:1-2 Реанимация 1:1
Другой персонал	Вспомогательный персонал по усмотрению руководителя службы	Уровень I плюс: Социальные работники Инженер по медоборудованию Врач-специалист по ИВЛ («респираторный терапист») Лаборанты Сестры-практикантки	Уровни I и II плюс: Лабораторный техник Лаборанты Техник по ультразвуковой аппаратуре Клинические специалисты (по инфузионной терапии, инфекционист-эпидемиолог, кардиолог и др.) Координатор образовательных программ
ЛАБОРАТОРИЯ (микротехника для новорожденных)			
В течение 15 мин	Гематокрит	Газы крови, группа крови и Rh-фактор	Уровень II
В течение 1ч	Глюкоза, мочевина, креатинин, газы крови, анализ мочи	Уровень I плюс: Электролиты, коагулограмма, кровь для скрининг-программ	Уровень II плюс: Специальные тесты с околоплодными водами и кровью
В течение 1-6 ч	Лейкоциты,лейкоцитарная формула, тромбоциты, группа крови, тест на совместимость, проба Кумбса, мазок для бактериоскопии	Уровень I плюс: Магний, электролиты мочи, гепатит В-поверхностный антиген (6-12 ч)	Уровни I и II

Таблица 1.8 (продолжение)

	Уровень I	Уровень II	Уровень III
В течение 24-48 ч	Бактериальные культуры с чувствительностью к антибиотикам	Уровень I плюс: Метаболический скрининг	Уровни I и II
По показаниям	Вирусная культура	Уровень I	Уровень I плюс: При необходимости любые анализы должны быть доступны
Рентгенография, ультрасонография	Техник дежурит на дому (приход через 30 минут) Рентгенолог ежедневно Техник, имеющий опыт в ультразвуковом исследовании живота, таза и др.	Рентгенотехник круглосуточно Рентгенолог Портативный рентгеновский аппарат и УЗИ-ап парат должны быть доступны для родильной комнаты и отделения интенсивной терапии	Уровень II плюс: Компьютерная томография Катетеризация сердца Сложное оборудование для обследования и помощи при поражениях мозга, желудочно-кишечного тракта, легких
Банк крови	Лаборант дежурит на дому (прибывает через 30 мин) для рутинных анализов при переливании крови	Лаборант дежурит в стационаре Кровь и ее компоненты есть в стационаре	Уровень II плюс: Резусный центр для всей сети Прямая линия связи с роддомами и отделениями интенсивной терапии

дения. Все родители и новорожденные имеют право на общение с момента рождения. Более того, рекомендуется участие всех родителей в уходе за больными детьми, а также в принятии решений, касающихся их лечения.

Конечно, эта схема должна быть модифицирована для нашей страны, но принципиально она должна быть выдержана, ибо показала свою жизнеспособность и эффективность.

Актуальные проблемы совершенствования неонатальной и перинатальной помощи

- *Создание государственной программы медицинского образования населения,* начиная с дошкольных и школьных учреждений, которая предполагает обязанность всех газет, журналов, телевидения регулярно освещать проблемы медицины, в том числе и перинатологии.
- *Повышение показателей здоровья девочек-подростков*. Для этого необходим контакт педиатра, терапевта, акушера и узких специалистов, чтобы разработать индивидуальный комплекс мероприятий по реабилитации, если девушка больна.
- *Расширение социальных возможностей центров по планированию семьи*.
- *Улучшение пренатальной заботы,* в том числе совершенствование социальной поддержки беременных, методов контроля преждевременных родов и состояния плаценты, диагностики и активной терапии патологии плода («плод как пациент»), региональной перинатальной службы.

- *Расширение возможностей женских консультаций* и перинатальных *центров по диагностике и лечению урогенитальной инфекции* у женщин, в частности стрептококковой-В, хламидийной, дисбиозов родовых путей.
- *Разработка критериев* наполненности *«диагноза семьи»* (родословные, конституциональные и фенотипические особенности родителей и др.) и, на основании данных семейного анамнеза, дифференцирование питания и вообще ведения беременной женщины (особенно это касается женщин с аллергическими диатезами: когда начинать соблюдать элиминационные диеты и как они влияют на становление рационального соотношения хелперов первого и второго типа и иммунологической реактивности ребенка).
- *Расширение возможностей* при помощи *методов молекулярной биологии* диагностики наследственной и врожденной патологии у плода и новорожденного, а в дальнейшем и лечения болезней, к которым имеется наследственное предрасположение, с выдачей родителям «генетического паспорта ребенка» (содержание этого паспорта будет год от года расширяться).
- Совершенствование методов первичной помощи новорожденному, в том числе за счет *стандартизации качества помощи,* уменьшения частоты и повышения эффективности вспомогательной и искусственной вентиляции легких.
- *Разработка минимально инвазивных методов* мониторинга состояния ребенка и хирургических вмешательств.
- *Использование в диагностике и лечении* лишь методов и способов, прошедших проверку методиками *доказательной медицины,* уменьшающих вероятность иатрогении; катамнестический анализ результативности направленных на защиту мозга, глаз и слуха методов лечения; резкое расширение исследований по неонатальной клинической фармакологии и изучение отдаленных последствий неонатальной медикаментозной терапии.
- *Создание неонатального формуляра* для детей с наиболее частой неонатальной патологией: синдромом дыхательных расстройств, внутрижелудочковыми кровоизлияниями, гемолитической болезнью новорожденных и др.
- Расширение исследований по оценке *отдаленных последствий событий перинатального периода:*
  1) уточнение роли ксенобиотиков в питании беременной женщины и патологии функциональных систем ребенка, иммунопатологии;
  2) определение значения перинатального импринтинга в самых разных аспектах — психологического и его роль в формировании особенностей ЦНС человека, иммунного и его значение в иммунопатологии, функциональных систем и особенностей реактивности на поздних этапах онтогенеза, микробиологического и его влияния на биоценоз ребенка раннего возраста;
  3) изучение роли пери- и неонатальной патологии в формировании приобретенных мальформаций и аномалий развития, в частности, простой легочной гипоплазии, и далее в развитии хронических обструктивных заболеваний дыхательных путей, бронхиальной астмы;
  4) верификация и уточнение отдаленных последствий широко распространенного перинатального инфицирования вирусами из группы герпеса энтеровирусов;

5) уточнение частоты спинальных родовых травм и дальнейшее изучение их отдаленных последствий.

- *Выявление новых возбудителей,* ответственных за перинатальные инфекционные процессы, и в частности врожденный гепатит.
- *Совершенствование перинатального ведения детей, рождающихся от ВИЧ инфицированных матерей* (методов диагностики, лечения и профилактики).
- *Изучение роли поступивших трансплацентарно материнских лимфоцитов* не только в формировании иммунологической реактивности новорожденного и противоинфекционной защиты, но и в его патологии; вообще судьба их и возможность длительного сохранения и участия в иммунопатологии у детей, вышедших из периода новорожденности, и взрослых.
- *Предупреждение нозокомиальных инфекций,* улучшение их диагностики и тактики лечения; совершенствование критериев ранней диагностики и верификации различных вариантов неонатального сепсиса с последующей дифференцированной терапией.
- Создание *центров поддержки семей,* в которых имеется больной ребенок, и постоянное расширение их социальных возможностей.
- *Информатизация и компьютеризация перинатальной службы.*

Глава II. ЭТИКА И ДЕОНТОЛОГИЯ В РАБОТЕ НЕОНАТОЛОГА

Этика (от греч. ἔθος — нрав, обычай, характер) — система норм нравственного поведения людей, их обязанностей по отношению друг к другу, к обществу, родине, сформированная на основе общечеловеческих представлений о добре и зле. Проще говоря, этика — это методология защиты человека от человека. Соблюдение основных принципов этики — уважение человеческого достоинства, забота о благе любого человека, расценивают как гуманизм (от лат. humanus — человечный).

В другом определении этики делается акцент на то, что этика — это философское учение о морали, нравственности как одной из форм идеологии, о ее сущности, законах исторического развития и роли в общественной жизни. Мораль (от лат. moralis — нравственный) — совокупность норм и принципов поведения, принятых в данном обществе в определенный период времени. Поэтому мораль может быть разной в различных слоях общества и даже в разных профессиях; кроме того, мораль — более подвижная категория, чем закон, она может меняться во времени и даже следовать моде (Зильбер А.П., 1998). На протяжении длительного времени в нашей стране медицинскую этику в основном рассматривали как совокупность моральных критериев, которыми руководствуется медицинский работник в повседневной профессиональной работе. В настоящее время акцент изменился в пользу первого определения этики, но с существенной поправкой: вместо понятия «гуманистический» (любовь к человеку, по сути антропоцентризм) используется понятие «биологический» (почитание, восхищение неповторимостью и красотой всего живого, его поддержка), т.е. родился новый термин «биоэтика», и многие авторы употребляют понятия «этика» и «биоэтика» как синонимы.

Термин «биоэтика» ввел Ван Ренселлер Поттер в начале 1970-х годов, объединив в нем биологические знания и критерии человеческих ценностей. Согласно определению Страсбургского симпозиума по биоэтике (1990 г.), биоэтика — область знаний, изучающая моральные, юридические, социальные проблемы, возникающие по мере развития медицины и биологии. Иными словами, это наука о критериях нравственного отношения к живому. Человек един со всем живым в природе, и в случае исчезновения живого на Земле исчезнет и человек, а поэтому — любая агрессия человека против живого, нарушающая кругооборот земной жизни, в конце концов нанесет ущерб и человеку. Это девиз движения Green Peace, возникшего еще до появления учения о биоэтике.

Деонтология (от греч. δεον/деон — долг) — учение (рассуждение) о том, как должно поступать в той или иной ситуации и как поступать нельзя. Медицинская деонтология — совокупность принципов поведения, профессиональных приемов общения врача с обратившимся к нему здоровым или больным чело-

веком. Деонтологические принципы работы врача вырабатывались веками многими поколениями врачей, и знание их — одно из необходимых условий успешного, безопасного врачевания. Медицинская этика (биоэтика) одинакова для врачей всех специальностей, медицинская же деонтология в каждой врачебной специальности имеет свою специфику, т.е. различают деонтологию акушера-гинеколога, педиатра, терапевта, эндокринолога, андролога, хирурга и т.д.

В данной главе мы не рассматриваем основные принципы медицинской этики и деонтологии педиатра, ибо это сделано нами в первой главе учебника «Детские болезни» (СПб.: Питер, 2003. — Т. 1. — С. 70—124), речь пойдет лишь о деонтологических принципах работы неонатолога.

ДЕОНТОЛОГИЯ НЕОНАТОЛОГА

Необходимо сразу подчеркнуть, что деонтологические принципы педиатра (см. наш учебник «Детские болезни». — СПб.: Питер, 2003. — **Т.** 1. — С. 102—124) должны соблюдаться и неонатологом. *Неонатология — молодая наука, и многовековых специфических деонтологических принципов в ней не разработано.* Те же, которые были, устарели (например, ввиду высокой смертности новорожденных врач и философ Аристотель рекомендовал давать имя ребенку лишь на 7-й день жизни). А потому изложенное ниже — опыт санкт-петербургских неонатологов и личный опыт.

Новорожденный не может сказать о своих желаниях, предпочтениях, неблагополучии, боли, защитить себя. Но поскольку гомеостаз существует не только на уровне организма, но и на уровне вида, рода и даже, несомненно, жизни на Земле (ноосфера — Бог!), гомеостаз новорожденного достигается путем помощи ему взрослых — родителей, медицинских работников, общества. Именно поэтому столь важно соблюдение в повседневной работе неонатолога принципов биоэтики, медицинской этики.

НЕОНАТОЛОГ И НОВОРОЖДЕННЫЙ РЕБЕНОК

Десять принципов общения со здоровым новорожденным

• 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). Несомненно, у человека часть пластов нейронных сетей сознания — психики (внутриутробное, раннее неонатальное сознание, затем сознание грудного ребенка), потом как бы «забывается» (происходит «переключение нейронных сетей»), переходит в бессознательное. В настоящее время никто не сомневается в наличии у плода чувствительности — тактильных, звуковых, вкусовых анализаторов, своеобразной психической жизни, в возможности эмоционального дистресса плода и целесообразности дородового воспитания ребенка (см. гл. III, с. 82). Выдающийся философ К.Юнг заметил, что душа, т.е. психика, не может появиться вдруг, в момент родов.

• *Асептика* — ведущий принцип работы неонатолога. Приступая к обходу детей, *неонатолог переодевается* и надевает чистый халат, снимает кольца, ча-

сы, браслеты, обнажает руки до локтя, непосредственно перед осмотром каждого ребенка обязательно *моет руки с бактерицидным мылом*. В родильной комнате неонатолог должен осматривать ребенка в одноразовых перчатках. Опыт показывает, что ношение маски необязательно, но в родильной комнате — необходимо.

• *Коммуникабельность* — способность вступить в контакт. Первое, что оценивает неонатолог у ребенка, — именно коммуникабельность: вступает ли новорожденный в контакт с осматривающим. Конечно, не всегда это можно сделать сразу при первом взгляде на ребенка, но всегда на основании полного осмотра неонатолог должен сделать по этому поводу вывод. Подчеркнем, что до сих пор медицина, в том числе и неонаталогия, — это и наука, и искусство. Оценка коммуникабельности новорожденного как раз и есть искусство, она требует навыка. Кстати, все хорошие неонатологи во время осмотра *говорят с новорожденным, хвалят ребенка* — восхищаются его красотой, эмоциональностью (особенно хорошо на это реагируют девочки), крепостью, пропорциональностью и силой (мальчики воспринимают это положительно).

• *Как ребеночек 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. Автору известны неонатологи, которые каждый раз во время осмотра спрашивают новорожденного, «что у тебя болит», и в ходе осмотра получают ответ (!).

• *Полнота* ежедневного клинического *осмотра* новорожденного *по системам* (см. гл. VI) — залог успеха в полноте понимания ситуации. Не забывайте, хотя бы поверхностно, дать оценку морфологической зрелости недоношенного ребенка, зарегистрировать пороки развития и стигмы дизэмбриогенеза, клинические проявления пограничных состояний, обязательно ответить на вопрос, видит ли и слышит ребенок. Вообще в момент осмотра полезно задать себе вопрос: *в чем же индивидуальность ребенка!* Это помогает объективнее понять, что с ним происходит. Чем дольше неонатолог осматривает ребенка, тем больше шансов, что он поймет, что с новорожденным, и поставит правильный диагноз. Неприятные для ребенка манипуляции надо делать в конце осмотра: например, определение полноты разведения ног в тазобедренных суставах (выявление, в частности, симптома щелчка под пальцами неонатолога) для ранней диагностики врожденного вывиха бедра.

• *«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. А.Ф.Тур говорил, что длительность периода адаптации к условиям внеутробной жизни (т.е. периода новорожденности) у разных детей неодинакова — от 2,5 до 3,5 нед., что определяется динамикой пограничных состояний (см. гл. IV). Фиксируйте в истории развития пограничные состояния.

• *Забота о рациональном питании* ребенка — одна из важнейших для неонатолога. В настоящее время здоровых новорожденных должно *прикладывать к груди в первые полчаса жизни*. Никаких сосок и бутылочек с питьем в родильном доме! В настоящее время твердо установлено, что оптимальным является

совместное пребывание матери и ребенка и *кормление* его не по часам, а *по желанию малыша*. Учите мать правильно узнавать желания ребенка!

• *Температурная защита* — предмет постоянной заботы неонатолога, в том числе и в момент осмотра ребенок не должен охлаждаться. Никогда долго не осматривайте ребенка не под лучистым источником тепла и не оставляйте его голеньким. Весьма нежелательны грелки (особенно это касается недоношенных детей), но если все же к ним прибегли, то необходим постоянный контроль, ибо у новорожденных на месте установки грелок достаточно часто появляются ожоги (особенно у недоношенных). Перегревание ребенка не менее опасно, чем охлаждение (особенности температурной защиты недоношенных см. гл. VIII).

• *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. К сожалению, в современных клинических условиях практически все родильницы до родов и в родах получают какие-то медикаменты, и неонатологу в момент первого и последующих осмотров *необходимо знать, какие лекарственные средства, в каких дозах и когда получала мать,* ибо зачастую именно это определяет особенности новорожденного и даже патологические отклонения от нормы (см. гл. III). Необходимо *беседовать с матерью* обо всем вышеизложенном. В США первый врач, с которым говорит мать при поступлении в роддом, — педиатр. При последующих осмотрах обязательно поинтересуйтесь, каково впечатление матери и медицинской сестры о ребенке в период, когда вы его не видели, расспросите о его поведении, о том, как он ел, физиологических испражнениях, срыпшаниях, узнайте динамику массы тела.

• Проверьте, взят ли у новорожденного материал для *скрининг-исследований* (на фенилкетонурию, муковисцидоз, врожденный гипотиреоз), *сделана ли вакцинация против гепатита В, BCG*.

Десять принципов выхаживания больного новорожденного (помимо вышеизложенных)

• При любых манипуляциях с повреждением кожных покровов, интубациях, установке зонда необходимо надеть *одноразовые перчатки*. Медицинским сестрам это по первоначалу кажется неудобным, но надо внушать им, что перчатки — это не только защита ребенка от микробов взрослого, но и медицинского работника от инфекционных агентов ребенка (что в условиях достаточно широкого распространения вирусов гепатита и ВИЧ быстро усваивается персоналом). В Санкт-Петербурге в отделениях патологии новорожденных над кроваткой больного гнойно-воспалительным заболеванием вывешивают транспарант: «Осторожно! Я инфицирован! Пожалуйста, наденьте перчатки!»

• Никакие самые современные мониторы не заменят больному новорожденному постоянного наблюдения сопереживающего, сочувствующего (и сострадающего!) медика. Об этом говорится в многочисленных зарубежных публикациях. *Новорожденный чувствует присутствующего рядом сопереживающего взрослого*. Не случайно в действующих нормативных документах разрешается индивидуальный сестринский пост в отделении реанимации новорожденных.

Столы сестринского поста в палате должны быть поставлены так, чтобы медицинская сестра сидела лицом к детям. *Новорожденных, особенно недоношенных, не вылечивают, а выхаживают.*

• *Энергодефицит* — условие, при котором новорожденный либо поправляется с трудом, либо вообще не может успешно бороться с болезнью. Голодающий ребенок имеет минимальные шансы поправиться. Ежедневно подсчитывайте калораж и оценивайте водную, минеральную, витаминную, микронутриентную, углеводную, белковую и жировую нагрузки! Даже выхаживая реанимируемого новорожденного или недоношенного с чрезмерно низкой массой тела, находящихся на парентеральном питании, неонатолог *каждый день должен взвешивать, нельзя ли дать им хотя бы немного питания энтерально.*

• *Клинический мониторинг не менее важен, чем лабораторный и аппаратный* Объем аппаратного и лабораторного мониторинга, конечно, зависит от возможностей стационара, но объем клинического — только от усилий и добросовестности медицинских работников. Желательный объем мониторинга приведен в главе VIII. Стандартная максимальная полнота обследования больного новорожденного позволяет избежать как запоздалой диагностики основного заболевания, так и осложнений болезни или иатрогении. 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.

• *Полипрагмазия — бич* отечественной неонатологии. Помните, что чем больше медикаментов назначают больному, тем выше вероятность лекарственной несовместимости, иатрогении. Оптимальный вариант — не назначать более 5 лекарств, при этом важно правильно распределить их прием по времени, чтобы они не снижали эффект друг друга или максимально не ингибировали функцию тромбоцитов. Помните, что у 90% «кровоточащих» новорожденных выявлены тромбоцитарные дисфункции (см. гл. XVIII)! Чаще смотрите в руководства по клинической фармакологии новорожденных, справочник М.Д.Машковского «Лекарственные средства», инструкции-вкладыши к лекарствам, ибо память человеческая несовершенна, а ошибаемся мы, как правило, не потому, что не знаем, а потому, что воображаем себя знающими. Никогда не используйте для лечения больных новорожденных лекарств, которые не разрешены Фармкомитетом России для применения в неонатальном периоде. Раз у нас не издается неонатальная фармакопея, пользуйтесь переведенной на русский язык английской (Современная терапия в неонатологии. — М.: МЕДпресс, 2000). Прочтя эту книгу, вы убедитесь, что отечественные неонатологи применяют очень много медикаментов и других методов лечения, которые за рубежом не используют. Задумайтесь!

• *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. Э.К.Цыбулькин рекомендовал руководствоваться следующими принципами при проведении интенсивной терапии:

1) синдромность;

2) приоритетность;
3) этапность;
4) от простого к сложному;
5) применение лекарств с очевидным («оцениваемым») эффектом;
6) принцип обратной связи (проб и ошибок).

• *Полиорганность поражения* (а некоторые реаниматологи, на наш взгляд ошибочно, считают, что у любого реанимируемого больного всегда имеются полиорганные поражения) — *не аргумент для полифармакотерапии,* назначения медикаментов для лечения поражения каждого органа. Никогда не следует забывать основную заповедь врача «Noli nocere!» (Не навреди!).

• *Навыки персонала* — ваши навыки по технике осмотра, проведению тех или иных манипуляций определяют успех лечебно-диагностической работы. *Высший контролер — ваша совесть!Асептика и антисептика — необходимое усло вие работы неонатальных стационаров* — дело не только администрации, но и, опять-таки, вашей совести!

• *Обезболивание* — необходимое условие как ведения новорожденных в послеоперационном периоде, так и выполнения всех болезненных, инвазивных процедур! (Подробнее о боли и обезболивании у новорожденных см. гл. XXVII.)

• А.Ф.Тур всегда настаивал на том, чтобы *записи в истории болезни* (истории развития) *делались в палате, непосредственно у постели ребенка*. Очень важно, чтобы записи были динамичны, т.е. отражали особенности течения патологии каждодневно и не походили на ежедневные записи по анекдоту: «Status idem, Status idem, Status idem, Status idem... Посмертный эпикриз».

• *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» — см. учебник «Детские болезни». - СПб.: Питер, 2003. - Т. 1. - С. 89). Профессор-реаниматолог А.П.Зильбер (1998) так резюмирует ситуацию:

«· Любой новорожденный, независимо от его состояния, имеет право на реанимацию и поддерживающую терапию.
• От их проведения могут отказаться родители, объективно информированные врачами, но не сами врачи.
• При расхождении мнений родителей и врачей тактику ведения новорожденных определяют вышестоящие инстанции и суд.
• В конфликтных ситуациях подобного рода Этический комитет может быть полезен в принятии правильного решения».

Следует при этом подчеркнуть, что статья 45 Основ законодательства РФ об охране здоровья граждан носит название «Запрещение эвтаназии».

НЕОНАТОЛОГ И МАТЬ, РОДСТВЕННИКИ НОВОРОЖДЕННОГО

' *Индивидуальный подход* — залог успешного и плодотворного контакта неонатолога и матери. Важно беседовать с ней с эмпатией («доминантой на лицо другого», по А.А.Ухтомскому), сочувствием, сопереживанием; понять образовательный и социальный уровень женщины, ее страхи, волнения и переживания за ребенка; давать советы на уровне ее понимания. *Обратная связь,* т.е.

осознание доктором, что поняла и усвоила мать из беседы, должна быть непременным условием общения неонатолога и матери.

• *Составление родословной* — крайне желательно. Никогда не давайте оснований для обвинения одного члена семьи другим в болезнях ребенка.

• При первом общении чрезвычайно важно *завоевать* (вероятно, лучше сказать, *заслужить,* а то все у нас полувоенная терминология) *доверие матери,* проявив максимальное внимание к ней и больше слушая, чем говоря, ни в коем случае не осуждая. Подробно следует расспросить о соматическом здоровье матери, перенесенных ею болезнях, течении беременности, применявшихся во время беременности медикаментах, традициях питания в семье и о питании во время беременности, профессии, жилищных условиях, состоянии здоровья мужа, о том, как изменился быт семьи во время беременности, о подготовке семьи к приему ребенка, выяснить уровень знаний женщины о кормлении ребенка, об уходе за ним и т.д. Следует выяснить также, какую общеобразовательную педиатрическую, медицинскую и педагогическую литературу она читала.

• При последующих беседах всегда надо *прежде всего интересоваться состоянием здоровья матери:* состоянием молочных желез, лактацией, общим самочувствием, возможными волнениями; *каково мнение матери о ребенке,* его поведении в ее присутствии, активности сосания и прочем — повседневные вопросы педиатра.

• *Хвалите ребенка матери,* подчеркивая его индивидуальность, неповторимость, красоту, ум и т.д.

• *Оптимистичный настрой* в рассказе о больном ребенке обязателен. *Не пугайте мать,* когда у вас появились какие-либо сомнения, касающиеся состояния здоровья ребенка, но *немедленно тактично информируйте мать,* если выявлены бесспорные врожденные пороки развития или другая опять-таки бесспорная патология.

• *Не перекладывайте на плечи матери решение проблем лечения ребенка, если она не может их понять,* но, как сказано выше, *информированное согласие матери на лечение ребенка — обязательно.* При критической ситуации или выявлении тяжелой болезни информирование матери должно быть все же осторожным и по мере возможности содержать оптимистические нотки, поскольку репаративные возможности детского организма очень велики. *Информация матери о состоянии ребенка всегда должна быть честной,* в том числе и о возникших осложнениях терапии. Полнота информации матери определяется и ее возможностями понять ее, принять без ущерба для своего здоровья и семейных отношений. Перегружать мать не медика избыточно подробной информацией вредно. Еще раз подчеркну — гипердиагностика неврологической патологии — не только бич отечественной неонатологии, но и фактор, ухудшающий психоневрологический статус матерей, ведущий к невротизации, уменьшению активности лактации, необоснованной лекарственной терапии ребенка. В то же время надо постоянно напоминать (внушать) молодым матерям, что *воспитание ребенка — повседневный и напряженный труд* (хотя и радостный, ибо также повседневно мать получает «плату» — неповторимый прекрасный эмоциональный ответ ребенка), и у ребенка с теми или иными дефектами материнским, семейным трудом (конечно, при помощи медиков, педагогов, общества) можно

добиться многого, а счастливая, полноценная жизнь человека возможна и с болезнью, дефектами. Великое множество таких примеров дает повседневная жизнь, материалы газет, жизнеописания великих людей. Нужно помнить, что нередко физический дефект организма сопровождается более активной работой мозга, а это обеспечивает более полноценную «чисто человеческую» жизнь.

• *Соблюдение врачебной тайны* — обязательный компонент беседы с родственниками. Необходимо *поинтересоваться у матери, кому из родственников и в каком объеме она позволяет рассказать подробности о ее больном ребенке*. Иногда мать какую-то часть информации о ребенке хочет сохранить в тайне даже от мужа. Это ее право. Нередко для сохранения семьи, хороших семейных отношений она какую-то часть информации решает на время не доводить до других членов семьи. Повторю: *никогда не давайте оснований для обвинения одного члена семьи другим в болезнях ребенка*.

• *Медицинское образование матери* в доступной для нее форме — обязанность неонатолога.

• *Анкетирование выписывающихся матерей* по вопросам пребывания их и детей в медицинском учреждении, качества ухода, лечения, отношений персонала к ней и ребенку — залог совершенствования работы конкретного стационара.

НЕОНАТОЛОГ И КОЛЛЕГИ

• *Доброжелательность, взаимоуважение, честность, бескорыстие в отношениях медицинских работников, беззаветное служение детям* — необходимые условия успешной работы неонатальных стационаров. Всегда надо помнить слова великого русского педиатра Карла Андреевича Раухфуса, сказанные им 27 октября 1907 г. в ответной на приветствия речи во время празднования 50-летнего юбилея его врачебной и научной деятельности: «...Я всегда уважал звание врача и, как мог, старался развивать и поддерживать уважение к нему общества, и я пришел к убеждению, что успех его деятельности зависит всецело от уважения к нему и уважения врачей друг к другу...»

• *Творческий контакт неонатологов и акушеров* — необходимое условие успешной работы современного родильного дома. Взаимные упреки и обвинения, бесконечные выяснения, кто же виновник того, что «ребенок плохой», ничего хорошего не приносят. Надо помнить, что в 90% случаев болезни новорожденных начинаются в анте- и интранатальном периодах (Федорова М.В., 1982 — профессор-акушер!), но это вовсе не означает, что виноваты акушеры-гинекологи. Только обстоятельно *обсуждая каждого конкретного ребенка* и состояние его здоровья, тактику ведения беременности и родов *с установкой не судить, а понять и сделать выводы на будущее* — единственный путь совершенствования помощи новорожденным. Очень важно быть до конца честными и ничего не скрывать ни акушеру, ни неонатологу.

• *«Не судите, да не судимы будете»* — этот библейский принцип надо все время помнить при общении с коллегами, ибо как бы вы поступили, какое бы решение приняли в той или иной конкретной ситуации не известно, а потому не торопитесь осуждать. В то же время совершенно необходима доброжелательная принципиальность при обнаружении вами ошибки диагностики и ле-

чения либо иатрогении у пациента другого врача. При этом первый, кому вы должны сообщить об этом, — сам лечащий врач, заведующий отделением. *Не забывайте рассказать коллегам о своих ошибках (и помните их) и не злословьте по поводу их недочетов.* Помните, что, как правило, ваш коллега не хуже вас и одержим столь же благородным стремлением помочь больному, но у него не совсем получилось, а ведь не исключено, что завтра это может случиться и у вас. *Знания, которые не пополняются, убывают — таково свойство человеческой памяти! Слушайте,* читайте, учитесь, в том числе и у коллег, ибо опыт каждого из нас неповторим!

• *Отвечает за больного лечащий врач,* а потому при любых консультациях (профессора или иного преподавателя, заведующего отделением, консультанта-специалиста) вы лично должны принять решение. Это решение надо высказать консультирующему. Если решение принято совместно с вами, то оно должно быть записано в историю болезни, и отказ от его выполнения должен быть тщательно обоснован и документирован. Крайне полезно любого тяжелобольного обсуждать с коллегами. Консилиумы при лечении тяжелобольных новорожденных должны быть правилом. Особенно это необходимо при решении вопросов ограничения интенсивности реанимации у «бесперспективных» новорожденных с множественными врожденными пороками, не совместимыми с длительной жизнью. Опять же, консилиум только рекомендует, но принимает решение о прекращении реанимации или снижении ее интенсивности только мать.

• *Консультант-специалист должен* до записи своего заключения в историю болезни *довести свое мнение до лечащего врача.* История болезни — не место для переписки врачей!

• *Не забывайте спросить мнение дежурившей медсестры о ребенке, динамике его состояния.* Ориентируйте медсестер не только на выполнение назначений, но на выхаживание, а значит и активное участие в лечении ребенка. *Медсестра-соратник гораздо эффективнее, чем медсестра — механический исполнитель* Называйте сестер полными именами — по имени и отчеству (это многовековая чисто русская традиция!), и лишь, если они упорно возражают, — только по имени.

• *Критически больным новорожденным выделяйте индивидуальный сестринский пост.*

У новорожденного в отделении реанимации обязательно должен быть лечащий врач, ибо для реаниматологов-дежурантов главное — «сдать» ребенка живым, иногда в ущерб долгосрочному прогнозу.

• *Сборник инструкций и памятка* по основным вопросам диагностики, алгоритмам лечения применительно к условиям конкретного стационара, составленные наиболее опытными врачами и медсестрами, которые желательно иметь в каждом отделении, должны периодически обсуждаться и пересматриваться с учетом всех врачей отделения, наиболее опытных медсестер, а иногда и узких специалистов.

• *Специализация медицинского персонала* в отделениях реанимации новорожденных крайне полезна. Опыт свидетельствует, что в крупном неонатальном отделении реанимации и интенсивной терапии среди среднего медицинского персонала целесообразно выделить медсестру-учителя (обучает и следит

за правильным выполнением навыков лечения и ухода), медсестру-эпидемиолога, «аптечную» медсестру, медсестру — «респираторного тераписта» (обычно это юноши, готовящие к работе аппараты ИВЛ, инфузионные насосы) и т.д. Что касается неонатологов-реаниматологов, то по отношению к ним также целесообразны тенденции к специализации — один лучше освоил и знает респираторную терапию, другой — инфузионную, третий — сердечно-сосудистую и т.д. *Постоянное повышение квалификации врачей и медсестер* — необходимое условие совершенствования работы неонатологических отделений.

• *Этический комитет* в настоящее время — обязательный рекомендательный и консультативный орган всех уважающих себя крупных больниц или объединений больниц. Это общественный орган, на который возложены обязанности рассмотрения проблем медицинской этики и морали в ситуациях, описанных нечетко или вовсе не описанных в законе, обсуждения возможности прекращения чрезмерно активной и дорогостоящей медицинской помощи пациентам, не имеющим надежды на выздоровление, внедрения новых, особенно дорогостоящих, методов диагностики и лечения, регламентации клинико-экспериментальных исследования и пр. Можно согласиться с А.П.Зильбером (1998), что ни прямое нарушение закона, ни общечеловеческие аморальные поступки не должны являться предметом для обсуждения этическим комитетом.

ГЛАВА III. АНТЕНАТАЛЬНАЯ ПАТОЛОГИЯ

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

Типичным проявлением антенатальной патологии являются *врожденные пороки развития* — грубые анатомические изменения органа и тканей (или системы органов), приводящие к расстройствам функции. Частота врожденных пороков развития (ВПР), по данным Комитета экспертов ВОЗ, колеблется в разных странах от 0,27 до 7,5% (в среднем около 2—3%) от всех живорожденных. В то же время у 15—25% умерших в перинатальном периоде, у 50% умерших в течение первого года жизни и у 70—80% спонтанных абортусов находят пороки развития. Причем у 20% детей ВПР — множественные. В структуре перинатальной смертности ВПР занимают 2—3-е место.

Другой частый признак внутриутробной патологии — *задержка внутриутробного развития,* проявляющаяся, в частности, низкой массой при рождении, частота которой колеблется в разных странах мира от 6,5 до 30% от всех новорожденных.

Однако *не всегда антенатальная патология может быть выявлена при рождении* или в неонатальный период. Например, последствия антенатального поражения мозга плода алкоголем могут впервые четко проявиться в виде снижения интеллекта в дошкольном или школьном возрасте.

Еще в начале 80-х годов XX века был составлен список медикаментов, способных вызвать *поведенческий тератогенез* у животных при назначении перинатально: это андрогены и их антагонисты, эстрогены и их антагонисты, туринал и другие гестагены, кортикостероиды, тироксин, резерпин, бензодиазепины, нейролептики, транквилизаторы, фенобарбитал и пентобарбитал, антидепрессанты, противосудорожные средства (дифенин, триметин, вальпроевая кислота и др.), цитостатики, витамины D и A. Обладают ли эти средства подобным эффектом у человека (хотя бы часть из них), пока не ясно, ибо слишком велика роль наследственных и средовых факторов в пластичности психики и поведения человека.

В середине 80-х годов в России зарегистрировано *открытие А.Г.Маленкова* и соавт., формула которого такова: *чувствительность или устойчивость к опухолевому росту у человека определяется течением и событиями перинатального периода.* Действительно, обычно численность лейкозного клона в момент выявления острого лейкоза составляет около 10^{12} клеток. Минимальное время, необходимое для образования такого количества клеток, — 1 год, а максимальное — 10 лет, в среднем 3,5 года, что совпадает с пиком частоты выявления лейкозов у детей. Отсюда вытекает, что второе пусковое со-

Таблица 3.1

Основные события внутриутробного развития

Этап развития	Время, прошедшее от зачатия	Длина эмбриона/плода
Эмбриогенез (преэмбриональный период)		
Первое деление дробления	30 ч	
Перемещение в полость матки	4дн.	
Имплантация	5-6 дн.	
Двухслойный диск	12 дн.	
Лайонизация (женские зародыши)	16дн.	0,2 мм
Трехслойный диск и первичная полоска		1 мм
Фетогенез (эмбриональный период)		
Органогенез	4-8 нея.	
Формирование головного и спинного мозга	4 нед.	4 мм
Закладка сердца, почек и конечностей Быстрое развитие мозга, глаз, сердца и конечностей	6 нед.	17 мм
Начало развития кишечника и легких Появление пальцев Развитие ушей, почек, печени и мышц	8 нед.	4 см
Смыкание неба, формирование суставов	10 нед.	6 см
Половая дифференцировка	12 нед.	9 см
Развитие плода (фетальный период)		
Ощутимые движения плода	16-18 нед.	20 см
Открытие век	24—26 нед.	35 см
Нарастание массы и длины тела	28-38 нед.	40-50 см

бытие лейкемогенеза (первое — наиболее вероятно, вертикальная передача онкогена с половыми клетками родителей) у ребенка, заболевшего острым лейкозом, произошло в перинатальном периоде (т.е. образовалась первая лейкемическая клетка).

Основные события внутриутробного развития представлены в таблице 3.1.

В зависимости от сроков возникновения внутриутробной патологии различают следующие ее формы (см. схему 3.1).

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» пренатальногоразвития),* вызывающие гибель зародыша, внематочную беременность, пороки развития с нарушением формирования оси зародыша (симметричные, асимметричные и не полностью разделившиеся близнецы, циклопия, сирингомиелия, аплазия почек и др.).

ВНУГРИУТРОБНОЕ РАЗВИТИЕ ПЛОДА

-ПРОТОГЕНЕЗ- ——— КИМАТОГЕНЕЗ -

ИМПЛАНТАЦИЯ ЗАРОДЫША В СТЕНКУ МАТКИ

ЗИГОТА ПЛАЦЕНТА РОДЫ

ГАМЕТОГЕНЕЗ	БЛАСТОГЕНЕЗ		ЭМБРИОГЕНЕЗ		ФЕТОГЕНЕЗ	
	14 дней	15	с 16-го по 75-й день	75	с 76-го по 280-й день	280

[1] ранний ' поздний 180 дней

ФОРМЫ ВНУТРИУТРОБНОЙ ПАТОЛОГИИ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ СРОКОВ ВОЗНИКНОВЕНИЯ

ГАМЕТОПАТИИ	БЛАСТОПАТИИ	ЭМБРИОНОПАТИИ	ФЕТОПАТИИ
• спонтанное прерывание беременности • врожденные пороки развития (ВПР) • наследственные заболевания	• гибель зародыша • внематочная беременность • пороки развития с нарушением формирования оси зародыша	• пороки развития отдельных органов и систем • тератомы (эмбриоцитомы) • прерывание беременности	• ЗВУР (задержка внутриутробного развития) • ВПР (врожденные пороки развития) - вследствие персистирования эмбриональных структур - вследствие образования эмбриональных щелей • врожденные болезни • преждевременные роды, асфиксия, нарушения адаптации новорожденного • смерть новорожденного

Схема 3.1. Варианты патологии внутриутробного развития в зависимости от сроков гестации.

Распространение бластопатий и тем более гаметопатий у человека не ясно. Полагают, что 70% зигот гибнет до рождения. Установлено, по данным ультразвукового исследования, что частота многоплодных беременностей (двоен и т.д.) по крайней мере в 5—10 раз превышает регистрируемую при рождении. М.Д.Голубовский на дрозофилах показал, что инсерционные мутации в первичных половых клетках (по данным А.Г.Семеновой-Тяншанской, у зародыша человека первичные половые клетки, или гоноциты, впервые можно обнаружить на 14—15-й день развития) играют важную роль в формировании наследственной патологии репродукции. Отсюда, возникшая бластопатия в типичном случае проявится через поколение, т.е. повреждающий фактор, действовавший близко к 14—15-му дням беременности, проявится у внуков женщины.

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. Проявлением фетопатии является задержка внутриутробного развития, врожденные пороки развития вследствие персистирования эмбриональных структур (например, урахус, кишечный свищ, открытые артериальный проток или овальное окно, очаги метанефрогенной бластомы в почке новорожденного) или эмбриональных щелей (расщелины губы, неба, позвоночника, уретры), сохранение первоначального расположения органов (крипторхизм), гипоплазии и дисплазии отдельных органов и тканей (гипопластическая дисплазия почек, олигонефрония, 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- и изоиммунные тромбоцитопенические пурпуры и лейкопении и др.). *Третьим «критическим» периодом пренатального развития* считают третий 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. На долю жировой ткани у плода 27 недель приходится 1 % массы тела, тогда как у доношенного новорожденного — 12—16%. Фетопатии нередко обусловливают преждевременные роды, асфиксию при рождении, метаболические и другие нарушения адаптации новорожденных к внеутробной жизни и являются наиболее частыми причинами неонатальных болезней и смертности.

ЭТИОЛОГИЯ

В число причин патологии внутриутробного периода (см. схему 3.2) входят *соматические заболевания матери.* Болезни сердечно-сосудистой системы (пороки сердца, гипертоническая болезнь, гипотензивные состояния), хронические заболевания органов дыхания, болезни крови (анемия), болезни почек

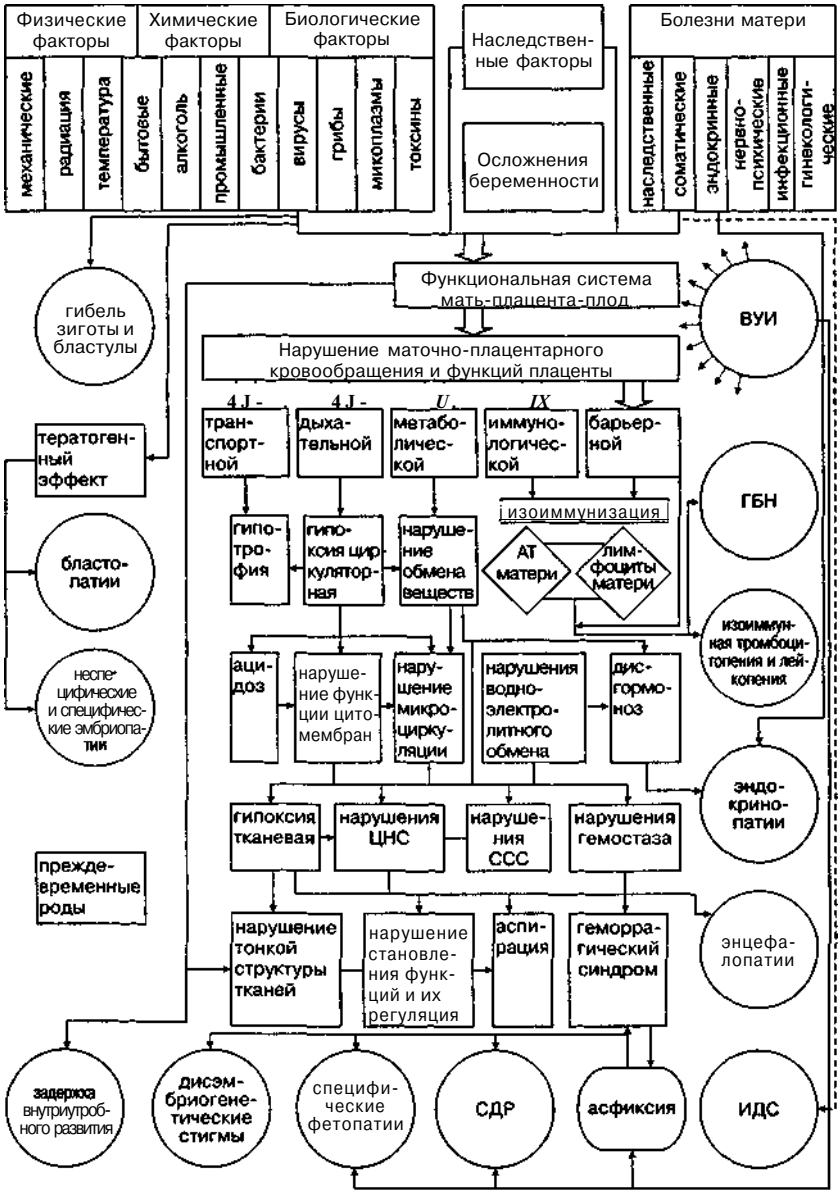


Схема 3.2. Этиология и патогенез патологии внутриутробного развития.
ВУИ — внутриутробные инфекции СДР — синдром дыхательных расстройств, ИДС — иммунодефицитное состояние.

(особенно сопровождающиеся гипертоническим синдромом), иммунопатологические заболевания (антифосфолипидный синдром, диффузные болезни соединительной ткани и др.), вызывая нарушения маточно-плацентарного кровообращения, препятствуют нормальному функционированию системы мать—плацента—плод.

Обращает на себя внимание высокая частота поражения одноименных органов у матери и плода, что связано с нарушением иммунологических взаимоотношений в этой системе.

Эндокринопатии матери не только являются причиной соответствующих эндокринопатий у ребенка, но и нарушают процессы морфогенеза и становление функций многих органов, а также всего нейроэндокринного уровня регуляции.

Акушерско-гинекологические осложнения течения беременности (длительная угроза прерывания беременности, особенно в ранние сроки, тяжелый ранний токсикоз, длительный и тяжелый гестоз, первичная и вторичная недостаточность плаценты и др.) могут привести к задержке темпов роста плода, а тазовое предлежание, кроме того,— и к поражению его мозга, гипофиза, а в дальнейшем — к гипофизарному нанизму.

Вредные внешние воздействия на организм беременной и плод, физические (температура, радиация), химические (продукты промышленной и бытовой химии, лекарственные препараты, алкоголь, никотин), биологические (инфекционные агенты и их токсины), также могут быть причиной возникновения патологии в антенатальном периоде. Все перечисленные этиологические факторы могут привести к повреждению зародыша на любом этапе внутриутробной жизни, но особенно уязвимыми являются 3—7-я недели беременности (период «большого органогенеза», когда происходит формирование большинства важнейших органов).

Наследственные факторы. По данным литературы, около 50—70% всех оплодотворенных яйцеклеток не развиваются, причем в 90% случаев причиной их гибели являются хромосомные и генные мутации. При спонтанных абортах хромосомные аномалии выявляют в 20—65% случаев, тогда как при индуцированных абортах — лишь в 1,5—2,0% случаев. Наследственную патологию можно диагностировать у 4—6% новорожденных (у 0,5—0,6% — хромосомные болезни, у 0,5—1,4% — моногенные заболевания).

В то же время, по мнению американских педиатров, у 20—25% школьников можно при углубленном обследовании обнаружить врожденные аномалии или стигмы дизэмбриогенеза. Общепринято, что лишь у 35—40% новорожденных с тяжелыми врожденными пороками развития можно установить причину их возникновения: наследственный генез — приблизительно у 20—25% (генные мутации — у 20—23% и хромосомные аберрации — у 2—5%), экзогенные эмбрио- и фетопатии — у 10—15% (радиационные — 1%, инфекционные — 2—3%, метаболические — 1—2%, лекарственные — 2—5%), тогда как у 60—65% детей причина появления порока остается неизвестной. В то же время примерно У 2/3 детей с множественными пороками развития удается выявить их наследственный генез, лишь у 15—20% причина остается не установленной.

Сказанным не исчерпывается роль наследственных факторов в антенатальной патологии, ибо характер наследования большинства изолированных поро-

ков развития полигенный или мультифакториальный, и даже бесспорно тератогенные факторы, действовавшие в эмбриональный период, не всегда вызывают пороки развития. Например, по данным литературы, лишь у 20% женщин, принимавших талидомид в одни и те же сроки беременности (ранние), родились дети с врожденными уродствами.

Предрасполагающим фактором является *возраст родителей*. Установлено, что пороки развития опорно-двигательного аппарата и дыхательной системы у детей от юных (до 16 лет) матерей встречаются достоверно чаще, чем при возрасте матери 22—30 лет. У женщин старше 35 лет достоверно чаще рождаются дети с пороками развития ЦНС, множественными пороками. Значительно возрастает частота рождения детей с трисомиями 13-й, 18-й или 21-й пар хромосом у женщин в возрасте после 35—45 лет и старше (табл. 3.2). Установлена также связь с возрастом отца частоты рождения детей с расщелинами губы и неба, хондродистрофией, аномалиями половых хромосом, синдромами Апера, Крузона, Марфана. По данным экспертов ВОЗ (1990), риск мутаций при возрасте отца старше 30 лет увеличивается в 1,3—1,7 раза (за 1,0 принят уровень мутации в возрастной группе до 30 лет). Влияние возраста родителей обусловлено накоплением половых клеток с поврежденным генетическим аппаратом. Так, хромосомные аномалии, генные мутации в гаметах могут возникнуть под влиянием перенесенных вирусных инфекций, лекарств, химических веществ, проникающей радиации. С возрастом у женщин ослабевает отбор яйцеклеток для оплодотворения.

Таблица 3.2

Хромосомные аномалии в зависимости от возраста матери

(Доклад рабочей группы Европейского бюро ВОЗ, 1990)

Возраст матери	Спонтанные аборты, процент от установленных беременностей	Хромосомные аномалии, проценты				
		I триместр		II триместр		Новорожденные
		всего	синдром Дауна	всего	синдром Дауна	синдром Дауна
20-24	10		1			0,052
25-29	10		1			0,083
30-34	11,2		1			0,113
35		1,0	1	0,87	0,39	0,274
36		1,7	1	1,01	0,5	0,35
37		2,3	1	1,22	0,64	0,44
38	16,3	2,8	1	1,48	0,81	0,565
39		3,6	1	1,84	1,04	0,72
40		4,4	1	2,3	1,33	0,917
41		5,4	1	2,9	1,69	1,174
42		6,3	1	3,7	2,16	1,49
43	34,0	7,5	1	4,5	2,74	1,89
44		9,0	1	5,0	3,48	2,44
45		11,0	1	6,2	4,42	3,13
46			1	7,7	5,59	4,0
47			1	9,6	7,04	5,0
48	39,0		1	4,6	1,59	6,25
49			1	6,3	1,59	6,25

Патогенез

Перечисленные этиологические факторы (см. схему 3.2) действуют на плод непосредственно (например, радиация, летальные мутации, инфекционный агент) или *нарушая маточно-плацентарное кровообращение* и *функции плаценты*. Плацента, выполняя транспортную, дыхательную, метаболическую и барьерную функции, является также регулятором иммунобиологических взаимоотношений в системе мать—плацента—плод. Нарушение транспортной функции приводит к снижению обеспечения плода энергетическими субстратами (как следствие этого — к гипотрофии). Недостаточность ее дыхательной функции вызывает гипоксию, дефицит АТФ, что, в свою очередь, ведет к развитию патологического ацидоза, нарушает функции цитомембран клеток, лизосом, митохондрий, сосудистой стенки. Указанные процессы сопровождаются повреждением клеток, тканевой гипоксией, повышением сосудистой проницаемости, расстройствами микроциркуляции, нарушением водно-электронного баланса, еще более ухудшающих энергетические процессы в тканях, в частности, мозга, и вызывающих энцефалопатии. Повреждения сосудистой стенки и ацидоз активируют фактор XII, систему кининов, комплемента, что способствует развитию тромбогеморрагического синдрома со всеми возможными последствиями повреждения органов. Длительная внутриутробная гипоксия ведет к расстройствам морфогенеза, появлению дизэмбриогенетических стигм, задержке внутриутробного развития. Существенная роль при этом, по-видимому, принадлежит нарушению гормонального статуса, который может быть связан с нарушением эндокринной функции плаценты. На становление функции желез внутренней секреции плода непосредственное влияние оказывают соответствующие железы матери, гормоны плаценты и обмен веществ.

Антифосфолипидный синдром (АФС) - заболевание, клинически характеризующееся артериальными и/или венозными тромбозами, иммунной тромбоцитопенией и мультисистемными проявлениями (неврологические расстройства, кардиомиопатия, поражения клапанов сердца и суставов, язвы голеней, дистальная ишемия, гангрена пальцев, плевропневмония, различные кожные поражения — сетчатое ливедо, некротическая пурпура, акроцианоз), синдромом потери плода; лабораторно — выявлением антифосфолипидных антител разных характеристик (в частности, волчаночного антикоагулянта). Этиология АФС — неизвестна. По мнению А.Д.Макацария, важную роль как этиологический фактор могут играть вирусные инфекции, в частности у беременных — герпетическая. По его данным, частота встречаемости АФС среди пациенток с привычным невынашиванием беременности составляет 27—42%. По данным литературы известно, что в 30—40% случаев при привычном невынашивании беременности непосредственной причиной гибели плода является АФС. Потеря плода может наступить в любые сроки беременности. Кроме того, течение беременности у женщин с АФС может осложняться тяжелой гипертензией, отслойкой плаценты, недонашиванием, задержкой внутриутробного развития плода (ЗВУР) и даже HELLP-синдромом (повышение уровня печеночных ферментов в плазме крови, тромбоцитопения, преходящая слепота, нарушение тактильной чувствительности). Патогенетическим фактором развития всех акушерских осложнений при АФС является плацентарная децидуальная васкулопатия, вызванная нарушением продукции простациклина, тромбозами сосу-

дов и инфарктами плаценты, нарушением процесса имплантации. Диагноз АФС ставят на основании клинико-лабораторных данных. В лечении используют низкомолекулярные гепарины (фраксипарин и др.), антиагреганты (курантил, трентал), антигерпетические средства (ацикловир, внутривенные иммуноглобулины).

Специфическое действие повреждающих факторов на зародыш, в частности, их тератогенный эффект, зависят от срока гестации. Еще в начале 20-х годов Ц.Стоккард так сформулировал основные принципы тератогенеза: 1) один и тот же тератоген на разных стадиях развития зародыша может вызывать образование различных аномалий; 2) одна и та же аномалия может быть следствием влияния различных тератогенов; 3) тип аномалии зависит от стадии развития зародыша в момент действия тератогена. Взаимосвязь варианта возникновения врожденного порока развития и сроков действия повреждающего фактора во время беременности представлена в таблице 3.3. Подробности о тератогенезе см. в учебниках по гистологии и патологической физиологии.

Иммунологические взаимоотношения в системе мать—плацента—плод включают как процесс стимуляции иммуногенеза, так и механизмы иммунологической толерантности и призваны обеспечить реализацию всей программы развития, роста и дифференцировки тканей плода. Их нарушения — одно из центральных звеньев патогенеза многих форм патологии внутриутробного развития, недонашивания, иммунодефицитных состояний новорожденных и даже пороков развития. Многое в понимании иммунологической системы мать—плод остается неясным. В частности, известно, что близость плода и матери по антигенам гистосовместимости (HLA) неблагоприятно сказывается на течении беременности. В то же время усиление процессов изосенсибилизации на фоне повреждения иммунологической и барьерной функции плаценты — основа гемолитической болезни новорожденных. Антилейкоцитарные и анти-

Таблица 3.3

Взаимосвязь сроков беременности и повреждающих факторов при возникновении пороков развития плода

Порок развития	Срок беременности, до которого действовал фактор
Анэнцефалия	26 дн.
Менингомиелоцеле	28 дн.
Расщелина губы	36 дн.
Расщелина неба	10 нед.
Атрезия пищевода	30 дн.
Атрезия прямой кишки	6 нед.
Синдактилия	6 нед.
Сирингомиелия	23 дн.
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 дн.
Дефект межжелудочковой перегородки	6 нед.
Открытый артериальный проток	9-10 мес.

тромбоцитарные антитела в случае их прохождения через плацентарный барьер могут вызвать лейкопению и тромбоцитопению у плода. Определенная роль при этом принадлежит и материнским лимфоцитам, попавшим к плоду. Особенно сложные взаимоотношения между организмом матери и плода складываются при внутриутробной инфекции. Инфекционный процесс в плаценте нарушает все ее функции, в том числе барьерную, способствуя транспорту и антигенов, и антител с возможными цитотоксическими свойствами, что, в свою очередь, оказывает повреждающее действие не только на ткани плода, но и на плаценту, формируя порочный круг, приводящий к хронической гипоксии плода, задержке его развития, недонашиванию.

Особую роль в нарушении системы мать—плацента—плод могут играть *эндотоксины кишечной флоры матери*. При беременности часто обостряются хронические заболевания органов пищеварения, повышается проницаемость кишечного барьера, изменяется толерантность к различным компонентам пищи, что создает предпосылки для поступления из кишечника беременной липополисахарида (ЛПС) кишечной микрофлоры. Н.Н.Шабаловой в эксперименте на животных показано, что введение ЛПС грамотрицательных бактерий приводит к укорочению длительности беременности, уменьшению массы тела новорожденных и массы их тимуса, подавлению функциональной активности лимфоцитов на фитогемагглютинин (ФГА), стимуляции реакции лимфоцитов в смешанной культуре и усилению активности оси гипофиз — щитовидная железа. Это дает основание для заключения о возможной ранней активации иммунокомпетентной ткани плода в сочетании с иммунологической недостаточностью. Освобождение под действием ЛПС биологически активных веществ из тучных клеток может повысить проницаемость плаценты и нарушить ее функции, в частности усилить транспорт антигенов, антител и иммунокомпетентных клеток, что приводит к срыву иммунологических и гормональных механизмов обеспечения нормального внутриутробного развития плода и может проявиться в виде гестоза у беременной. Н.И.Ахмина в своей докторской диссертации (2000) пишет: «Для гестозов беременных, в отличие от неосложненного течения беременности, характерно нарастание эндотоксемии, коррелирующее со степенью тяжести гестоза, и значительное угнетение антиэндотоксинового иммунитета. Новорожденным, родившимся с осложненным течением беременности и имеющим поражение ЦНС, свойственно угнетение гуморального звена антиэндотоксиновои защиты и вследствие этого высокий риск тяжелого течения гнойно-воспалительных заболеваний». Отсюда вытекает, что хроническим заболеваниям желудочно-кишечного тракта, дисбактериозам кишечника и питанию беременной принадлежит важнейшая роль в формировании нарушений внутриутробного развития плода. Кроме того, нерациональное питание матери в последнем триместре беременности (избыток животного белка и недостаток овощей, злоупотребление пищевыми продуктами, являющимися облигатными аллергенами, — мед, шоколад, орехи, яйца, сыр, рыба, клубника, цитрусовые, смородина, а также коровьим молоком и продуктами из него) служит основой формирования атопического диатеза и экссудативно-катаральной аномалии конституции у ребенка.

Самостоятельная проблема — *влияние гиповитаминозов и дефицита микроэлементов,* в частности цинка, меди, железа, на внутриутробное развитие ребенка

и возникновение, поддержание антенатальной патологии. Е.М.Фатеева и соавт. (1987) выявили очень высокую частоту гиповитаминозов С, А, группы В, фолиевой кислоты у беременных женщин в разных регионах страны (20—67% по разным витаминам). В то же время глубокий дефицит витаминов А, Е, B_c, B_2 может быть самостоятельной причиной возникновения задержек внутриутробного развития, пороков развития. В конце 80-х годов в США подведены итоги кооперативного исследования, из которых вытекает, что прием фолиевой кислоты вместе с некоторыми другими витаминами, железом, медью и цинком, за 2 нед. до зачатия и в первые 6 недель беременности приводит к достоверному уменьшению частоты повторных рождений детей с врожденными пороками развития, в частности с дефектами нервной трубки. В дальнейшем исследования, проведенные в разных странах, показали, что ликвидация дефицитных состояний в преконцептуальный период и ранние сроки беременности снижает частоту и других врожденных пороков развития (см. раздел «Профилактика»).

На стыке XX и XXI веков установлено, что *клетки плода,* а также его ДНК регулярно выявляют *в кровотоке матери,* а у беременных с преэклампсией количество выявляемых эритробластов плода достоверно выше, чем у женщин с неосложненным гестозом течением беременности (Holzgreve W., 2003). Более того, полагают, что клетки ребенка, полученные матерью во время беременности, участвуют в патогенезе таких болезней, возникших у нее через несколько лет, как склеродермия, красная волчанка, тиреоидит Хошимото и даже болезнь Паркинсона (Barinaga M., 2002; Holzgreve W, 2003).

Клиническая картина

Врожденные пороки развития (ВПР). Выделяют четыре типа ВПР (ЖученкоЛ.А.,2001):

Мальформация — морфологический дефект в результате внутреннего нарушения процесса развития вследствие генетических факторов.

Дизрупция — морфологический дефект в результате внешнего воздействия или какого-либо другого влияния на изначально нормальный процесс развития вследствие наличия тератогенных факторов.

Деформация — нарушение формы, вида или положения части тела, обусловленное механическими воздействиями.

Дисплазия — нарушение организации клеток в тканях вследствие дисгистогенеза.

По этиологии ВПР могут быть *моногенными* (6%), *хромосомными* (5%), *внешнесредовыми,* в связи с действием тератогенов и материнских факторов (6%), *мультифакториальными* (63%) и *не установленной 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 живо- и 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).

Частота самых частых «больших» ВПР на 1000 живорожденных следующая: врожденные пороки сердца — 6:1000, пороки развития ЦНС — 4:1000, пороки развития желудочно-кишечного тракта — 3:1000, пороки развития опорно-двигательного аппарата 3:1000, пороки почек и мочевой системы — 1:1000.

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 инсулинонезависимого диабета (СД II типа) — гестационный диабет (по ее же данным, у 40—60% таких женщин в течение 10—20 лет развивается СД). Инсулинозависимый диабет (СД I 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 I типа у беременной примерно треть детей рождается с симптомокомплексом, названным «диабетическая фетопатия» (ДФ). Считается, что у детей при СД I 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, болезнь гиалиновых мембран 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, миоинозитола, цинка и чрезмерной активацией перекисного окисления липидов.

Диабетическая эмбриопатия — составная часть ДФ, 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 I 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 ДФ описывают также дефекты губы и неба, микрофтальмию, колобомы, гидроне-

фроз, атрезии 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 (ДФ). 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 недель 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; кожные покровы ярко-красного или багрового оттенка, периферический (кистей и стоп) и периоральный цианоз, обильный волосяной 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).

Тахипноэ, одышка, нередко и приступы апноэ — типичные черты первых часов и дней жизни детей с ДФ. Они могут быть следствием синдрома транзитивного тахипноэ (синдром «влажных легких», синдром задержки рассасывания фетальной легочной жидкости, синдром дыхательных расстройств II типа), полицитемии, синдрома дыхательных расстройств (болезнь гиалиновых мембран при ДФ развивается в 5–6 раз чаще из-за дефицита фосфатидилглицерола — важного компонента сурфактанта), диабетической кардиопатии, метаболических расстройств — гипогликемии, гипокальциемии, гипомагниемии и конечно же особенностей нервной системы у детей с ДФ.

Кардиомегалия — характерный синдром ДФ, отражающий типичную для этих детей органомегалию, ибо увеличены также печень, надпочечники, но функционально эти органы нередко незрелы. Поэтому у 5—10% детей с ДФ развивается сердечная недостаточность, у 20—25% — конъюгационная гипербилирубинемия (концентрация неконъюгированного билирубина в сыворотке крови — более 205 мкмоль/л). Сердечная недостаточность может развиваться как по правожелудочковому типу из-за легочной патологии, так и по левожелудочковому из-за нередкого при ДФ гипертрофического субаортального стеноза. Она может быть и следствием врожденного порока сердца, полицитемии, нарушений электролитного обмена (типична гипернатриемия, гипомагние-

мия, гипокальциемия), сосудистой недостаточности, как проявления надпочечниковой недостаточности.

Гипогликемия — самое типичное проявление и осложнение ДФ в ранний неонатальный период, отражающее характерный для этих детей гиперинсулинизм. С гиперинсулинизмом плода, а также избыточным поступлением от матери с СД через плаценту глюкозы, аминокислот связывают как макросомию, так и избыточную массу тела детей. Инсулин у плода выполняет анаболическую функцию, ускоряя синтез белков, отложение гликогена и жиров. Вместе с гиперкортицизмом гиперинсулинизм обусловливает и ожирение. Гиперинсулинизм — причина уже через 1–2 часа после рождения падения уровня глюкозы крови ниже 2,2 ммоль/л (40 мг%), т.е. гипогликемии. Клинические проявления гипогликемии отмечаются не у всех детей; начальные симптомы могут быть стертыми, нехарактерными, и первым клиническим проявлением ее могут быть судороги. Типичными симптомами начальных стадий гипогликемии у новорожденных являются симптоматика со стороны глаз (плавающие круговые движения глазных яблок, нистагм, снижение тонуса глазных мышц), бледность, потливость, тахипноэ, тахикардия, тремор, дрожание, сокращение отдельных мышечных групп, срыгивания, плохой аппетит, быстро сменяющиеся вялостью, апатией, бедностью движений или летаргией, мышечной гипотонией, приступами апноэ, нерегулярного дыхания, слабого или «высокочастотного» неэмоционального крика, нестабильности температуры тела со склонностью к гипотермии, судорог.

У детей, рационально леченных, склонность к гипогликемии держится в течение 2—3 сут., но при наличии тяжелой асфиксии, внутричерепных кровоизлияний, надпочечниковой недостаточности, неадекватном введении растворов глюкозы (феномен «рикошета» после внезапного прекращения введения концентрированных растворов глюкозы), длительных перерывах между кормлениями, гипотермии гипогликемия может сохраняться до 5—7-го дня жизни и дольше.

Для детей с ДФ характерна большая потеря первоначальной массы тела и медленное ее восстановление, склонность к развитию гипокальциемии (клинику см. т. I, с. 406), гипомагниемии (клинику см. т. I, с. 412), полицитемии (клинику см. т. I, с. 107), тромбоз почечных сосудов, наличие приобретенных инфекционных заболеваний.

Лечение. Очень важно сразу после рождения тщательно обсушить ребенка, поместить под лучистый источник тепла, а затем в кувез с дозированной подачей кислорода и постоянным контролем температуры тела (обычно температура воздуха в кувезе 32—34°, но ее варьируют в зависимости от гестационного возраста ребенка, температуры его тела) на 1–2 суток. Тактика реанимационных мероприятий при асфиксии изложена в соответствующей главе.

Если позволяет состояние ребенка и матери, то первое прикладывание к груди целесообразно провести в родильной комнате. Через полчаса после рождения у ребенка надо определить уровень глюкозы крови и дать выпить 3–5 мл/кг 5% раствора глюкозы. Далее каждые 2 часа кормить ребенка либо сцеженным материнским (или донорским) молоком, либо прикладывать к груди. Если сосательный рефлекс отсутствует или резко снижен, ставят желудочный зонд, через который вводят глюкозу из расчета 8—10 мг/кг/мин (2 капли на 1 кг массы тела в 1 мин 10% или 4 капли на 1 кг в 1 мин 5% раствора глюкозы, т.е. соответственно 4,8—6 мл/кг/ч — 10% или 9,6—12 мл/кг/ч —

5% раствора глюкозы; предпочтительнее использовать изотонический, т.е. 5% раствор глюкозы). Если уровень глюкозы в крови ниже 2,2 ммоль/л (развилась гипогликемия), то глюкозу начинают вводить внутривенно капельно или при помощи насоса с той же скоростью. В первые трое суток уровень глюкозы в крови надо определять каждые 3–4 ч и при гипогликемии повышать концентрацию вливаемой глюкозы; можно использовать и ряд медикаментов (см. гл. IX, с. 403). Если у ребенка хороший сосательный рефлекс, он не срыгивает, у матери есть молоко, а контроль глюкозы в крови не выявляет гипогликемии, то можно не вливать любыми способами глюкозу, а ограничиться кормлениями, но проводить их чаще — каждые 2—2,5 ч (без ночного перерыва) в первые 3 дня, а далее перейти на 7 кормлений.

Через 30 мин после рождения желательно определить показатели кислотно-основного состояния крови, через 2ч — гематокритный показатель. Через 12—24 ч после рождения и при некупируемых судорогах надо определить уровень кальция в сыворотке крови и каждые сутки делать ЭКГ. Лечение гипокальциемии и других метаболических, сердечных, легочных, почечных осложнений ДФ проводят по общим правилам (см. соответствующие главы).

Прогноз. Перинатальная смертность детей с ДФ примерно в 2–5 раз выше, чем средняя региональная. В группе детей от матерей с СД, осложненном пролиферативной ретинопатией и диабетической кардиопатией, она доходит до 6—10%. Хотя считается, что у выживших в неонатальный период детей с ДФ, не имеющих врожденных пороков, к 2–3 месяцам происходит полное обратное развитие всех признаков фетопатии, тем не менее у 1/3—1/4 детей в дальнейшем выявляются церебральные дисфункции (в том числе у 2—3% — детский церебральный паралич, эпилепсия или судорожный синдром), приблизительно у половины — функциональные отклонения со стороны сердечно-сосудистой системы, у 1/3 — нарушения углеводного обмена. Риск ювенильного СД у детей с ДФ - 2% (при СД у отца - 6%).

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%). Клиника, диагностика и лечение — см. гл. XX.

Тиреотоксическая эмбриопатия может развиться 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. 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. Однако для будущего ребенка опасно даже зачатие в состоянии алкогольного опьянения. 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. При употреблении алкоголя матерью в первые недели беременности выявляется эмбриотоксическое действие этанола и ацетальдегида (у зародыша отсутствует алкогольдегидрогеназа и резко снижена активность ацетальдегидрогеназы) — торможение синтеза ДНК и белков (в том числе ферментов), прежде всего в зачатке головного мозга. Среди патогенетических факторов повреждающего действия алкоголя на зародыш человека выделяют также дефицит фолиевой кислоты и цинка, простагландина E_b активацию свободнорадикального перекисного окисления липидов, нарушение плацентарного кровообращения и отсюда — гипоксию плода. Кроме того, при алкоголизме люди обычно имеют целый ряд сопутствующих заболеваний, расстройства питания, другие вредные привычки (курение и др.).

Клиника 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 небо, уплощение затылка; реже встречаются эпикант, косоглазие, блефарофимоз, прогнатия, большой рот с тонкой верхней губой и удлиненным 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, гиперреактивностью 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 новорожденное™ типичен синдром гипервозбудимости, нередки 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.

Даже при отсутствии при рождении признаков алкогольной эмбриофетопатии у детей из семей алкоголиков часто наблюдаются низкий коэффициент интеллектуальности, агрессивность, расстройства речи, неврозы, энурез, эпилепсия, олигофрения, аномалии зрения и слуха, т.е. пренатальное воздействие алкоголя оказывает «поведенческий» тератогенный эффект.

На вскрытии трупов детей, родившихся с алкогольной эмбриофетопатией, находят тяжелые пороки развития мозга: недоразвитие коры большого мозга, сосудистых сплетений желудочков и мозжечка, глиоз, атипичное расположение клеточных слоев и др.

В заключение отметим, что «безопасного» уровня употребления алкоголя во время беременности не существует и запрещение его приема беременной и кормящей женщиной является абсолютным.

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 неба, рождения в асфиксии, перинатальной заболеваемости и смертности, в том числе и развития синдрома внезапной смерти.

Затруднение адаптации новорожденных к внеутробной жизни — полицитемический синдром, активация симпатико-адреналовой системы с синдромом гипервозбудимости, медленное восстановление транзиторных потери массы тела и желтухи, более активный и длительный синтез фетального гемоглобина и 2,3-дифосфоглицерата — признаки сохраняющейся тканевой гипоксии.

Кроме того, у ребенка как в неонатальном периоде, так и в дальнейшем увеличивается риск нарушений дыхания во сне, (шумное, свистящее, храп), легочной патологии (ОРВИ, бронхиты), задержек психомоторного и физического развития, синдрома внезапной смерти (СВС) в течение первых 8 месяцев жизни. Считается также, что следствием антенатальной экспозиции к табаку может быть и снижение интеллектуальных способностей, ранняя склонность к курению. Стоит упомянуть, что есть работы, в которых установлено в 2 раза более частое рождение детей с врожденными пороками развития, отражающимися на судьбе ребенка, у отцов — заядлых курильщиков.

Курение может также уменьшить количество молока у матери, а никотин, продукты сигаретного дыма — обнаруживаться в молоке матери.

Дети матерей с токсикоманиями и наркоманиями. В современных мегаполисах 2—3% детей рождаются от матерей-наркоманок или токсикоманок. Спектр употребляемых наркотиков и токсических веществ достаточно широк — кокаин, амфетамины, марихуана; препараты опия, морфия, героин, «ханка», кодеин и его препараты; фенциклидин и др. Как правило, токсикоманы и наркоманы используют не одно вещество, они злоупотребляют самыми разными лекарствами, а, кроме того, курят, употребляют алкоголь, имеют сопутствующие заболевания (анемии, кардиопатии, болезни печени, почек, нервной системы, психические нарушения и др.), заболевания, передаваемые половым путем. Женщины-наркоманки, как правило, дистрофичны, часто живут в плохих бытовых и социальных условиях. Беременные наркоманки обычно поздно обращаются в медицинские учреждения или вообще не встают на учет в женской консультации.

Безусловно, у каждого из перечисленных выше веществ есть специфические черты, обусловливающие особенности патологии матери, повреждения эмбриона и плода, но есть и общие эффекты, к которым относят повышенную частоту: 1) недонашивания беременности, выкидышей и мертворождений; 2) гестозов, эклампсии, аномальных положений плода, патологии плаценты (предлежание, отслойка, плацентарная недостаточность, а отсюда и хроническая гипоксия плода); 3) ЗВУР плода по гипопластическому или гипотрофическому и даже диспластическому типу; 4) аномальной родовой деятельности (преждевременное отхождение вод, слабость родовой деятельности, хориоамнионит и др.); 5) антенатальных энцефалопатии у плода (прежде всего аномалий развития мозга — как видимых, очевидных врожденных пороков, так и выявляемых лишь при дополнительных исследованиях), врожденных пороков самых разных органов и систем (сердца, генито-уринальной системы и др.), часто сочетанных, или обилие стигм дисэмбриогенеза; 6) рождения детей в асфиксии с аспирацией мекония; 7) внутричерепных геморрагии у детей; 8) легочной патологии в раннем неонатальном периоде; 9) перинатальных инфекций у ребенка, в том числе и из-за приобретенного перинатально иммунодефицита; 10) материнской и перинатальной смертности, синдрома внезапной смерти у ребенка как в неонатальном периоде, так и позднее. Безусловно, у конкретного ребенка всей перечисленной патологии, как правило, не бывает. Например, считается, что основная проблема для детей от матерей-кокаинисток — недоношенность. Необходимо отметить, что, как правило, женщины-наркоманки имеют низкий социальный и образовательный уровень, сопутствующую соматическую патологию, нерационально питаются и это тоже вносит свой этиологический вклад в неблагополучие их детей. Наиболее типичной проблемой для неонатолога при работе с детьми матерей-наркоманок и токсикоманок является развитие у них абстиненции — синдрома лишения наркотиков.

Синдром абстиненции может развиться у новорожденных матерей-наркоманок и токсикоманок, а также алкоголичек или лечившихся незадолго до родов барбитуратами, транквилизаторами, антидепрессантами, димедролом и другими H_1гистаминоблокаторами. Клиническая картина синдрома абстиненции характеризуется обильной потливостью, повышенной нервно-рефлекторной возбудимостью с «пронзительным» неэмоциональным криком, хаотичной двигательной активностью с «застыванием» в вычурных позах, гиперестезией и ги-

перакузией (ребенок реагирует плачем на пеленание, попытку взять на руки, резкий звук, резкий свет и др.), тремором, оживлением сухожильных рефлексов, «судорожной готовностью» или судорогами; расстройствами сна, упорным сосанием пальцев, кисти, но плохим сосанием из груди или бутылочки, срыгиваниями, «поперхиваниями» (дети «захлебываются»), рвотами, диареей, растяжением живота, заложенностью носа, чиханьем, тахикардией или брадикардией, тахипноэ или одышкой, приступами апноэ более 10 с, разными видами периодического дыхания, мышечной гипертонией, клонусом, нистагмом, быстрой охлаждаемостью или перегреванием, вегетососудистыми нарушениями («мраморность» кожи и ее повышенная ранимость, симптом Арлекина), субфебрильной, а иногда и фебрильной температурой тела, выраженной транзиторной желтухой.

Диагноз основан на тщательном анамнезе матери, беседах с ее родственниками и окружающими лицами, анализе клинической картины у матери и ре-

Таблица 3.4.

Система оценки абстинентного синдрома новорожденных
(по L.Finnegan в модификации J.Yoon)

Дата, время	
Знаки и симптомы между кормлениями, их оценка в баллах (в скобках)	
Крик: высокочастотный (2), постоянный (3)	
Длительность сна после кормления (часы): 1 (3) *2* (2) 3(1)	
Рефлекс Моро: повышенный (2), выраженный (3)	
Тремор при раздражении ребенка: легкий (2), выраженный (3)	
Тремор в спокойном состоянии: легкий (3), выраженный (4)	
Повышение мы :ечного тонуса: легкое (3), выраженное (6)	
Судороги (8)	
Кормление: • чрезмерное сосание кулака (1) • ослабленное сосание (1) • регургитация (1) • рвота фонтаном (2)	
Стул: понос (2), жидкий (3)	
Лихорадка: 37,8-38,3° (1) >38,3° (2)	
Дыхание: >60 в мин (1), втягивание межреберий/диафрагмы (2)	
Шелушение: носа (1), коленей (2), стоп (3)	
Частое зевание (1)	
Чиханье (1)	
Заложенность носа (1)	
Потение (1)	
Общая оценка	

бенка, данных наркологического исследования мочи матери и ребенка, а иногда и их крови. Для оценки тяжести абстинентного синдрома используют шкалу L.Finnegan, приведенную в таблице 3.4.

Диагноз абститентного синдрома ставят на основании суммарной оценки по шкале L.Finnegan — 9 баллов и более. Обычно синдром абстиненции клинически возникает сразу же после рождения, чаще в первые 72 часа жизни новорожденного, но возможно отсроченное его появление и даже на 2—3-й неделе жизни. Длительность острых проявлений — обычно несколько дней — неделя, хотя описаны и более длительные случаи — даже до нескольких недель (табл. 3.5).

Лечение проводится по следующей схеме. Желательно помещение матери и ребенка в одной палате и постоянный их контакт (по типу «кенгуру»). Кормить ребенка надо чаще — 8—10 раз в сутки, при искусственном вскармливании полезны гиперкалорийные смеси. Показаны охранительный режим, минимизация инъекций. Из медикаментозных препаратов при очень сильном возбуждении ребенка, судорогах средством первого выбора является фенобарбитал: первый день в «нагрузочной» суточной дозе — 20 мг/кг, разделенной на 3 приема, и далее 4,5 мг/кг в сутки однократно. Ударные дозы фенобарбитала не назначают при наличии у ребенка синдрома дыхательных расстройств, особенно если используется дыхание с постоянным положительным давлением в воздухоносных путях (положительное давление в выдохе). Препаратом второго выбора является диазепам (седуксен, сибазон). Надо помнить, что максимальная клиническая выраженность синдрома абстиненции — 3—5-е дни жизни, и далее ее интенсивность снижается. Длительность фармакотерапии обычно не менее 7—10 дней. Другая терапия — симптоматическая; например, при асфиксии показано назначение налорфина (0,01 мг/кг).

В катамнезе у таких детей нередко выявляют задержки психомоторного и физического развития, дефицит слуха, низкий коэффициент интеллектуальности, аномалии полового развития, поведения.

Таблица 3.5.

Нейроповеденческие симптомы у новорожденных, подвергшихся пренатальной экспозиции наркотическими медикаментами (Martinez A. etal., 1998)

Медикамент	Появление симптомов (день)	Пик неврологических расстройств (день)	Длительность неврологических расстройств	Степень неврологических расстройств
Алкоголь	0-1	1-2	1-2 дн.	Легкая
Кокаин	0-3	1-4	До месяца	Легкая - умеренная
Амфетамин (фенамин)	0-3	3-7	2-8 нед.	Легкая - умеренная
Фенциклидин	0-2	5-7	2-6 мес.	Умеренная — тяжелая
Героин	0-3	3-7	2—4 нед.	Легкая — умеренная
Метадон	3-7	10-21	2—6 нед.	Легкая — тяжелая

Промышленный синдром плода — недавно выделенный и четко еще не очерченный синдром, характеризующийся недонашиванием или ЗВУР всех типов, затруднением адаптации к внеутробной жизни, резко выраженной транзиторной желтухой, склонностью ребенка к повышенной кровоточивости из-за дефицита витамина К, инфекциям, большим потерям первоначальной массы тела и медленному ее восстановлению, неврологическим нарушениям. Выделение синдрома обусловлено экологическими вредностями, загрязнением окружающей среды (состав воздуха и питьевой воды по крайней мере в 50 городах России не соответствует санитарным стандартам, то же можно сказать о продуктах питания) продуктами неполного сгорания нефти, диоксидином, свинцом, кремнием, гербицидами и другими промышленными выбросами. Накопление упомянутых и других продуктов в плаценте приводит к нарушению ее барьерных и других функций (см. схему 3.2), внутриутробной гипоксии и трофическим расстройствам у плода, прежде всего к нарушению функционального состояния печени и мозга. Понятно, что у таких детей повышена частота рождения в асфиксии, неврологических нарушений как в неонатальном периоде, так и в дальнейшем.

Установлен тератогенный эффект следующих ксенобиотиков: пары бензина, диоксины, изоцианаты, окись углерода, пестициды (гексахлоциклогексан, дифенилхлорэтан, хлорофос и др.), полихлорированные углеводороды, ртуть, свинец, толуол.

Считается, что повышенная частота этого синдрома отмечается у женщин, живущих около бензоколонок, перекрестка больших дорог, в больших экологически неблагополучных городах, работающих шоферами, на бензоколонках, предприятиях химической промышленности, с ядохимикатами в сельском хозяйстве и др. Конечно, в каждом конкретном случае необходимо тщательно оценивать анамнез матери, возраст и состояние ее здоровья, условия работы, плаценту и лишь после этого выносить суждение. Каждое химическое вещество вызывает специфическое поражение. Например, при массивном контакте беременной с метилированной ртутью в 60% случаев у плода развивается микроцефалия, а далее выявляются задержка психомоторного развития, слепота, глухота, спастичность, судороги, аномалии глаз; со свинцом — повышенная частота мертворождений и выкидышей, пороков развития мозга.

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. Наиболее чуткий индикатор возможной радиационной эмбриопатии — повышенная частота комплекса цитогенетических аномалий в клетках периферической крови. Такие аномалии были найдены в 39% у лиц 20 лет, подвергшихся облучению в утробе матери в дозе около 100 рад или более (2% — улиц контрольной группы).

Лекарственные эмбриофетопатии. В настоящее время известно около 5 миллионов лекарств и ксентобиотиков, с которыми имеет контакт человек, но лишь 1600 из них изучены в опытах на беременных животных. Среди 250 веществ, изученных на животных, 55% оказались тератогенными, а 30% терато-

генных для животных соединений идентифицированы как тератогенные для человека (Шепард Т., 1986). В США 75—90% женщин во время беременности принимают лекарства. В среднем они используют 4 препарата, не считая витаминов и железа, 4% беременных принимают 10 и более витаминов и железа, а 4% беременных — 10 и более лекарств (Берман Р.Е., Клигман Р.М., 1991). В России, по данным Ю.Б.Белоусова (1991), в течение родов 30% плодов получают от матери 6 лекарств и более. В то же время риск побочных эффектов лекарств на плод у человека оценить достаточно трудно, ибо при этом надо учитывать болезни матери, как распознанные, так и нераспознанные, осложнения течения беременности, питание беременной и существующие у нее гиповитаминозы, генотип, возраст матери и отца, их профессиональные вредности, частоту спонтанных пороков, экологическую ситуацию и, вероятно, какие-то неизвестные факторы.

Взвешивание опасности болезни и лекарства, по поводу которой его назначают, — обязательное условие лекарственной терапии во время беременности, особенно в первые два ее месяца. Например, тератогенный эффект салицилатов у человека не установлен, хотя у животных выявлен (пороки развития скелета, полидактилия). В то же время лихорадка у матери (по поводу которой чаще и назначают аспирин) с температурой тела выше 39,0°С в течение 1—3 дней между 18-м и 30-м днями беременности достоверно повышает вероятность рождения ребенка с анэнцефалией, мозговыми грыжами, микрофтальмией. Перегревание женщины в сауне в эти же сроки беременности также может быть причиной вышеупомянутых пороков развития. В эксперименте показано, что повышение на 2,5°С в течение часа температуры тела беременной крысы (на ранних сроках) уже может оказывать повреждающий эффект на формирующийся мозг крысенка. Роль генотипа в формировании лекарственных пороков развития особенно очевидно проявлялась в талидомидовой трагедии, когда грубые пороки сформировались только у детей 20% женщин, получавших во время беременности препарат в один и тот же период времени, когда плод наиболее чувствителен к тератогенам.

Имеет значение и длительность назначения препарата, его доза. Учет всех этих обстоятельств сложен. Приводят такой пример: если порок развития встречается в естественной популяции с частотой 1:1 млн родившихся, то даже если лекарство увеличивает риск порока в 1000 раз, то среди детей, подвергшихся пренатальному действию этого лекарства, частота данного порока будет 0,1%. Например, фенитоин (дифенин) повышает риск развития врожденных пороков на 200-400% (расщелины губы и неба, пороки сердца), но 85% детей, родившихся от матерей, принимавших дифенин на ранних сроках беременности, не имеют никаких врожденных пороков.

Различают эмбриотоксическое, тератогенное и специфическое и неспецифическое фармакологическое действие лекарств и ксентобиотиков (чужеродные химические вещества для человека) на плод.

Эмбриотоксическое действие ксенобиотиков 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.

Суммарные сведения о тератогенности и фетотоксичности лекарств представлены в таблице 3.6.

Из материала таблицы ясно, что есть *группа препаратов, эмбриотоксическое, тератогенное действие которых установлено* или имеются серьезные основания предполагать их эмбриотоксичность (класс D): андрогены, их производные (в том числе даназол, ретаболил и др.) и антиандрогены, эстрогены, антиэстрогены, прогестагены, антитиреоидные и пероральные противодиабетические препараты, пероральные противозачаточные средства (принимаемые во время беременности), противоопухолевые препараты, антиметаболиты, противоэпилептические препараты (особенно дифенин), противомалярийные медикаменты, D-пеницилламин, пероральные антикоагулянты — антагонисты витамина K, ингаляционные анестетики (для персонала отделений), стрептомицин, тетрациклин, талидомид. Эти препараты не следует назначать беременным, если нет угрожающих жизни состояний у матери, по поводу которых и необходимо их применять (например, лимфогранулематоз или другие опухолевые болезни, эпилепсия с рецидивирующими судорогами и др.). Особо следует подчеркнуть, что широкое применение препаратов половых гормонов и прогестинов в отечественном акушерстве — необоснованно и возможно лишь при доказанной их недостаточности. До настоящего времени нет достоверных статистических доказательств эффективности гормональной терапии при угрозе прерывания беременности, прежде всего потому, что число абортов, обусловленных эндокринными заболеваниями, незначительно. В то же время есть группа препаратов (класс X), риск применения которых значительно превышает их возможный положительный эффект для беременной; к ним относят талидамид, диэтилстильбэстрол, ретиноевую кислоту, избыточные дозы витамина A, триметоприм.

Во вторую *группу* входят *лекарственные средства, сведения об эмбриотоксическом эффекте которых противоречивы* (класс C): кортикостероиды, транквилизаторы, антидепрессанты, нейролептики, гормоны щитовидной железы, противорвотные препараты, противотуберкулезные и антивоспалительные средства (салицилаты), сульфаниламиды, барбитураты, мочегонные, антигистаминные. Эти препараты не следует широко прописывать беременным в максимальных дозах и по возможности назначать недлительными курсами, в первые же два месяца беременности их надо избегать. С середины 80-х годов в Англии широкое распространение в лечении гестозов получила ацетилсалициловая кислота (аспирин), назначаемая в дозе 1—2 мг/кг/сут. В этой дозе аспирин, тормозя синтез тромбоксана A_2, не изменяет синтез простациклина и других сосудорасширяющих и тормозящих агрегацию тромбоцитов простагландинов,

Таблица 3.6

Влияние лекарств, назначаемых беременной женщине, на плод и новорожденного

Лекарство	Влияние на плод и новорожденного
Адренотропные препараты	
Адреномиметики (адреналин, норадреналин)	Противоречивые сведения о возможности развития дисморфии лица, паховой грыжи, косолапости.* Тахикардия, гипогликемия
Симпатомиметики (эфедрин)	Тахикардия, гипогликемия
Бета-адреноблокаторы (анаприлин и др.)	Асфиксия, приступы апноэ, ригидный сердечный ритм, персистирующая брадикардия, тромбоцитопения, гипогликемия, задержка внутриутробного развития (ЗВУР)
Холинотропные препараты	
Холиномиметики (пилокарпин — глазные капли)	Повышенная возбудимость, пугливость, гипертермия, судороги
М-холинолитики (атропин и алкалоиды белладонны)	Тахикардия, расширенные зрачки. Аномалии скелета, цитолитическое влияние на мозг.* Снижение вариабельности ритма сердца. Уровни препарата в крови плода и матери 0,24-0,81:1
Скополамин	Летаргия, тахикардия, лихорадка, депрессия дыхания
Ганглиоблокаторы (бензогексоний, пентамин)	Артериальная гипотония, атония кишечника, опасность заворота кишок
Миорелаксанты (ардуан)	Тахикардия, аритмия сердца, ацидоз, тремор, гипер- или гипогликемия
Средства общей анестезии	
Фторотан, метоксифлюран, окись азота	Спонтанные аборты и множественные пороки развития (у персонала, работающего в операционных). Депрессия новорожденного
Тиопентал	Депрессия новорожденного, апноэ, ацидоз, пониженная реакция на слуховые стимулы
Средства местной анестезии	
Лидокаин, тримекаин	Брадикардия, гипотензия, приступы апноэ, сердечные и неврологические расстройства, судороги, нарушения поведения, мышечная гипотония. Существенные количества попадают к плоду лишь при перидуральной и цервикальнои анестезии
Наркотические анальгетики	
Морфин, героин	Недоношенность, ЗВУР, «синдром отмены», респираторная депрессия, брадикардия, трудности питания, но меньшая частота СДР
Кодеин (метилморфин)	Расщелина губы и неба, «синдром отмены», ЗВУР. Нарушение оссификации костей*

Таблица 3.6 (продолжение)

Лекарство	Влияние на плод и новорожденного
Ненаркотические анальгетики	
Ацетилсалициловая кислота (аспирин)	Пороки развития скелета, полидактилия.* Противоревматические дозы аспирина в сочетании с курением тератогенны и для человека (пороки развития мозга, почек, множественные). Пониженная масса тела новорожденного или переношенность, дисфункция тромбоцитов, сниженная активность витамин К-зависимых факторов свертывания крови, геморрагии, легочная гипертензия при приеме матерью за 7-10 дней до родов
Индометацин	Расщелины губы и неба.* Легочная гипертензия, нарушения кардиопульмональнои адаптации к условиям внеутробнои жизни, дисфункция тромбоцитов, геморрагии, повышенный риск перинатальной смерти
Ацетаминофен (парацетамол)	Высокие дозы — опасность врожденной катаракты. Гепатотоксичность, почечная недостаточность
Ибупрофен, напроксен	Снижение диуреза у плода, олигогидрамнион
Противоэпилептические и противосудорожные средства	
Дифенин (фенитоин, дилантин)	Фетальный гидантоиновый синдром: диспластическая ЗВУР — меньший рост при рождении, широкие роднички, микроцефалия, гипоплазия верхней челюсти, большое расстояние между глазами, эпикант, страбизм, птоз, широкая, плоская и низко расположенная переносица, большой рот и выступающие губы, гипоплазия носа, аномальные уши, гипоплазия ногтей и/или дистальных фаланг пальцев рук, ненормальное развитие большого пальца руки, низкая линия роста волос на голове, искривление ног, незаращение верхней губы и/или верхнего неба, пупочная грыжа, пороки сердца, катаракта. Нарушения свертывания крови, тромбоцитопения и отсюда — геморрагии. Повышенная частота опухолей, исходящих из нервного гребешка. Полное развитие синдрома отмечают у 10% детей, матери которых систематически получали препарат, но 5-30% - имеют отдельные признаки. В дальнейшем неизбежна задержка психического и психомоторного развития, если был черепно-лицевой дисморфизм. В 2-3 раза повышен риск неспецифических пороков развития
Вальпроевая кислота	У 1-2% детей, матери которых принимали препарат в первый месяц беременности, - спинномозговая и другие мозговые грыжи, у 80% черепно-лицевой дисморфизм (брахицефалия, лобный гребешок, микрогнатия, гипертелоризм, опущенные углы рта, низко расположенные ушные раковины и др.), пороки развития мозга, сердца и других внутренних органов (грыжи, гемангиомы и др.). В дальнейшем у 70% — задержка развития
Триметин	Триметадионовый синдром плода: ЗВУР, V-образные брови, низкое расположение деформированных ушных раковин, эпикантус, расщелина неба, редкие зубы, задержка психомоторного развития, речи, пороки сердца, трахеопищеводный свищ. 83% детей, пренатально «леченных», имеют 1 из симптомов, 23% — отставание умственного развития

Таблица 3.6 (продолжение)

Лекарство	Влияние на плод и новорожденного
Сибазон (диазепам, седуксен)	Повышенная частота расщелин губы и неба. «Флоппи беби» — синдром вялого ребенка (генерализованная мышечная гипотония), нарушено поведение, слабое сосание, гипотермия, «синдром отмены». Длительность полувыведения препарата из крови ребенка — 31 ч, а его метаболита нордиазепама — 106 ч
Хлозепид (хлордиазепоксид, элениум)	Повышенная частота расщелин губы и неба и даже множественных пороков развития, «синдром отмены»
Фенобарбитал	
кратковременное назначение	Угнетение ЦНС, слабое сосание, снижение слуха, нарушение коагуляции крови из-за дефицита витамина К, геморрагии, гипокальциемия
длительное применение	Возможны пороки сердца и сосудов, в дальнейшем — нарушения полового созревания. «Синдром отмены», включая тремор, раздраженный крик, повышенную чувствительность к внешним раздражителям, жадность сосания, витамин К-дефицитные геморрагии. Хотя риск синдрома дисморфии лица (широкая переносица, гипертелоризм, птоз, недоразвитие среднего лица) и других пороков развития в 2-3 раза повышается, так же как отставание умственного развития, 90% детей матерей с эпилепсией, всю беременность получавших фенобарбитал, — здоровы. Опасность гипоксии для мозга плода при эпилептических приступах у матери — большая, чем от фенобарбитала, предотвращающего их
Магния сульфат	При передозировке матери — угнетение дыхания и ЦНС ребенка, гипотермия, гипорефлексия, мекониевая пробка, гипокальциемия. Эффекты могут сохраняться до 24 ч
Хлоралгидрат	Большие дозы могут вызвать внутриутробную смерть плода
Паральдегид	Апноэ, депрессия ЦНС, нарушения адаптации к внеутробной жизни
Нейролептики (аминазин и другие фенотиазиды; дроперидол)	Возможны пороки развития скелета, ЗВУР.* Экстрапирамидные и пирамидные дисфункции, депрессия ЦНС, аномалии поведения
Аминазин	Ретинопатия, гипотермия в течение первых дней жизни
Транквилизаторы и седативные средства	
Мепротан (мепробамат)	Врожденные пороки сердца и диафрагмы, нарушения поведения
Бромиды	Задержка постнатального роста, нарушения поведения
Ксантины	
Теофиллин (аминофиллин, эуфиллин)	Тератогенез.* Хорошо проникает через плаценту, и уровни в крови матери и плода равны. Тахикардия, рвота, гипервозбудимость, опистотонус, трудности питания, приступы апноэ (возникают после исчезновения теофиллина из крови ребенка — через сутки)

Таблица 3.6 (продолжение)

Лекарство	Влияние на плод и новорожденного
Кофеин	Увеличение частоты спонтанных абортов, недонашиваемости, мертворождаемости. Короткие конечности, низкая масса при рождении.* У беременной снижена способность метаболизировать кофеин. Повышенная возбудимость новорожденного, тахикардия
Антидепрессанты (имизин, имипрамин)	Пороки развития скелета.* Диафрагмальная, спинномозговая грыжи, короткие конечности, энцефалопатия. Респираторные нарушения, повышенная возбудимость, задержка мочеотделения, потливость, трудности питания
Антиманиакальные препараты (лития карбонат)	Врожденные пороки сердца — 8—10% (типичен комплекс Эбштейна — 2,5%) и врожденные аритмии, сердечная недостаточность. При неонатальной интоксикации: гипотония и даже шок, гипотермия, нейрогенный несахарный диабет, вялость сосания, цианоз из-за респираторной депрессии, легочная гипертензия, зоб с гипотиреоидизмом, судороги, гастроинтестинальные кровотечения
Анорексигенные препараты (дезопимон, фепранон)	Пороки развития сердечно-сосудистой системы, другие аномалии. Пороки глаз, скелета и сердца*
Противорвотные средства (метоклопрамид, церукал, реглан)	Расщелины неба и другие пороки развития.* Хорошо проникает через плаценту. Стимулирует секрецию пролактина матерью, но в пуповинной крови уровень ТТГ (тиреотропного гормона) лишь незначительно повышен
Пеницилламин	Аномалии соединительной ткани (ЗВУР, пониженная эластичность кожи, вялое заживление ран, расширенная и хорошо видимая венозная сеть, грыжи и др.) у 2,3% детей матерей, получавших препарат во время беременности
Антигипертензивные средства	
Резерпин	Пороки развития скелета, сердца. Затруднения носового дыхания или невозможность его, склонность к гипотермии, брадикардии, летаргии
Кломифен	Гипертензивный криз у новорожденного на 2-3-й день после рождения
Апрессин	Тромбоцитопения
Диазоксид	Гипергликемия, гипертрихоз, гиперплазия бета-клеток поджелудочной железы — гиперинсулинемия и гипогликемия, алопеция
Метилдопа (допегид)	Уменьшение окружности головы новорожденного при приеме матерью регулярно с 16-20-й недели беременности, но в катамнезе развития ребенка — норма. Низкие величины АД в первые 15 дней жизни
Ингибиторы ангиотензин-пре вращающего фермента	Почечная недостаточность у плода или новорожденного

Таблица 3.6 (продолжение)

Лекарство	Влияние на плод и новорожденного
Мочегонные средства	
Тиазиды (гипотиазид и др.)	Пороки развития конечностей, пальцев, гипертрофия почек.* Снижение экскреции эстрогенов и плацентарного кровотока. Тромбоцитопения, гипонатриемия, другие нарушения электролитного обмена, гипогликемия, гипербилирубинемия
Фуросемид	Расстройства созревания почек (по результатам исследований на животных). Обезвоживание плода. В пуповинной крови концентрация составляет 17—45% материнской, период полувыведения 7—96 ч
Диакарб	Электролитный дисбаланс, гематологические изменения (тромбоцитопения, анемия, лейкопения). Дефекты передних конечностей*
Противогистаминные средства	
Димедрол	Расщелина неба.* Дрожание, диарея, респираторная депрессия, «синдром отмены» (при передозировке)
Пипольфен	Повышенная частота врожденных аномалий. Тремор, гиперреактивность, экстрапирамидная дисфункция, «синдром отмены»
Циметидин	Сексуальные дисфункции (по результатам исследований на животных). При приеме перед родами описаны транзиторные печеночные дисфункции, блокада ответа сердца на гистамин, что затрудняет адаптацию к внеутробной жизни
Антикоагулянты	
Дикумарол и другие антагонисты витамина К	Варфариновый синдром: ЗВУР, черепно-лицевой дисморфизм, пороки развития мозга, глаз, слуха, почек и сердца, преждевременное окостенение отдельных участков позвонков, эпифизов, трубчатых костей с развитием в дальнейшем зернистости костей, отставания в росте, брахидактилии, искривления позвоночника, аномалии конечностей типа хондродистрофии (синдром Конради). Аборт, кровоизлияние, гибель плода. Частота развития синдрома 17—30% (слепоты - 12%, глухоты — 12%), а патогенез объясняют связыванием остеокальцина — витамин К-зависимого белка
Гепарин	Малая масса при рождении (ЗВУР), повышенный риск перинатальной смертности
Противомикробные препараты	
Ампициллин	Вызывает снижение в плазме и моче беременной женщины уровня эстриола, что способствует нарушению уровня рационального мониторинга за плодом
Левомицетин (хлорамфеникол)	Повышенный риск синдрома «серого ребенка», расщелины губы и неба*
Стрептомицин, канамицин и другие аминогликозиды	Разные степени поражения слухового нерва с развитием в дальнейшем снижения слуха (у 10% детей, родившихся от матерей, леченных в последний месяц беременности)

Таблица 3.6 (продолжение)

Лекарство	Влияние на плод и новорожденного
Рифампицин	Врожденные аномалии ЦНС и позвоночника, конечностей
Цефалотин	Положительная прямая реакция Кумбса
Нитрофураны	Гемолитическая анемия, геморрагии. Анемия лишь у детей с дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы
Тетрациклины	Гипоплазия зубной эмали, катаракта, задержки роста костей, в дальнейшем — коричневый цвет зубов. Пороки развития скелета, сердца, крупных сосудов и внутренних органов.* Кратковременное применение в I триместре беременности не приводило к тератогенному эффекту
Сульфаниламиды	Желтуха, метгемоглобинемия, гемолитическая анемия, ядерная желтуха, тромбоцитопения, геморрагический синдром. Пороки развития скелета*
Триметоприм	Задержка постнатального роста, черепно-лицевые аномалии. Повышение уровня креатинина в крови новорожденного без почечной недостаточности
Противотуберкулезные препараты (этамбутол, этионамид, изониазид)	Сведений о тератогенности нет, так же как и о побочных эффектах на плод
Противовирусные препараты	
Амантадин (ремантадин)	Пороки сердца и сосудов (единый желудочек, атрезия легочной артерии и др.).* Аномалии скелета*
Ацикловир (зовиракс)	Хотя убедительных данных о тератогенности у человека нет, но препарат не рекомендуют назначать беременным при отсутствии жизненных показаний
Зидовудин (ретровир, азидотимидин)	В эксперименте на животных тератогенный эффект не доказан, но ввиду неясности вопроса о токсичности препарата для плода применение его беременным возможно только при наличии четких клинических показаний
Идоксуридин	Экзофтальм, аномалии конечностей*
Противогрибковые препараты	Множественные пороки развития, в том числе ЦНС, расщелина неба*
Противомалярийные препараты	
Хинин	Аборт, недоношенность, смерть плода. Глухота (гипоплазия слухового нерва), пороки развития внутренних органов и конечностей, врожденная глаукома, анемии, тромбоцитопении, ложный гермафродитизм и другие урогенитальные аномалии, гидроцефалия, умственная отсталость
Дараприм, пириметамин, хлорофин, примахин	Большие дозы вызывают множественные пороки развития у животных. Безопасность применения у людей не установлена окончательно
Противоглистные препараты	В эксперименте на животных вызывают пороки развития скелета, лицевой части черепа, ЦНС и глаз. У людей пороки не описаны

Таблица 3.6 (продолжение)

Лекарство	Влияние на плод и новорожденного
Противоопухолевые препараты	ЗВУР, множественные пороки развития скелета лицевой части черепа, мозга, почек, желудочно-кишечного тракта, глаз (по результатам исследований на животных), повышают риск перинатальной смерти
Миелосан	ЗВУР, нарушения постнатального роста
Меркаптопурин	Множественные пороки развития: черепно-лицевые и почечные аномалии, пороки сердца и сосудов, ЗВУР, нарушения постнатального роста, недоношенность
Винкристин	Врожденные пороки черепа, скелета, глаз, почек.* При лечении матери во второй половине беременности возможны недоношенность, а у детей — лейкопения, спленомегалия
Метотрексат	Аминоптериновый синдром: ЗВУР, гидроцефалия, долихоцефалия, гипертелоризм и широкая, плоская переносица, отсутствие оссификации некоторых костей черепа, микрогнатия, частичный краниостеноз, расщепление губы и неба, мозговые грыжи. Возможны некрозы печени и надпочечников, угнетение гемопоэза, смерть плода
Митомицин С	Расщелина неба, аномалии скелета и мозга
5-Флюроурацил	Аборт, черепно-лицевые аномалии
Хлорамбуцил	Агенезия почек
Азатиоприн	Аномалии хромосом лимфоцитов при рождении, депрессия иммунитета
Витамины (избыточные дозы)	
A	При суточной дозе более 10 000 ЕД — спонтанный аборт, аномалии черепа, генитоуринальной системы, сердца и почек, гидроцефалия. В общем аномалии аналогичны таковым при использовании ретиноевой кислоты. Множественные пороки развития.* Задержка постнатального роста
D	Надклапанный стеноз аорты, гиперкальциемия, «лицо эльфа», нарушение прозрачности хрусталика, в дальнейшем задержка психического развития, нефропатии
$\mathbf{B_6}$	Судороги в связи с «синдромом отмены»
K	Желтуха, гематологические аномалии (при введении избыточных доз матери)
Аккутан (ретиноевая кислота)	Применяют местно для лечения угрей. Типичны: черепно-лицевой дисморфизм — микроцефалия, гидроцефалия, аномалии ушей (микоотия, анотия, низко расположенные уши), гипертелоризм, микрофтальмия, плоская носовая перегородка, расщелины неба, недоразвитие сетчатки и зрительного нерва, мозжечка, гидроцефалия; врожденный порок сердца (обычно дуги аорты), аномалии тимуса. Риск развития аномалии — 25%, кроме того, в I триместре у 40% женщин возможно прерывание беременности

Таблица 3.6 (продолжение)

Лекарство	Влияние на плод и новорожденного
Гормоны и их аналоги	
Андрогены	Вирилизация со сращением половых губ (раннее лечение), гипертрофия клитора (позднее лечение), повышенная частота расщелин губы и неба, врожденных пороков сердца, гипоспадия
Эстрогены, диэтилстильбэстрол	У девушек и молодых женщин (до 25 лет), матери которых получали диэтилстильбэстрол на сроках гестации до 12 недель, патология отмечена в 73% случаев, на сроках 13-18 недель — в 66%, на сроках более 19 недель — в 45%: аденоматоз слизистой влагалища, аномалии матки, спаечный процесс в придатках, бесплодие и др. Частота аденокарцином 0,14-1,4 на 1000. У 25% - гипотрофия яичек, кисты придатков, гипоплазия полового члена, бесплодие, генетические нарушения в сперматозоидах
Антиэстрогены (кломифен)	Многоплодие, повышенная частота синдрома Дауна и пороков развития нервной системы, гипоспадия, атрезия ануса, ретинопатия. Расщелина неба, нарушение развития костей и дисгенез яичников, анэнцефалия. Возможны вирилизация или феминизация плода, в катамнезе задержки половой дифференцировки или ее нарушения
Прогестины (прогестерон, прегнин, туринал и др.)	Маскулинизация женских плодов, увеличение клитора, расщепление дужек поясничных и крестцовых позвонков, VAKTEL-синдром (врожденные аномалии позвоночника, атрезия ануса, трахеопищеводные свищи, аномалии конечностей). Появились сведения о нарушениях половой дифференцировки мозга (нарушения полового созревания и полового поведения; в катамнезе — психические расстройства)
Окситоцин	Респираторный дисстресс плода. Гипонатриемия у новорожденного, которая может привести даже к судорогам, но катамнез детей показал их нормальное развитие. Гипербилирубинемия. Повышение перинатальной смертности и поражения сетчатки при переношенной беременности
Оральные противозачаточные средства, принимаемые во время беременности	Пороки развития половых органов, конечностей, позвоночника, сердца, мозга и внутренних органов (прогестерон — эстроген). Однако в двух мета-анализах не было показано увеличение частоты генитальных аномалий и ВПР при их использовании в I триместре
Овуляторные препараты	Многоплодие, анэнцефалия, дисплазия сетчатки
Кортикостероиды	ЗВУР, повышенный уровень перинатальной смертности, дислокация почек, стимулирование созревания легких, повышенный риск неонатальных инфекций, расщелины неба (кортизон на ранних сроках беременности), транзиторной надпочечниковой недостаточности — в первую неделю жизни, лейкоцитоз в течение первой недели жизни
Тироксин,трийодтиронин	Множественные пороки развития. Высокая смертность плодов, косолапость, катаракта, зоб

Таблица 3.6(продолжение)

Лекарство	Влияние на плод и новорожденного
Антитиреоидные препараты (мерказолил, метилтиоурацил)	ЗВУР. Могут быть дефекты волосистой части головы. У 12% детей зоб (эутиреоидный, гипо- или гипертиреоидный), гипотиреоидизм, респираторные нарушения из-за сдавления трахеи зобом, тромбоцитопения, смерть плода, предпочтителен пропилтиоурацил, ибо он блокирует превращение Т4 в Т3
Препараты йода	Зоб, аномалии функции щитовидной железы МОiут быть при регулярном приеме 12 мг йода в сутки. Может быть задержка умственного развития в дальнейшем
Даназол	Вирилизация плодов женского пола (у 14% получавших в I триместре), псевдогермафродитизм с синдромом потери солей (адреногенитальный синдром проходит к году)
Парлодел	Гиперпролактинемия, но повышения частоты пороков развития не обнаружено
Инсулин	Аборт, смерть плода, ЗВУР, врожденные аномалии*
Антидиабетические препараты	
Толбутамид (бутамид) Букарбан	Смерть плода, тромбоцитопения
Разное	
Интал	Увеличивает риск врожденных пороков (мозга, желудочно-кишечного тракта, конечностей), но не резко*
Алоэ	При передозировке матери возможны антенатальное отхождение мекония, повышенная перистальтика кишечника, повреждение почек
Железа сульфат	При передозировке матери в I триместре беременности возможны врожденные аномалии, а при передозировке в **III** триместре - расстройства желудочно-кишечного тракта
Натрия бикарбонат	При передозировке в родах возможны метаболический алкалоз, резкое увеличение объема циркулирующей крови, отеки, сердечная недостаточность от перегрузки
Свинец	Аборт, ЗВУР, недостаточность мозга, задержка постнатального психомоторного развития
Ртуть	Судороги, недостаточность мозга, отставание постнатального психического развития
Пестициды	Мутагенный эффект*

* В эксперименте на беременных животных (обычно крысы).

что приводит к улучшению реологических свойств крови, кровотока в плаценте, резко уменьшает выраженность маточно-плацентарной недостаточности, гипоксии плода. Аспирин дают длительно — несколько месяцев, при этом без каких-либо осложнений у плода. Однако аспирин надо отменить за 2 нед. До родов. Противопоказано лечение ацетилсалициловой кислотой женщинам

с геморрагическими диатезами, в частности с наследственными тромбоцитопатиями.

У матерей с наследственными тромбоцитопатиями (приблизительно 5% всех женщин) возможна кровоточивость разной степени выраженности, которую они могут передать ребенку, не только при лечении аспирином, но и под влиянием одновременно назначенных нескольких тромбоцитарных ингибиторов (подробности см. в гл. XVIII).

Лекарственная фетотоксичность, как видно из таблицы 3.6, может вызывать различные патологические синдромы у новорожденных.

- *Геморрагической болезни новорожденных* способствуют назначаемые матери незадолго перед родами противосудорожные средства (суксилеп и др.), салицилаты, непрямые антикоагулянты, карбенициллин, антидиабетические производные сульфанилтиомочевины, гипотиазид, фуросемид.
- *Гипербилирубинемию* могут обусловливать назначавшиеся в последние сроки беременности сульфаниламиды, левомицетин, барбитураты, амидопирин, фенацетин, антипирин, ПАСК, новобиоцин, глюкокортикоидные гормоны.
- *Асфиксию при рождении,* задержку появления первого вдоха вызывают наркотические средства, общие анестетики.
- *Набухание слизистой носа* и отсюда непроходимость носовых ходов у новорожденных могут спровоцировать гипотензивные препараты, принимавшиеся матерью незадолго до родов (резерпин и др.). Эти же препараты могут привести к брадикардии плода, паралитической непроходимости кишечника.
- *Низкую массу тела при рождении* может вызывать курс назначавшихся матери перед родами левомицетина (кроме того, «серый синдром», вздутие живота, коллапс и анемию), аминогликозидов (наряду с этим и глухоту), бета-блокаторов.
- *Синдрому дыхательных расстройств* может способствовать использование этанола для подавления преждевременно начавшихся родов.
- *Сердечную недостаточность* у новорожденного может провоцировать назначение матери во время беременности салицилатов, индометацина, ибо они, тормозя синтез простагландинов, вызывают спазм артериального протока плода.

Инфекционные эмбриопатии и фетопатии — см. гл. XVI.

Фетоплацентарная недостаточность, или фетальный дистресс — наиболее универсальный симптомокомплекс, отражающий неблагополучное состояние плода, который вкратце можно охарактеризовать так (Сидорова И.С, 1997):

- Симметричная (гипопластическая) или асимметричная (гипотрофическая) формы задержки внутриутробного развития (ЗВУР).
- Нарушения сердечной деятельности плода (эпизоды ускорения пульса до 150—170 уд./мин, экстрасистолии, эпизоды замедления пульса с частотой менее 110 уд./мин).
- Изменения частоты дыхательных движений плода (ДДП): повышение — более 60 в 1 мин, урежение — менее 45 в 1 мин, укорочение продолжительности ДДП менее, чем до 30 с, отсутствие ДДП.

- Изменения двигательной активности плода (один-два эпизода генерализованных движений, изолированные движения только конечностей, беспорядочная двигательная активность плода, отсутствие движений).
- Изменения тонуса плода (не разгибается туловище, регистрируются только разгибательные движения конечностей, разогнутое положение плода, отсутствие возврата при движениях в исходное положение флексии).
- Аномалии плаценты (по данным УЗИ) — признаки отставания или опережения степени зрелости плаценты (состояние плаценты, не соответствующее сроку гестации, по' М.А.Репиной), аномальное расположение, патологические включения в плаценту, отек плаценты.
- Изменение объема околоплодных вод (многоводие, маловодие).

Наиболее четкие данные для регистрации фетоплацентарной недостаточности у плода получают при оценке «биофизического профиля» плода и допплерометрии (оценка кровотока в артериях пуповины, аорте и средней мозговой артерии). Из изложенного ясно, что наиболее частыми проявлениями фетоплацентарной недостаточности у новорожденного являются: рождение в состоянии асфиксии или депрессии дыхания, признаки ЗВУР, нарушения адаптации к условиям внеутробной жизни, повышенная инфекционная заболеваемость.

Многоплодная беременность. Частота рождения близнецов составляет примерно 1:80 родов с колебаниями в разных странах — от 1:500 родов в Азии до 1:20 родов в Африке (Shephard B., Kupke K.G., 1998). Монозиготные составляют примерно 30% и дизиготные — 70% всех близнецов. У близнецов повышена частота ЗВУР, врожденных пороков развития, особенно у монохориальных монозиготных. Примерно у 10% близнецов отмечается фето-фетальная трансфузия с полицитемией у одного из них и анемией — у другого. Если это возникло в раннем фетальном периоде, то последствия могут быть очень тяжелыми для обоих плодов. С частотой 1:35 000 родов встречается синдром реверсированной артериальной перфузии с акардией или ацефалией у одного из близнецов и обеспечением кровотока за счет другого (James W.H., 1977). Встречаются и сращенные близнецы — торакопаги (общая грудная клетка), ксифопаги (общая передняя брюшная стенка — от мечевидного отростка до пупка), пикопаги (общая ягодичная область, ягодицы), краниопаги (общая голова).

Близнец, рождающийся вторым, имеет в 2–4 раза выше риск развития асфиксии, СДР-синдрома, в то время как инфекционные осложнения более часты у первого близнеца.

Диагноз

Основным документом, регламентирующим пренатальную диагностику У нас в стране, является приказ Минздрава России №457 от 28.12.2000 «О совершенствовании пренатальной диагностики и профилактике наследственных и врожденных заболеваний у детей». Согласно этому приказу, схема обследования беременных с целью пренатальной диагностики включает три последовательных этапа: в первом (10-14 нед. беременности), втором (20-24 нед. беременности) и третьем (30—34 нед. беременности) триместрах.

Первый этап предполагает уточнение срока беременности при помощи ультразвуковой (УЗ) диагностики, выявление грубых аномалий плода и стигм,

указывающих на наличие хромосомной патологии, изучение групповой и резус-принадлежности женщины, а также выявление инфицированности вирусами гепатита В и С, токсоплазмозом, сифилисом и ВИЧ. Беременные групп высокого риска рождения детей с хромосомными и генными болезнями проходят, наряду с УЗ-обследованием, медико-генетическое консультирование, углубленное обследование на внутриутробные инфекции (обычно при помощи методов ДНК-анализа с использованием стандартных диагностикумов).

Показаниями для консультации беременной у медицинского генетика являются:

- Возраст беременной 35 лет и старше.
- Наличие хромосомных заболеваний у детей от предыдущих беременностей.
- Установленные хромосомные аномалии у одного из родителей.
- Болезнь Дауна или другие хромосомные аномалии у одного из членов семей матери или отца.
- Множественные (3 и более) спонтанные аборты или выкидыши, мертворождения.
- Множественные пороки развития у предыдущего ребенка в семье.
- Женщина из семьи, где по мужской линии есть больные с заболеваниями, передающимися по сцепленному с Х-хромосомой рецессивному типу (тяжелая гемофилия, миодистрофия Дюшена и др.).
- Беременности с высоким риском развития у плода дефектов нейральной трубки.
- Наличие в семьях отца или матери больных с доказанными наследственными заболеваниями обмена веществ.

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.).
- *Новые технологии,* возникшие на стыке XX и XXI веков, позволяющие выделить ядерные эритроидные клетки плода из кровотока матери и по ДНК из них диагностировать хромосомные аномалии и моногенные болезни плода.

Уже на ранних сроках беременности по исследованию околоплодных вод, включая культуры клеток, можно распознать пол плода, гемофилию, ганглиозидозы, сфингомиелинозы, гликогеновую болезнь типа Помпе, недостаток кислой фосфатазы: диффузную ангиокератому плода и др. После 24-й нед. беременности аналогичное обследование дает основание диагностировать у плода наследственные дефекты обмена аминокислот, галактоземию, мукополиса-' харидозы, все виды аминокислот, галактоземию, мукополисахаридозы, все виды гликогенов, лейкодистрофии, адреногенитальный синдром вследствие дефицита 21-гидроксилазы и др. Существенный прогресс в диагностике наследственных болезней в 80-е годы стал возможен после картографирования и клонирования генов более чем полутора сотен болезней, разработки метода выявления этих генов (блот-гибридизации, секвенирования ДНК), в том числе в материале, полученном от плода. Взвешивая целесообразность обследования плода в связи с семейной отягощенностью, принимают во внимание и характер наследования той или иной патологии, а отсюда — и риск следующего подобного заболевания в семье.

В таблице 3.7 представлен риск повторного развития некоторых изолированных врожденных аномалий.

Околоплодная жидкость, полученная перед родами, кроме того, дает основание определить зрелость плода (тест Брозенс—Гордона) и предсказать воз-

Таблица 3.7

Риск возникновения врожденных аномалий для сибсов, состоящих в родстве первой степени с членами семьи с изолированными врожденными пороками (Симпсон Дж.Л. и др., 1985)

Аномалии	Риск для последуюших детей, %	
	при одном пораженном	при двух пораженных
Анэнцефалия и spina bifida	2-5	4-12
Расщелина неба и губы	4	9
Врожденные пороки сердца	2-5	25
Атрезия пищевода	2-5	10-15
Пупочная и паховая грыжи, косолапость, крипторхизм, болезнь Гиршпрунга, атрезия ануса, пороки почек и мочевыводящих путей	Не более 5	
Врожденный вывих бедра	6% (для сестер - 8, для братьев - 4)	
Пилоростеноз:	Мальчики Девочки	
а) пробанд сестра, мать	20 7	
б) пробанд отец, брат	5 2,5	

можность развития болезни гиалиновых мембран (СДР I типа), тяжелых форм гемолитической болезни новорожденных. Однако следует отметить, что около 90% врожденных пороков развития обнаруживаются при беременностях, которые не относятся к группам риска. Отсюда крайняя целесообразность массового охвата всех беременных недорогими безопасными и имеющими высокую диагностическую ценность обследованиями, т.е. скрининговыми программами. Скрининг (от англ. screening — просеивание) — тестирование видимо здоровых лиц с подразделением их на группы с низкой и высокой вероятностью той или иной патологии. Ультразвуковые исследования во время беременности и определение в крови матери α-фетопротеина, хорионического гонадотропина, свободного эстриола наиболее полно отвечают этим задачам. При помощи ультразвукового исследования уже на 16—24-й неделе беременности можно диагностировать задержку внутриутробного развития, грубые пороки развития мозга, костной системы, внутренних органов. Дальнейшее исследование в 24—26 недель и позднее, кроме того, выявляет и признаки плацентарной недостаточности, помогает оценить функциональное состояние плода.

В таблице 3.8 представлены сроки начала эхографической визуализации некоторых врожденных пороков развития (ВПР).

Повышенный уровень в сыворотке крови беременных во II триместре беременности α-фетопротеина может быть при пороках развития нервной трубки

Таблица 3.8

Сроки начала эхографической визуализации некоторых ВПР
(Немилова Т.К. и др., 2002)

Вид ВПР	Срок беременности, недели
Акрания	10
Цефалоцеле	11
Гидроанэнцефалия	11
Аномалия Dandy-Walker	13
Голопрозэн цефалия	9
Spina bifida	9
Расщелина губы и неба	12
Диафрагмальная грыжа	14
ВПС	11
Эктопия сердца	10
Атрезия пищевода	С 26
Дуоденальная атрезия	14
Атрезия тонкого кишечника	С 26
Атрезия ануса	С 30
Изолированный асцит	С 14
Гастрошизис	10
Омфалоцеле	После 13
Гидронефроз	13
Мегалоцистис	10
Синдром Prune Belly	13
Агенезия почек	13
Поликистоз почек	19-20
Ахондроплазия	24-28
Тетрафокомелия	11
Полидактилия	14
Крестцово-копчиковая тератома	13

и дефектах передней брюшной стенки, врожденном нефрозе, внутриутробной смерти и задержке внутриутробного развития плода, угрозе прерывания беременности, спонтанного аборта, многоплодной беременности, маловодий, отслойке плаценты, а пониженный уровень α-фетопротеина в сыворотке матери — при хромосомной патологии плода, в частности, синдроме Дауна, сахарном диабете у матери. При обнаружении у беременной измененных уровней а-фетопротеина необходимо провести ультразвуковые, цитогенетические и другие исследования, направленные на непосредственное выявление указанной патологии плода.

Хорионический гонадотропин — один из ранних индикаторов беременности; он определяется в крови женщин уже на 8—9-й день после зачатия. Повышенный уровень хорионического гонадотропина и пониженный свободного эстриола в крови беременной во II—III триместрах беременности свидетельствуют о фетоплацентарной недостаточности, гестозе, антенатальной гибели плода, отслойке плаценты.

В курсе медицинской генетики подробно излагаются показания и методы выявления наследственной патологии плода при помощи цитогенетических, биохимических и ДНК-исследований клеток, полученных из амниотической жидкости и крови плода. В настоящее время такая диагностика возможна для более чем 100 наследственных болезней.

В таблице 3.9 представлена схема обследования беременной женщины согласно приказу Минздрава России.

Если говорить не только о ранней диагностике ВПР и наследственной патологии, то руководствуются следующим (см. табл. 3ЛО). Схема оценки биофизического профиля плода представлена в таблице 3.11.

Диагностика антенатальной патологии после рождения основана на учете данных анамнеза (течение беременности, в частности профессиональные вредности матери и отца, заболевания матери во время беременности, их лечение и др., анализ родословной, данных осмотра, массы и длины тела ребенка при рождении, наличие стигм дизэмбриогенеза — см. табл. 3.21) и различных лабораторных исследований, в частности скрининга на наследственные болезни. За рубежом для массового скрининга новорожденных обычно используют кровь ребенка (пуповинную, венозную) и определяют в ней концентрацию тиреотропина и тироксина (выявление гипотиреоза), трипсина (диагностика муковисцидоза), оц-антитрипсина (определение его недостаточности), а также с образцами крови ставят микробиологический тест Гатри — просеивание на аминоацидопатии, галактоземию. В ряде регионов проводят и другие тесты (на серповидно-клеточную анемию, талассемию и др.). У нас в стране обязательный скрининг-тест новорожденных на фенилкетонурию проводят в поликлинике, используя мочу ребенка (тест положительный при лейцинозе, гистидинемии, тирозинемии, мальабсорбции метионина). При массовом скрининге на муковисцидоз выявляют повышенное содержание альбумина в меконии при помощи полосок специальной индикаторной бумаги.

Лечение

В последние десятилетия XX века возникло принципиально новое направление в медицине — фетальная терапия. Проведено несколько международных конференций и съездов под девизом «Плод как пациент». При диагностике

Таблица 3.9

Схема обследования беременной женщины по оценке состояния внутриутробного развития плода
(приложение 5 к приказу Минздрава России №457 от 28.12. 2000)

Вид обследования	Цель исследования
Первый этап обследования (10—14 нед.)	
Ультразвуковое обследование всех беременных женщин в женских консультациях (кабинетах) и других родовспомогательных учреждениях	Установление срока и характера течения беременности. Обязательная оценка толщины воротникового пространства, состояния хориона. Формирование групп риска по хромосомной патологии и некоторым ВПР у плода
Аспирация ворсин хориона (по показаниям): возраст беременной от 35 лет и старше; семейное носительство хромосомной аномалии; семейная отягощенность идентифицированным моногенным заболеванием; увеличение воротникового пространства у плода от 3 мм и более	Цитогенетическая диагностика хромосомной патологии, определение пола плода. Диагностика конкретной формы моногенного заболевания методами биохимического или ДНК-анализа по клеткам плода
Второй этап обследования (20—24 нед. беременности)	
Ультразвуковое обследование	Допплеровское исследование маточно-плацентарного кровотока Детальная оценка анатомии плода для обнаружения у него пороков развития, маркеров хромосомных болезней, ранних форм задержки развития, патологии плаценты, аномального количества околоплодных вод Формирование групп риска по развитию гестоза, задержки развития плода и плацентарной недостаточности в III триместре
Исследование крови матери на уровни α-фетопротеина и хорионического гонадотропина и другие сывороточные маркеры (оптимальный срок — 16-20 нед. беременности)	Формирование группы риска по рождению детей с хромосомными болезнями и некоторыми ВПР
Исследования с применением инвазивных процедур (кордоцентез, плацентоцентез, амниоцентез)	Цитогенетическая диагностика хромосомных болезней у плода. Диагностика конкретного моногенного заболевания методами биохимического и ДНК-анализа
Третий этап обследования (32—34 нед. беременности)	
Ультразвуковое обследование всех беременных женщин в женских консультациях и других родовспомогательных учреждениях	Оценка темпов роста плода, выявление ВПР с поздними проявлениями. Оценка состояния развития плода

Таблица 3.10

Рекомендуемые методы и тесты во время беременности
(Дементьева Г.М., Вельтищев Ю.Е., 2000)

Срок беременности в неделях	Методы и тесты
Первый визит (по возможности в самые ранние сроки)	Определение уровня гемоглобина и гематокрита крови. Общий анализ мочи, скрининг на инфекции мочевых путей Определение группы крови и Rh-фенотипа, титра анти-Юьантител у резус-отрицательных женщин Титр антикраснушных и антитоксоплазменных антител Реакция Вассермана и другие осадочные пробы Цитология мазка шейки матки Определение HBs-антигена в крови
8-18-я недели	Ультразвуковое исследование (УЗИ) плода и плаценты. Амниоцентез и биопсия хориона по показаниям
16-18-я недели	Уровень α-фетопротеина и хорионического гонадотропина, свободного эстриола в крови
26—28-я недели	Скрининг на сахарный диабет, повторное определение уровня гемоглобина и гематокрита крови, анализ мочи на белок и сахар, нестрессорный тест
28-я неделя	Повторное исследование титра анти-ЯЪ-антител у Rh-отрицательных беременных, профилактическое введение анти-Rh (D) иммуноглобулина
32-36-я недели	УЗИ плода, оценка биофизического профиля плода, определение гемоглобина, гематокрита крови, бактериологическое исследование вагинального мазка

Таблица 3.11

Биофизический профиль плода (по Edelstone D.I., 1994)

Биофизические характеристики	Нормальные показатели (2 балла)	Нарушения (0 баллов)
Дыхательные движения плода (ДДП)	Минимум одно ДДП длительностью 30 с в течение 30 мин исследования	Отсутствие ДДП в течение 30 мин
Движения туловища и конечностей	Минимум 3 отдельных движения за 30 мин	Два или менее движений за 30 мин
Тонус плода	Минимум один эпизод разгибания с возвратом к флексии туловища и конечностей; разведение и флексия рук	Слабое разгибание туловища и конечностей без возвращения к флексии
Объем амниотической жидкости	Минимум один «карман» размером 1 см в двух перпендикулярных направлениях	Либо отсутствие, либо малые размеры «карманов»
Нестрессовый тест	Минимум один эпизод акцелерации пульса на 15 уд./мин продолжительностью 15 с после движений плода за 30 мин наблюдения	Отсутствие акцелерации пульса или менее 15 уд./мин за 30 мин наблюдения

у плода гемолитической болезни (эритробластоза) проводят заменные переливания крови, анемии — переливания эритроцитной массы через сосуды пуповины, введение рекомбинатного эритропоэтина. При выявлении у плода гипотиреоза вводят тироксин в амниотическую жидкость, адреногенитального синдрома — назначают дексаметазон беременной, грубых сердечных аритмий и других нарушений сердечной деятельности — β-адреноблокаторы, ингибиторы кальциевых каналов, сердечные гликозиды и т.д. При обнаружении у плода ВПР коллегиально акушер, детский хирург и педиатр обсуждают тактику ведения родов, ведения и лечения ребенка сразу после рождения. По данным литературы, консультация хирурга необходима примерно у 5% беременных. В настоящее время описано много успешных внутриутробных хирургических вмешательств у плода — наложение нефростомы или создание везико-амниотического шунта при обструктивных нефропатиях и гидронефрозе плода, торакоцентез при гидро- и хилотораксе, удаления эмбриональных опухолей и др.

Профилактика

При анте- и перинатальной патологии профилактика комплексная и начинается еще до беременности; она должна носить государственный характер и быть первичной и вторичной (табл. 3.12).

Каждая девочка и девушка должны рассматриваться при диспансеризации как будущая мать. В комплексе оздоравливающих мероприятий важно делать акцент на состояние мочеполовой сферы и раннее назначение корригирующих или лечебных мероприятий, в связи с чем важна ранняя диагностика и направление к детскому гинекологу при дисгармоничном половом развитии. Следует

Таблица 3.12

Схема профилактики ВПР (ЖученкоЛ.А., 2001)

Вид	Уровни	Исполнители	Мероприятия	Оценка эффекта
Первичная (массовая)	Прегаметическая	Санитарно-эпидемиологическая служба	Контроль за состоянием окружающей среды, качеством пищи, лекарств и бытовых средств, охрана условий труда и др. для предупреждения появления новых тератогенов	Частота ВПР в популяции
Вторичная (индивидуальная)	Презиготическая Постнатальная	Медико-генетическая служба Акушерская служба Кабинеты ультразвуковой диагностики Медико-генетическая служба Педиатрическая служба	Медико-генетическое консультирование по прогнозу потомства Периконцепционная профилактика ВПР Пренатальная диагностика ВПР Генетический мониторинг ВПР Раннее выявление и лечение детей с ВПР	Частота рождений с ВПР, детская заболеваемость, инвалидность, смертность от ВПР

проводить санацию хронических очагов инфекции, предохранять от препаратов, способствующих сенсибилизации (иммуноглобулины, вливания крови, плазмы и др.), своевременно назначать прививки против краснухи (если девочка ею не болела), воспитывать чувство необходимости материнства. Мероприятия, направленные на рациональное физическое и половое воспитание девочек, создание специализированных кабинетов при женских консультациях для девочек-подростков и детских гинекологических отделений, широкое медико-генетическое консультирование — важные звенья профилактики антенатальной патологии.

При передаче больной девочки-подростка во взрослую поликлинику педиатр, терапевт, гинеколог и, при необходимости, узкие специалисты должны разработать конкретный индивидуальный комплекс оздоровительных мероприятий.

Центры планирования семьи являются очагами медицинского образования населения, помогающими молодым супругам рационально решать вопросы предотвращения и планирования рождения ребенка, а тем самым и уменьшить вероятность антенатальной патологии. Каждая беременность, заканчивающаяся рождением ребенка, должна быть желанной. Примером общедоступных рекомендаций по профилактике антенатальной патологии в центре планирования семьи могут быть 10 заповедей Эдуардо Кастильио для профилактики врожденных пороков развития (табл. 3.13).

Питание. Дефицитное питание и витаминодефициты играют важную роль в формировании антенатальной патологии. Подробно особенности питания беременной женщины изучают на кафедре акушерства и гинекологии.

Индивидуальная периконцепционная профилактика ВПР мультифакториальной природы, в частности, заключается в приеме в течение 2—3 мес. до зачатия и 2—3 мес. после наступления беременности мультивитаминов с высоким содержанием фолиевой кислоты (0,4 мг, а лучше — 0,8 мг при норме 0,2 мг).

Периконцепционная профилактика ВПР обязательна в следующих случаях:

- Сахарный диабет и другие эндокринные и метаболические заболевания матери.
- Повторные спонтанные аборты и рождение мертвых детей.
- Генетический риск мультифакториальных пороков развития.
- Рождение при предыдущих беременностях детей со ЗВУР и недоношенных.

Таблица 3.13

Декалог заповедей для профилактики ВПР

Любая фертильная женщина может стать беременной.
Пытайся завершить комплектование своей семьи, пока ты молод.
Осуществляй пренатальный контроль в установленном порядке.
Сделай вакцинацию против краснухи до беременности.
Избегай медикаментов, за исключением строго необходимых.
Избегай алкогольных напитков.
Избегай курения и мест курения.
Ешь хорошо и разнообразно, предпочитая фрукты и овощи.
Спроси совета относительно риска для беременности на своей работе.
Если сомневаешься, проконсультируйся у своего врача или у врача специализированной службы.

- Хронические болезни матери (гипертоническая болезнь, бронхиальная астма, эпилепсия и др.).
- Расстройства питания (ожирение).
- Долговременное употребление лекарственных препаратов.
- Некоторые инфекционные заболевания матери, вызванные оппортунистическими возбудителями или их носительство (краснуха, токсоплазмоз, цитомегалия и др.).

Эффективность применения фолиевой кислоты в качестве средства профилактики ВПР представлена в таблице 3.14.

В Англии *в результате массового периконцепционного лечения и ультразвукового скрининга за последние 2 года не появилось ни одного ребенка с дефектом нервной трубки, во Франции — за последние 5 лет.*

С 1998 г. в США и с 2000 г. в Великобритании добавляют в муку фолиевую кислоту — 240 мг на 1 т муки, благодаря чему увеличилось содержание витамина B_c в хлебе и кашах.

Согласно данным A.Czeizel (1998), прием Элевита за месяц до и во время беременности 5500 женщинами позволил снизить частоту ДНТ на 100%, остальных ВПР — на 47%; тошноты, рвоты и головокружений у женщин — на 54%.

Учитывая широкое распространение гиповитаминозов среди населения России и, в частности, у беременных (см. раздел «Этиология»), показано профилактическое применение поливитаминно-минеральных препаратов (табл. 3.15).

Перинатальное воспитание (перинатальная психология). В середине 70-х годов прошлого века во многих странах мира возникли *общества дородового воспитания,* логическим основанием для создания которых послужили многочисленные работы и гипотезы ученых прошлого, обобщенные Мишелем Оденом в 1962 г. в понятие «перинатальная психология».

Уже при создании семьи необходимо иметь грамотные представления о гигиене брачных отношений, осознавать чрезвычайную важность подготовки к беременности, «здоровому зачатию», рождению ребенка (планирование семьи). В связи с этим медицинское образование подростков, посещение молодыми супругами центров планирования семьи — существенное звено профилактики перинатальной патологии.

Таблица 3.14

Эффективность применения фолиевой кислоты в качестве средства профилактики ВПР

Страна	Автор	Суточная доза, мг	Эффективность, %
Венгрия	A.Czeizel, 2000	0,8	90 (ДНТ)
Канада	F.Fraser, 1995	0,4	72 (ДНТ)
Великобритания	R.Smittels, 2000	0,8	41 (ДНТ)
США (Калифорния)	G.Shaw, 1995	0,8	30 (ВПР ССС) 36 (РПК)

Примечание: ДНТ — дефекты нервной трубки; ВПР ССС — врожденные пороки развития сердечно-сосудистой системы; РПК — редукционные пороки конечностей.

Таблица 3.15

Поливитаминные препараты для периконцепционнои профилактики ВПР

Ингредиент	Материа	Прегнавит	Элевит (пронаталь)
Ретинол	1500 МЕ (ацетат)	3000 МЕ (пальмитат)	1,5 мг
Бета-каротин	1500 МЕ	-	-
Токоферол	30 МЕ (ацетат)	0,01 г (ацетат)	15 мг
Эргокальциферол	250 МЕ	200 МЕ	12,5 мкг
Аскорбиновая кислота	100 мг	75 мг	100 мг
Тиамин	3 мг (мононитрат)	1,5 мг (мононитрат)	1,6 мг
Рибофлавин	3,4 мг	2,5 мг	1,8 мг
Кальция пантотенат	10 мг	15 мг	15 мг
Пиридоксин	10 мг	5 мг	2,6 мг
Цианкобаламин	12 мкг	5 мкг	12,4 мкг
Фолиевая кислота	1 мг	0,75 мг	-
Н и коти нам ид	20 мг	15 мг	19 мг
Биотин	30 мкг	-	0,2 мг
Йод (калия иодид)	150 мкг	-	-
Железо	60 мг (фумарат)	30 мг (фумарат)	60 мг
Кальций	150 мг (карбонат)	250 мг (дикальция фосфат)	125 мг
Медь	2 мг (оксид)	-	-
Магний	50 мг (оксид)	-	100 мг
Марганец	5 мг (сульфат)	-	1 мг
Цинк	25 мг (оксид)	-	7,5 мг
Хром	25 мкг (хлорид)	-	Медь — 1 мг Фосфор — 125 мг
Селен	25 мкг	-	
Молибден	25 мкг	-	

Примечание: суточная доза — 1 таблетка или капсула.

При наступлении беременности в настоящее время считают целесообразным посещение супругами совместно школы будущих отцов и матерей. Слово «будущих» здесь не вполне уместно, ибо *плод — человек с интересами, с правами которого необходимо считаться.*

Установлено, что кожная чувствительность обнаруживается уже на 7-й неделе с момента зачатия, функция вестибулярного аппарата — с 12-й, вкусовых сосочков — с 14-й, органов зрения и слуха — с 16—18-й недели, а значит, задолго до рождения плод способен воспринимать информацию из окружающего мира. Ультразвуковые исследования беременных показали, что уже к 6—7-й не-

деле гестации эмбрион может двигать руками и туловищем, головой, кивками и гримасами выражая свои положительные и отрицательные эмоции. Все экраны мира обошел фильм «Безмолвный крик», в котором при помощи ультразвукового изображения отражена реакция ребенка на приготовления (!) к аборту. К 5-му месяцу гестации у ребенка появляется способность улыбаться и хмуриться в ответ на поглаживания отцом живота матери с целью общения с ним. С 16-й недели появляется чувствительность к свету, и ребенка беспокоит свет, направленный на обнаженный живот матери. Все это говорит о необходимости дородового воспитания ребенка.

Основой дородового воспитания является перестройка всего уклада жизни семьи с постоянным акцентом на интересы ребенка, общим уважением его прав, добротой и любовью к нему. В литературе приводят примеры дифференцированного отношения плода в III триместре беременности к разной музыке: обычно Моцарт и Вивальди успокаивают плод, а Бетховен и Брамс — возбуждают, что сказывается на частоте его сердцебиений и двигательной активности. Рок-музыка плохо действует на плод! Крупный нейрофизиолог академик Н.П.Бехтерева заключает, что рок-музыка «подкачивает подкорку», отрицательно влияя на состояние коры головного мозга. Аудиолог Мишель Клементе в результате своих исследований пришла к выводу, что у ребенка до рождения есть своя любимая и нелюбимая музыка, и мать должна это почувствовать (!) и чаще слушать именно любимые им произведения. Есть сообщения, указывающие на то, что позвонки плода вибрируют в унисон со звуками, которые окружают мать. Крайне желательно слушать произведения классиков, ибо гении отражают внеземную гармонию и не могут навредить («А гений и злодейство — две вещи несовместные. Не правда ли?» А.С.Пушкин).

Считают, что пение-матери (особенно сопрано) для плода способствует хорошему развитию верхних конечностей и мелких движений кисти у ребенка, а отца (басом) — развитию нижних конечностей (дети раньше начинают ходить, ходят не уставая). Пение матери и отца дуэтом для плода наиболее благоприятно стимулирует психомоторное развитие ребенка — дети вырастают сильными, уравновешенными. Существует точка зрения, что если на последних месяцах беременности мать и отец говорят на иностранном языке, то и ребенок в дальнейшем легче осваивает этот язык.

Мать должна установить творческий контакт с плодом, рассказывать ему, как красива и гармонична будущая жизнь, какие человеческие качества она наиболее ценит в человеке и хотела бы видеть у своего будущего ребенка. Она должна извиняться перед ребенком, если предстоит физическая нагрузка или если она недовольна отцом и ругает его. Отец тоже должен беседовать с плодом, но основное его влияние на плод — через мать, создание для нее оптимальной психологической обстановки. В то же время ультразвуковыми исследованиями показано, что голова ребенка в утробе движется за рукой отца, поглаживающего живот матери.

Показано также, что не только химический состав пищи (рациональное соотношение белков, жиров, углеводов, витаминов и электролитов, микроэлементов), но и обстановка приема пищи, качество ее приготовления и продуктов могут оказать влияние на аппетит, пищевые привычки и даже вероятность пищевой аллергии у ребенка во внеутробной жизни. Женщина должна испы-

тывать удовольствие при еде, избегать в III триместре беременности продуктов промышленного консервирования, «высокоаллергогенных» продуктов (шоколад, крепкий чай и кофе, «желтые» и «красные» фрукты, орехи, рыбу, фасоль, свинину и баранину, избыток молочных продуктов, яиц и др.), некачественных продуктов.

И все же главное — это положительный психоэмоциональный тонус беременной женщины, радостное ожидание всей семьей рождения ребенка, творческий подход матери к установлению контакта с плодом, повседневный, постоянный учет его прав и интересов, любовь к нему. Внутриутробный ребенок находится в психоэмоциональном резонансе с матерью, ощущая ее отношение к себе, психическое напряжение. Желательно, в частности, резкое ограничение просмотра телевизионных передач, отказ от фильмов ужасов и таких, где показывается насилие, жестокость, ибо это, возможно, порождает как у матери, так и у еще не родившегося ребенка равнодушие к насилию над другим и принятие его как факта нормальной жизни. Сюзан Лудингтон-Хоз в своей книге «Как иметь более умного ребенка» пишет: «Если и нельзя считать пока полностью доказанным, что специальные пренатальные занятия улучшают интеллект ребенка, бесспорно, однако, что эти занятия значительно укрепляют эмоциональную связь матери и отца (если он принимал в них участие) с ребенком». Такие дети более спокойны, меньше плачут без повода, активны, более коммуникабельны, раньше начинают улыбаться, сидеть, говорить, ходить.

В психологической литературе есть много работ, в которых говорится о наличии у человека перинатальной памяти. Считается доказанной связь неврологических и психологических проблем взрослых с неблагополучиями перинатального периода, в том числе с депрессиями, психическими травмами и стрессами у матери во время беременности. Американский психиатр Станислав Гроф в книге, переведенной на русский язык, «За пределами мозга. Рождение, смерть и трансценденция в психотерапии» (М., 1993) высказывает гипотезу, согласно которой в формировании особенностей психики и сознания человека важную, а может быть ключевую роль, играют функциональные структуры, организующиеся перинатально, — четыре перинатальные матрицы. Первая матрица формируется в конце беременности, вторая — в момент начала родов, третья — во втором периоде родов, при прохождении ребенка по родовым путям и четвертая — сразу после рождения. Согласно С.Грофу, перинатальные матрицы могут быть парадигмой — дисциплинарной матрицей для организации особенностей психики взрослого человека.

При доминировании у человека *первой перинатальной матрицы* с положительным знаком, в случае благоприятного психосоциального течения беременности вплоть до родов, взрослый — инфантилен, безмятежен, бесконфликтен, невозмутим, удовлетворен даже тем малым, что имеет и чего достиг. При парадигме У взрослого первой перинатальной матрицы с отрицательным знаком (желание матери на ранних этапах прервать беременность, постоянные конфликты в семье, «безотцовщина», обилие отрицательных эмоций у матери с дефицитом внимания и любви к «носимому» ею ребенку) взрослый — одинок, считает себя все время чем-то обделенным, покинутым, отвергнутым, вправе решить эту несправедливость самому путем изъятия у более благополучных, с его точки зрения, того, чего он не имеет *(психология вора, преступника с матрицей невинности)*.

Вторая перинатальная матрица формируется в первый период родов, когда человек сталкивается с необходимостью завершения периода спокойного, безопасного и защищенного периода развития и необходимостью начала новой жизни в иных, неизвестных ему условиях, вне матери. При доминировании у взрослого второй перинатальной матрицы и гладком течении периода начала родов, спокойствии, любви к ребенку матери взрослый — независим, спокойно относится к любой возникающей проблеме, ибо считает, что неразрешимых проблем нет. При негладком же течении («паника» матери, конфликты в семье и др.) любая напряженная ситуация взрослым воспринимается как безвыходная, порождающая иногда даже неосознанное стремление к самоубийству *(матрица жертвы)*.

При парадигме в организации психики взрослого *третьей перинатальной матрицы,* основной смысл которой — идея пути, движения, борьбы, у человека доминирует представление, что «жизнь есть борьба, и добиться чего-либо в ней можно лишь ценой напряженных усилий, страданий», т.е. у взрослого доминирует *матрица борьбы,* и он обычно становится профессиональным революционером или оппозиционером, преуспевающим спортсменом или бизнесменом, жестоким бандитом. Нередко у него перепутаны представления о добре и зле или зло воспринимается как неизбежный путь к добру.

Матрица любви и единства мира в сознании взрослого человека формируется при оптимальном течении первых минут и часов жизни, когда ребенок после «родового стресса» ощущает доброту, любовь мира, свою желательность и нужность в этом мире. Если же он встречает равнодушие, холодность, безразличие к себе, формируется *матрица равнодушия.* В отличие от первой матрицы, при формировании четвертой ребенок уже отделен от матери и запечатлевает себя как часть единого мира. При осложненном течении этого периода (реанимационные пособия, особенно при неоптимальной организации; разлука с матерью и др.) взрослый равнодушен, холоден к чужим переживаниям, страданиям, вечно во всем сомневается, склонен бесконечно советоваться, видеть преимущественно отрицательные качества в людях, считает себя неоцененным и т.д.

Для *перинатального импринтинга* (см. гл. IV) чрезвычайно важно создание оптимальных условий сразу после рождения (см. гл. VII). Исключительное значение имеет ранний (сразу после рождения) контакт матери и ребенка (оптимально выложить новорожденного на живот матери) — прикосновения, «кожа к коже», «глаза в глаза», «душа в душу», тепло, голос, запах, «биополе матери» способствуют ощущению защищенности, нужности в этом мире и любви, «запечатлению» (импринтинг) образа матери. Мать — синхронизатор биоритмов новорожденного. Такой контакт чрезвычайно полезен и для матери. Отметим, что присутствие отца на родах способствует оптимальному импринтингу сразу после рождения. В Институте педиатрии РАМН установили, что классическая музыка (особенно произведения Моцарта), у детей с перинатальными энцефалопатиями в подостром и реабилитационном периодах улучшает самочувствие и адаптацию к окружающей среде и даже способствует повышению активности ферментов в лейкоцитах. Показано также, что у детей первых дней жизни включение фонограммы сердцебиений матери (для внутриутробного ребенка самый радостный звук — сердцебиения матери!) способствует «успокоению».

французский акушер Ф.Лебойе писал об идеальных родах, при которых в родильной комнате — рассеянный и неяркий свет, тепло, приглушены звуки, а ребенка сразу после рождения выкладывают на живот матери. Говоря о роли матери в родах, он писал: «Ничего не нужно. Только терпение. И скромность. Мир в сердце. Тишина. Немного понимания, внимания к «Другому»... Нужна любовь». Важно, чтобы женщина чувствовала гордость за выполнение великого ее предназначения — продолжения жизни на Земле, сопричастность к великому чуду — рождению новой жизни. Л.Н.Толстой вспоминал, что «в начале было все темно», а потом его спеленали, ограничив возможность движений, и тогдашний протест против этого он сохранил на всю жизнь. Давайте не будем так пеленать, а оставлять возможность новорожденному двигать ручками и ножками! Мой друг (профессор, заведующий кафедрой, один из лидеров своей специальности в России) вспомнил, что после рождения его беспокоил яркий свет, и до сих пор он его не переносит.

Подчеркнем, что изложенное выше — лишь гипотеза. Конечно, огромную роль в формировании особенностей психики и сознания, умственных способностей человека играет воспитание в первые месяцы и годы жизни. Что же касается перинатального периода, то все же, как нам кажется, он не имеет решающего значения в процессе оптимального формирования психики и сознания человека. Но тем не менее вспомним слова Иисуса Христа: «Истинно, истинно говорю вам: если пшеничное зерно, падши в землю, не умрет, то останется одно; а если умрет, то принесет много плода». Не так ли и с перинатальными чувствами? Нелишне напомнить и притчу Иисуса Христа о сеятеле и зернах, падших на дорогу, в каменистую почву, тернии и почву добрую. Взрасти и дать хорошие плоды может лишь зерно, упавшее в добрую почву!

Подготовка женщины к родам, психопрофилактика, уменьшение травматичности родового акта, в том числе снижение до минимума акушерских манипуляций, «индивидуальные роды» (индивидуальные родильная комната и акушер, присутствие на родах мужа или компаньона, которым, по определению экспертов ВОЗ, может быть любой родственник или подруга) — важные аспекты современного родовспоможения. Н.М.Максимович-Амбодик еще в 1754 г. писал: «Поистине счастливы жены, кои с пособием природы рожают детей благополучно сами, не имея нужды в помощи чужой». Еще более радикально в конце прошлого века высказывался профессор А.Ю.Ратнер: «Счастлив ребенок, к которому не прикоснулась рука акушера».

Согласно нормативным документам, после клинического и лабораторного обследования беременной женщины (до 12-й недели беременности) определяется ее принадлежность к той или иной группе риска. В *«Индивидуальной карте беременной и родильницы»* составляется индивидуальный план наблюдения беременной с использованием современных методов слежения за состоянием матери и плода. Беременных высокого риска необходимо направлять на роды в специализированный родильный дом (отделение). Перинатальная смертность в группе беременных высокого риска в 20 раз выше, чем в группе низкого, и в 3,5 раза выше, чем в группе среднего риска.

Ведение женщин с беременностью высокого риска подробно рассматривается на занятиях по акушерству. С точки зрения педиатра, важно подчеркнуть значение комплекса мероприятий, направленных на стимуляцию процессов репа-

рации у плода во время его внутриутробной жизни в первой половине беременности: абдоминальная декомпрессия, витаминоглюкозотерапия (особенно важен витамин Е, пиридоксальфосфат), средства, улучшающие маточно-плацентарный кровоток (сигетин, бета-миметики и др.), четкая ранняя диагностика и лечение внутриутробной гипоксии при объективных методах регистрации состояния плода. Особо следует отметить большую практическую значимость выявления и коррекции дисбактериозов кишечника и влагалища у беременных. Это в первую очередь относится к женщинам с кольпитами, угрозой прерывания беременности и длительными гестозами. При выявлении дисбиоценоза беременным назначают внутрь бифидумбактерин (10 доз в сутки) или его препараты — лактобактерин вагинально (ацилакт) один раз в сутки в течение 7—8 дней. Таких курсов целесообразно провести 3 с интервалами между ними 10—12 дней. Данная терапия приводит к снижению частоты инфекционно-воспалительных заболеваний у новорожденных в 8—10 раз по сравнению с детьми, родившимися от матерей с дисбиоценозом, которые не получали лечения во время беременности.

Методы, используемые при обследовании беременных групп высокого риска, различные: ультразвуковые исследования положения и предлежания плода с оценкой соответствия его размеров сроку гестации (сравнивают бипариетальный диаметр головы ребенка и окружность живота, длину бедренной кости), нормативным табличным величинам; определением «биофизического профиля плода» (оценивают в баллах при ультразвуковом исследовании количество околоплодных вод, двигательную активность и дыхательные движения плода, его мышечный тонус, нестрессовый тест), выявлением уже во II триместре беременности большинства грубых врожденных пороков развития, а также с определением локализации, толщины и структуры плаценты; биохимические и другие исследования сыворотки крови матери, включая сс-фетопротеин, эстриол, хорионический гонадотропин; кроме того, при высоком риске наследственной патологии у плода (возраст матери старше 35—40 лет, наследственные болезни в семье и др.) после медико-генетического консультирования осуществляют амниоцентез, биопсию хориона и кордоцентез с дальнейшим проведением цитогенетических, биохимических исследований или ДНК-диагностики.

При лечении беременных важно избегать лекарств, которые могут неблагоприятно влиять на плод. Рентгенодиагностическое обследование беременных должно проводиться только по жизненным показаниям.

Комплексное обследование женщин с беременностью высокого риска в кабинетах антенатальной диагностики позволяет уточнить тактику ведения беременности и родов, в ряде случаев дает основание прервать беременность.

ГРУППЫ НОВОРОЖДЕННЫХ ВЫСОКОГО РИСКА

В нашей стране уже в течение 10 лет принято выделять пять групп здоровья: I — здоровые дети, не имеющие факторов риска возникновения той или иной патологии; II — дети с риском возникновения хронической патологии и склонные к повышенной заболеваемости, с наличием функциональных отклонений, часто болеющие и др.; III, IV и V — дети с хронической патологией в стадии компенсации, субкомпенсации и декомпенсации.

Понятно, что основная группа новорожденных попадает в группу II, ибо в настоящее время рожающие женщины чаще нездоровы, лишь 25% беременных, поступающих в роддом, — здоровы.

Согласно методическим указаниям Минздрава России (1987), среди новорожденных II группы здоровья целесообразно выделить две подгруппы по степени риска:

//. А. Труппа «риска» — дети с не развившейся после рождения явной клинической картиной заболевания, но имеющие неблагоприятные факторы в биологическом, генеалогическом или социальном анамнезе:

а) в пренатальном — профессиональные вредности, вредные привычки и алкоголизм родителей; хронические экстрагенитальные заболевания матери, отягощенный акушерский анамнез, возраст матери на момент родов моложе 18 лет и старше 35 лет, патология настоящей беременности (угроза выкидыша, кровотечения, токсикозы, инфекции); нарушения режима и питания в период беременности;

б) отклонения в интранатальном периоде — затяжные, быстрые, стремительные роды; раннее излитие околоплодных вод, длительный безводный промежуток; оперативные вмешательства, патология плаценты и пуповины; крупный плод; неправильное положение плода и др.;

в) дети с отягощенным генеалогическим анамнезом, в родословной которых отмечены наследственные болезни или заболевания с определенной метаболической направленностью: аллергия, метаболические нефропатии, эндокринопатии, гастроэнтерологические заболевания, поражения сердечно-сосудистой, костной систем, нервные и психические болезни, онкологическая патология, иммунодефицитные состояния и т.д.

II. Б. Группа «высокого риска» — дети, перенесшие внутриутробно, во время родов или в первые дни жизни какое-либо заболевание (состояние) и имеющие после выписки из родильного дома различные отклонения в состоянии здоровья. Это недоношенные дети, незрелые, переношенные, с врожденной гипотрофией, от многоплодной беременности, с внутриутробным инфицированием, после тяжелой асфиксии, с постгипоксической энцефалопатией, родовой травмой, гемолитической болезнью новорожденных, перенесшие болезни легких, инфекции и другую патологию.

Особое внимание участковые врачи-педиатры должны обращать на выявление социальных факторов риска (неполные, многодетные семьи, неудовлетворительные материально-бытовые условия, злоупотребление алкоголем и др.), которые чаще всего сочетаются с различными биологическими факторами. Выделяют следующие группы направленного риска: врожденные пороки развития, поражение ЦНС и судорожный синдром, внезапная смерть, анемия, гипотрофия, паратрофия, частые острые заболевания и острая пневмония, пищевая и лекарственная аллергия, дисбактериоз, инфекция мочевыводящих путей, крупы, ацетонемическая рвота и аномалии конструкции, пороки развития тканей зуба и кариес, тяжелый инфекционный токсикоз, синдром увеличенной вилочковой железы.

После выписки ребенка из роддома и его осмотра участковый педиатр составляет план наблюдения за ребенком на первых месяцах жизни (объем обследований, консультации, осмотры, профилактические прививки, профилактика Рахита, анемии, реабилитационные мероприятия, закаливание, массаж, фи-

зиотерапия, если необходимо, — медикаментозная терапия и др.)· Наблюдение за детьми II Б группы здоровья до 3 месяцев жизни необходимо проводить в домашних условиях. Семья должна быть обеспечена весами.

ЗАДЕРЖКА ВНУТРИУТРОБНОГО РОСТА И РАЗВИТИЯ

Задержку (замедление) внутриутробного роста и развития (ЗВУР) диагностируют у детей, имеющих недостаточную массу тела при рождении по отношению к их гестационному возрасту, т.е. когда масса тела ниже 10% центиля при данном сроке беременности матери (табл. 3.16), и (или) морфологический индекс зрелости (табл. 3.17, 3.18), отстающий на 2 и более недель от истинного гестационного возраста.

Таблица 3.16

Масса тела при рождении в зависимости от срока гестации
(РобертонН.К.Р.,1998)

Срок гестации, недели	Сглаженные центили, кг				
	3-й	10-й	50-й	90-й	97-й
Мальчики и девочки					
24	0,51	0,60	0,74	0,88	0,97
25	0,55	0,63	0,79	0,95	1,03
26	0,60	0,70	0,87	1,05	1,14
27	0,68	0,79	0,98	1,18	1,28
28	0,77	0,91	1,12	1,34	1,48
29	0,91	1,04	1,30	1,56	1,69
30	1,06	1,20	1,49	1,79	1,79
31	1,20	1,36	1,70	2,04	2,20
32	1,36	1,54	1,92	2,30	2,49
33	1,52	1,72	2,14	2,57	2,76
Мальчики					
34	1,69	1,91	2,38	2,86	3,08
35	1,85	2,10	2,61	3,13	3,37
36	2,01	2,28	2,83	3,38	3,64
37	2,17	2,45	3,03	3,61	3,88
38	2,31	2,60	3,20	3,81	4,09
39	2,45	2,75	3,35	3,96	4,25
40	2,58	2,87	3,47	4,07	4,36
41	2,70	2,97	3,55	4,13	4,40
42	2,70	2,98	3,55	4,12	4,39

Таблица 3.16 (продолжение)

Срок гестации, недели	Сглаженные центили, кг				
	3-й	10-й	50-й	90-й	97-й
Девочки					
34	1,67	1,87	2,33	2,80	3,00
35	1,81	2,03	2,53	3,04	3,26
36	1,96	2,20	2,73	3,26	3,50
37	2,12	2,36	2,91	3,46	3,71
38	2,26	2,51	3,07	3,63	3,89
39	2,38	2,65	3,21	3,78	4,05
40	2,49	2,76	3,33	3,90	4,16
41	2,59	2,86	3,42	3,97	4,24
42	2,60	2,87	3,43	3,98	4,25

Таблица 3.17

Оценка гестационного возраста ребенка по совокупности морфологических критериев (Боллард Дж. и др., 1979)

Признаки	Баллы					
	0	1	2	3	4	5
Кожа	Желатинозная красная, прозрачная	Гладкая, розовая, видимые вены	Поверхностное шелушение, и/или видно немного вен	Бороздчатость, бедная, редкие вены	Пергаментообразная, глубокие борозды, сосуды не видны	Зрелая, бородавчатая, складчатая
Лануго	Отсутствует	Обильное	Истончен	Безволосистые области	Большая часть безволосистая	
Складки на стопе	Отсутствуют	Нечеткие красные полосы	Складки только на передней части стопы	Складки на 2/3 стопы	Складки на всей подошве стопы	
Грудные железы	Едва ощутимы	Плоские, околососковый кружок отсутствует	Ткань выражена, околососковый кружок 1-2 мм	Приподнятый сосок, околососковый кружок 3-4 мм	Ткань молочной железы полностью выражена, околососковый кружок 5-10 мм	

Таблица 3.17 (продолжение)

Признаки	Баллы					
	0	1	2	3	4	5
Ухо	Ушная раковина плоская, остается согнутой после сгибания	Ушная раковина слегка загнута, мягкая, медленно распрямляется после сгибания	Хорошо изогнутая ушная раковина мягкая, легко расправляется после перегиба	Плотная и сформированная с немедленным расправлением после перегиба	Плотный хрящ, ухо твердое	
Генитали (мужские)	Мошонка пустая, нет морщин		Яички опускаются, мошонка имеет складки	Яички опущены, мошонка хорошо складчата	Яички «подвешены», глубокая складчатость мошонки	
Генитали (женские)	Клитор и малые половые губы выступают		Большие и малые половые губы примерно равны	Большие половые губы покрывают малые	Клитор и малые половые губы полностью закрыты большими	

Примечания. 1. Если один из критериев может оцениваться двумя показателями, то учитывается наибольший. 2. После 32-й недели у мальчиков яички находятся в мошонке, а у девочек большие половые губы либо имеют одинаковый размер с малыми, либо больше их.

Таблица 3.18

Гестационный возраст в зависимости от суммарной оценки морфологической и нейромышечной зрелости

Сумма баллов (табл. 3.17 +рис. 3.1)	Гестационный возраст, нед.	Сумма баллов (табл. 3.17 +рис. 3.1)	Гестационный возраст, нед.
5	26	30	36
10	28	35	38
15	30	40	40
20	32	45	42
25	34	50	44

Оптимально оценивать гестационный возраст ребенка по совокупности морфологических признаков (табл. 3.17) и оценке нейромышечной зрелости (рис. 3.1). Оценку проводят в первые сутки жизни. Поясним рисунок 3.1 (оценка нейромышечной зрелости).

Поза младенца. Наблюдение проводят, когда ребенок находится в состоянии покоя и лежит на спине.

Квадратное окно (запястье). Врач сгибает кисть новорожденного по направлению к предплечью, зажав ее между своими большим и указательным пальцами. Следует добиться максимального сгибания, после чего измерить угол меж-

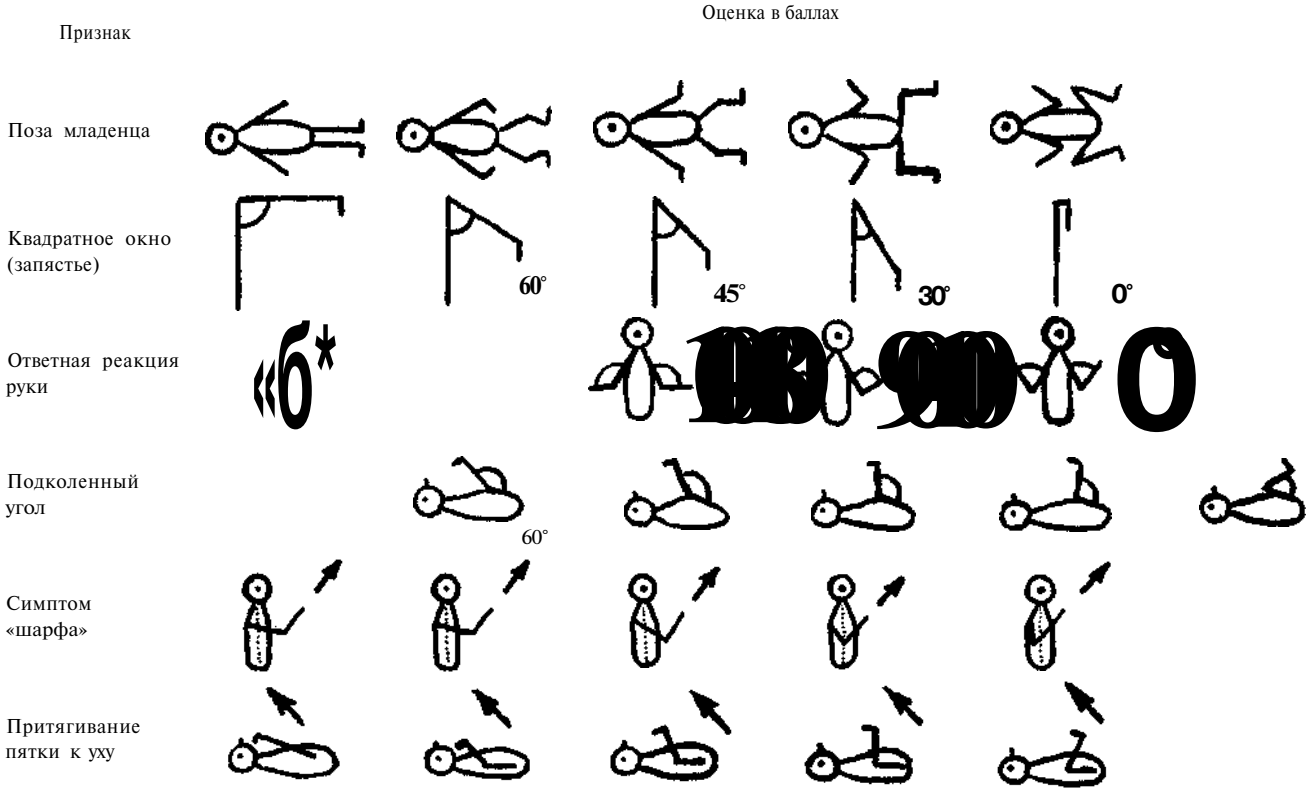


Рис. 3.1. Оценка нейромышечной зрелости новорожденного по Дж.Боллард и соавт. (1979).

ду внутренней поверхностью предплечья и возвышением большого пальца, не вращать запястье.

Ответная реакция руки. Врач сгибает руки ребенка, лежащего на спине, в локтевом суставе и в таком положении фиксирует их 5 секунд, после чего отпускает руки ребенка.

Подколенный угол. У ребенка, лежащего на спине, таз которого прижат к поверхности стола, врач при помощи указательного пальца левой руки держит бедро в коленно-грудном положении, при этом большой палец врача поддерживает колени новорожденного. Затем нога ребенка разгибается путем легкого надавливания указательным пальцем правой руки врача на заднюю поверхность голеностопного сустава новорожденного, после чего проводится измерение подколенного угла.

Симптом «шарфа». Врач, взяв кисть руки новорожденного, лежащего на спине, пытается завести ее как можно дальше за шею над противоположным плечом. Оценка 0 баллов: локоть достигает противоположной подмышечной линии; 1 балл — локоть находится между средней линией тела и противоположной подмышечной линией; 2 балла — локоть все же не доходит до средней линии тела; 3 балла — локоть достигает средней линии тела; 4 балла — локоть не доходит до средней линии тела.

Согласно рекомендациям ВОЗ, с 1961 г. дети, родившиеся с массой тела менее 2500 г, обозначаются как «малый вес при рождении». В 1982 г., по данным ВОЗ, в 90 странах мира родилось 128 млн детей, из которых 20 млн (16%) имели малую массу при рождении (колебания в отдельных странах от 6,5 до 30%). Среди детей с малой массой при рождении выделяют 3 группы:

1) недоношенные с массой тела, соответствующей их гестационному возрасту;

2) недоношенные с массой тела меньшей, чем долженствующая по сроку беременности;

3) доношенные (родившиеся после окончания 37-й недели беременности) или переношенные (родившиеся на 42-й неделе беременности и позже), имеющие массу тела ниже 10% центиля для данного срока гестационного возраста.

Скорость внутриутробного роста младенцев 1 -й группы была нормальной, тогда как 2-й и 3-й групп — замедленной, т.е. у них была ЗВУР. Согласно данным Г.М.Дементьевой, ЗВУР встречается в 3 раза чаще у недоношенных детей, чем у доношенных и переношенных, доминирует гипотрофический (асимметричный) вариант ЗВУР (у 2/3 детей со ЗВУР), перинатальная смертность в группе детей со ЗВУР в 3–5 раз превышает среднюю региональную.

ЭТИОЛОГИЯ

Выделяют 4 группы факторов риска, которые могут привести к ЗВУР:

1. *Материнские* — очень низкая масса тела и дистрофия до и в момент наступления беременности, дефекты питания во время беременности (резкий дефицит белков и витаминов, цинка, селена и других микроэлементов), короткий срок (менее 2 лет между беременностями), многоплодие, антифосфолипидный синдром (АФС), гипертоническая болезнь и заболевания сердечно-сосудистой системы с сердечной недостаточностью, хронические заболевания почек и легких, гемоглобинопатии, сахарный диабет I типа с сосудистыми

осложнениями, ожирение, болезни соединительной ткани, длительный бесплодный период, выкидыши, рождение предыдущих детей в семье с низкой массой, гестозы, вредные привычки матери — курение, алкоголизм, наркомания, инфекции, приведшие к внутриутробному инфицированию плода, прием некоторых медикаментов (например, антиметаболитов, бета-блокаторов, дифенина, оральных антикоагулянтов и др.).

2. *Плацентарные* — недостаточная масса и поверхность плаценты (менее 8% массы тела новорожденного), ее структурные аномалии (инфаркты, кальциноз, фиброз, гемангиома, единственная артерия пуповины, тромбозы сосудов, плацентит и др.) и частичная отслойка (все вышеперечисленные факторы могут быть следствием АФС), а также аномалии прикрепления (низкое расположение плаценты, предлежание и др.) и пороки развития плаценты, как первичные, так и вторичные по отношению к материнской патологии.

3. *Социально-биологические* — низкий социально-экономический и образовательный уровень матери (часто сопровождается «нездоровым стилем жизни» — курение, употребление спиртных напитков, нерациональное питание, а отсюда частные хронические заболевания желудочно-кишечного тракта, частые инфекции, работа в неблагоприятных условиях, неуравновешенность, «нежелательность» ребенка и др.), подростковый возраст, проживание в высокогорной местности, профессиональные вредности у матери (работа в горячем цехе, вибрация, проникающая радиация, химические факторы и др.).

4. *Наследственные* — материнский и плодовые генотипы.

У 40% детей выявить причину ЗВУР не удается (идиопатическая ЗВУР), при этом у трети из них в родословной (чаще по линии матери) есть и другие члены семьи с низкой массой при рождении.

У 10% детей со ЗВУР выявляют врожденные пороки развития или более пяти стигм дисэмбриогенеза (диспластический вариант ЗВУР).

Патогенез

Многообразие причин обусловливает и гетерогенность патогенеза ЗВУР у разных детей. ЗВУР может возникать на разных сроках внутриутробной жизни. Установлено, что если у ребенка, родившегося в срок, имеется лишь малая масса при рождении, то фактор, замедлявший темп его внутриутробного развития, действовал в последние 2—3 мес. беременности, но если же у него одновременно регистрируются дефицит массы и длины тела (ниже 10% центиля — рис. 3.2 и табл. 3.17, то неблагоприятные условия для плода возникли во II триместре беременности. Первый вариант ЗВУР называют гипотрофическим, второй — гипопластическим. Имеется определенная взаимосвязь между выраженностью патологических изменений у матери или в плаценте, продолжительностью их действия и степенью дефицита массы и длины тела ребенка при рождении. Наиболее частой причиной ЗВУР по гипотрофическому типу являются тяжелый гестоз второй половины беременности, синдром недостаточности плаценты, а по гипопластическому типу — многоплодие, семейная маловесность при рождении, проживание в высокогорье, мать-подросток, негрубые дефициты питания без глубоких гиповитаминозов. Важно подчеркнуть, что зачастую дети с гипотрофическим и гипопластическим вариантом ЗВУР даже более зрелые, чем дети без ЗВУР аналогичного срока гестации: у них редко быва-

ет синдром дыхательных расстройств, эпизоды апноэ, менее выражена транзиторная олигурия, а поэтому раньше развиваются дефициты электролитов — натрия, кальция. В середине 80-х годов даже возник вопрос, а не является ли рождение детей с массой, меньше должной для срока гестации, приспособительной реакцией к умеренным пищевым дефицитам у матери, патологии плаценты и др., всегда ли это является патологией. Более того, не всегда рождение ребенка с массой тела, меньшей должной по сроку гестационного возраста, является ЗВУР.

В таблице 3.19 представлены современные представления о вкладе различных факторов вариабельности массы тела ребенка при рождении.

В то же время в литературе много публикаций, где вклад генетических факторов в вариабельность массы тела при рождении детей в развитых странах оценивается гораздо выше — до !

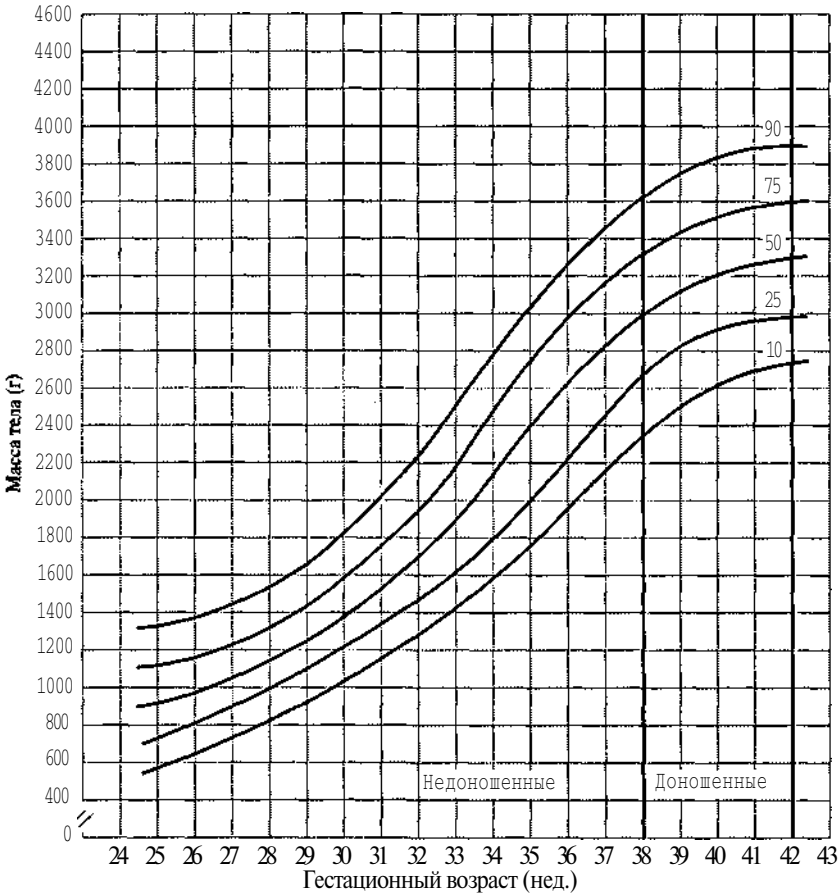


Рис. 3.2. Оценочные таблицы (центильные) физического развития новорожденных (по Л.О.Любченко и соавт., 1967).

Пищевые дефициты беременной, безусловно, могут оказывать влияние на темпы прироста массы тела плода, что доказано в многочисленных экспериментах на животных. Масса тела новорожденных во время блокады Ленинграда, когда беременные голодали, была на 400—600 г ниже, чем обычно (Антонов А.Н., 1947). Аналогичные данные получены и в Нидерландах.

Питание беременной существенно влияет на активность синтеза плодом инсулиноподобного фактора роста-1. Установлена связь между массой тела при рождении и уровнем инсулиноподобного фактора роста-1 в крови новорожденного. Однако тщательный анализ, проведенный L.H.Lumey (1998), показал, что в 1944—1945 гг. датские женщины, испытывавшие 50% энергетический пищевой дефицит лишь в первой половине беременности, родили детей с нормальной массой тела (но с увеличенной массой плаценты!). При пищевом

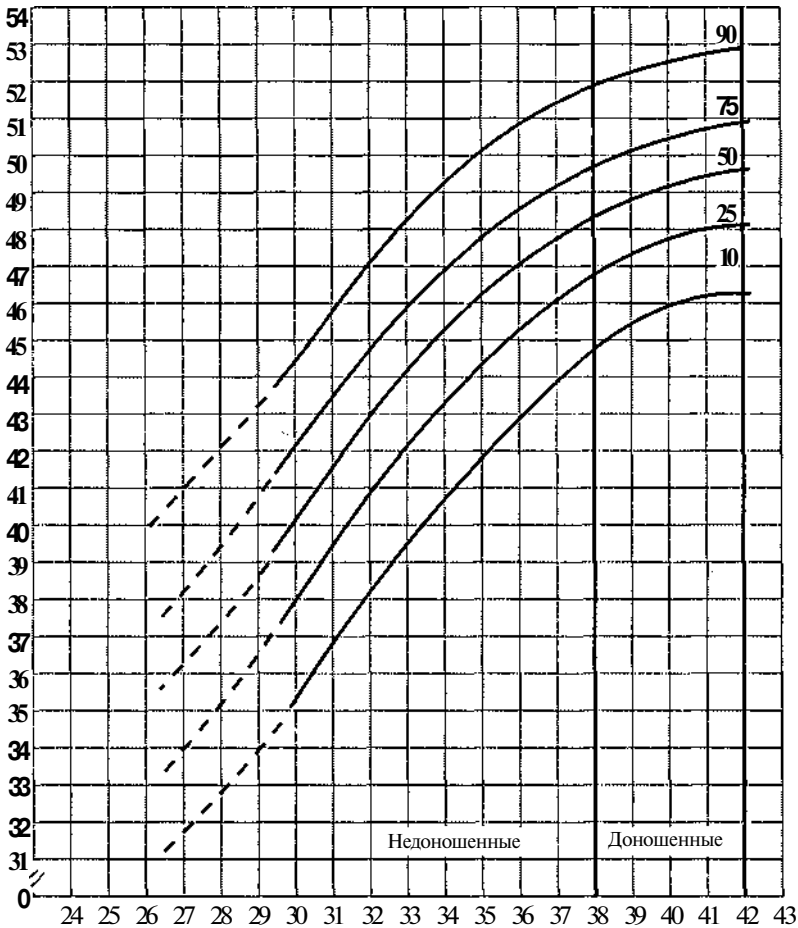


Рис. 3.2 (продолжение).

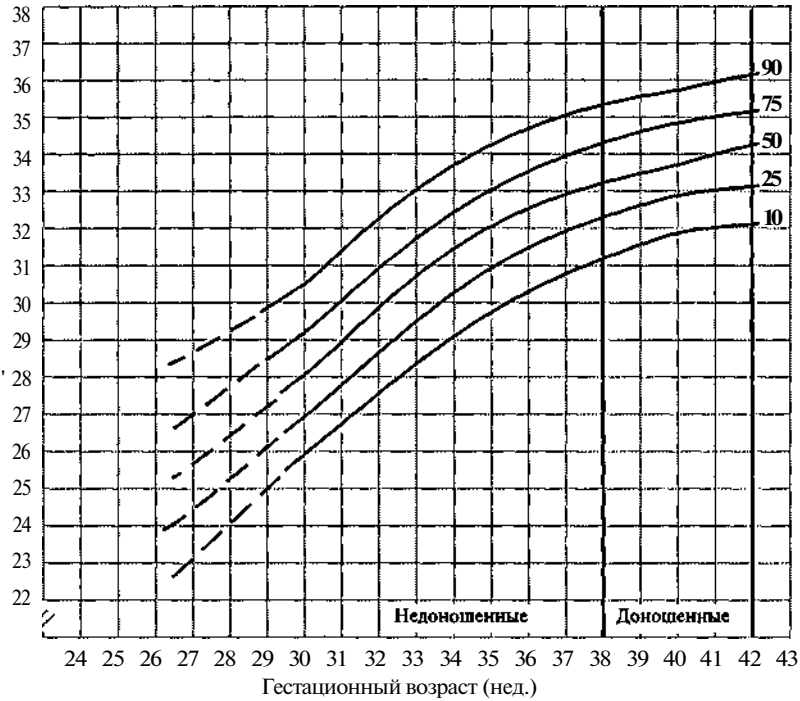


Рис. 3.2 (продолжение).

Таблица 3.19

Роль генетических факторов и факторов окружающей среды в вариабельности массы тела при рождении

(James D.K., StephensonT.J., 1998)

Генетические факторы

Материнский генотип - 20%
Фетальный генотип — 16%
Пол плода - 2%
Общий генетический вклад — ;

Факторы окружающей среды

Общая окружающая среда материя - 18%
Окружающая среда во время беременности — 6%
Возраст матери, паритетность родов - 8%
Неидентифицированные влияния окружающей среды •
Общий вклад окружающей среды - 62%

дефиците лишь во второй половине беременности дети родились с пониженной массой тела (при уменьшении и массы плаценты!). Следует отметить, что у мужчин среднего возраста повышенное соотношение массы плаценты и массы тела при рождении — фактор очень высокого риска сердечно-сосудистых заболеваний. Результаты экспериментов на животных (овцах), показали, что пи-

шевые дефициты на ранних сроках беременности приводят к повышенной экспрессии генов, регулирующих синтез глюкокортикоидов и ангиотензина, рецепторов к ангиотензину и глюкокортикоидам, повышению веса надпочечников и почек.

Согласно гипотезе DJ.P.Barker (1998), ЗВУР — фактор очень высокого риска (в 10 раз) развития уже у взрослых синдрома X (сахарный диабет II типа, гипертензия и гиперлипидемия) к 65 годам. В то же время, по данным, приведенным в таблице 3.17, вклад пищевого дефицита в вариабельность массы тела при рождении не превышает 6%.

Генетические факторы. L.V.Johnston и соавт. (2002), обсуждая вклад генетических факторов в вариации массы тела при рождении, приводят данные литературы о том, что если мутации гена глкжокиназы, ответственные за развитие сахарного диабета II типа, имеются у матери, то масса тела плода обычно примерно на 600 г больше обычной, но при наличии ее у плода масса его тела при рождении примерно на 500 г меньше обычной. Они же указывают на мозаицизм плацентарных генов как причину 20% случаев идиопатической ЗВУР, гомозиготное носительство мутации гена инсулиноподобного фактора роста-1 как причину чрезмерной гипопластической ЗВУР (примордиального нанизма), мутации гена инсулина как фактор, приводящий к крупной массе тела при рождении.

ЗВУР может сопровождаться и извращением развития плода — формированием пороков развития, дизэмбриогенетических стигм, нарушением пропорций тела, телосложения. Этот вариант ЗВУР — диспластический — бывает у детей с хромосомными и геномными мутациями, генерализованными внутриутробными инфекциями, при профессиональных вредностях у матери, действии тератогенных факторов на плод (мать, страдающая алкоголизмом, наркоманией, токсикоманией, применение во время беременности антиметаболитов, антикоагулянтов — антагонистов витамина K, противосудорожных средств и др.). Среди хромосомных аномалий при ЗВУР по диспластическому типу наиболее часто обнаруживают трисомию по 13-й, 18-й или 21-й, 22-й парам аутосом, синдром Шерешевского—Тернера (45, X0), триплоидию (тройной набор хромосом), добавочные X или Y хромосомы, кольцевую 1-ю или 9-ю, 18-ю, 21-ю хромосомы, дополнительные фрагменты или отсутствие фрагментов 4-й и 5-й хромосом. ЗВУР по диспластическому типу может сочетаться с дефектами нервной трубки, хондродистрофией, несовершенным остеогенезом, примордиальным нанизмом и др.

Социальные факторы, помимо перечисленного выше, могут приводить и к хроническому стрессу плода, сопровождающемуся дефицитом массы тела.

Классификация

При диагностике ЗВУР выделяют: 1) этиологические факторы и состояния риска (материнские, плацентарные, плодовые, сочетанные); 2) клинический вариант (гипотрофический, гипопластический, диспластический); 3) степень тяжести (легкая, средней тяжести и тяжелая); 4) течение интранатального и неонатального периодов (без осложнений или с осложнениями и сопутствующими состояниями - указать какими).

При гипотрофическом варианте ЗВУР можно ставить также диагноз внутриутробной (пренатальной) гипотрофии. Степень тяжести гипопластического

варианта ЗВУР определяют по дефициту длины тела и окружности головы по отношению к сроку гестации: легкая — дефицит 1,5—2 сигмы, средней тяжести — более 2, но менее 3 сигм, и тяжелая — более 3 сигм. Степень тяжести диспластического варианта определяется не столько выраженностью дефицита длины тела, сколько наличием и характером пороков развития, количеством и тяжестью стигм дизэмбриогенеза, состоянием ЦНС, характером заболевания, приведшего к ЗВУР.

В англоязычной литературе вместо термина «гипотрофический вариант ЗВУР» используют понятие «асимметричная», а гипопластический и диспластический варианты объединяют понятием «симметричная ЗВУР». Предлагается обязательно оценивать соотношение окружностей головы и груди, ибо если они равны или окружность груди превышает окружность головы (у детей без ЗВУР окружность головы при рождении на 2—3 см превышает окружность груди), то необходимо искать болезни либо органов брюшной полости, либо головы.

Типичными осложнениями раннего неонатального периода у детей со ЗВУР являются: асфиксия при рождении и признаки внутриутробной хронической гипоксии, синдром аспирации мекония, персистирующая легочная гипертензия (синдром персистирующей фетальной циркуляции), гипотермия, полицитемия, гипогликемия, гипокальциемия, геморрагическая болезнь новорожденных, гипербилирубинемия, наслоение вторичных приобретенных инфекций. В то же время у детей со ЗВУР достоверно реже встречается СДР первого типа по сравнению с детьми без ЗВУР того же гестационного возраста. В позднем неонатальном периоде они также склонны к развитию анемии, повторным инфекциям, геморрагическим расстройствам, дисбактериозу с признаками мальабсорбции, метаболическим нарушениям, у них нередко выявляют признаки постгипоксической энцефалопатии.

Клиническая картина

Гипотрофический вариант ЗВУР (асимметричная ЗВУР). Клиническая картина асимметричной ЗВУР различных степеней представлена в таблице 3.20. Обычно дети с ПГ склонны к большей потере первоначальной массы тела и более медленному ее восстановлению, длительно держащейся транзиторной желтухе новорожденных, медленному заживлению пупочной ранки после отпадения пуповинного остатка. Явления гормонального криза у детей с ПГ, как правило, отсутствуют. После периода гипервозбудимости у детей с ПГ может возникнуть симптомокомплекс энергетической недостаточности, выделенный И.С.Цыбульской. В крови детей отмечаются низкие уровни глюкозы, кальция, магния. Нередко бывают и геморрагические явления, ибо из-за низкой белково-синтетической функции печени развивается дефицит витамина К-зависимых факторов свертывания крови.

Согласно данным Г.М.Дементьевой, у 2/3 мертворожденных недоношенных можно диагностировать ЗВУР.

Поскольку действие на плод большинства повреждающих факторов способствует развитию гипоксии, у новорожденных со ЗВУР обнаруживают низкое напряжение кислорода в тканях, разной степени выраженности гипоксию, ацидоз. При нетяжелых ЗВУР по гипотрофическому варианту как проявление

Таблица 3.20

Клинико-диагностические признаки различных форм гипотрофического варианта асимметричной ЗВУР

Признаки	Легкая степень	Средней тяжести	Тяжелая степень
Дефицит массы тела по отношению к длине тела	Более 1,5 сигм (ниже 10% центиля)	Более 2 сигм (ниже 5% центиля)	Более 3 сигм (ниже 1% центиля)
Трофические расстройства кожи	Отсутствует или снижена эластичность	Кожа сухая, бледная, шелушится, могут быть трещины	Морщинистая, сухая с пластинчатым шелушением, бледная, часто бывают трещины
Подкожный жировой слой	Везде истончен	Отсутствует на животе	Отсутствует везде
Тургор тканей	Не изменен и/или несколько снижен	Значительно снижен. Дряблые поперечные складки на конечностях	Складки кожи на ягодицах, лице, туловище, продольные складки на бедрах
Масса мышц	Не изменена	Уменьшена, особенно ягодиц, бедер	
Голова	Окружность в пределах нормы, волосы не изменены, густые	Кажется большой, на 3 см и более превышает окружность груди, швы широкие, большой родничок впалый, края его податливые, мягкие	
Течение раннего неонатального периода	Либо без осложнений, либо с явлениями чрезмерного родового стресса, нетяжелыми обменными нарушениями, иногда признаки энергетической недостаточности	Обычно осложненное: асфиксия или симптомы хронической внутриутробной гипоксии, термолабильность, часто признаки полицитемии, гипогликемии, гипокальциемии: гипербилирубинемия, иногда судороги, респираторные нарушения, отеки, геморрагический синдром, мышечная гипотония, гипорефлексия	Как правило, осложненное с доминированием признаков поражения мозга, сердечно-сосудистой системы, инфекции, анемия, позднее появление сосательного рефлекса, выраженная термолабильность, часто обменные нарушения, геморрагический синдром

компенсаторных реакций плода на гипоксию у новорожденного при рождении возможно повышенное содержание эритроцитов и гемоглобина в крови, высокие уровни кортизола и соматотропного гормона, катехоламинов. Указанные компенсаторные реакции могут легко истощаться и уже при рождении или в первые дни жизни (особенно это типично для интранатальной или ранней неонатальной патологии) могут быть надпочечниковая и энергетическая недостаточность. У детей со ЗВУР имеются особенности иммунитета, предраспола-

гающие к возникновению и тяжелому течению приобретенной инфекционной патологии.

Для плодов со ЗВУР даже нормальное течение родового акта может быть травматичным, и потому у них часто развиваются асфиксия, родовая травма головного и спинного мозга.

В связи с тем, что формообразовательный период мозга продолжается всю беременность и первые 2 года жизни после рождения, нарушения функции ЦНС — одно из наиболее частых отклонений от нормы в неонатальном периоде у детей со ЗВУР. Тяжесть поражений мозга зависит и от варианта ЗВУР. При гипотрофическом варианте грубых дефектов мозга, как правило, не бывает, а типичный для таких детей в раннем неонатальном периоде синдром гипервозбудимости обусловлен централизацией кровотока, гиперкатехоламинемией в ответ на внутриутробную гипоксию, более выраженным и длительно держащимся метаболическим ацидозом. Такие дети имеют склонность к развитию ранних неонатальных полицитемий, гипокальциемий, гипербилирубинемий, гипомагниемий, гипонатриемий, гипогликемии, часто рождаются в асфиксии с аспирацией мекония, а отсюда у них часто развиваются «утечки воздуха» (пневмомедиастинум, пневмоторакс), нередки и проявления дефицита витамина К.

Расстройства дыхания у детей со ЗВУР бывают следствием гемоликвородинамических нарушений, отечного синдрома, поражения головного и спинного мозга, инфекций (как внутриутробных, так и приобретенных постнатально). Приступы вторичной асфиксии нередко обусловлены аспирацией при склонности детей со ЗВУР к срыгиваниям, а также гипогликемией и другими обменными нарушениями.

Гипербилирубинемия в пределах 171—267 мкмоль/л уже может привести у детей со ЗВУР к ядерной желтухе из-за гипоальбуминемии, анте- и интранатальных поражений мозга.

И все же у подавляющего большинства детей с асимметричной ЗВУР антенатальных поражений мозга нет, масса его и структура соответствуют гестационному возрасту.

Гипопластический вариант (симметричная) ЗВУР. У детей относительно пропорциональное уменьшение всех параметров физического развития — ниже 10% центиля (см. рис. 3.1) — при соответствующем гестационном возрасте. Выглядят они пропорционально сложенными, но маленькими. Могут быть единичные стигмы дизэмбриогенеза (не более 3—4). Соотношение окружностей головы и груди не нарушено. Края швов и родничков могут быть мягкими, податливыми, швы не закрыты. Может отсутствовать точка окостенения в головке бедра. У некоторых детей дефицит массы более выражен, чем длина тела. В раннем неонатальном периоде они склонны к быстрому охлаждению, развитию полицитемического, гипогликемического, гипербилирубинемического синдромов, респираторным расстройствам, наслоению инфекции.

У детей с резким отставанием длины тела от положенной по сроку гестации или преимущественной микроцефалией вполне возможны и пороки развития (особенно тканевые дисплазии в мозге, почках, печени, легких), примордиальный нанизм и другая наследственная патология. Это же относится и к тяжелым вариантам гипотрофической ЗВУР. Однако при наличии врожденных пороков микроцефалии говорят уже о диспластическом варианте ЗВУР.

Диспластический вариант ЗВУР — обычно проявление наследственной патологии (хромосомные либо геномные аномалии) или генерализованных внутриутробных инфекций, тератогенных влияний. Типичными проявлениями ЗВУР этого варианта являются пороки развития, нарушения телосложения, дизэмбриогенетические стигмы (табл. 3.21). Клиническая картина существенно зависит от этиологии, но, как правило, типичны тяжелые неврологические

Таблица 3.21

Основные дизэмбриогенетические стигмы
(по Л.Т.Журба)

Локализация	Характер аномалии
Череп	Форма черепа микроцефалическая, гидроцефалическая, брахицефалическая, долихоцефалическая, асимметричная; низкий лоб, резко выраженные надбровные дуги, нависающая затылочная кость, уплощенный затылок, гипоплазия сосцевидных отростков
Лицо	Прямая линия скошенного лба и носа. Монголоидный или антимонголоидный разрез глаз. Гипо- и гипертелоризм. Седловидный нос, уплощенная спинка носа, искривленный нос. Асимметрия лица. Макрогнатия, микрогнатия, прогения, микрогения, раздвоенный подбородок, клиновидный подбородок
Глаза	Эпикант, индианская складка века, низкое стояние век, асимметрия глазных щелей, отсутствие слезного мясца (третье веко), дистихиаз (двойной рост ресниц), колобома, гетерохромия радужной оболочки, неправильная форма зрачков
Уши	Большие оттопыренные, малые деформированные, разновеликие, расположены на различном уровне, расположенные низко; аномалия развития завитка и противозавитка, приращение мочки ушей, добавочные козелки
Рот	Микростомия, макростомия, «рыбий рот», высокое узкое небо, высокое уплощенное небо, аркообразное небо, короткая уздечка языка, складчатый язык, раздвоенный язык
Шея	Короткая, длинная, кривошея, с крыловидными складками, избыточными складками
Туловище	Длинное, короткое, грудь вдавленная, куриная, бочкообразная, асимметричная, большое расстояние между сосками, добавочные соски, агенезия мечевидного отростка, диастаз прямых мышц живота, низкое стояние пупка, грыжи
Кисти	Брахидактилия, арахнодактилия, синдактилия, поперечная борозда ладони, сгибательная контрактура пальцев, короткий изогнутый V палец, искривление всех пальцев
Стопы	Брахидактилия, арахнодактилия, синдактилия, сандалевидная щель, двузубец, трезубец, плоская стопа, нахождение пальцев друг на друга
Половые органы	Крипторхизм, фимоз, недоразвитие полового члена, недоразвитие половых губ, увеличение клитора
Кожа	Депигментированные и гиперпигментированные пятна, большие родимые пятна с оволосением, избыточное локальное оволосение, гемангиомы, участки аплазии кожи волосистой части головы

Примечание. Диагностическое значение имеет обнаружение у больного 5 и более стигм дизэмбриогенеза одновременно.

расстройства, обменные нарушения, часто анемия, признаки инфекции. Таких детей должен обязательно осмотреть и обследовать врач-генетик.

Основные хромосомные аномалии и врожденные пороки, симптомом которых является ЗВУР

Трисомия 21 (синдром Дауна) встречается с частотой 1 на 700—800 новорожденных; у детей, рожденных женщинами старше 45 лет, частота его возрастает — 5% и более. У 3—5% детей с синдромом Дауна количество хромосом 46 и имеется транслокация одной из хромосом 21-й пары на другую акроцентрическую хромосому (чаще на 14-ю). Для новорожденных с синдромом Дауна характерны уплощенный затылок, третий родничок, брахицефалия, гипоплазия среднего лица, уплощенный нос, большой язык и малый рот, кожная складка на короткой и широкой шее, косой разрез глаз, эпикантус, крапинки на радужной оболочке (пятна Брашфидда), маленькие, отстающие от головы ушные раковины со скошенным верхним завитком, врожденный порок сердца (дефекты перегородок, тетрада Фалло, открытый артериальный проток), мышечная гипотония и бедный рефлекс Моро, короткие пальцы рук, обезьянья (поперечная) складка на коротких и широких ладонях и стопах, сандалевидная щель между I и II пальцами стоп, гипоплазия средней фаланги V пальца рук (единственная складка на V пальце) или синдактилия IV—V пальцев, гиперразгибание больших суставов, крипторхизм, пороки развития желудочно-кишечного тракта. В дальнейшем на фоне холерического характера с доминированием чувства счастья, любовью к музыке выявляется разной степени выраженности отставание психического развития, у 5—10% — эпилепсия, отставания роста, плохой слух, частые инфекции из-за иммунодефицита, повышенная частота лейкозов, гипотиреоидизма, а после 40 лет у всех развивается болезнь Альцгеймера. Возможна пренатальная диагностика синдрома Дауна как по характерным морфологическим признакам при УЗИ, так и по данным хромосомного исследования.

Трисомия IS (синдром Эдвардса). Частота 1:6000 новорожденных. Соотношение мальчиков и девочек — 3:1. Отмечаются ЗВУР, микроцефалия и плоский череп, выступающий затылок, мелкие черты лица, малый рот, узкое небо, маленькая нижняя челюсть, низко расположенные ушные раковины измененной формы с нарушенными завитками, короткая грудина, врожденный порок сердца (чаще дефекты межжелудочковой перегородки или клапанов, стеноз легочной артерии, коарктация аорты), подковообразная почка, паховая и пупочная грыжи, короткие деформированные пальцы рук (характерный симптом — I палеи согнут, а II палец — над III, IV — над V), дерматоглифические нарушения, гипоплазия ногтей, дорсальная флексия большого пальца стопы и выступающая пятка при выпуклой стопе (стопа рокера), нередко незаращение губы и неба, широко расставленные соски, единственная пупочная артерия, трахеопищеводный свищ, крыловидная шея, бедность сосания, гипотония, судороги. Во время беременности у матерей обнаруживают очень низкие уровни хорионического гонадотропина, эстрогенов в моче и α-фетопротеина в крови. Обычно больные умирают в первом полугодии жизни на фоне резкого отставания физического и нейропсихического развития, рецидивирующих апноэ, инфекций.

Трисомия 13 (синдром Патау). Частота 1:12 500—21 000 новорожденных. Только 2,5% зародышей с трисомией 13 выживает до рождения. Характерны: микроцефалия, микрофтальмия, колобома, незаращение губы и неба, дефекты

средней линии черепа, низко расположенные ушные раковины измененной формы, резко снижен слух, врожденные пороки сердца (дефекты перегородок и клапанов, декстрокардия), поликистозные почки, двурогая матка, крипторхизм, полидактилия, обезьянья складка на ладони, нарушения дерматоглифики, повышенная частота единственной пупочной артерии, сгибательной деформации пальцев, микрогнатии, розеткообразных стоп, пупочных и диафрагмальных грыж. Чаще дети умирают в периоде новорожденное™, но если переживают этот период, у них отмечают дефекты умственного развития, глухоту и слепоту, судороги, капиллярные гемангиомы, частые инфекции.

Триплоидия. Частота зигот с триплоидным набором хромосом (69 хромосом) — около 1%, но обычно такие зародыши нежизнеспособны и беременность прерывается. Если беременность донашивается, у новорожденных отмечается диспластический вариант ЗВУР с дефицитом массы и роста. Характерны очень большая плацента с псевдокистозной дегенерацией, олигогидроамнион, гипоплазия легких, ЗВУР, большая голова и пороки мозга, микрофтальмия с колобомой, другие аномалии лица (расщелины губы и неба, гипертелоризм, микрогнатия, малые уши и др.), пороки сердца и почек, у мальчиков — гипоспадия и крипторхизм. Характерные пороки — синдактилия II и III пальцев кисти, синдактилия пальцев стопы. Большинство детей умирает в периоде новорожденное™.

Синдром 45, XO (синдром Шерешевского—Тернера). Частота 1:2500 новорожденных девочек, но считается, что при зачатии частота большая, и 99% плодов с 45, XO абортируются. Короткое туловище, короткая шея с крыловидной складкой сбоку, высокое небо, страбизм, лимфатический отек тыльной поверхности стоп (реже кистей) с глубоко посаженными выпуклыми гипопластичными ногтями, нередко пигментные пятна кожи, коарктация или стеноз аорты, пороки мочевой системы. Подробности клинической картины и лечение — см. в учебнике «Детские болезни».

Три- и полиплоидии половых хромосом (47, XXY — синдром Клайнфельтера; 47, XXX; 47, XYY и др.) встречаются в сумме не менее чем 1:1000 мужчин или женщин. Считается, что при каждой добавочной X хромосоме средняя масса тела при рождении на 300 г меньше обычной для данного срока гестации. Врожденных пороков развития у новорожденного может не быть, хотя наиболее характерны аномалии скелета (наиболее частая - клинодактилия IV и V пальцев) и половых органов, в дальнейшем — задержка полового развития, снижение интеллекта или олигофрения. Клинику см. в руководствах по генетике.

Синдром «кошачьего крика» (парциальная делеция 5p, т.е. 5p-синдром) встречается с частотой 1:50 000 новорожденных и характеризуется диспластическим вариантом ЗВУР с микроцефалией и черепно-лицевым дисморфизмом (округлое лицо, гипертелоризм, широкая переносица, эпикант), выраженной мышечной гипотонией и криком, напоминающим кошачий. Нередки врожденные пороки сердца. После первого года жизни крик, подобный кошачьему, исчезает, но наблюдается резкое отставание психомоторного и менее выраженное - физического развития.

Лиссэнцефалия и синдром Миллера-Дайкера обусловлены дистальной делецией 17p (17p-), характеризуются черепно-лицевым дисморфизмом и тяжелым нарушением миграции нейронных слоев, приводящим к резкой сглаженности

или отсутствию извилин коры больших полушарий головного мозга. Черепно-лицевой дисморфизм при синдроме Миллера—Дайкера включает плоский череп, гипоплазию среднего лица, короткий нос с носовыми ходами, как бы вывернутыми вперед, микрогнатию, выступающую ярко-красную припухлую верхнюю губу. Ввиду бедного сосания во внутриутробном периоде характерен полигидроамнион (многоводие) при рождении, асимметричная ЗВУР. Диагноз лиссэнцефалии ставят при нейросонографии, подтвержденной данными компьютерной томографии мозга, а хромосомный дефект — при флюоресцентной гибридизации *in situ,* ДНК-полимеразном исследовании. В дальнейшем у больных отмечается грубая задержка физического и психомоторного развития, судороги, спастические формы детского церебрального паралича (ДЦП).

Синдром Ди Георге и велокардиофациальный синдром обусловлены, хотя и не всегда, делециями в 22q регионе (22q-). Синдром Ди Георге в классическом варианте включает аплазию или гипоплазию вилочковой (тяжелое течение инфекций, лимфоидная гипоплазия, лимфоцитопения) и околощитовидной желез (гипокальциемия и судороги), врожденные пороки сердца (тетрада Фалло, транспозиция крупных сосудов, дефекты перегородок и др.) и дисморфичное лицо (расщелины неба и губы, расщепленный язычок, микрогнатия, гипертелоризм, низко расположенные уши). Велокардиофациальный синдром характеризуется тем же черепно-лицевым дисморфизмом, но без аплазии или гипоплазии желез внутренней секреции, хотя у части больных и бывает гипокальциемия. Подробнее — см. в руководствах по генетике.

Синдром Вольфа—Хиршхорна (частота 1: 50 000) обусловлен дистальной делецией короткого плеча 4-й хромосомы (4p-) и включает диспластическую ЗВУР, микроцефалию, расщелины губы и/или неба, дефекты кожи черепа, гипертелоризм, высокое небо с выдающейся вперед верхней челюстью, клювовидный нос с широкой переносицей, дефекты перегородок сердца, мышечную гипотонию и бедность движений, гипоспадию. Треть детей умирает на первом году жизни, а у выживших отмечается глубокая задержка физического и умственного развития, судороги.

Синдром Виллиамса встречается с частотой 1:20 000—50 000 новорожденных и обусловлен микроделецией гена эластина, расположенного на 7-й хромосоме. Характерными чертами синдрома являются: диспластическая ЗВУР с черепно-лицевым дисморфизмом (умеренная микроцефалия, западающая переносица со смотрящими вперед носовыми ходами, длинный фильтрум, тонкие губы, большой открытый рот, звездообразная или кружевоподобная радужка), пороки сердца (надклапанный аортальный стеноз, стеноз легочной артерии и др.), пупочная или паховая грыжи, в ряде случаев — гиперкальциемия. На первом году жизни у таких детей типичны расстройства питания и задержка психомоторного развития, а в дальнейшем — трудности обучения, голос, напоминающий лошадиный, гипертензия, страбизм, ограничения подвижности суставов.

Синдром Меккеля (частота в разных странах мира варьирует от 1 на 3000 до 1 на 50 000 новорожденных). Ген картирован на 17-й хромосоме (17q21— 17q24). Типичны затылочная мозговая грыжа, полидактилия и поликистозные почки, нередко бывают также гидроцефалия, расщелины губы и неба, фиброз печени с пролиферацией эпителия желчных путей, мочеполовые аномалии.

CHARGE-синдром (ассоциация) — сочетание одно- или двусторонней колобомы (Coloboma), пороков сердца (Heart disease) (чаще тетрада Фалло), атрезии хоан (Atresia choane), задержки физического и психомоторного развития (Retarded growth and mention) и/или аномалии ЦНС, аномалии половых органов (Genital abnormalities), ушных раковин и/или глухоты (Ear abnormalities (deafness)). Этиология, частота и характер наследования не ясны. CHARGE-синдром может быть при трисомиях 13 и 18 и 4р- (синдром Вольфа—Хиршхорна).

VATER-синдром (ассоциация) — аббревиатура, составленная из первых букв английских названий врожденных пороков развития: V (Vertebral defect — дефекты позвоночника, Vascular defect — порок сердца, единичная пупочная артерия), A (Anal atresia — отсутствие ануса), T (Tracheoesophagal fistula — трахеопищеводный свищ), E (Esophageal atresia - атрезия пищевода), R (Radial and renal abnormalities — аномалии лучевой кости и почек). Некоторые исследователи вводят в число основных признаков синдрома и пороки сердца (C), конечностей (L), поэтому название может меняться: вместо VACTEL-синдром — VACTERL-синдром. Частота 1:25 000 новорожденных, но за счет синдрома с неполными проявлениями может доходить до 1:5000. Этиология, патогенез и характер наследования не ясны. Описана связь у некоторых детей с приемом матерью во время беременности прогестинов. Частота же аномалий нервной трубки, позвоночника, анэнцефалии в разных странах колеблется от 1:1000 до 1:6000 новорожденных, и у большей части этих детей есть ЗВУР.

Различные другие синдромы, при которых отмечена ЗВУР, в том числе примордиальный нанизм, хондродистрофия, несовершенный остеогенез, синдромы частичных трисомий или моносомий в данном учебнике не описаны: о части из них можно прочесть в учебнике «Детские болезни», о других — в руководствах по наследственной патологии, тератологии.

Во многих перинатальных центрах есть компьютерные регистры наследственных и тератологических синдромов, в которых можно легко отыскать болезни и синдромы, при которых имеются отмеченные вами у конкретного ребенка симптомы и их сочетания.

Осложнения. *Полицитемический синдром* в первые дни жизни наблюдается у 10—15% детей с малой массой при рождении. При этом гематокритное число повышается до 0,65 и более, а гемоглобин — до 220 г/л и более. Основной причиной повышенного количества эритроцитов является активация эритропоэза под влиянием внутриутробной гипоксии. Наиболее частые симптомы неонатальной полицитемии — преимущественно периферический вишневый цианоз и другие проявления сердечной недостаточности (тахикардия, приглушение тонов сердца, расширение границ относительной сердечной тупости, увеличение размеров печени, отеки и др.), респираторные расстройства (одышка, «хрюкающее» дыхание, западение межреберных промежутков вероятно, вследствие снижения эластичности легких при полицитемии), гипербилирубинемия (следствие повышенного распада эритроцитов), судороги (вызваны недостаточной перфузией головного мозга из-за гипервязкости крови), олигурия. Судороги у детей с полицитемией могут быть обусловлены и гипокальциемией, гипомагниемией и гипогликемией.

Гипогликемия, гипокальциемия, гипомагниемия, персистирующая легочная гипертензия - см. гл. IX.

Диагноз и дифференциальный диагноз

В акушерской практике при оценке срока беременности принимают во внимание дату последней менструации, ощущение женщиной первых шевелений плода — примерно к 18-й неделе первой беременности (к 16-й неделе — при последующих беременностях), сердцебиения плода (можно выслушать между 19-й и 20-й неделями беременности, определить при помощи допплеровской аппаратуры — к 12-й неделе), достижение дном матки пупка к 20-й неделе и т.д. Особое значение придают ультрасонографическим данным, допплеровскому изучению маточно-плацентарного кровотока.

Масса тела не может быть точным критерием гестационного возраста (ГВ), так как приблизительно 1/3 детей с массой тела при рождении менее 2500 г являются доношенными, имеющими ЗВУР.

Из многочисленных методов определения ГВ после рождения наиболее распространен морфологический (см. табл. 3.17). Оценка ГВ по сумме баллов, отражающих состояние морфологической зрелости, дана в таблице 3.18. Для выявления истощения (гипотрофии) высчитывают масса-ростовой индекс (в зарубежной литературе его называют индексом Пондерала): массу тела в граммах делят на длину тела в сантиметрах. В норме у доношенных детей он равен 60—70.

Обследование детей со ЗВУР в неонатальном периоде направлено на выявление: 1) заболеваний, симптомом которых может быть ЗВУР; 2) наиболее типичных осложнений. В связи с этим необходимо: уже через 2 ч после рождения произвести клинический анализ крови, определить кислотно-основное состояние (КОС), гематокритное число, уровень глюкозы в крови, а в дальнейшем — билирубина и его фракций, уровень общего белка и белковых фракций, мочевины, калия, натрия, кальция, магния в сыворотке крови; провести клинический анализ мочи; осуществить скрининг на наиболее распространенные наследственные аномалии обмена веществ, эхоэнцефалографию. В родильном доме ребенка должны осмотреть окулист, невропатолог, ортопед.

Оптимально определение КОС, уровня глюкозы в крови, гематокритного числа в первый день жизни проводить не менее 4 раз (в сутки). Клинический анализ крови производят в первые сутки жизни и далее по показаниям. Анализ на билирубин необходим всем детям с желтухой. Важно помнить, что у детей со ЗВУР, так же как и у недоношенных, из-за малых запасов подкожной жировой клетчатки выраженность иктеричности кожи не всегда напрямую коррелирует со степенью гипербилирубинемии. План обследования при подозрении на внутриутробные инфекции - см. главу XV.

Лечение

Учитывая склонность к быстрому охлаждению детей со ЗВУР, их необходимо сразу же после рождения и в дальнейшем осматривать под лучистым источником тепла. Далее детей помещают в кувез, либо в грелку-кровать, либо согревают другим способом (грелка к ногам, лампа соллюкс). Объем и характер врачебной помощи при рождении определяются наличием или отсутствием первичной асфиксии.

Кормление. При удовлетворительном состоянии и наличии сосательного рефлекса, отсутствии выраженных неврологических изменений и срыгивания ребенка начинают кормить грудью не позднее чем через 1 ч после рождения. Необ-

ходимое количество молока в разные дни жизни определяют по тем же принципам, что и у недоношенных детей. При невозможности начать энтеральное питание необходима инфузионная терапия 5% раствором глюкозы, которую начинают во второй половине первого часа жизни (помнить о высокой частоте гипогликемии!) Срок прикладывания к груди зависит от массы тела ребенка при рождении, его состояния, сопутствующих заболеваний и осложнений.

Медикаментозная терапия. Всем детям со ЗВУР сразу после рождения парентерально вводят 1–2 мг витамина К. Целесообразно с первого дня жизни назначить внутрь бифидумбактерин по 1 дозе 2 раза в день. При тяжелых степенях ЗВУР, рождении ребенка в асфиксии, первых признаках СДР полезно с первого дня жизни (лучше в первые часы жизни) ежедневно внутримышечно на протяжении 3–5 дней вводить витамин Е (по 20 мг/кг). Характер и объем терапии зависят от течения родового акта, наличия осложнений, сопутствующих заболеваний. Например, при гипогликемии внутривенно вливают 20% раствор глюкозы по 2–4 мл/кг (скорость 1 мл/мин), далее — 10% раствор глюкозы по 2–4 мл/кг (скорость 1 мл/мин), а затем — 10% раствор глюкозы — 80 мл/кг/сут. При гипомагниемии внутримышечно вводят 25% раствор магния сульфата — в первые сутки по 0,4 мл/кг каждые 6–12 ч, а далее по показаниям, но не реже 1 раза в сутки по 0,2 мл/кг. При гипокальциемии внутривенно вводят 2 мл/кг 10% раствора кальция глюконата. (Подробнее о лечении метаболических расстройств — см. гл. IX.) При симптоматической полицитемии и венозном гематокрите более 0,7 делают кровопускание (10 мл/кг при массе тела менее 4 кг и 15 мл/кг — при большей) и вводят такое же количество 5% раствора альбумина или свежезамороженной плазмы. При геморрагическом синдроме переливают свежую гепаринизированную кровь или плазму — 10–15 мл/кг.

При недостаточных прибавках массы тела необходимо сделать копрограмму и по результатам ее решить, необходима ли заместительная терапия ферментами (абомин, фестал, панкреатин и др.).

Лечение плода со ЗВУР начинается с определения ее причины. Если у женщины выявлены дефициты питания, гиповитаминозы, то их надо ликвидировать или корригировать. При маточно-плацентарной недостаточности полезны абдоминальная декомпрессия, кислородотерапия (нередко при этом отмечают быстрое улучшение роста плода), курс пирацетама. Подробнее об этом сказано в учебниках по акушерству.

Всех детей первой недели жизни с гипопластическими, диспластическими и гипотрофическим II—**III** степени вариантами ЗВУР, особенно при осложненном течении родов, из родильного дома направляют в отделения патологии новорожденных детских больниц, где им проводят курсы терапии, направленной на улучшение трофики мозга (курсы парентерального введения витаминов А, B_1, B_6, B_{12}, пирацетама и др.), коррекцию других нарушений, имеющихся у ребенка. Вакцинацию БЦЖ проводят при достижении массы тела 2000 г и отсутствии противопоказаний к ней.

Прогноз

Прогноз зависит от варианта и степени тяжести ЗВУР. В целом перинатальная заболеваемость и смертность у детей со ЗВУР существенно выше, **чем** у детей, ее не имеющих.

При гипотрофическом и гипопластическом варианте I степени дети, не имевшие тяжелых осложнений в анте- и неонатальном периодах, как правило, догоняют своих сверстников (соответствующих гестационному возрасту при рождении, не имевших ЗВУР) по физическому развитию к 6 месяцам жизни, реже во втором полугодии. Психомоторное развитие их может отставать по темпу. Инфекционная заболеваемость не превышает заболеваемости сверстников без ЗВУР. При II степени ЗВУР большинство детей догоняет по физическому развитию сверстников к году, у части из них имеется повышенная инфекционная заболеваемость и отставание психомоторного развития по темпу в первые 2 года жизни. Рано развиваются железодефицитная анемия, рахит, а в дальнейшем наблюдаются признаки легкой мозговой дисфункции (невропатические расстройства, инфантилизм психики, невротические реакции и др.). У детей с III степенью ЗВУР, а также с диспластическим ее вариантом прогноз всегда должен быть осторожным. Отставание физического и психомоторного развития у них может быть более длительным (до 3–4 лет и более), у 10—15% в дальнейшем развиваются признаки органического поражения ЦНС (детский церебральный паралич, эпилепсия, прогрессирующая гидроцефалия, отставание психического развития или даже олигофрения и др.). При III степени ЗВУР очень высока инфекционная заболеваемость уже в неонатальном периоде, каждый 3–4 такой ребенок переносит сепсис.

Отдаленные последствия ЗВУР

Отдаленные последствия ЗВУР стали активно изучаться в конце прошлого века. Показано, что у таких детей гораздо чаще, чем в популяции, отмечается низкий коэффициент интеллектуальности (IQ) в школьном возрасте, неврологические расстройства. В конце 80-х — начале 90-х годов появились работы, в которых доказана связь ЗВУР с развитием в дальнейшем, уже у взрослых, гипертонической болезни, ишемической болезни (как сердца, так и мозга), сахарного диабета (риск повышен в 3–4 раза по сравнению с теми, кто родился с нормальной массой тела). Генез этой связи не установлен, но гипертоническую болезнь связывают с усиленным синтезом в перинатальном периоде ангиотензина II (ангиотрофический фактор для гладкой мускулатуры сосудов, фактор роста сосудов во внутриутробном периоде) при хронической внутриутробной гипоксии.

В 1998 г. в Лондоне вышло 2-е издание книги D.J.P.Barker «Матери, дети и болезни в более позднем возрасте», где приведены данные о таких отдаленных последствиях асимметричной ЗВУР, как хронические дегенеративные заболевания, атеросклероз, ишемическая болезнь и другие хронические заболевания сердечно-сосудистой системы (гипертоническая болезнь, инсульты головного мозга), повышенный риск смерти в молодом и среднем возрасте. В то же время данные Баркера не всегда находят подтверждение в работах других авторов. В частности, как упомянуто выше, по мнению ряда авторов, к этим осложнениям приводит гипопластический вариант (симметричная) ЗВУР. Более того, может быть ЗВУР — не причина, а маркер того генотипа или тех неблагоприятных условий антенатального периода, которые и являются причиной перечисленных Баркером болезней взрослых.

Профилактика изложена выше.

ГЛАВА IV. АДАПТАЦИЯ ДЕТЕЙ К РОЖДЕНИЮ И УСЛОВИЯМ ВНЕУТРОБНОЙ ЖИЗНИ. ТРАНЗИТОРНЫЕ, ПОГРАНИЧНЫЕ СОСТОЯНИЯ. УХОД ЗА НОВОРОЖДЕННЫМ

В родах ребенок испытывает нарастающую гипоксию в момент схваток, большие физические нагрузки («болевой стресс») при изгнании его из утробы матери, прохождении по родовым путям (например, при головном предлежании в момент схваток давление на 1 $см^2$ поперечника позвоночника достигает 120 кг и более). Состояние его в момент схваток сравнивают с состоянием ныряльщика при погружении под воду. После рождения условия жизни ребенка радикально изменяются; он сразу попадает в совершенно другую окружающую среду («экологический — психофизиологический стресс»), где значительно понижена температура по сравнению с внутриматочной («температурный стресс»), появляются гравитация («гравитационный стресс»), масса зрительных, тактильных, звуковых, вестибулярных и других раздражителей («сенсорный стресс»), необходим иной тип дыхания («оксидантный стресс») и способ получения питательных веществ («пищевой стресс»), что сопровождается изменениями практически во всех функциональных системах организма.

ПОГРАНИЧНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Реакции, отражающие процесс приспособления (адаптации) к родам, новым условиям жизни, называют переходными (пограничными, транзиторными, физиологическими) состояниями новорожденных. Для этих состояний, в отличие от анатомо-физиологических особенностей новорожденного, характерно то, что они появляются в родах или после рождения и затем проходят. Пограничными же их называют не только потому, что они возникают на границе двух периодов жизни (внутриутробного и внеутробного), но и потому, что обычно физиологичные для новорожденных, они при определенных условиях (прежде всего в зависимости от гестационного возраста при Рождении, особенностей течения внутриутробного периода и родового акта, Условий внешней среды после рождения, ухода, вскармливания, наличия У ребенка заболеваний) могут принимать патологические черты. Так, физиологичная для доношенных новорожденных гипербилирубинемия в пределах 171—205 мкмоль/л у недоношенных с синдромом дыхательных расстройств или имеющих очень низкую массу тела при рождении может вызвать били-Рубиновую энцефалопатию и даже ядерную желтуху. В таблице 4.1 перечислены физиологические перестройки в основных функциональных системах °Рганизма в родах и сразу после рождения, адаптивные их изменения в нео-Иатальном периоде (пограничные состояния) и патологические процессы,

Таблица 4.1

Процессы неонатального периода

Система	Физиологическая перестройка в родах и раннем неонатальном периоде	Переходные процессы (пограничные состояния)	Патологические процессы, патогенетической основой которых может являться пограничное состояние
Центральная нервная система	Адаптация к резко изменившимся условиям окружающей среды (температура, свет, звук, гравитация и др. — «сенсорная атака»), болевым нагрузкам в родах	Родовой катарсис Синдром «только что родившегося ребенка» Импринтинг Транзиторная неврологическая дисфункция	Депрессия при рождении — легкая первичная асфиксия Общие симптомы (гипервозбудимость или угнетение) при самых разнообразных заболеваниях
Внешнее дыхание	Запуск Удаление фетальной легочной жидкости Расправление легких Созревание альвеол и аэрогематического барьера	Транзиторная гипервентиляция Транзиторно повышенная частота дыхания типа «гасп»	Алноэ (как первичное так и вторичные) Транзиторное тахипноэ (СДР II типа) Легочная гипертензия Респираторные нарушения
Кровообращение	Перестройка кровообращения, прежде всего малого круга, печени в связи с изменением газообмена и отсутствием плацентарно-пуповинного кровотока (закрытие шести фетальных коммуникаций)	Транзиторное кровообращение (лево-правое и бидиректоральное шунтирование) Транзиторные полицитемия и гиперволемия (без или с нарушениями микроциркуляции) Транзиторные гиперфункция и нарушение метаболизма миокарда	Синдром дезадаптации сердечно-сосудистой системы Сердечно-сосудистая недостаточность, в том числе вследствие реактивации фетальных шунтов Синдром ОАП Тромбозы Отечный синдром Транзиторная желтуха
Пищеварение	Перестройка в связи со сменой гемо- и амниотрофного питания на лактотрофное; заселение кишечника бактериальной флорой	Транзиторный катар кишечника Транзиторная функциональная непроходимость Транзиторный дисбактериоз	Срыгивания. Рвота. Заболевания желудочно-кишечного тракта вследствие неадекватного питания, инфицирования условно-патогенной и патогенной флорой
Кожные покровы	Адаптация к более низкой температуре окружающей среды, тактильным раздражителям, микробному окружению	Простая эритема Токсическая эритема Физиологическое шелушение Милиа Милиариа Пустулярный меланоз Акне Транзиторный дисбиоценоз	Приобретенные инфекционные и неинфекционные заболевания кожи и подкожной клетчатки Легкость возникновения ожогов

Таблица 4.1 (продолжение)

Система	Физиологическая перестройка в родах и раннем неонатальном периоде	Переходные процессы (пограничные состояния)	Патологические процессы, патогенетической основой которых может являться пограничное состояние
Обмен веществ	Перестройка в связи со стрессом, другим гормональным фоном и гипоксемией в родах, изменениями газообмена с гипероксией после рождения, новым видом питания и голоданием в первые дни жизни	Активированные гликолиз, гликогенолиз, липолиз и глюконеогенез Транзиторная гипогликемия Транзиторный отрицательный азотистый баланс Транзиторные гипербилирубинемия, гипокальциемия и гипомагниемия, гипераммониемия, гипертирозинемия Транзиторный ацидоз Транзиторная потеря первоначальной массы тела (6-8%) Мочекислый инфаркт Транзиторная активация перекисного окисления липидов Транзиторные нарушения теплового баланса (гипотермия, гипертермия)	Симптоматические гипогликемия, гипокальциемия, гипомагниемия, гипераммониемия, сердечная недостаточность Синдром энергетической недостаточности Холодовой стресс Транзиторная лихорадка Судороги «Свободноради кал ьная » болезнь недоношенных Отек мозга Респираторные нарушения, склерема Билирубиновая энцефалопатия
Гемопоэз	Смена пластов кроветворения и синтеза гемоглобина с фетального на взрослый тип Активация лимфоцитопоэза в связи с резкой активацией иммунитета	Повышенный эритродиерез и эритропоэз Транзиторная гипербилирубинемия Транзиторный лимфоцитолиз и миграция лимфоцитов в ткани Транзиторная активация миелопоэза	Гипербилирубинемии (желтухи) Анемии Лейкопении Анемии, тромбоцитопении и лейкемоидные реакции при тяжелых инфекциях
Гемостаз	Фазовые состояния в связи с поступлением тромбопластических веществ в кровь в родах, повышенными проницаемостью сосудистой стенки и гибелью эритроцитов, лейкоцитов	Транзиторные: активированный фибринолиз, недостаточность витамина К-зависимых факторов свертывания крови, низкая агрегационная активность тромбоцитов	Геморрагическая болезнь новорожденных При любых болезнях склонность как к кровоточивости, так и к тромбозам: «между Сциллой и Харибдой»
Органы мочевыделения	Адаптация к измененной гемодинамике, гормональному фону, большим потерям воды	Транзиторные олигурия и протеинурия Мочекислый инфаркт	Отечный синдром Азотемия Инфекция мочевыводящих путей

Таблица 4.1 (продолжение)

Система	Физиологическая перестройка в родах и раннем неонатальном периоде	Переходные процессы (пограничные состояния)	Патологические процессы, патогенетической основой которых может являться пограничное состояние
Эндокринная система	Адаптация к резкому изменению условий жизни, стрессу в родах Адаптация к «лишению» гормонов фетоплацентарного комплекса и материнских	Транзиторная активация симпатоадреналовой системы, гипофиза, надпочечников, щитовидной и поджелудочной желез, ренин-ангиотензин-альдостероновой системы. Транзиторная недостаточность околощитовидных, а у глубоко недоношенных — и щитовидной желез. Половой криз (нагрубание молочных желез, арборизация носовой слизи, десквамативный вульвовагинит и др.)	Симпатикоадреналовый криз Недостаточность надпочечников Транзиторный гипотиреоидизм Симптоматические гипокальциемия и гипомагниемия, гипогликемия с неврологическими нарушениями СДР II типа СДР I типа Мастит
Иммунитет	Перестройка в связи с массивной антигенной агрессией (жизнь в нестерильных условиях при несформированных барьерах, лактотрофное питание) на фоне стрессорного гормонального фона, окончанием поступления гуморальных факторов иммунитета через плаценту	Транзиторный иммунодефицит, особенно выраженный в первые дни после рождения Синдром системного воспалительного ответа (неинфекционного генеза) при родовом стрессе Транзиторный дефицит хемотаксиса мононуклеаров и полиморфноядерных лейкоцитов, фибронектина Транзиторная бактериемия	Свойственное только новорожденным генерализованное (септическое) течение стрептококковой В-инфекции Частые инфекционные болезни Персистирующие и, возможно, медленные инфекции У недоношенных — сепсис

патогенетической основой которых может являться конкретное пограничное состояние.

Следует отметить, что не все пограничные состояния развиваются у каждого ребенка, и более того, некоторые из них — практически лишь у недоношенных (например, транзиторные гипераммониемия и гипертирозинемия, транзиторный гипотиреоидизм). Многие пограничные состояния — лабораторные феномены, реакции, не имеющие клинических проявлений, но тем не менее их следует знать, так как они предрасполагают к определенным патологическим процессам.

Период новорожденное™ - период адаптации к условиям внеутробной жизни, и окончание его определяется исчезновением пограничных (транзиторных, адаптивных) состояний. Длительность его течения у разных детей может быть разной — от 2,5 до 3,5 нед., а у недоношенных и более. Для удобства

Комитет экспертов ВОЗ предложил считать неонатальным периодом первые 4 недели внеутробной жизни — 28 дней.

В раннем неонатальном периоде выделяют *следующие фазы* (периоды) *наибольшего напряжения адаптивных реакций:* первые 30 мин жизни *(острая респираторно-гемодинамическая адаптация);* 1–6 ч *{период аутостабилизации,* синхронизация основных функциональных систем в условиях внеутробной жизни); 3–4-е сутки внеутробной жизни *{напряженная метаболическая адаптация* в связи с переходом на анаболические характеристики обмена веществ, лактотрофный тип питания).

Родовой катарсис. На какой стадии онтогенеза возникает сознание — этот вопрос всегда волновал человечество. Сейчас приводят аргументы в пользу наличия у плода уже в III триместре беременности своеобразной нервно-психической активности (подробнее — см. гл. III). Тогда процесс рождения можно условно назвать термином, предложенным Аристотелем, — «катарсис» (от греч. Katharsis — очищение). По Аристотелю, трагедия, вызывая у зрителя страх, гнев, сострадание, приводит к очищению его души, эмоций. Ребенок в первые секунды жизни обездвижен, не реагирует на болевые, звуковые, световые и другие раздражители, у него отсутствует мышечный тонус и не вызываются глоточный, сосательный, сухожильный и другие рефлексы, т.е. его состояние напоминает летаргию. И.П.Бабкина (1983) предложила назвать это состояние аутогибернацией, но гибернация — это состояние замедленной жизнедеятельности организма вследствие снижения уровня его обмена веществ. Примером естественной гибернации является зимняя спячка животных, с которой вряд ли можно сравнить состояние плода в родах.

После открытия в 70-х годах в мозге опиатных рецепторов, а также эндогенных опиатов — в начале двух пентапептидов (метионин-энкефалина и лейцин-энкефалина), а далее β-, α- и γ-эндорфинов, уже через несколько лет было установлено, что в родах у плода резко повышен в крови уровень этих веществ. β-Эндорфин оказывает выраженное обезболивающее действие, во много раз превышающее аналогичный эффект морфина. Установлено также, что энкефалины и эндорфины не проникают через плаценту, а значит, высокие концентрации эндогенных опиатов в пуповинной крови — следствие синтеза их организмом ребенка (наиболее вероятно, хромаффинной тканью надпочечников), что рассматривается как защитная реакция, ограждающая его от болевых нагрузок и дефицита кислорода — потенциально повреждающих факторов родового стресса. Аутоанальгетический эффект обеспечивает и подъем после рождения в течение первых 2–3-х суток в крови новорожденного уровня неопиатных пептидов — анальгетиков — нейротензина, субстанции Р, бомбезина, который сглаживается к концу первой недели жизни. Эти пептиды вовлечены в процессы ранней метаболической адаптации к условиям внеутробной жизни, ибо участвуют в регуляции выделения ряда гормонов (желудочно-кишечного тракта, поджелудочной железы, симпатико-адреналовой системы), а также функционального состояния сердечно-сосудистой, гастроинтестинальной системы, способствуют установке охранительного режима в условиях перинатального стресса. Важно отметить, что участие в синтезе этих пептидных гормонов и медиаторных нейроаминов принимает АПУД-система (Amine and amine Precusor Uptake and Decarboxylation — поглощение и декарбоксилирование аминов и их предшественников) желудочно-кишечного тракта. Отсюда очень существенна роль энтерального питания, в том числе и раннего прикладывания новорожденного к груди матери, в адаптации его к условиям внеутробной жизни.

Эмпидокл (490—430 гг. до н.э.) писал: «При рождении я плакал и стенал, когда увидел себя в непривычном месте». По З.Фрейду, акт рождения вызывает психическую травму. В первый раз в жизни ребенок, скрытый до того в теле матери, испытывает страх, и этот страх так неблагоприятно действует на дальнейшее его развитие, что при каждом приступе страха в последующем возникают такие же физические явления, какие были при рождении. Многие мифы, произведения искусства и философии сводятся к этому древнему страху. Однако с Фрейдом вряд ли можно согласиться, учитывая сказанное выше о родовом катарсисе и физиологической депрессии при рождении, а также наличие высокого уровня окситоцина в крови ребенка (гормона «забывания»). Согласно одной из гипотез, запуск родового акта начинается с активации синтеза и выброса окситоцина организмом плода.

Синдром «только что родившегося ребенка». Катехоламиновый всплеск (синтез огромного количества катехоламинов надпочечниками и параганглиями ребенка в родах), обилие внешних и внутренних раздражителей в момент родов («сенсорная атака»), обусловливающее 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

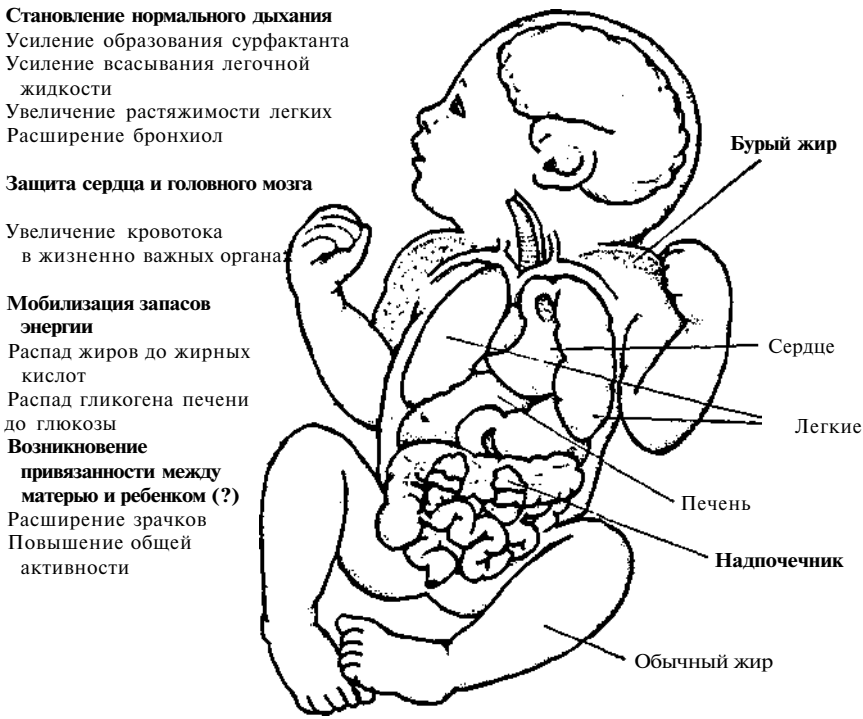


Рис. 4.1. Адаптивное значение «катехоламинового всплеска» (гиперкатехоламинемии) в родах, по ХЛагеркранцу и Т.Слоткину (1986).

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 (рис. 4.1).

Импринтинг (от англ. imprint — оставлять след, запечатлевать, печатать) — запечатление в памяти новорожденного отличительных черт воздействующих на него жизненно важных объектов. Такое определение дано в Энциклопедическом словаре медицинских терминов (М.: 1982. — Т. I. — С. 410). Однако существование импринтинга у человека в первые минуты жизни не доказано. По КЛоренцу, предложившему этот термин, импринтинг — очень своеобразный процесс обучения, установленный четко у «зрелорождающихся животных», особенно у птиц, который управляет реакциями, направленными на представителей своего вида в целом, но не на индивидуальные объекты. Животное в импринтинге усваивает образец поведения. Отсюда ясно, что применение термина «импринтинг» для человека достаточно условно. Тем не менее феномен «только что родившегося человека» сейчас очень активно изучают. Действительно ли в этот период стимулируется привязанность ребенка к матери и наоборот? Что запечатлевает ребенок в эти первые минуты жизни: образ матери или отношение «нового мира» к нему («ориентировочная реакция» — доброту, сочувствие, понимание, любовь или отвержение, равнодушие, опасность)? Реагирует ли он на биополе, запахи матери и отца? «Подключается» ли он к ноосфере и при каких условиях? Когда и при каких условиях происходит «подключение» человека к космическому излучению (в день зачатия или после рождения, чисто пассивный ли это процесс и др.)? Все эти вопросы волнуют не только врачей, но и философов, теологов и представителей самых разных наук. Хотя однозначных ответов на эти вопросы нет, но общепринято, что очень важен как можно более ранний контакт между матерью и ребенком после родов — оптимально «кожа к коже», прикладывание к груди в первые полчаса жизни. Очень желателен в это время контакт с отцом.

Транзиторная неврологическая дисфункция. Издавна неонатологи знали, что ту негрубую неврологическую патологию, которая сохраняется у ребенка лишь на пятые сутки жизни и позднее, надо рассматривать как признак патологии мозга. А.Б.Пальчик (1998) показал, что примерно у половины здоровых новорожденных (точнее у 44,3%) 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, Таланта, шагового и опоры (хотя у части детей он отмечал повышение физиологичного 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 катамнестическом исследовании

эти дети были абсолютно нормальны в 6 и 12 месяцев 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.

На наш взгляд, транзиторная неврологическая дисфункция — ответ ребенка на «экологический — психофизиологический» стресс, в частности «болевую атаку» в родах.

Транзиторная **гипервентиляция и особенности акта дыхания в раннем неонатальном** периоде. Транзиторная гипервентиляция наблюдается у всех новорожденных. Плод на последнем месяце внутриутробной жизни периодически совершает около 40—50 дыхательных движений в минуту (при закрытой голосовой щели), что облегчает поступление крови к сердцу.

Сразу после рождения происходят следующие процессы: 1) активация дыхательного центра, что определяет первый вдох; 2) заполнение легких воздухом и создание функциональной остаточной емкости (ФОЕ); 3) освобождение легких от фетальной легочной жидкости (ее объем примерно 30 мл/кг, что соответствует ФОЕ легких после рождения) путем удаления примерно 50% ее через рот и нос при прохождении ребенка по родовым путям и всасывания оставшейся в лимфатические пути и прекращение ее секреции; 4) расширение легочных артериальных сосудов и снижение сосудистого сопротивления в легких, увеличение легочного кровотока, закрытие фетальных шунтов между малым и большим кругом кровообращения.

Первый вдох осуществляется под нисходящим влиянием ретикулярной формации на дыхательный центр. Активируют ретикулярную формацию нарастающие в родах гипоксемия, гиперкапния, ацидоз и другие метаболические изменения, а также комплекс температурных, проприорецетивных, тактильных и других стимулов в момент рождения. Несмотря на то что существуют две точки зрения на особенности расправления легких после рождения («взрывное» — за несколько минут и постепенное — за несколько часов или несколько дней), все педиатры и физиологи согласны с тем, что минутная легочная вентиляция после окончания фазы острой адаптации к внеутробной жизни (первые 30 минут 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 после рождения у всех детей имеется тенденция к гипокапнии (рис. 4.2).

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. У детей более старшего возраста частота подобных периодических «инспираторных вспышек» падает; так, у детей старше 5-го дня жизни они составляют менее 1%. Возникающий после «инспираторных вспышек» симптом «воздушной ловушки» (уровень спокойной экспирации достигается через 2—3 дыхательных движения) способствует расправлению легких. На это же направлены наблюдающийся у 2/3 новорожденных в первые 30 мин жизни (часто до 6 ч) апноэтический тип дыхания, а также высокое экспираторное сопротивление дыхательных путей, крик.

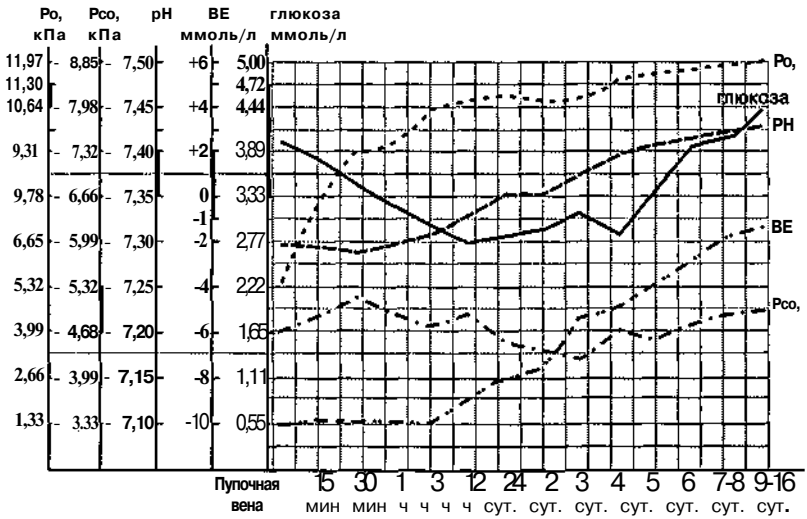


Рис. 4.2. Динамика показателей КОС и уровня гликемии в артериализированной капиллярной крови у здоровых доношенных новорожденных:

Рог — напряжение кислорода, кПа; Рсог — напряжение углекислого газа, кПа; pH — обратный логарифм концентрации водородных ионов; BE — дефицит оснований (избыток кислот), ммоль/л; глюкоза - уровень гликемии, ммоль/л; по оси ординат — показатели, их размерность (утолщенной линией обозначены пределы колебания показателей У здоровых детей старше периода новорожденности и взрослых).

Взаимоотношение давлений крови в легочной артерии и аорте во многом определяется как состоянием легких (их расправлением, вентиляцией), так и особенностями гемодинамики в большом круге кровообращения, поэтому в настоящее время говорят о кардиореспираторной адаптации к условиям внеутробной жизни. После рождения и перевязки пуповины артериальное давление на короткий период повышается из-за увеличения периферического сопротивления и уменьшения емкости сосудистого русла. В первые минуты жизни более низкое давление в легочной артерии, чем в аорте, обусловливает обратный шунт (в сравнении с тем, который был у плода) — поступление крови

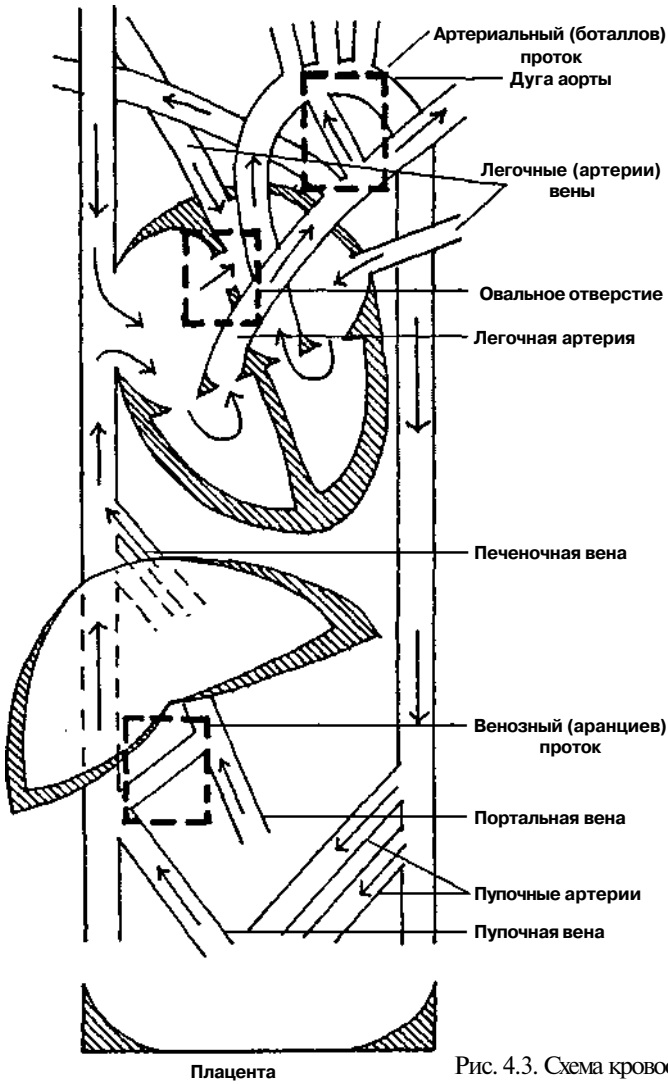


Рис. 4.3. Схема кровообращения у плода.

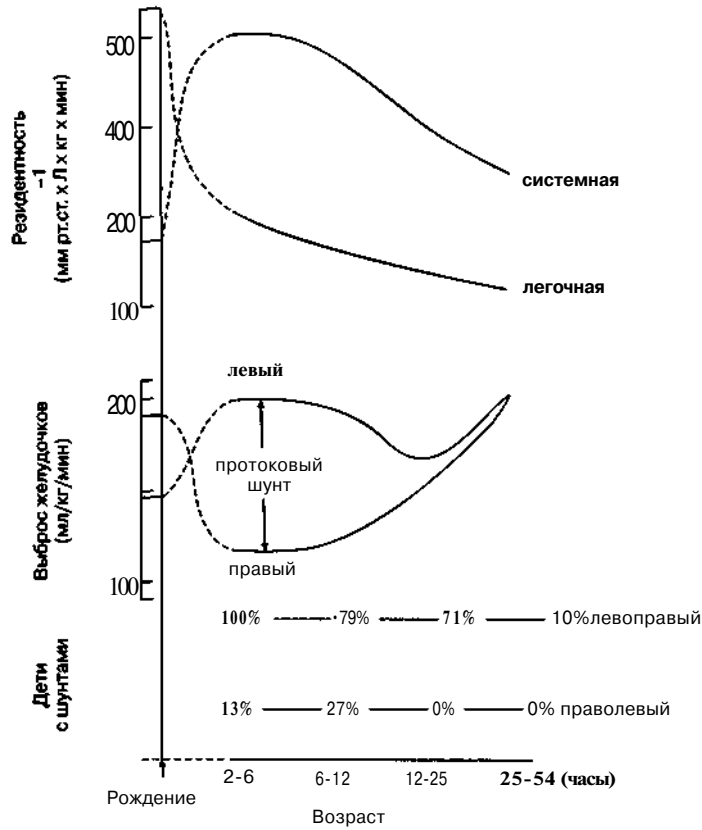


Рис. 4.4. Изменения гемодинамики у новорожденных в первые два дня жизни (по данным американских неопатологов).

через открытый артериальный проток из аорты в легочную артерию. В первый час жизни доля крови, поступающей из аорты в легочную артерию, составляет около 50% легочного кровотока.

Артериальный проток начинает закрываться приблизительно через 10—15 мин, но этот процесс не завершается за 24—48 ч. В течение этого времени может быть шунт как слева направо (как правило), так и наоборот (реже), но возможен и бидиректоральный (в обоих направлениях) шунт. Изменения гемодинамики у новорожденных в первые 2 дня жизни представлены на рисунке 4.4 и в таблице 4.2.

Именно наличием транзиторного кровообращения и возможностью бидиректорального или левоправого шунта можно объяснить цианоз нижних конечностей у части совершенно здоровых новорожденных в первые часы после рождения. Тот факт, что сразу после рождения происходит лишь функциональное закрытие фетальных коммуникаций, создает предпосылки для возникновения Патологических шунтов у новорожденных при различных заболеваниях. Спазм

Таблица 4.2

Этапы закрытия артериального протока, по данным цветной допплерографии, в течение первых суток жизни
(у 32 здоровых доношенных новорожденных)

Возраст	1-я стадия	2-я стадия	3-я стадия	4-я стадия	5-я стадия	Закрыт
30 мин	28	47	25	0	0	0
2ч	0	31	56	0	0	0
4 часа	0	31	56	12	0	0
8 часов	0	18	37	37	0	9
12 ч	0	6	19	44	9	22
24 ч	0	0	6	19	9	66

мускулатуры протока объясняют повышением напряжения кислорода в крови, приводящим к торможению синтеза вазодилатарных простагландинов Ej и E_2.

Анатомическое закрытие артериального протока к 2 нед. жизни отмечается в 35% случаев, к 8 нед. — в 80%. Закрытие овального окна (захлопывается клапан) происходит вскоре после рождения, а анатомическая облитерация отверстия — через несколько месяцев или лет, но и у 10—20% взрослых при зондировании обнаруживается анатомически не закрытое межпредсердное отверстие (при обычной нагрузке функционально оно закрыто).

Стенки пупочных артерий довольно быстро сокращаются после рождения, и через 15 с в них насчитывается более 15 спазмированных участков, а через 45 с пупочные артерии считают уже функционально закрытыми. Давление в пупочной вене падает более медленно (за счет этих факторов и происходит плацентарная трансфузия ребенку), что приводит и к более медленному закрытию венозного (аранциева) протока и возможности в первые дни жизни попадания части крови, оттекающей от кишечника, в нижнюю полую вену, минуя печень. Анатомическое закрытие венозного протока начинается на 2-й и наиболее активно происходит на 3-й неделе жизни.

В связи с преобладанием в миофибриллах новорожденных β-миозина с относительно низкой АТФ-азной активностью, недостаточной функцией кальциевых каналов, небольшим содержанием в митохондриях ферментов, осуществляющих метаболизм и утилизацию свободных жирных кислот, в основном L-карнитина, большим объемом соединительнотканной стромы (70% в периоде новорожденное™ против 40% в старшем возрасте), но меньшим количеством эластических волокон, сердце новорожденных характеризуется меньшей, чем в другие возрастные периоды, инотропной активностью миокарда и быстрой дилатацией камер с относительной недостаточностью атриовентрикулярных клапанов при энергодефиците и других повреждениях. Это определяет целесообразность и эффективность применения у новорожденных при сердечной недостаточности препаратов, улучшающих энергетический метаболизм клетки (лимонар, L-карнитин, актовегин, цитохром С, коэнзим Q_{10} и др.). Коронарный кровоток новорожденного — рассыпной, имеется большое количество анастомозов между правой и левой коронарными артериями. Вегетативная регуляция сердца новорожденного характеризуется доминированием симпатического

Таблица 4.3

Показатели ОЦК и его компонентов у здоровых новорожденных
(Таланова И.Ю., 1995)

Показатели	Пуповина М+т	Через 1 ч М+т	Через 6 ч М+т	Через 12 ч М+т	Через 24 ч М±т
ОЦК (мл/кг)	68,0±2,5	96,2±1,5	109,8±1,8	**100,5+1,5**	90,5+2,1
Гематокритный показатель (%)	55,1+2,5	64,1+2,0	69,2+1,8	63,5+1,5	57,7+1,3
ОЦЭ (мл/кг)	22,5+1,7	33,3+1,5	40,3±1,2	35,4+1,3	34,0+1,8
ОЦП (мл/кг)	42,4+1,8	5О,8+,8	58,3+2,1	52,0+1,3	48,0+1

отдела, тогда как вагусное влияние выражено слабо. Отсюда бесперспективность применения атропина при брадикардиях. Соотношение диаметра артерий и вен у новорожденных 1:1, тогда как у взрослых 1:2, что является одной из причин более низкого артериального давления у новорожденных.

Транзиторная полицитемия (активированный эритроцитоз). 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±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 (табл. 4.3). 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 переношенных детей, при синдроме Беквита, неонатальном тиреотоксикозе, диабете у матери. Клинику и лечение полицитемии — см. т. **I,** с. 107.

Транзиторная гиперволемия. В дыхательных путях плода находится легочная жидкость (по составу отличается от околоплодных вод) в количестве около 30 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 (ОЦК) сразу после рождения (табл. 4.3). 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 ре-

бенок 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 м) пережатием пуповины в первые часы жизни может быть низкая двигательная активность, отечность, тахикардия и подъем АД, слабое сосание, «хрюкающее дыхание» и длительно выслушивающиеся хрипы в легких, гиперкалиемия, патологическая активация фибринолиза, а в дальнейшем — более выраженные транзиторные желтуха, потеря массы тела, тахипноэ, но сглажен половой криз.

По данным разных авторов, ОЦК при рождении у доношенных детей колеблется от 65 до 80 мл/кг, повышаясь через 0,5–1,0 ч на 20–30 мл/кг. Исчезает транзиторная гиперволемия 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 капельно и при наличии клинических показаний, например при «симптоме белого пятна» (аргумент в пользу дефицита ОЦК).

В то же время у недоношенных (33–32 нед. и менее) ПТ в течение 1,5–2 мин приводит к уменьшению частоты СДР, а отсюда и к летальности.

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 —1ч, далее в течение нескольких часов существенной динамики не наблюдается, постепенно они сходят на нет, но у недоношенных, детей с перинатальной патологией транзиторная дисфункция миокарда может персистировать до 2 недель.

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 и в первые часы жизни. 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 жиз-

ни синтез глкжокортикоидов 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 со 2—3-го часа 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.

Уровни тироксина (T_4) и трийодтиронина (T_3) в пуповинной крови и у новорожденного в первые минуты жизни ниже, чем в крови матери, а уровень тиреотропного гормона (ТТГ) в 3 раза выше у ребенка. Более того, в течение первых 30 минут внеутробной жизни концентрация ТТГ у здорового новорожденного повышается в 5–6 раз, а затем резко снижается в последующие 3 ч, оставаясь достаточно высокой по сравнению с концентрацией в пуповинной крови (рис. 4.5). Сравнительно низкий уровень T_3 и T_4 у ребенка по сравнению с матерью объясняют активным метаболизмом их в тканях. Несмотря на снижение уровня ТТГ в крови, концентрация T_3 и T_4 в середине — конце первых и на 2—3-е сутки жизни ребенка повышается. Максимальных величин T_4 в сыворотке крови достигает через 12 ч, а T_3 — через 24 ч после рождения.

Основной причиной активации функции гипофиз-тиреоидной оси после рождения следует считать охлаждение в первые же минуты жизни.

В пуповинной крови ребенка очень высоки уровни материнско-плацентарных гормонов — прогестерона, эстрадиола, эстриола (в сотни раз выше, чем у новорожденного на второй неделе жизни), хорионического гонадотропина, плацентарного лактогена и др., а также гормонов, синтезируемых эндокринными железами плода, — АКТГ, СТГ, пролактина, окситоцина, вазопрессина (вдвое больше, чем в крови матери), тестостерона, интестинальных гормонов, ренина, кальцитонина. Помимо вышеназванного резкого повышения уровня

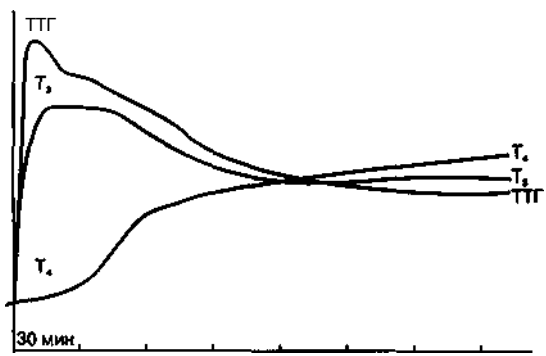


Рис. 4.5. Динамика уровней ТТГ и тиреоидных гормонов в первые дни жизни.

ТТГ, в течение первого получаса жизни отмечается также «глюкагоновый всплеск», обеспечивающий, наряду с адреналиновым, эффективный гликогенолиз и липолиз в первые минуты и часы жизни. К середине — концу первой недели жизни в крови ребенка увеличивается концентрация соматотропного гормона, альдостерона (а значит, и ренина), тестостерона, паратгормона, фолликулостимулирующего гормона.

Считается, что транзиторное повышение активности надпочечников и щитовидной железы играет важнейшую роль в метаболической адаптации новорожденного к условиям внеутробной жизни. Если в первые минуты и часы жизни решающая роль в этом процессе принадлежит гормонам фетоплацентарного комплекса и матери (кортизол, кортизон, кортикостерон, эстрагены), то уже к 3—6-му часу жизни особо важную роль играют собственные гормоны щитовидной и других желез. Постепенность выведения фетальных, плацентарных, материнских гормонов обеспечивает и постепенность адаптации новорожденного к внеутробным условиям жизни. Решающая роль собственных эндокринных желез (прежде всего гипофиза и щитовидной железы) в метаболической и других видах адаптации новорожденного особенно велика в середине — конце первой недели жизни.

Транзиторная недостаточность околощитовидных желез при одновременной волнообразной *активации синтеза* щитовидной железой *кальцитонина* — пограничное состояние, отмечаемое у всех здоровых новорожденных. В крови из вены пуповины уровни кальция и кальцитонина более высокие, чем в крови матери, тогда как паратгормона — гораздо ниже. У здоровых новорожденных в течение первых 2 сут. жизни концентрация кальция в крови снижается параллельно с нарастанием уровня паратгормона. Уровень кальцитонина в крови после 1—2-го часа жизни начинает повышаться, к 12 ч достигает максимума, после чего резко падает. На 3—4-е сутки жизни повышается уровень кальция, что коррелирует с падением уровня кальцитонина в крови.

Транзиторный гипотиреоидизм — патологический синдром, может развиться у детей, родившихся от матерей с фетоплацентарной недостаточностью, масса которых при рождении на уровне недоношенных. Динамика уровня свободных тиреоидных гормонов у недоношенных детей в первые дни жизни представлена на рисунке 4.6. Четкие клинические критерии этого состояния пока не установлены, и диагноз ставится по данным гормональных исследований (определение в крови ТТГ, T_3 и T_4). У новорожденных, перенесших транзиторный гипотиреоидизм, по данным гормональных исследований, наиболее часта такая симптоматика: низкая масса при рождении, плохая прибавка массы тела, вялость, мраморность кожи, гипоксический синдром, мышечная гипотония, гипорефлексия, генерализованные цианоз или отечность неясного генеза, респираторные нарушения, затяжная транзиторная желтуха, склонность к гипогликемии, запорам, быстрой охлаждаемости, брадикардии.

Установлено, что особенно часто неонатальный гипотиреоидизм развивается у недоношенных детей со сроком гестации при рождении менее 32 нед., имевших тяжелые асфиксию и/или синдром дыхательных расстройств (СДР), сепсис, гипогликемии и др. Изучается целесообразность раннего назначения таким детям трийодтиронина (T_3) по 5—10 мкг ежедневно или в более позднем возрасте назначения тиреоидина (5—10 мг в сутки).

Симптоматикоадреналовый криз — патологическое состояние, развивающееся из-за чрезмерной активации мозгового слоя надпочечников и симпатического отдела нервной системы в процессе родового стресса. Наблюдается в первые часы жизни у детей, родившихся при «травматических» родах, с акушерскими травмами. Характерны: беспокойство, раздраженный крик, разбросан-

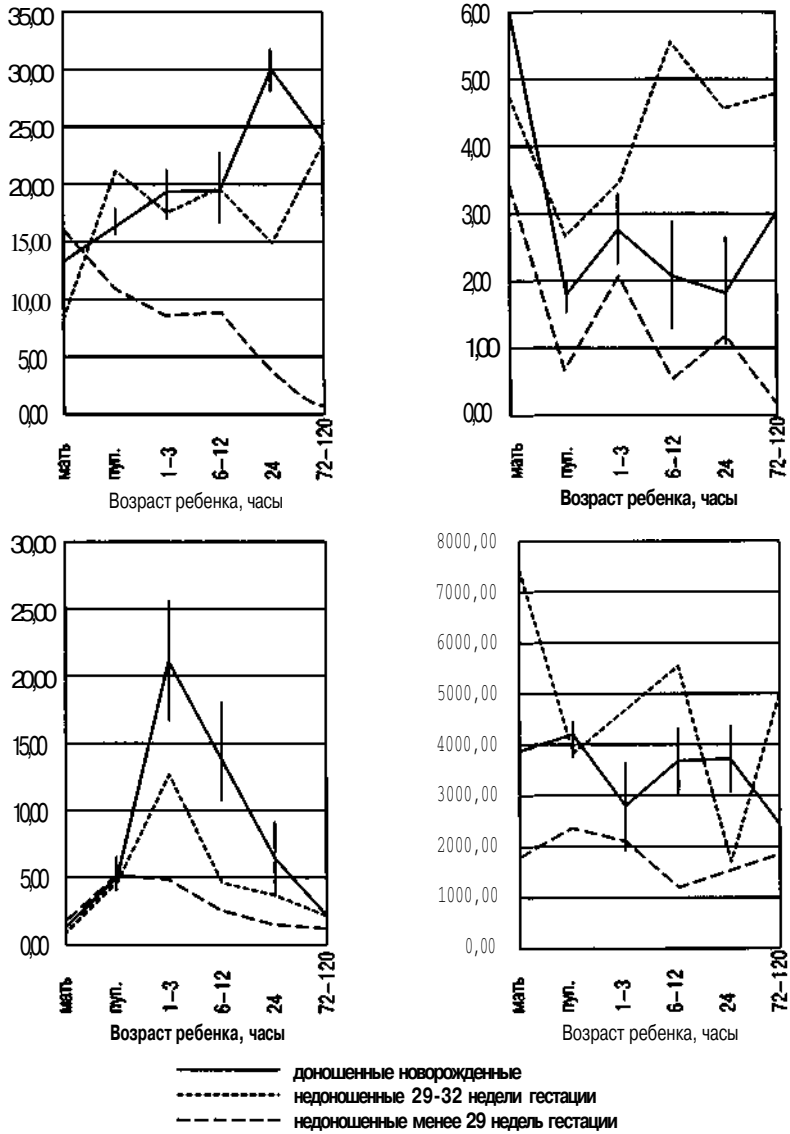


Рис. 4.6. Динамика уровней свободных тиреоидных гормонов, ТТГ и пролактина в крови недоношенных детей (Петренко Ю.В., 1996).

ные движения, крупноразмашистый тремор, тахикардия, одышка, некоторая бледность кожных покровов, повышение артериального давления, приглушение тонов сердца, а иногда нежный систолический шум, электрокардиографически — признаки нарушения метаболизма миокарда и даже субэндокардиальной гипоксии. Обычно вышеназванная симптоматика держится несколько часов (реже 1–2–3 дня) и требует лишь седативной терапии — натрия оксибутират (ГОМК) либо диазепам (седуксен), фенобарбитал (иногда в сочетании с дроперидолом — нейролептиком, потенцирующим их эффект).

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. Степень увеличения железы может быть различной — обычно максимальный диаметр ее 1,5–2 см. Иногда (самостоятельно или при пальпации железы в момент осмотра) можно видеть выделения из железы вначале сероватого, а потом и бело-молочного цвета содержимого (в старой литературе его называли «молоко ведьм»), по своему составу приближающегося к молозиву матери. Выдавливать содержимое увеличенной молочной железы не следует (опасность инфицирования). Лечения не требуется, но при очень сильном нагрубании молочной железы накладывают теплую стерильную повязку для предохранения от раздражения одеждой (иногда делают компресс с камфорным маслом). Увеличение молочных желез встречается практически у всех девочек и у половины мальчиков, но выраженное нагрубание — приблизительно у 1/3 девочек.

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.

Кровотечение из влагалища (метроррагия) обычно возникает на 5–8-й день жизни у 5–10% девочек, хотя скрытую кровь во влагалищной слизи можно обнаружить при исследовании практически у всех девочек с десквамативным вульвовагинитом. Длительность вагинального кровотечения 1, реже 2–3 дня, объем 0,5–1 и очень редко 2 мл. Лечения не требуется.

Милиа — 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. Отмечают примерно у 40% новорожденных. Проходит без лечения через 1–2 нед., хотя иногда бывают признаки легкого воспаления вокруг узелков, и тогда целесообразно 2–3 раза в день воспаленные места обрабатывать 0,5% раствором калия перманганата.

К проявлениям полового криза относят также: *арборизацию носовой слизи* (при просмотре высушенной слизи под микроскопом с малым увеличением и опущенным конденсором виден характерный рисунок, напоминающий лист

папоротника, рог оленя, оголенный куст; феномен диагностируют у 20—40% новорожденных); *гиперпигментацию кожи вокруг сосков и мошонки* — у мальчиков; *отек наружных половых органов* (держится 1–2 нед., а иногда дольше, но проходит самостоятельно, без лечения; отмечается у 5—10% новорожденных); *умеренное гидроцеле* (скопление прозрачной желтоватой жидкости между листками tunica vaginalis propria; проходит без всякого лечения на 2-й неделе или в середине — конце периода новорожденное™).

У недоношенных детей и детей с массой тела при рождении, отстающей от длины тела и срока гестации, половой криз встречается редко и выраженность его невелика.

В отношении генеза полового криза установлено, что гиперэстрогенный фон у плода стимулирует рост и развитие молочных желез, структурных отделов матки. «Лишение» организма новорожденного эстрогенов вызывает выраженные изменения именно в органах-мишенях этих гормонов. При достаточно быстром выведении из организма эстрогенов (так, уровень эстриола в крови новорожденного за первую неделю жизни снижается в десятки раз) молочные железы начинают активно реагировать на воздействие пролактина и быстро увеличиваются в размерах в связи с активизацией секреторной деятельности. Известно, что уровень пролактина в крови пупочной вены и артерии одинаков и в 1,5 раза выше, чем в крови матери. Падение содержания эстрогенов влечет за собой бурную реакцию матки новорожденной девочки, иногда вплоть до отторжения всего функционального слоя слизистой оболочки.

Половой криз, по мнению психиатров, играет важную роль в половой дифференцировке мозга, гипоталамуса (наряду с доказанной ролью в этом же плане высоких уровней адреналина и тестостерона в первые дни жизни). С другой стороны, у детей с четко выраженным половым кризом обычно редко бывает транзиторная желтуха новорожденных, менее выражена максимальная убыль первоначальной массы тела, и вообще период новорожденное™ протекает более гладко, с меньшей заболеваемостью.

Транзиторные особенности функции почек. *Ранняя неонатальная олигурия* отмечается у всех здоровых новорожденных первых 3 дней жизни. Во внутриутробном периоде почки довольно активно образуют мочу. На 30-й неделе беременности плод выделяет в околоплодную жидкость около 10 мл/ч мочи, а на 40-й неделе — 20—25 мл/ч. Перед родами доношенный ребенок заглатывает 400—500 мл околоплодных вод в сутки. Вместе с тем, в первую неделю жизни новорожденный выделяет в среднем 6–8 мл мочи (умножить на день жизни) на 1 кг массы тела в сутки. Причем в первые 12 ч 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. Концентрация антидиуретического гормона (АДГ), ренина и альдостерона в пуповинной крови примерно вдвое выше, чем у матери, экскреция альдостерона у новорожденных втрое выше, чем у взрослых. Через 2–4 ч после рождения активность АДГ крови снижается, достигая уровня взрослых. На фоне физиологичного для детей первых дней жизни голодания, больших потерь жидкости, связанных с дыханием (около 1 мл/кг/ч), олигурия в первые дни жизни представляется очень важной компенсаторно-приспособительной реакцией.

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 глубоконедоношенных. 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 пеленке 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 2-й недели жизни — признак патологии.

Причина повышенного выделения мочевой кислоты с мочой (если у взрослых в суточной моче азот мочевой кислоты составляет 2,5—3 мг/кг, то у новорожденных — около 5—10 мг/кг) — прежде всего катаболическая направленность обмена веществ и распад большого количества клеток в это время (в основном лейкоцитов). Из нуклеиновых кислот ядер распадающихся клеток образуется много пуриновых и пиримидиновых оснований, конечным продуктом метаболизма которых и является мочевая кислота.

Транзиторный дисбактериоз — переходное состояние, развивающееся у всех новорожденных. При неосложненном течении беременности плод стерилен, в то время как внеутробная жизнь проходит в мире микроорганизмов, где естественной аутофлоре человека принадлежит очень большое физиологическое значение. Уже в момент рождения кожу и слизистые оболочки ребенка заселяет флора родовых путей матери. Источниками инфицирования могут являться также руки медперсонала, воздух, предметы ухода, молоко матери. При этом первичная бактериальная флора кишечника и кожи, слизистых оболочек представлена не только такими бактериями, как бифидобактерии, молочнокислые стрептококки, сапрофитный стафилококк, но и условно-патогенными стафилококками, кишечной палочкой с измененными ферментативными свойствами, различными штаммами протея, грибами, которые в небольшом количестве могут быть также естественными симбиотами взрослого человека. В работах многих отечественных педиатров показано, что во 2-й половине первой и на второй неделе жизни с кожи, слизистой носа, зева, из кала у 60—70% новорожденных можно выделить патогенные стафилококки, у 30—50% — энтеробактерии со сниженными ферментативными свойствами, дрожжеподобные грибы рода Кандида, у 10—15% — протей, гемолитические энтеробактерии. Из зева новорожденных при выписке из роддома в 20—40% посевов обнаруживают золотистый стафилококк, клебсиеллы, эшерихии. Транзиторному дисбактериозу способствует и то, что барьерная функция кожи и слизистых оболочек в момент рождения менее совершенна по ряду показателей, чем у детей конца первой недели жизни. Общеизвестно, что кислая реакция поверхности кожи играет определенную противобактериальную роль. В первый день после рождения

pH кожи — около 7,0, тогда как к 5—6-му дню достигает 5,0, а у ряда детей — даже 3,0. За первую неделю жизни существенно увеличивается кислотность желудочного сока, синтез факторов неспецифической защиты, иммуноглобулинов в стенке кишечника. Молоко матери является поставщиком бифидофлоры и приводит к вытеснению патогенной флоры или резкому снижению ее количества. В середине периода новорожденное™ в кале уже доминируют бифидумбактерии, — 10^8—10^{10} на 1 г фекалий (при естественном вскармливании).

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, негомогенным 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. Такой стул называют переходным, а состояние — переходным катаром кишечника. Через 2—4 дня стул становится гомогенным по консистенции (кашицеобразным) и по окраске (желтым). При микроскопии уже не обнаруживают кристаллов жирных кислот, количество лейкоцитов снижается до 20 и даже 10 в поле зрения. В кале почти всех новорожденных имеется большое количество муцина (гиперсекреция слизи свидетельствует о выраженной катаральной реакции слизистой кишечника), а у 1/3 детей — небольшое количество тканевого белка.

Первичное бактериальное заселение кишечника новорожденных проходит в несколько фаз: I фаза, длящаяся 10—20 ч после рождения, — *асептическая;* II фаза, продолжающаяся до 3—5-го дня жизни, названа фазой *нарастающего инфицирования* — заселение кишечного тракта кишечными палочками, бифидобактериями, кокками, грибами, сарцинами и др.; III фаза — с конца первой недели — на второй неделе жизни — *стадия трансформации,* вытеснения других бактерий бифидофлорой, когда именно она становится основой микробного пейзажа.

В генезе переходного катара кишечника имеет значение и изменение характера питания на лактотрофный и раздражение его до сих пор не попадавшими в него жирами, новыми белками. Не у всех детей степень выраженности переходного катара кишечника одинакова, в частности, у некоторых стул учащается до 4—6 и более раз в сутки, очень водянист, у других новорожденных частота его — 2—3 раза в сутки, и водяного пятна на пеленке вокруг каловых масс нет.

Транзиторный дисбактериоз — физиологическое явление, но при несоблюдении санитарно-эпидемического режима, искусственном вскармливании, дефектах ухода дисбактериоз затягивается и может являться основой для наслоения вторичной инфекции или активации эндогенной патогенной флоры, заболевания ребенка.

Транзиторные особенности обмена веществ. *Катаболическая направленность обмена* — переходное состояние, характерное для всех детей первых 3 дней жизни, когда калораж высосанного молока не покрывает даже потребности основного обмена (50 ккал/кг/сут.). Способствует катаболизму первых дней жизни и избыток глюкокортикоидов, типичный для этого периода. Физиологическая целесоо-

бразность повышенного распада белков и жиров в период острой адаптации определяется тем, что при этом создаются условия для глюконеогенеза, перераспределения питательных веществ и энергии между органами с преимущественной доставкой их к тем, которые играют решающую роль в адаптации. Усиленный катаболизм имеет место не во всех органах: он минимален или отсутствует в головном мозге, сердце, гладкомышечной системе. Катаболическая реакция в первые дни жизни прежде всего охватывает лейкоциты, как полиморфноядерные, так и лимфоциты, а также эритроциты, поперечнополосатые мышцы.

Транзиторная гипераммониемия (ТГАМ) — пограничное состояние, впервые выявленное в 70-х годах у глубоконедоношенных детей со ЗВУР, но в дальнейшем верифицированное и у доношенных новорожденных. ТГАМ — подъем обычно на 2—3-й сутки жизни концентрации азота аммиака выше 40—45 мкмоль/л. У части детей с ТГАМ не выявлено никаких клинически выраженных расстройств, ноу других обнаружены: признаки угнетения ЦНС разной степени выраженности (вялость — вплоть до адинамии, вялость сосания, мышечная гипотония, снижение сухожильных рефлексов, ступор, летаргия, кома), одышка с алкалозом, дыхательные расстройства, нередко требующие ИВЛ, желтуха вследствие гемолиза (у 3/4 детей с ТГАМ повышен уровень карбоксигемоглобина в крови), а нередко внутрижелудочковые и другие внутричерепные геморрагии, судороги, обезвоживание. Частота развития ТГАМ у глубоконедоношенных доходит до 50%. Основной провоцирующий ее фактор — перинатальная гипоксия. ТГАМ обнаруживают примерно у 1/4—1/3 недоношенных новорожденных, перенесших последнюю (независимо оттого, родился ребенок в асфиксии или нет). Обычно высокий уровень аммония в крови держится несколько дней, но у некоторых детей, перенесших тяжелую перинатальную гипоксию, сочетающуюся с выраженными гипербилирубинемиями, постгипоксическими пневмо- и энцефалопатиями, гипераммониемия (ГАМ) может сохраняться несколько недель. При очень высокой ГАМ необходимо исключить наследственные дефекты обмена мочевины, метаболизма аминокислот, карнитина, I тип гликогенной болезни, синдром Ретта, иатрогенные влияния (массивные дозы фенобарбитала, дифенина в сочетании с фуросемидом или другими диуретиками, нерациональное парентеральное питание и др.).

ТГАМ обычно лечения не требует, но при очень высоких цифрах ГАМ, сочетающихся с выраженными признаками угнетения ЦНС, показаны заменные переливания крови, перитонеальный диализ. У более старших детей и взрослых с ГАМ, в частности с синдромом Рея, внутривенно вводят аргинин, внутрь назначают лактулозу.

Транзиторная гипертирозинемия — пограничное состояние, выявляемое, по данным американских неонатологов, у 5—10% новорожденных (Леви Х.Л., 1991) из-за отставания созревания оксидазы парагидроксифенилпировиноградной кислоты, что приводит к резкому повышению уровня тирозина в сыворотке крови — вплоть до 600 мг/л (при нормальном уровне до 22 мг/л). Начинается подъем уровня тирозина в крови в конце первой недели жизни, но пик концентрации может приходиться на конец первого — второй месяц жизни. Факторами высокого риска развития транзиторной гипертирозинемии являются: 1) недоношенность; 2) искусственное вскармливание с большими белковыми нагрузками (3 г/кг массы тела в сутки и более); 3) гиповитаминоз С

У большинства детей с транзиторной гипертирозинемией отсутствуют какие-либо клинические симптомы, но у части из них могут быть замечены летаргия, нарушения питания, снижение двигательной активности. Назначение таким детям аскорбиновой кислоты в дозе 0,025 г в сутки быстро активирует упомянутый энзим, ликвидирует как биохимические аномалии, так и клинические расстройства. Д.Н.Рейс и соавт. (1989) обнаружили несколько сниженный интеллект у детей, перенесших транзиторную неонатальную гипертирозинемию. О возможности транзиторной гипертирозинемии необходимо помнить, что у таких детей в крови высок и уровень фенилаланина, что приводит к положительному тесту Гатри при скрининг-обследовании на фенилкетонурию. Значит, у всех детей с положительным результатом скрининга на фенилкетонурию надо анализировать аминокислотный спектр сыворотки крови. При фенилкетонурии уровень тирозина в сыворотке крови нормальный, что и позволяет быстро провести дифференциальный диагноз.

Активированные гликолиз, гликогенолиз с понижением уровня глюкозы в крови и повышением содержания кетоновых тел, неэстерифицированных жирных кислот типичны для всех новорожденных. Уровень глюкозы при рождении в крови здорового доношенного ребенка несколько ниже (около 80%), чем у матери, составляя в среднем 4 ммоль/л, колеблется в крови пупочной вены от 2,83 до 5 ммоль/л. Минимальные уровни глюкозы в крови отмечают через 30—90 минут после рождения, но у здоровых доношенных новорожденных они самостоятельно, без всякого лечения и даже на фоне голодания, повышаются к 4—5-му часу жизни.

Динамику уровня глюкозы в капиллярной крови доношенных новорожденных на первой неделе жизни см. на рисунке 4.2. Снижение уровня глюкозы в первые часы и дни жизни обусловлено особенностями эндокринного статуса при рождении и голоданием. В период голодания ребенок потребляет энергию из запасов гликогена и бурого жира. В момент рождения запасы гликогена у доношенного новорожденного достаточно велики. Накопление происходит в последние сроки внутриутробной жизни. Относительное количество гликогена при рождении (на единицу массы органа): в печени в 2 раза больше, чем у взрослых; в сердце — в 10 раз; в скелетных мышцах — в 35 раз. Однако и этих запасов оказывается недостаточно для поддержания в крови постоянного уровня глюкозы. Уже через 3 часа после рождения количество гликогена в печени уменьшается на 90%, а к 6—12 ч остаются лишь его следы, в то время как с 4—5 суток концентрация его увеличивается, достигая к концу неонатального периода того же уровня, что и у взрослых. Дети, родившиеся до срока (недоношенные), с малой массой тела при рождении, переношенные, испытавшие внутриутробную гипоксию и асфиксию в родах, и некоторые другие имеют меньшие запасы гликогена в печени и бурого жира, раньше их исчерпывают, и потому у них концентрация глюкозы в крови снижается быстрее и до гораздо более низких величин, Длительнее держится на низком уровне. Особенности гормонального статуса крови и динамику активности печеночных ферментов сразу после рождения (повышение в родах концентрации в крови адреналина и глюкагона в 3—5 раз, способствующее гликогенолизу и липолизу, высокие уровни при рождении кортизола и СТГ, стимулирующие глюконеогенез, уменьшение концентрации в крови в первые часы жизни инсулина, остающейся низкой в течение несколь-

ких дней, — стимул обоих процессов, а также возрастание в это же время числа глюкагоновых рецепторов в печени, повышение активности в печени гликоген-фосфорилазы, фосфоэтанолпируваткарбоксикиназы, обеспечивающих распад гликогена и глюконеогенез, и уменьшение активности гликоген-синтетазы — ключевого фермента синтеза гликогена) должно рассматривать как адаптивное в условиях физиологического голодания в первые 3 дня жизни, ибо лишь к этому времени ребенок начинает высасывать такое количество молока, которое покрывает энергетически его основной обмен. Мышечный гликоген не является источником глюкозы крови, им могут быть лишь аминокислоты, образующиеся при катаболизме мышечных белков и являющиеся пулом глюконеогенеза.

Диагноз неонатальной гипогликемии сейчас ставят в том случае, когда концентрация глюкозы в крови меньше, чем 2,2 ммоль/л (40 мг%), хотя в 70-х — начале 80-х годов для детей первых 3 дней жизни руководствовались величиной 1,67 ммоль/л (30 мг%). Поэтому, если в начале 80-х годов выявляемая частота неонатальных гипогликемии была около 8% (0,2—0,3% — у здоровых доношенных, 6—10% — у недоношенных и 37% — у недоношенных с задержкой внутриутробного развития), то при использовании нового критерия общая частота гипогликемии в неонатальном периоде, по данным ряда авторов, доходит до 20%. Подробнее об этом, а также клинику и лечение гипогликемии см. в гл. IX.

Активированный липолиз — переходное состояние, выявляемое лабораторно, отмечающееся у подавляющего большинства новорожденных. При расщеплении жиров большие энергетические траты новорожденного покрываются более эффективно. Однако окисление жира при недостатке углеводов происходит не полностью, что и приводит к кетозу. Содержание кетоновых тел в пуповинной крови составляет в среднем 0,46 ммоль/л, на 4-й день повышается на 2,34 ммоль/л, а на 10—14-й день составляет 0,136 ммоль/л. Уровень жирных кислот крови к 4-му дню жизни превышает их уровень в пуповинной крови на 25—30%. Учитывая, что накопление бурого жира наиболее интенсивно идет в последний месяц внутриутробного развития, понятно, что у недоношенных детей в первую неделю жизни липолиз гораздо менее активен, чем у доношенных, так же как и то, что они более склонны к гипогликемии как из-за малых запасов гликогена, так и меньшей активности глюконеогенеза.

И.С.Цыбульская описала у недоношенных новорожденных, родившихся от матерей с осложненным течением беременности и родового акта, *синдром энергетической недостаточности:* сонливость, малая двигательная активность, вялость, мышечная гипотония и гипорефлексия, цианотичная окраска, сухость и шелушение кожных покровов, одышка с периодами апноэ, тахикардия, приглушение тонов сердца, позднее отпадение пуповины и заживление пупочной ранки, раннее появление и затяжное течение транзиторной гипербилирубинемии, отечность и пастозность тканей, сохраняющиеся 5 и более суток.

Транзиторный ацидоз — пограничное состояние, характерное для всех детей в родах, ибо в этот момент вследствие особенностей маточно-плацентарного кровотока (уменьшение его, приводящее к периодам гипоксемии у плода во время схваток) pH крови плода всегда уменьшается на 0,08—0,2, составляя в момент рождения около 7,27—7,29 (табл. 4.4). В первые 15—30 мин внеутробной жизни не только не происходит повышения pH, но даже несколько снижается. В эти же первые 15—30 мин жизни имеется тенденция к нарастанию Pco_2 и уров-

Таблица 4.4

Газы крови и показатели кислотно-основного состояния крови кожи головы в течение родового акта

(Boylan P.C., 1989)

Показатели	Ранняя стадия первого периода родов	Поздняя стадия первого периода родов	Второй период родов
pH	7,33±0,03	7,32±0,02	7,29±0,04
Pco_2 (мм рт.ст.)	44±4,05	42+5,1	46,3+4,2
Рог (мм рт.ст.)	21,8±2,6	21,3+2,1	**16,5+1,4**
Бикарбонат (ммоль/л)	**20,1 + 1,2**	19,1+2,1	17+2
Дефицит оснований, BE (ммоль/л)	3,9+1,9	4,1±2,5	**6,4+1,8**

ня лактата в крови. Только к окончанию периода острой адаптации к внеутробной жизни Рог крови начинает повышаться и доходит до нижних границ нормы у детей грудного возраста (70 мм рт.ст. — 9,3 кПа). Ацидоз при рождении, как правило, метаболический с величинами BE около -10 ммоль/л (нарастание в родах на 3—5) и лишь у небольшого количества детей смешанный — метаболически-респираторный (около 1/5 здоровых доношенных). Нормализация активной реакции крови (pH) до величин, характерных для детей более старшего возраста и взрослых (7,35), происходит у здоровых доношенных детей во второй половине первых суток жизни (см. рис. 4.2), а метаболического компонента ацидоза — к концу первой недели жизни (BE=0±2 ммоль/л).

Транзиторная активация перекисного окисления липидов — лабораторный феномен, отмечающийся при рождении у всех новорожденных. Это адаптивная реакция в условиях резкой перестройки кислородного режима организма, способствующая большей лабильности эритроцитарных мембран, активирующая фагоцитоз. Существенно более высокие уровни конъюгированных диенов, диенкетонов, малонового диальдегида отмечаются у детей первых 3 дней жизни. При этом в то же время у ребенка повышена также активность основного защитного фермента антиоксидантной системы — супероксиддисмутазы.

Во второй половине первой недели жизни активность как перекисного окисления липидов, так и супероксиддисмутазы снижается до показателей, характерных для здоровых взрослых. Однако у глубоконедоношенных и детей с резкой задержкой внутриутробного развития, а также перенесших хроническую внутриутробную гипоксию, с одной стороны, как при рождении, так и в дальнейшем в связи с проведением кислородотерапии, отмечается существенно активированное образование перекисных соединений, с другой — очень низкая активность супероксиддисмутазы. Чрезмерно активированное перекисное окисление липидов на фоне сниженной активности системы антиоксидантной защиты может привести к повреждению тканей, в частности к поражению мозга (медиатором может быть накопление в цитозоле нейронов ионов кальция), способствовать его отеку, так же как и отеку легких. В 80-х годах установлено, что поражение глаз у недоношенных — ретролентальная фиброплазия (РЛФ), в своей патогенетической основе во многом определяется именно дефицитом антиоксидантной защиты, в частности

низкой активностью супероксиддисмутазы и чрезмерной активностью перекисного окисления липидов. Поэтому РЛФ была отнесена к *«свободнорадикальной болезни недоношенных»*. Понятно, что у доношенных детей без неблагоприятного преморбидного фона транзиторная активация перекисного окисления липидов не требует лечения и, более того, способствует уменьшению транзиторной гипербилирубинемии. В то же время любой вид кислородотерапии у новорожденных, особенно недоношенных, из-за упомянутых опасностей всегда необходимо контролировать, не допуская гипероксии. В разных странах для лечения и борьбы со «свободнорадикальной болезнью» используют витамин Е. Сейчас оценивается клиническая эффективность экзогенной супероксиддисмутазы.

Транзиторные гипокальциемия и гипомагниемия — пограничные состояния, развивающиеся у немногих новорожденных, тогда как снижение уровня кальция и магния в крови в первые двое суток жизни типичны для всех детей. В сыворотке пуповинной крови уровень кальция составляет 2,59—2,74 ммоль/л, фосфора — 1,84 ммоль/л, магния — 0,85—0,95 ммоль/л. К концу первых суток жизни концентрация кальция в сыворотке крови снижается до 2,2—2,25 ммоль/л, концентрация магния — до 0,66—0,75 ммоль/л, а фосфора — нарастает до 1,94—2,10 ммоль/л. На этих низких цифрах уровень магния держится 2 дня, а кальция — 4—5 дней, а затем постепенно их концентрация доходит до величин, характерных для детей более старшего возраста и взрослых (кальций — 2,25—2,74 ммоль/л; магний — 0,78—0,91 ммоль/л). Причину указанных изменений в настоящее время видят в резком подъеме секреции кальцитонина после рождения на фоне функционального гипопаратиреоидизма в раннем неонатальном периоде. У отдельных детей — как доношенных, родившихся от матерей с сахарным диабетом или остеомаляциями, в асфиксии, так и особенно у недоношенных, уровни кальция и магния в сыворотке крови могут быть значительно более низкими. Неонатальную гипокальциемию диагностируют в случае обнаружения уровня кальция в сыворотке крови более низкого, чем 1,75 ммоль/л, а гипомагниемию — 0,62 ммоль/л. Клинику и лечение см. в гл. IX.

Транзиторная потеря первоначальной массы тела. Возникает главным образом вследствие голодания (дефицит молока и воды) в первые дни жизни.

Средняя масса тела при рождении у здоровых доношенных мальчиков около 3500-3600 г, а у девочек - 3200-3300 г (при длине тела 48-52 см), у 8-10% детей она ниже 2800 г, а у 20—25% — свыше 3500 г и у 4—6% — свыше 4000 г. Чрезмерно крупным считается ребенок, имеющий массу при рождении более 4500 г. Рождение гигантских детей (масса тела 5000 г и более) наблюдается редко - 0,05-0,1%.

Независимо от массы тела при рождении в первые дни жизни у ребенка наблюдается ее потеря. Максимальная убыль первоначальной массы тела (МУМТ) обычно наблюдается на 3—4-й, реже на 5-й день. Выражают МУМТ в процентах по отношению к массе при рождении при благополучном течении беременности и родов; в оптимальных условиях вскармливания **и** выхаживания у здоровых доношенных новорожденных МУМТ, как правило, не превышает 6%.

Факторами, способствующими большим величинам МУМТ, являются: недоношенность, большая масса тела при рождении, затяжные роды, родовая травма и др., гипогалактия у матери, высокая температура и недостаточная

влажность воздуха в палате новорожденных (кувезе), большие потери тепла ребенком (неправильное расположение кувеза у холодной («уличной») стены и др.). Не всегда при МУМТ более 6% можно установить ее причину. Вероятно, новорожденные с индивидуально большим количеством воды при рождении могут иметь большую степень МУМТ, поэтому допустимыми колебаниями считают 3—10%. МУМТ, большие, чем 10%, у доношенного свидетельствуют о заболевании или о нарушениях в выхаживании 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 2 часа жизни, находящихся на режиме «свободного питья».

Патогенез потери первоначальной массы тела в основном связывают с обезвоживанием, потерей воды perspiratio insensibilis (неощутимые потери воды с дыханием, потом). Общепризнанно, что 70—75% МУМТ — потери воды именно таким путем. Из этой потери около 20—25% приходится на выделение с потом. Считается, что у здоровых доношенных новорожденных можно выделить 3 ступени МУМТ (соответственно и 3 степени гипогидратации).

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 величины калий-азотного коэффициента мочи).

Вторая степень (МУМТ 6—10%) — клинические признаки могут отсутствовать, или наблюдаются жажда, яркость слизистых 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 кожных покровов, медленное расправление кожной складки, западающий родничок, тахикардия, одышка, нередко гипертермия, тремор и двигательное беспокойство, но иногда адинамия, арефлексия, глухие тоны сердца, мраморность кожи, акроцианоз; лабораторно диагностируют выраженные признаки как внутриклеточной, так и внеклеточной гипогидратации: гипернатриемия выше 160 ммоль/л, гемоконцентрация (гематокритное число 0,7; общий белок плазмы — 74 г/л), олигурия (диурез 3—5 мл/кг/сут.) и повышение относительной плотности мочи в день до 1,018—1,020 (при первой и второй степени соответственно — 1,006—1,010).

Профилактика гипогидратации третьей степени при транзиторной убыли первоначальной массы тела заключается в мероприятиях по рациональной организации ухода за новорожденными: раннее прикладывание детей к груди, температурный режим, не допускающий перегревания ребенка. Считается, что при суточной потере массы тела более 3,5-4,0%, перегревании ребенка, появлении клинических и/или лабораторных признаков обезвоживания, полицитемии, гипогликемии целесообразно допаивать ребенка между кормлениями ли-

бо 5% раствором глюкозы, либо 5% раствором глюкозы пополам с раствором Рингера. Подробности — в гл. IX. На каждый градус повышения температуры воздуха в палате более 25°С доношенному ребенку обычно дают дополнительно к молоку жидкость в количестве 5–6 мл/кг/сут.

Восстановление массы тела при рождении после транзиторной ее убыли обычно наступает к 6—7-му дню жизни у 75—80% новорожденных, к 10-му дню — у всех здоровых детей. Недоношенные III—IV степени и новорожденные с крупной или гигантской массой тела при рождении, больные дети медленнее восстанавливают потерю первоначальной массы тела. Целесообразный уход — оптимальный тепловой режим, своевременное выявление и рациональная тактика при гипогалактии, раннее прикладывание к груди — основные факторы, которые способствуют раннему восстановлению МУМТ.

Транзиторное нарушение теплового баланса. Возникает у новорожденных вследствие, с одной стороны, несовершенства процессов теплорегуляции, 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 теплорегуляции 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.

Повышенная теплоотдача новорожденных обусловлена в 3 раза большими удельными величинами поверхности тела на 1 кг массы тела (у взрослых — 0,023 $м^2$/кг, у доношенных новорожденных — 0,065 $м^2$/кг), а также в 2 раза большими величинами минутного объема дыхания при пересчете на 1 кг массы тела. Отсюда потери тепла у новорожденных конвекцией, радиацией и испарением при пересчете на 1 кг массы тела гораздо большие, чем у взрослых. Увеличение теплопродукции у новорожденных при охлаждении возможно за счет активации обмена веществ при отсутствии или резко сниженной способности увеличить ее за счет повышения мышечной активности (сократительного термогенеза). В первые 10—15 мин жизни снижены резервы теплопродукции, так как даже у здоровых доношенных детей в это время сохраняется гипоксемия, несколько нарастает ацидоз и увеличивается P_{CO2} в крови, что ограничивает возможность активации скорости обмена веществ. Способность увеличивать теплопродукцию при охлаждении возрастает до величин, характерных для конца неонатального периода и более старших детей, лишь через несколько часов после рождения.

Основным резервом тепловой энергии для теплопродукции новорожденного является бурая жировая ткань (обеспечивает 90% потребностей в тепловой энергии), составляющая 6–8% массы тела у доношенного новорожденного (у глубоконедоношенных — 1% массы тела и менее), локализующаяся глубоко внутри тела — в области шеи, между челюстями, вдоль позвоночника в средостении, в брюшной полости вокруг почек, надпочечников. В связи с этим резервы теплопродукции у недоношенных по сравнению с доношенными детьми существенно

ниже, и они нуждаются сразу же после рождения в гораздо более активной «температурной защите». Около 10% потребностей новорожденного в тепловой энергии обеспечивается гликогенолизом. Запасы гликогена у плода наибольшие после 32—34-й недели беременности, и глубоконедоношенные их лишены, что также предрасполагает их (по сравнению с доношенными детьми) как к более выраженной физиологической гипотермии после рождения, так и к гипогликемиям.

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 кожных покровов конечностей может снижаться на 0,3°С в 1 мин, а в прямой кишке — на 0, ГС, т.е. на коже живота температура около 35,5—35,8 "С (при температуре воздуха в родильном зале 22—23°С). Далее происходит подъем температуры тела, и к 5–6 ч жизни устанавливается гомойотермия. Температура в прямой кишке при рождении отражает не только внутриматочную температуру, но и активность компенсаторно-приспособительных реакций, метаболических процессов в организме ребенка. Известно, что у детей, рожденных путем кесарева сечения, проведенного до начала родовой деятельности, температура в прямой кишке ниже, а у новорожденных с острой интранатальной гипоксией выше (38°С и более), чем у детей, появившихся на свет в результате спонтанных неосложненных родов. Позднее восстановление сниженной после рождения температуры тела также указывает на недостаточную активность компенсаторно-приспособительных реакций ребенка.

Снижение температуры в прямой кишке наблюдается у всех детей после рождения. У недоношенных детей, детей с асфиксией, осложнившейся кровоизлиянием в мозг, а также при патологическом ацидозе, особенно дыхательном, снижение температуры тела может быть более резким. Показано, что у обнаженного мокрого ребенка, родившегося в асфиксии, помещенного на открытом столе при температуре воздуха в комнате 25°С, температура кожи на конечностях через 5 мин снижается на 4°С, а температура внутренних органов — на 2°С через 30 мин.

Современные исследования (Быстрова К.С. и ее шведские коллеги; Acta Paediatr, 2003. — Vol. 92. — P. 320—328) показывают, что у детей, выложенных сразу после рождения на живот матери и прикрытых сверху простым одеяльцем (контакт «кожа к коже» в течение 2 ч), по сравнению с детьми, находящимися на руках у матери или медсестры и запеленутыми, отмечается существенно менее выраженная и длительная транзиторная гипотермия. Из этого авторы делают вывод, что ранний контакт «кожа к коже» способствует нивелировке влияния родового стресса на ребенка, в частности на гемоциркуляцию.

Холодовой стресс. Выраженная гипотермия диагностируется при температуре тела в подмышечной впадине ниже 36°С. Он характеризуется угнетением ЦНС разной выраженности, слабым криком, тахикардией, сменяющейся брадикардией, артериальной гипотензией, отеками, склеремой, тахи- или брадипноэ, апноэ, гиповентиляцией, отеком легких или легочным кровотечением, поли- а затем олигурией, мышечной гипер- и затем гипотонией, вялым сосанием или отказом от него, срыгиваниями, вздутием живота, повышенной кровоточивостью, ацидозом, гипогликемией. Подробнее — см. гл. VIII.

Для профилактики переохлаждения ребенка после появления из родовых путей укутывают в стерильную (оптимально подогретую пеленку), осторожно вы-

тирают (промокают) этой пеленкой для предотвращения потерь тепла при испарении околоплодных вод с кожи, удаляют ее, заменяя на сухую. Затем помещают новорожденного на подогреваемый столик под лучистый источник тепла (уменьшение теплопотери радиацией и конвекцией). В родильном зале поддерживают температуру воздуха не менее 24—25°С (а для недоношенных детей — не менее 30°С). Учитывая, что голова — 20% поверхности тела, важно надеть шапочку, чтобы уменьшить теплопотери. Реанимационный столик или кувез не должны стоять у окна, если же это необходимо, то между ними должна стоять ширма.

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. Ребенок беспокоен, жадно пьет, у него отмечается сухость слизистых и другие признаки обезвоживания. Способствуют развитию транзиторной гипертермии перегревание (при температуре воздуха в палате для здоровых доношенных новорожденных выше 24°С, расположение кроватки ребенка рядом с батареей отопления или под прямыми солнечными лучами и т.д.), недопаивание. Часто МУМТ у детей с транзиторной лихорадкой более 10%. Она отмечается и у детей с суточной потерей массы тела более 3,5—4%. Наиболее распространенная точка зрения на генез транзиторной гипертермии — обезвоживание. Вместе с тем некоторые авторы связывают ее с катаболической направленностью обмена («белковая лихорадка», по А.Ф.Туру), гипернатриемией.

Терапевтическая тактика при транзиторной гипертермии сводится к физическому охлаждению (ребенка оставляют свободным от пеленок, конечно, под контролем систематического измерения температуры тела), назначению дополнительного количества жидкости (5% раствор глюкозы до 50—100 мл внутрь).

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

Простая эритема — реактивная краснота кожи, возникающая после удаления первородной смазки и первой ванны. В первые часы жизни эта краснота имеет иногда слегка цианотичный оттенок. 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 недель.

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

Родовая опухоль — отек предлежащей 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 у 10—20% 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 разгибательных поверхностях конечностей вокруг суставов,

на ягодицах, груди, реже животе, лице. Иногда высыпания очень обильные и покрывают все тело, иногда же единичные, но крупные (до 3 см в диаметре). Они очень редко бывают на ладонях, стопах, слизистых. 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. При очень обильной токсической эритеме ребенок бывает беспокойным и у него наблюдается диарея, микрополиадения, умеренное увеличение селезенки, в крови — эозинофилия. Эозинофилы обнаруживают и при микроскопии мазка содержимого папул и пустул. Токсическая эритема — аллергоидная реакция (в содержимом пузырьков и папул при гистологическом исследовании — эозинофилы), т.е. присутствуют патохимическая и патофизиологическая стадии аллергической реакции, но нет иммунологической. Патохимическая стадия (дегрануляция тучных клеток и выделение биологически активных веществ — медиаторов аллергических реакций немедленного типа) происходит под влиянием неспецифических либераторов - охлаждения, протеинов, всосавшихся нерасщепленными из кишечника, эндотоксинов первичной бактериальной флоры кишечника. Сыпь постепенно угасает (через 2–3 дня). Лечения обычно не требует, но при очень обильной токсической эритеме целесообразно назначить дополнительное питье (30–60 мл 5% раствора глюкозы), димедрол (0,002 г 3 раза в день внутрь). Мнение о том, что дети с токсической эритемой предрасположены в дальнейшем к аллергическому диатезу, не обосновано для большинства, но справедливо для части детей. У этой группы новорожденных отмечают наследственную предрасположенность, пищевые погрешности в питании беременной, гестоз у матери.

Милиариа — высыпания, обычно в области складок, обусловленные закупоркой потовых желез, бывают трех типов: 1) поверхностные тонкостенные везикулы (miliaria crystallina); 2) небольшие групповые эритематозные папулы (miliaria rubra); 3) неэритематозные пустулы (miliaria pustulosis, miliaria profunda).

Перегревание, высокая влажность увеличивают появление милиарий. Часто сочетаются с токсической эритемой. Лечения не требуют, самостоятельно исчезают через 1–2 недели.

Транзиторный неонатальный пустулярный меланоз — высыпания, которые могут быть при рождении или развиться на первой неделе жизни на лбу, грудной клетке, руках, ногах, и имеющие три стадии: *первая стадия* — маленькие поверхностные везикулопустулы 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 суток, но гиперпигментированные пятна могут исчезать лишь к 3 месяцам. Лечения не требуют. Дифференцируют со стафилодермиями, токсической эритемой, врожденным кандидозом.

Акне новорожденных (неонатальный пустулез головы) — маленькие красные пустулы на лице, сохраняются в течение первой недели жизни. Проходят самостоятельно, без всякого лечения на второй неделе жизни.

Транзиторная гипербилирубинемия, физиологическая желтуха новорожденных (icterus neonatorum). Развивается у всех новорожденных в первые дни жизни, тогда как желтушность кожных покровов — 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/ч, достигая на 3—5-й день в среднем 103—107 мкмоль/л. Приблизительно у 1/3 доношенных новорожденных подъем концентрации билирубина меньший и у 1/3 — больший — доходит до 171 мкмоль/л. При транзиторной желтухе увеличение уровня билирубина идет за счет неконъюгированной его фракции — непрямого билирубина. Желтизна кожных покровов появляется при транзиторной желтухе новорожденных на 2—3-й день жизни, когда концентрация непрямого билирубина достигает у доношенных новорожденных 51—60 мкмоль/л, а у недоношенных — 85—103 мкмоль/л.

Транзиторная желтуха реже встречается и менее выражена у детей, рано приложенных к груди, часто прикладываемых к груди, находящихся на искусственном вскармливании, имеющих гормональный криз, по сравнению с новорожденными, приложенными к груди на 2-е сутки, кормящимися строго по часам, находящимися на естественном вскармливании или не имевших гормонального криза. Она развивается чаще и более выражена у новорожденных с синдромами плацентарной трансфузии, ведущими к полицитемии, а также у недоношенных, у которых сопровождается более высокой гипербилирубинемией. Причем у недоношенных ядерная желтуха может возникнуть при гипербилирубинемии около 171 мкмоль/л. Транзиторная желтуха сравнительно реже развивается у детей с внутриутробно отошедшим меконием, т.е. родившихся в асфиксии.

Патогенез транзиторной желтухи новорожденных связывают с рядом факторов (схема 4.7):

1. Повышенным образованием билирубина (137—171 мкмоль/кг/сут. у новорожденных в первые сутки жизни и 60 мкмоль/кг/сут. — у взрослых) вследствие: а) укороченной продолжительности жизни эритроцитов из-за преобладания эритроцитов с фетальным гемоглобином; б) выраженного неэффективного эритропоэза; в) повышенного образования билирубина в катаболическую фазу обмена из неэритроцитарных источников гема (миоглобин, печеночный цитохром и др.).

2. Пониженной функциональной способностью печени, проявляющейся в: а) сниженном захвате непрямого билирубина гепатоцитами; б) низкой способности к глюкуронированию билирубина из-за низкой активности глюкуронилтрансферазы и уридиндифосфоглюкозодегидрогеназы в основном по причине угнетения их гормонами матери; в) сниженной способности к экскреции Б из гепатоцита.

3. Повышенным поступлением непрямого билирубина из кишечника в кровь в связи с: а) высокой активностью β-глюкуронидазы в стенке кишечника; б) поступлением части крови от кишечника через венозный (аранциев) проток в нижнюю полую вену, минуя печень, т.е. нарушением гепатоэнтерогенной циркуляции билирубина; в) стерильностью кишечника и слабой редукцией желчных пигментов. Для сравнения приводим схему об-

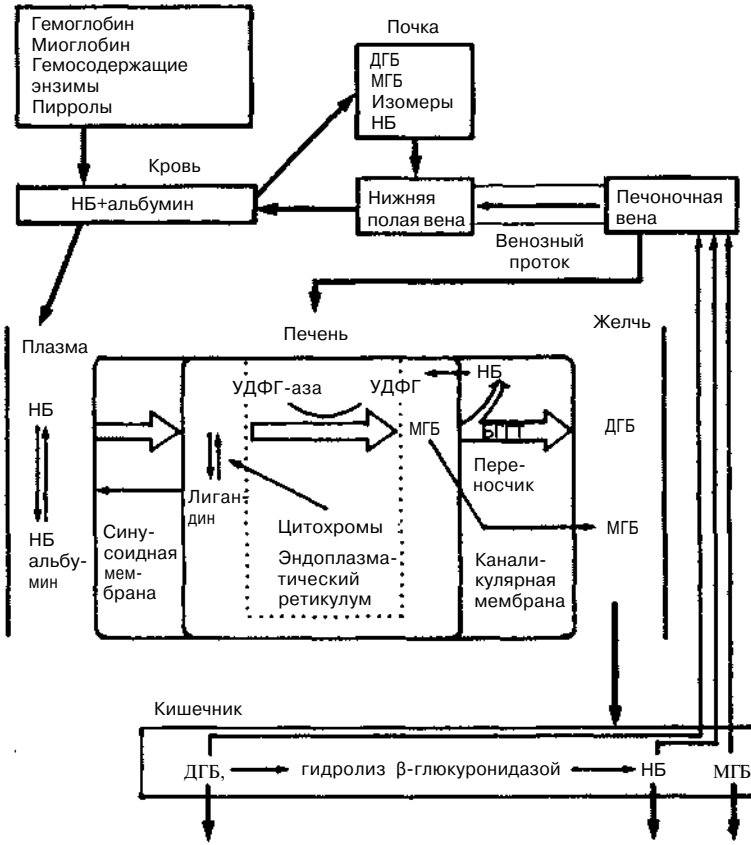


Схема 4.7. Обмен билирубина в первые дни жизни:

НБ — неконъюгированный билирубин; ДТ - диглюкуронид билирубина; УДФГ — билирубинглюкуронилтрансфераза.

мена билирубина в организме взрослого и ребенка старше первой недели жизни (рис. 4.8).

Имеются генетические и этнические особенности течения транзиторной желтухи новорожденных: в некоторых семьях, а также в азиатских странах (Китай, Корея, Япония и др.), у американских индейцев, греков максимальные цифры билирубина более высокие (вплоть до 239 мкмоль/л).

Патологические желтухи, в отличие от физиологической, характеризуются *следующими чертами* (может быть одна или несколько черт):

- имеются при рождении или появляются в первые сутки либо на второй неделе жизни;
- сочетаются с признаками гемолиза (анемия, высокий ретикулоцитоз, в мазке крови — ядерные эритроидные формы, избыток сфероцитов — +++, ++++), бледностью, гепатоспленомегалией;
- длятся более 1 нед. у доношенных и более 2 нед. у недоношенных детей;

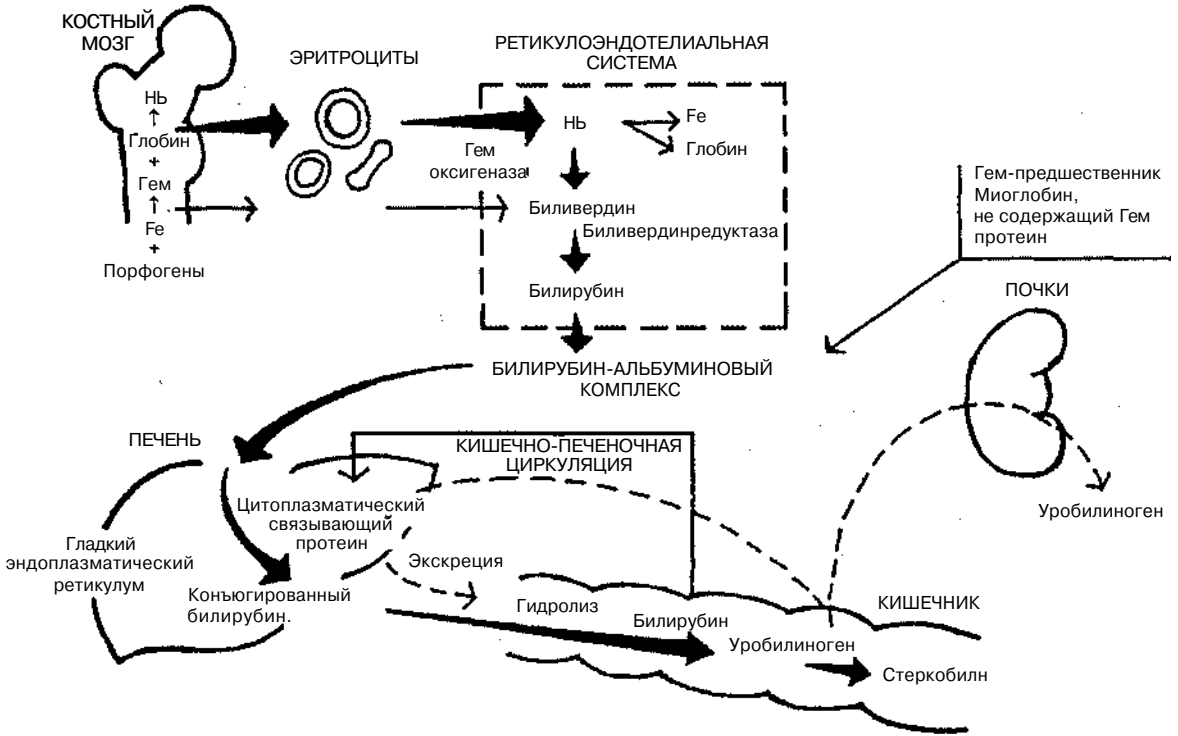


Рис. 4.8. Путь билирубина в организме человека (взрослого и ребенка старше первой недели жизни): синтез, транспорт, обмен, экскреция (Гартнер Л.М., Ассали Н.С., 1972).

- протекают волнообразно (желтизна кожных покровов **и** слизистых оболочек нарастает по интенсивности после периода ее уменьшения или исчезновения);
- темп прироста (нарастания) неконъюгированного билирубина (непрямой билирубин) составляет более 9 мкмоль/л/ч (0,5 мг%/ч) или 137 мкмоль/л/сут. (8 мг%/сут.);
- уровень непрямого билирубина в сыворотке пуповинной крови — более 60 мкмоль/л (3,5 мг%) или 85 мкмоль/л (5 мг%) — в первые 12 часов жизни, 171 мкмоль/л (10 мг%) — на 2-е сутки жизни, максимальные величины НБ в любые сутки жизни превышают 221 мкмоль/л (12,9 мг%);
- максимальный уровень билирубиндиглюкуронида (прямой билирубин) — более 25 мкмоль/л (1,5 мг%).

Транзиторные особенности неонатального гемопоэза: 1) высокая активность эритропоэза при рождении (количество нормобластов в миелограмме в первый день жизни — 18—41%, на 7-й день — уже 12—15%, процентное отношение эритроидных клеток к миелоидным в костном мозге в первый день жизни — 1,0:6,5) с доминированием синтеза эритроцитов с фетальным гемоглобином и возможностью неэффективного эритропоэза; 2) повышение активности миелопоэза к 12—14 ч жизни с дальнейшим снижением его интенсивности к концу первой недели жизни; 3) снижение интенсивности лимфоцитопоэза сразу после рождения (минимальное количество лимфоцитов в периферической крови — на 3-й день жизни), но с дальнейшей резкой активацией его и доминированием с конца первой недели жизни количества лимфоцитов над количеством полиморфноядерных лейкоцитов. Повышенный эритроцитопоэз у детей первых часов жизни является ответом на активное разрушение эритроцитов (эритродиерез), гипоксию в родах и сочетается с высоким уровнем эритропоэтина в крови, далее же синтез эритропоэтина падает и уменьшается продукция эритроцитов. Активацию миелопоэза с максимальным абсолютным количеством нейтрофилов и палочкоядерных их форм через 12—14 ч после рождения объясняют: 1) высоким уровнем колониестимулирующего нейтрофильного фактора; 2) повышенным освобождением нейтрофилов из костного мозга под влиянием стрессорных гормонов — кортизола и адреналина; 3) выходом нейтрофилов в кровь из тканевых депо.

Низкая интенсивность лимфоцитопоэза в первые дни жизни относительна по отношению к интенсивному разрушению лимфоцитов в тканях. Гибнущие лимфоциты выполняют трофическую функцию для тканей, в которые они мигрировали, способствуют активации компенсаторно-приспособительных реакций организма в ответ на стресс (рождение).

Транзиторный неонатальный иммунодефицит. Иммунитет как функциональная система начинает формироваться еще на ранних сроках гестации и к моменту рождения у доношенного ребенка уже достаточно зрел, хотя, безусловно, **и** имеет ряд особенностей, отражающих условия его внутриутробного развития в рамках функциональной системы мать—плацента—плод.

Основными особенностями системы иммунитета у доношенных новорожденных, в сравнении с взрослыми, являются: 1) повышенное количество Т-лимфоцитов (способность их трансформироваться в бластные формы под влиянием чужеродных антигенов снижена) и Т-супрессоров; 2) нормальное количество В-лимфоцитов и нормальная концентрация иммуноглобулинов класса G (в ос-

новном полученных от матери через плаценту; но разные подклассы иммуноглобулинов проникают через плаценту с разной интенсивностью, в частности О2-носители антител к капсульным полисахаридным антигенам микробов, стрептококкам группы В проходят хуже, чем IgGi) при очень низких концентрациях в крови и секретах иммуноглобулинов классов А и М (не проникают через неповрежденную плаценту); 3) пониженная концентрация в крови фибронектина и гамма-интерферона (1/3—1/2 от уровня взрослых) при нормальных уровнях большинства лимфокинов, в частности интерлейкина-2, тумор-некротического фактора; 4) пониженная концентрация в крови компонентов как классического, так и альтернативного пути активации комплемента (особенно последнего) и отсюда сниженная опсонизирующая способность крови; 5) повышенное количество нейтрофилов в крови при снижении пролиферации и пула хранения в костном мозге, низкая способность костного мозга выбрасывать в кровь нейтрофилы при тяжелых инфекциях, в частности сепсисе; 6) сниженная двигательная активность нейтрофилов (хемотаксис, хемокинез) и наличие в сыворотке крови ее ингибиторов, дефект мембранных протеинов, дефицит свободного кальция в нейтрофилах и их способности активировать образование энергии в ответ на инфекцию, пониженная активность завершенного фагоцитоза.

Стрессорный гормональный фон в родах, массивная антигенная атака сразу после рождения (внутриутробно ребенок обычно находится в стерильных условиях, а после рождения его кишечник, кожу, полость рта заселяет бактериальная флора), физиологичное для детей первых дней жизни голодание (количество молока, покрывающее энергетические потребности лишь основного обмена, они высасывают обычно лишь на 3—4-й день жизни), транзиторный дисбиоценоз на фоне не вполне сформировавшихся естественных барьеров кожи и слизистых, окончание поступления гуморальных факторов иммунитета через плаценту — причины одного из пограничных состояний у всех новорожденных — транзиторного иммунодефицита. Длительность его может быть различной, наиболее выражен он в первые трое суток жизни, что и определяет особую опасность инфицирования именно в это время.

Одним из осложнений многих видов перинатальной патологии, таких как ЗВУР, внутриутробная гипоксия и асфиксия в родах, врожденные пороки развития, внутриутробное вирусное инфицирование и др., может быть усугубление степени выраженности и длительность этого транзиторного иммунодефицита. При этом возникает дисбаланс разных звеньев иммунологической реактивности, предрасполагающий не только к инфекционной патологии в период новорожденное™, но и к различным иммунопатологическим процессам, в том числе постнеонатальным. Особенно в сложном положении находятся глубоконедоношенные дети, ибо основная масса лимфокинов, фибронектина, иммуноглобулинов класса G поступает к плоду после 34-й недели беременности; у них же в крови больше иммуносупрессорных факторов, например, а-фетопротеина. Кроме того, и внутриутробно, и после рождения у таких детей гораздо чаще развивается самая различная патология, усугубляющая иммунодефицит. Если у доношенных новорожденных, инфицированных в родовых путях бактериальной флорой, клинически выявляемые инфекционные процессы развиваются лишь у 0,5—1,0% случаев, то у детей со сроком гестации менее 30 недель - в 20-30%. Согласно данным Дж.Ремингтона и Дж.Клейна (1995),

у детей с массой тела при рождении менее 1,5 кг частота неонатального сепсиса составляет 11—18% (при летальности 40%), у недоношенных с массой тела при рождении более 1,5 кг — 4,2%, а у доношенных — 0,1—0,2%.

Внутриутробный плод иммунологически толерантен к антигенам матери. В эксперименте на животных установлено, что аналогичную толерантность можно получить и вводя плоду нематеринские чужеродные антигены, но в момент рождения эта особенность у животных исчезает, что и определяет окончание так называемого иммуноадаптивного периода. Когда кончается иммуноадаптивный период у человека, неясно. Полагают, что в становлении после рождения способности адекватно иммунологически реагировать на чужеродные антигены, важную роль играют материнские лимфоциты, проникшие в кровоток ребенка внутриутробно или в родах. Они определяют адоптивный иммунитет — способность активно синтезировать антитела на ряд вирусных и бактериальных антигенов, которая утрачивается ребенком на границе первой и второй четвертей внеутробной жизни. Гибнут ли материнские лимфоциты в организме ребенка, или информация, несомая ими в каком-то виде, сохраняется во внеутробной жизни, долгое время оставалось неясным. В 90-х годах прошлого века выяснено, что как клетки плода (прежде всего, лимфоциты), проникшие в кровоток матери в течение беременности, так и клетки матери в организме ребенка могут сохраняться несколько десятилетий и активироваться при аутоиммунных заболеваниях. Возникли гипотезы о возможной решающей патогенетической роли клеток, полученных человеком во внутриутробном периоде или матерью от плода во время беременности в патогенезе аутоиммунных заболеваний. Во всяком случае микрохимеризм человека — доказанный факт, и он резко усилен при диффузных болезнях соединительной ткани. Общебиологическое значение этого микрохимеризма еще только предстоит осмыслить.

Установлено также, что сенсибилизированные к различным пищевым антигенам материнские лимфоциты (нередко из-за нарушений диеты во второй половине беременности — злоупотребление продуктами из коровьего молока, яйцами, рыбой, цитрусовыми и др.) способствуют формированию аллергической реактивности ребенка.

Возможностей для интегративной неинвазивной оценки особенностей индивидуальной адаптации каждого новорожденного к условиям внеутробной жизни пока нет, но когда-нибудь они появятся, и тогда уже на раннем этапе жизни человека можно будет получить ценную информацию о состоянии его основных физиологических систем и функциональных резервах

УХОД ЗА НОВОРОЖДЕННЫМ

Первичный туалет новорожденного. Для каждого ребенка в родильном зале необходимо иметь:

1) индивидуальный комплект стерильного белья (одеяло, 3 бязевые или бумажные пеленки), который хранится в специальном термостате или шкафу с обогревом;

2) индивидуальный стерильный комплект для первичной обработки новорожденного: 2 зажима Кохера, скобку Роговина и щипцы для ее наложения, шелковую лигатуру, сложенную в 4 слоя марлевую салфетку треугольной фор-

мы, палочки с ватой для обработки пуповины, пипетки и ватные шарики для профилактики гонобленнореи, бумажную ленту длиной 60 см и шириной 1 см для измерения длины тела, окружностей головы и груди новорожденного, 2 клеенчатых браслета, на которых записывается фамилия, имя и отчество матери, дата и час рождения младенца, его пол, масса и длина тела, номер истории родов и номер кроватки ребенка, баллон или грушу для отсасывания слизи из верхних дыхательных путей ребенка.

В момент появления головы ребенка в родовых путях акушерка с целью профилактики аспирации проводит отсасывание содержимого из ротовой полости и верхней части глотки (но не из носовых ходов, ибо это может вызвать рефлекторный вдох и аспирацию содержимого ротовой полости!) при помощи отсоса или стерильной резиновой груши. Работает акушерка в стерильных перчатках. В настоящее время оспаривается целесообразность рутинного отсасывания из ротоглотки после рождения у всех детей, ибо такая процедура увеличивает риск местного травмирования и инфицирования. Если все же либо по традиции, либо по медицинским показаниям (околоплодные воды с меконием — в виде «горохового супа» и др.) акушер или неонатолог решили провести отсасывание, то делать это надо, не поднимая ребенка, принятого в стерильную подогретую пеленку, выше уровня плаценты. При операции кесарева сечения пережать пуповину следует прежде, чем извлечь плод из полости матки, чтобы предотвратить фетоплацентарную трансфузию.

Перевязку и обработку пуповины осуществляют в два этапа. В течение первых 15 секунд после рождения незакричавшему ребенку на пуповину накладывают два стерильных зажима Кохера: первый на расстоянии 10 см от пупочного кольца, а второй — на 2 см кнаружи от него. Затем участок пуповины, находящийся между двумя зажимами, обрабатывают 5% спиртовым раствором йода или 96% этиловым спиртом и пересекают. Если же ребенок в первые секунды жизни закричал, то лучше всего накладывать зажимы Кохера на пуповину примерно через 1 минуту после рождения.

Отделенного от матери младенца заворачивают в стерильную пеленку и кладут в положение Тренделенбурга с наклоном 15° на пеленальный стол, обогреваемый сверху источником лучистого тепла (!), чтобы свести к минимуму потери тепла новорожденным в результате испарения околоплодной жидкости. Испарения с поверхности кожи приводят к снижению температуры тела уже через несколько секунд после рождения. Это наиболее интенсивный сенсорный стимул, вызывающий спонтанное дыхание после родов. Такая потеря тепла носит физиологический характер, и ее невозможно избежать. Если же интенсивное испарение у невытертого ребенка продолжается, то интенсивное охлаждение также продолжается и температура тела может упасть ниже 36°С. Поэтому сразу же после родов необходимо немедленно обтереть новорожденного и поменять первую влажную пеленку на сухую.

На втором этапе остаток пуповины протирают намоченной спиртом, а затем стерильной сухой марлевой салфеткой, туго отжимают между указательным и большим пальцами и накладывают на это место на расстоянии 0,2—0,3 см от пупочного кольца при помощи стерильных щипцов металлическую или пластиковую скобку Роговина (это делает акушерка). Новорожденным от резус-отрицательных матерей вместо скобы Роговина на остаток пупо-

вины длиной 2–3 см накладывают стерильную шелковую лигатуру, поскольку им может понадобиться заменное переливание крови.

На расстоянии 1,5 см от места наложения скобы или лигатуры пуповину рассекают стерильными ножницами. Поверхность среза обрабатывают 5% спиртовым раствором йода или 5% раствором калия перманганата. После описанной обработки на остаток пуповины накладывают стерильную марлевую повязку (повязка Чистяковой).

В настоящее время не прибегают к рутинному *купанию* всех новорожденных. В руководстве ВОЗ «Основы ухода за новорожденными и грудное вскармливание» (1997) указано: «Купание ребенка и обтирание стерильным маслом для удаления верникса лучше отложить. Если в стране традиционно сложилось так, что ребенка следует выкупать после рождения, или если поверхность тела ребенка сильно загрязнена кровью и меконием, ребенка можно искупать через 2–6 ч при условии нормальной температуры тела. При купании акушерка или медсестра должны:

- согреть комнату или угол;
- использовать теплую воду, температура которой проверяется локтем, находиться близко к источнику тепла, распеленать ребенка, держа его на руках;
- быстрыми нежными движениями омыть ребенка;
- сразу же завернуть ребенка в сухое теплое полотенце (пеленку) и тщательно протереть его с головы до пяток;
- быстро укутать ребенка, не забыв надеть ему на голову шапочку;
- положить ребенка рядом с матерью и приложить его к груди.

При оказании ухода, например при смене пеленок, необходимо следить за тем, чтобы ребенок не охлаждался, выполнять процедуры быстро, постоянно держать ребенка укрытым».

Для удаления избыточной первородной смазки, слизи, крови с кожи ребенка ранее использовали стерильную марлевую салфетку, обильно смоченную стерильным вазелиновым или растительным маслом из индивидуальных флаконов вместимостью 20–30 мл, и далее присыпали естественные складки кожи стерильным порошком ксероформа. В настоящее время первородную смазку не удаляют, ибо установлен ее противоинфекционный эффект.

Профилактика гонобленнореи начинается сразу после рождения с закапывания на конъюнктиву нижнего века 20% раствора натрия сульфацила (натриевая соль альбуцида). На флаконе с альбуцидом должна быть этикетка с четкой надписью: «Глазные капли» и дата их приготовления (срок хранения не более 48 ч). Закапывают по 1 капле раствора поочередно на оттянутое нижнее веко. Затем веки смыкают и осторожно протирают оба глаза. Повторно закапывают в конъюнктивальный мешок обоих глаз по 1 капле 20% раствора натрия сульфацила через 2 ч после рождения уже в отделении новорожденных. Девочкам в родильном зале в половую щель закапывают 1–2 капли 1–2% раствора нитрата серебра. Во многих зарубежных странах для профилактики гонококковой офтальмии закапывают в течение первого часа жизни в глаза 1% раствор нитрата серебра либо закладывают 0,5% эритромициновую (или 1% тетрациклиновую) глазную мазь.

Антропометрию проводят по окончании первичного туалета. Взвешивают новорожденного в стерильной пеленке на лотковых медицинских весах, пред-

варительно обработанных 3% раствором перекиси водорода или 1% раствором хлорамина, хлоргексидина.

Длину тела новорожденного измеряют при вытянутых ногах от затылочного (верхушка) до пяточного бугров; *окружность головы* — через линию надбровных дуг и малый родничок; *окружность груди* — по линии, идущей через соски и подмышечные впадины. У здоровых новорожденных окружность головы превышает окружность груди на 2—4 см. Измерение длины тела и других параметров проводят бумажной лентой с надрывами ее и последующими измерениями.

Браслетки из стерильной клеенки с вышеупомянутыми данными закрепляют марлевыми завязками на запястьях новорожденного.

В первые полчаса жизни ребенка (по окончании первичного туалета) прикладывают к груди матери. Перевод в отделение из родильной комнаты осуществляют не позднее чем через 1 час после рождения.

Передача ребенка матери и первое кормление (руководство ВОЗ «Основы ухода за новорожденными и грудное вскармливание», 1997):

«Любой специалист, занимающийся приемом родов, должен помнить о том, что новорожденный — личность со своим нейросенсорным поведением, способностью видеть, чувствовать (боль, тепло, холод, ощущать запахи и вкус, плакать счастливо и несчастливо). Помня обо всем этом, мы должны общаться с новорожденным как с личностью.

В нескольких исследованиях было показано, что первые несколько часов после рождения являются для матери совершенно особенным и чувствительным периодом, и именно это период важен для установления уз между матерью и ребенком. Разделение матери и ребенка даже в течение 1—2 дней нарушает эту чувствительность и может иметь неблагоприятные последствия на отношение матери к уходу за ребенком и грудному вскармливанию.

После того как ребенка вытерли, его следует завернуть в теплую пеленку для согревания и положить к матери. Она может приложить ребенка к груди, что даст ей возможность наблюдать за ним и прикасаться к нему. В течение 15—30 минут большинство детей начинает искать сосок материнской груди.

Ребенок должен оставаться с матерью столько, сколько она хочет (ночью и днем), безо всякого расписания кормлений; мать должна принимать активное участие в уходе за новорожденным, а это возможно только в том случае, когда мать и ребенок находятся в одной комнате. Как ни горько, но во многих больницах матери и новорожденные находятся в разных комнатах, поэтому необходимо приложить все усилия, чтобы поменять подход к организации ухода, направив его на содействие раннему грудному вскармливанию и установлению тесных уз между матерью и ребенком.

В некоторых случаях ранний контакт между матерью и ребенком невозможен, потому что либо мать должна восстанавливаться после операции или осложнений, либо ребенку необходим особый уход. В таких случаях период раздельного пребывания должен быть сокращен до минимума. Как только мать почувствует себя лучше или ребенок выздоравливает, матери следует разрешить частые посещения детского отделения, чтобы он могла как можно раньше заботиться о ребенке.

При переводе новорожденного из родильного отделения в детское необходимо помнить об угрозе гипотермии; ребенка следует завернуть в теплое одеяло, и чтобы либо мать, если она в состоянии, либо кто-то из родственников или медсестра на руках перенесли его в другое помещение. Для транспортировки ребенка можно использовать нагретую колыбельку или кувез. Необходимо помнить о принципах «тепловой цепочки» (см. ниже).

Сразу же после родов здоровый ребенок начинает инстинктивный поиск пищи. В первые пару часов жизни новорожденный бодрствует, он активен и готов к кормлению. Ребенок может быть менее активным, если матери были даны лекарственные препараты во время родов.

Находясь на животе матери, здоровый новорожденный в состоянии подползти к материнской груди. Если ребенку не мешать и не давать успокоительных средств, он сам найдет грудь, как правило, в течение первого часа жизни.

Возбуждение грудного соска стимулирует производство окситоцина в организме женщины, а это, в свою очередь, содействует рождению плаценты.

Некоторые новорожденные бодрствуют у груди первые пару часов после кормления, другие же сразу засыпают и готовы к кормлению только проснувшись. Роды считаются завершенными только после того, как ребенок успешно перейдет от плацентарного кормления к грудному.

Предотвращение потери тепла во время родов: обсушивание, пеленание, взвешивание и кормление грудью.

Концепция «тепловой цепочки» представляет собой ряд взаимосвязанных процедур, снижающих вероятность гипотермии и способствующих хорошему самочувствию ребенка. Если выпадет какое-либо из звеньев этой цепи, то это повышает вероятность нежелаемого охлаждения новорожденного. Цепочка состоит из следующих звеньев:

- проводить соответствующие занятия со всеми людьми, занятыми оказанием ухода во время родов и ухода за ребенком после родов; подготовить место, в котором будут проходить роды: комната должны быть чистой, теплой, без сквозняков;
- поверхности, на которые выкладывают ребенка, должны быть чистыми и теплыми;
- должны быть наготове полотенца для протирания ребенка и теплые пеленки и одеяла;
- немедленно обсушить тело ребенка сразу после рождения;
- как можно быстрее после родов завернуть ребенка и передать его матери;
- приложить ребенка к материнской груди;
- надеть ребенку на голову теплую шапочку;
- укрыть мать и ребенка одним одеялом;
- при необходимости перевода в другое помещение обеспечить тепло и надежный транспорт.

Если это сделать невозможно, достаточно обсушить ребенка, завернуть и держать его как можно ближе к матери. Комната должна быть теплой. Если У ребенка уже гипотермия, то его уже трудно согреть, и *пеленание гипотермичного ребенка просто будет удерживать его холодным.* Поэтому не следует допускать охлаждения ребенка.

Задачи медицинского персонала

- Помочь женщине во время родов, сводя необходимость медицинского вмешательства к минимуму.
- Убедить женщину использовать те методы обезболивания, которые не помешают грудному кормлению. Избегать, по возможности, использования лекарств, вызывающих сонливость у ребенка, если он получит их через плаценту.
- После родов оставьте ребенка в непосредственном телесном контакте с матерью («кожа к коже») до окончания первого кормления.
- Дайте матери и ребенку возможность «общаться» друг с другом, не мешая им. Помогайте, только если в этом есть крайняя необходимость, или если мать сама просит об этом. Отложите на час или два все традиционные процедуры, которые следуют после родов (взвешивание, одевание ребенка). Все это может подождать до того, как мать и ребенок будут готовы расстаться.
- Уносите ребенка от матери, только если это крайне необходимо. Как правило, предварительные наблюдения могут быть произведены, когда ребенок находится у матери. Даже короткое расставание перед первым кормлением может помешать этому процессу.
- Если мать ребенка находится под влиянием успокоительных средств или очень устала, помогите ищущему малышу найти грудь без ее содействия.
- Убедите и помогите матери вступать в непосредственный телесный контакт с ребенком («кожа к коже») как можно чаще в первое время после родов. Если для этого не было возможности в первые часы после родов, то упущенное можно успешно «наверстать» в первые дни или даже недели после родов.
- Не поощряйте использование сосок и бутылочек во время начала лактации, пока ребенок еще только учится сосать грудь. Некоторые дети привыкают к соскам на бутылочках и начинают предпочитать их груди. Это, как известно, уменьшает шансы успешного грудного кормления.

Позвольте ребенку начать грудное кормление, когда он показывает, что готов».

Ежедневный туалет новорожденного осуществляют утром перед первым кормлением, проводя также взвешивание и измерение температуры тела. Термометры хранят в 3% растворе перекиси водорода или 0,5% водно-спиртовом растворе хлоргексидина. Температуру тела в первые сутки жизни надо измерить 4 раза, а далее — 2 раза в день. Уже через 3 ч после рождения и в дальнейшем гипотермией следует считать температуру в подмышечной впадине менее 38,5°С. Глаза обрабатывают одновременно двумя отдельными стерильными ватными шариками, смоченными раствором калия перманганата (1:8000) от наружного угла глаза к переносице. Рационально со 2-го дня жизни пеленать ребенка так, чтобы руки были поверх одеяла, а на голову одевать шапочку.

При подмывании, которое производят при пеленании перед каждым кормлением, медсестра укладывает ребенка, одетого в распашонку, на свою левую руку таким образом, чтобы голова его находилась у ее локтевого сустава, а бедро приходилось на кисть сестры, которой она его удерживает. Подмывание проводят проточной водой в направлении спереди назад.

Ежедневный осмотр ребенка врач начинает с общего осмотра и, как принято в России, обработки остатка пуповины. Повязку Чистяковой снимают при первом же осмотре вне родильной комнаты. Культю пуповины обрабатывают вначале 70% этиловым спиртом или 3% раствором перекиси водорода и далее — 5% раствором перманганата калия. Для стимуляции отпадения остатка пуповины ежедневно под скобкой накладывают шелковую лигатуру, (хранится в 96% спирте). После отпадения остатка пуповины при ежедневной обработке пупочной ранки необходимо удалять корочки на дне ее. Впрочем, это отечественная традиция, а согласно рекомендациям Комитета экспертов ВОЗ, после первичной обработки пуповинного остатка в родильной комнате вообще не стоит к нему прикасаться, ибо это увеличивает риск инфицирования. В руководстве ВОЗ «Основы ухода за новорожденными и грудное вскармливание» (1997) написано: «Культя пуповины высыхает и мумифицируется при воздействии воздуха без всяких повязок, перевязывания или бандажей. Она остается чистой, если обеспечить чистоту одежды и предохранять от попадания мочи и загрязнения. Нет необходимости в антисептических средствах для ее очищения. В случае загрязнения остаток пуповины можно промыть чистой водой и высушить чистой (стерильной) ватой или марлей. Практикуемые на местах методы прикладывания различных веществ на остаток пуповины — будь то в лечебных учреждениях или на дому — следует тщательно проверять, прекращать их применение, если выясняется их вредность или опасность, и заменять их приемлемыми, целесообразными методами, если это необходимо». S.D.Izatt (2002) в 7-м издании «Neonatal-Perinatal Medicine» (Ed. A.A.Fanaroff and R.J.Martin; Mosby, 2002) — одном из наиболее популярных руководств по неонатологии в США, пишет, что рандомизированных исследований, выполненных с использованием методов доказательной медицины, показывающих целесообразность обработки остатка пуповины чем либо, не проводилось, хотя во многих странах используют разные средства — от комбинации красителей до бацитрацина. Во всех зарубежных руководствах авторы предостерегают от использования препаратов йода при уходе за кожей и остатком пуповины, ибо это может привести к существенному угнетению функции щитовидной железы (особенно у недоношенного ребенка).

Пеленание. Считалось, что пеленание ребенка защищает его от инфекций. Однако нет научных данных, доказывающих это. Предпочтительно одевать ребенка свободно в хлопчатобумажную одежду или теплую шаль, либо компромиссно — пеленать нижнюю часть тела, оставляя руки и голову свободными Для движений. Мать не должна стесняться класть ребенка с собой в постель, если она считает это более удобным. Нет никакого риска «задавить» или «инфицировать» ребенка.

Тугое пеленание следует прекратить по нескольким причинам:

- блокирование движений диафрагмы снижает вентиляцию легких;
- снижается и нарушается циркуляция крови в некоторых частях тела;
- маленькая воздушная прослойка между телом ребенка и пеленками не позволяет удерживать тепло;
- ограничение движений конечностями ограничивает развитие нервно-мышечной координации;

- тугое пеленание с фиксированной головой затрудняет грудное вскармливание, так как ребенок не может двигать головой и открывать рот достаточно широко, чтобы правильно присасываться к груди;
- спеленутые дети больше спят и меньше просят грудь, что в ранние сроки лактации мешает ее успешному установлению».

Крайне желательно, чтобы любые предметы ухода за новорожденным, белье для него были одноразового пользования.

Витамин К. Всем новорожденным для профилактики геморрагической болезни новорожденных в первые часы жизни вводят внутримышечно витамин К (либо витамин K_1 в дозе 1 мг, либо викасол в дозе 1 мг/кг). Аналогичный эффект дает и назначение внутрь двух доз витамина К на первый и 7 дни жизни, но технически это достаточно сложно, ибо ребенок уже выписан из роддома.

Профилактика туберкулеза. Вакцинацию проводит специально обученная медицинская сестра на 3—7-й день жизни ребенка. Вакцина BCG — ослабленные живые бактерии, высушенные под вакуумом из замороженного состояния. Вакцинальный штамм BCG впервые предложен в 1920 г. французскими учеными Кальметом и Гереном (A.Calmette, Ch.Gueri) и представляет собой измененный вариант живых туберкулезных бактерий бычьего типа с ослабленной вирулентностью. Вакцину выпускают в ампулах, которые содержат 1 мг сухой белой массы, что соответствует 20 вакцинальным дозам. К каждой ампуле вакцины прилагается ампула с 2 мл стерильного изотонического раствора натрия хлорида. Хранить вакцину необходимо в специальном холодильнике при температуре 2—4°С. Вводят вакцину внутрикожно (0,1 мл, содержащей 0,05 мг вакцины, т.е. от 500 000 до 1 500 000 жизнеспособных клеток BCG) по границе верхней и средней трети левого плеча, после обработки кожи 70° спиртом.

Показаниями для отсрочки вакцинации BCG являются: гнойно-воспалительные заболевания кожи и другие острые заболевания, сепсис, генерализованные внутриутробные инфекции, клинически выраженные перинатальные энцефалопатии в неонатальном периоде, гемолитическая болезнь новорожденных, недоношенность при массе тела менее 2000 г, врожденные ферментопатии и иммунодефицитные состояния. Сроки вакцинации таких детей — 1—3 мес. после клинического выздоровления, обязательно по согласованию с фтизиатрами. Вакцинируют таких детей специальным препаратом BCG-M, содержащим в прививочной дозе вдвое меньшее количество бактериальной массы. Детям старше 2 мес. перед вакцинацией ставят пробу Манту с 2 ТЕ ППД-Л. Вакцинируют лишь детей с отрицательной реакцией на туберкулин. Реакция считается отрицательной при полном отсутствии инфильтрата или гиперемии либо при наличии лишь уколочной реакции (1 мм). Интервал между пробой Манту и вакцинацией должен быть не менее 3 дней и не более 2 нед.

Иммунитет, индуцированный вакциной BCG, формируется примерно через 6—8 нед. после вакцинации.

Прививочная реакция в виде инфильтрата диаметром 5—10 мм с небольшим узелком в центре и с образованием корочки появляется через 4—6 недель. В ряде случаев отмечается пустуляция с незначительным серозным отделяемым. Такие реакции считаются нормальными и подвергаются обратному развитию без всякого лечения. Обратное развитие изменений на месте прививки обычно

происходит в течение 2—4 мес, а у части детей и в более длительные сроки, после чего на этом месте остается поверхностный рубчик размером 3—10 мм в диаметре. При хорошей технике прививок и правильном хранении вакцины рубчик на месте прививки образуется у 90—95% привитых.

Профилактика гепатита В. Согласно приказу Минздрава России №229 от 27.06.2001, с 2002 г., всем новорожденным в возрасте до 12 ч делают прививку против гепатита В вакцинами, полученными методами генной инженерии. Антиген продуцируется культурой дрожжевых клеток, имеющих ген, кодирующий основной поверхностный антиген вируса гепатита В; адсорбирован на алюминия гидроксиде. Синтезируемый дрожжами HB_sAg подвергается очистке от дрожжевых белков.

В нашей стране создана рекомбинантная вакцина против гепатита В — «Комбиотех». Кроме того, в России зарегистрированы еще 8 вакцинальных препаратов против гепатита В. Показания для отсрочки вакцинации те же, что и для вакцинации BCG. Вакцину (Энджерикс — Engerix-B, фирмы «SmithKline Beecham») вводят внутримышечно в переднебоковую часть бедра в дозе 10 мкг (0,5 мл) и повторно в возрасте 1 и 6 месяцев. Такая схема вакцинации сопровождается образованием специфических антител в защитных титрах у 95—99,5 привитых, длительность защиты — 15 лет и более. По последним данным поствакцинальный иммунитет сохраняется в течение всей жизни (Шамшева О.В., Учайкин В.Ф., 2003). Побочные эффекты чрезвычайно редки.

Детей, родившихся от матерей — носителей HB_sAg или заболевших гепатитом В в III триместре беременности, прививают по схеме 0—1—2—12 месяцев. За рубежом вакцинацию новорожденных от матерей — носителей HB_s-антигена проводят сразу после рождения при одновременном введении специфического против гепатита В иммуноглобулина (гепатект) или внутривенном вливании одной дозы иммуноглобулина. Согласно данным О.В.Шамшевой и В.Ф.Учайкина (2003), активная иммунизация новорожденных от матерей — носителей HB_sAg в первые 12 ч жизни снижает риск инфицирования ребенка с 90 до 5%. Сопутствующее введение иммуноглобулина против гепатита В не является необходимым, но если оно проводится одновременно с первым введением вакцины, то эти препараты должны быть введены в разные части тела. Сочетанное введение первой дозы вакцины и специфического иммуноглобулина показано недоношенным, родившимся с массой тела менее 2000 г, начиная с 2 мес. жизни и далее по схеме 0—1—2—12 мес.

Считается, что грудное вскармливание сразу после рождения иммунизированного ребенка, родившегося от матери — носителя HB_sAg, не увеличивает риск развития гепатита В (Izatt S.D., 2002).

Скрининг. В России тотальный неонатальный скрининг проводят на фенилкетонурию, муковисцидоз, врожденный гипотиреоз. Учитывая достаточно нередкую частоту глухоты (1—3 на 1000 внешне здоровых новорожденных), которую выявляют, в среднем, в 14 месяцев, в США проводят тотальный скрининг в первые 3 месяца жизни (Izatt S.D., 2002). В Санкт-Петербурге разработана отечественная модификация неонатального слухового скрининга при помощи Метода сухой эмиссии.

ГЛАВА V. КЛИНИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ НОВОРОЖДЕННОГО

Осмотр здорового новорожденного в родильном блоке обычно проводят после первичного туалета ребенка, он должен быть сухим (см. гл. IV). Оптимальная температура в помещении — 24—26°С, пеленальный столик должен быть подогрет. Нельзя применять рефлекторы с открытой нагревательной спиралью, лучше всего использовать источник лучистого тепла. Эти мероприятия позволяют в 5 раз уменьшить энергетические затраты новорожденного (со 100 до 20 калорий на 1 кг массы в минуту).

Осмотр в палате новорожденных осуществляют при температуре не менее 24°С, не ранее чем через 30 мин после кормления. Обследовать ребенка желательно при естественном освещении, чтобы правильно оценить цвета кожных покровов.

Осматривают ребенка на пеленальном столике или в кувезе. При обследовании ребенка в кроватке возникают затруднения в оценке ряда физиологических рефлексов. Руки врача должны быть теплыми, иначе контакт с ребенком будет нарушен, что затруднит процесс обследования.

ВНЕШНИЙ ОСМОТР

В начале осмотра, после того как ребенка обнажили, врач некоторое время смотрит на него, оценивая общую спонтанную двигательную активность, ее симметричность, цвет кожных покровов и наличие геморрагии, пропорциональность телосложения. Далее врач подсчитывает число дыханий и сердцебиений в течение минуты.

Внешний осмотр новорожденного предполагает также выявление признаков, свидетельствующих о нарушении внутриутробного развития плода и наличии наследственных заболеваний. М.Хартл (1990) суммировал признаки наиболее частых у новорожденных заболеваний, на которые неонатолог должен обратить особое внимание при осмотре ребенка в первые дни его жизни (рис. 5.1).

Пропорции тела новорожденного характеризуются относительно большой головой с преобладанием мозгового черепа над лицевым, относительно короткими шеей, грудью (сужена в верхнем отделе и расширена — в нижнем), нижними конечностями и длинным животом. Срединная точка по длине тела располагается в области пупка, тогда как у взрослых — на уровне лонного сочленения. Характерные для здорового доношенного новорожденного пропорции тела нарушены при преждевременных родах, гидроцефалии, микроцефалии, различных вариантах хондродистрофий и хромосомных аномалий, пороках развития скелета.

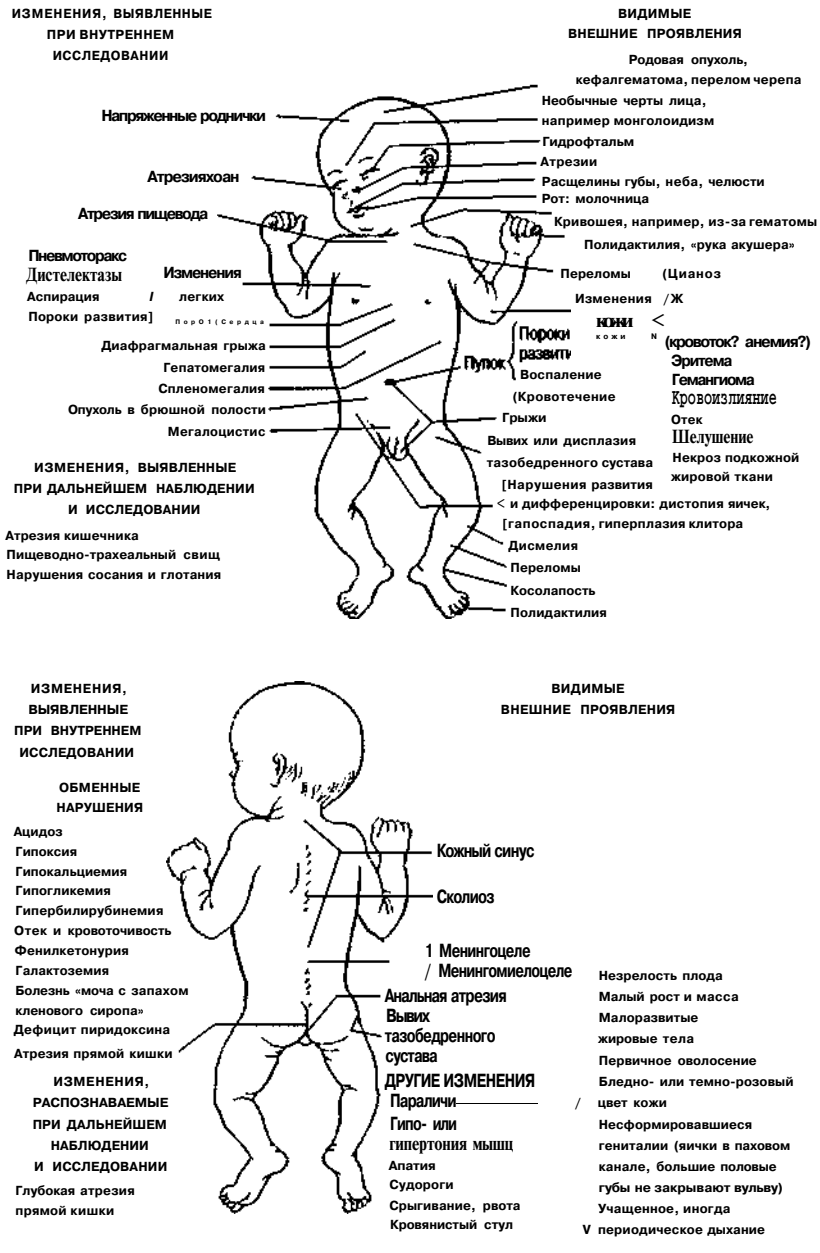


Рис. 5.1. Патологические изменения, выявляемые в первые дни жизни новорожденного: а — вид спереди; б — вид сзади.

Выражение лица у здорового доношенного новорожденного спокойное, мимика живая, своеобразная. Однако на него накладывает отпечаток положение плода в родах. При «разгибательных вставлениях» (лобное, лицевое) лицо отечное, возможны обильные петехии, мимика бедная, голова обычно запрокинута. Болезнь новорожденного также отражена на выражении его лица. Оно становится недовольным, «болезненным», «неэмоциональным». Беспокойное выражение лица и «испуганный» взгляд нередко сопровождают субарахноидальные кровоизлияния и гипоксию головного мозга легочного генеза (дыхательную недостаточность), болевые ощущения, в частности при родовой травме. Гипомимичное, иногда маскообразное лицо характерно для детей с субдуральными гематомами и билирубиновой энцефалопатией. При тазовом предлежании плода ноги могут быть резко согнуты в тазобедренных суставах и разогнуты в коленных.

Коммуникабельность — способность новорожденного вступать в контакт с осматривающим его с чувством эмпатии взрослым (см. гл. II) — важнейший критерий оценки состояния ребенка. Оценивают коммуникабельность по комплексу поведенческих реакций новорожденного на голос, лицо, прикосновение врача, на основании контакта «глаза в глаза», смены выражения лица, изменения характера крика, а также по реакции неудовольствия при наличии дискомфорта (насильственное пробуждение, голод, мокрые пеленки и т.п.), скорости успокоения при устранении раздражающих факторов. В ответ на световой раздражитель ребенок теснее смыкает веки (если глаза закрыты) или жмурится (если глаза открыты). У ряда новорожденных уже в первые дни жизни отмечается фиксация взгляда на яркий предмет и даже слежение при его перемещении. При слуховом раздражении (хлопок руками) новорожденный зажмуривается (смыкает веки) — *кохлеопальпебральныйрефлекс,* а нередко у него даже возникает генерализованная реакция оживления со спонтанным рефлексом Моро. Врач делает заключение о коммуникабельности новорожденного лишь по завершении тщательного осмотра, но в записи статуса в историю развития эта оценка должна быть начальной.

Крик новорожденного оценивается как по эмоциональности, так и по интенсивности, длительности и модуляции. Начало осмотра нередко знаменуется громким эмоциональным криком.

Эмоциональный крик возникает в ответ на резкую смену окружающей среды (разворачивание, осмотр, болевое раздражение) и характеризуется кратковременностью, динамичными и адекватными модуляциями в ответ на ласковый голос, поглаживания осматривающего взрослого, изменение положения и взятие на руки. Частотная характеристика крика новорожденных соответствует 400—650 Гц (нотам от «до» до «соль» первой октавы). Крик с частотой 800—1200 Гц и возрастающе-убывающей модуляцией свидетельствует о наличии у ребенка боли.

Слабый крик или его отсутствие всегда должны вызывать беспокойство у врача, хотя у глубоконедоношенного ребенка это не самый существенный критерий оценки тяжести его состояния. У доношенных новорожденных афония может быть следствием проведения реанимационных мероприятий (травматичная интубация трахеи) или поражения ЦНС: субдуральной гематомы, кровоизлияния в желудочки мозга, внутриутробных инфекций или тяжелого

соматического заболевания. Слабый и неэмоциональный крик может быть при гипогликемии.

Раздраженный («мозговой») крик сопровождает субарахноидальные кровоизлияния, повышение внутричерепного давления иного генеза, болевой синдром.

Монотонный («неэмоциональный») оттенок крика бывает при врожденной гидроцефалии и билирубиновой энцефалопатии, гипогликемии.

«Гнусавый» крик свидетельствует о поражении каудальной группы черепномозговых нервов (чаще проводящих путей, нежели ядер) или надъядерных волокон, связанных с этими ядрами.

«Высокочастотный» крик характерен для гипомагниемий и гипокальциемий.

Длительность крика здорового ребенка адекватна действию раздражителя (голод, тактильные или болевые раздражения, мокрые пеленки); вскоре после его устранения крик прекращается *(«эмоциональный крик»).* При синдроме гипервозбудимости и внутричерепной гипертензии эта взаимосвязь нарушена.

Особенности крика новорожденного могут способствовать диагностике некоторых наследственных заболеваний (синдром «кошачьего крика», болезнь Дауна).

Двигательная активность. У здоровых доношенных новорожденных движения избыточные, некоординированные, нередко атетозоподобные. Особенности двигательной активности связаны с преобладанием паллидарной системы и недостаточной миелинизацией. У больных новорожденных двигательная активность (как спонтанная, так и в ответ на раздражение) нередко изменена. Ее ослабление возможно при поражениях ЦНС и при соматических заболеваниях, может возникать как на фоне низкого мышечного тонуса, так и при его значительном повышении («скованность движений»).

Спонтанная двигательная активность у здоровых новорожденных обычно заключается в периодическом сгибании и разгибании ног, их перекресте, отталкивании от опоры (в положении на животе отталкивание ног от ладони врача, прикасающейся к стопам ребенка, —*рефлекс ползания по Бауэру),* движениях рук на уровне груди в плечевых, локтевых и лучезапястных суставах со сжатием кистей. Наличие хореатического компонента в движениях, физиологичного для новорожденных, является следствием преобладания экстрапирамидной регуляции моторики и может проявляться, в частности, беспокойством языка, независимыми друг от друга движениями пальцев, их растопыриванием.

Повышение спонтанной двигательной активности (гипервозбудимость) у новорожденных связывают с отсутствием контроля высшего (коркового) звена двигательного анализатора. Незначительную (скрытую) гипервозбудимость можно выявить при помощи *симптома Ильпо* — вздрагивание или возникновение рефлекса Моро при постукивании пальцем по грудине. При внешнем осмотре можно отметить следующие признаки повышенной нервно-рефлекторной возбудимости.

1. *Тремор* (периодические, определенной амплитуды и частоты колебательные движения вокруг фиксированной оси). Мелкоразмашистый тремор рук и нижней челюсти, возникающий при крике или беспокойстве ребенка в первые 3 дня жизни, обычно не является признаком поражения ЦНС. Длительный тремор конечностей в покое, особенно при наличии другой патологической симптоматики, даже в первые дни жизни следует расценивать как проявление

синдрома гипервозбудимости. Крупноразмашистый тремор у новорожденных встречается реже, он характерен для билирубиновой энцефалопатии (создается впечатление, что ребенок «грозит кулаком»). Длительный тремор и подергивание языка в ряде случаев служат неблагоприятным прогностическим признаком возникновения гиперкинетических форм детского церебрального паралича.

2. *Спонтанный рефлекс Моро.*

3. *Спонтанные вздрагивания.*

4. *Спонтанный и индуцированный клонус стоп.*

5. *Судороги* (подробнее см. ниже в разделе «Неврологический осмотр») могут возникать при внутричерепной родовой травме, тяжелом гипоксическом поражении головного мозга (как следствие глубокого отека и грубых метаболических нарушений), внутриутробных инфекциях (как следствие перенесенного менингоэнцефалита), токсическом поражении ядер головного мозга свободным билирубином (ядерная желтуха). Судороги у новорожденных могут быть вызваны и такими метаболическими нарушениями, как патологический ацидоз, гипогликемия, гипомагниемия, гипокальциемия. Судороги, связанные с наследственным нарушением обмена (фенилкетонурия, галактоземия и др.), чаще появляются после окончания периода новорожденное™, однако возможны и с первых дней жизни (нарушения синтеза мочевины).

Наличие судорог, особенно длительных, повторяющихся, всегда является тревожным признаком в плане прогноза для полного выздоровления. При появлении судорожного синдрома ребенок должен быть осмотрен детским невропатологом, имеющим опыт работы с новорожденными, и госпитализирован с целью углубленного обследования и проведения адекватной терапии.

Мышечный тонус является важной характеристикой состояния новорожденных. Характерно физиологическое усиление тонуса мышц-сгибателей («флексорная поза»), которое обусловливает позу ребенка: голова слегка приведена к груди, руки согнуты в локтевых суставах и прижаты к боковой поверхности грудной клетки, кисти сжаты в кулачки, ноги согнуты в коленях и тазобедренных суставах. В положении ребенка на боку голова иногда слегка запрокинута. Некоторое снижение мышечного тонуса в первые минуты, а иногда и часы жизни в случае последующего его восстановления не следует расценивать как поражение ЦНС. Различают активный (поза) и пассивный мышечный тонус.

Активный мышечный тонус у здорового доношенного новорожденного описывают как эмбриональную позу (руки согнуты во всех суставах, приведены к туловищу, кисти сжаты в кулаки, большие пальцы кистей лежат под четырьмя остальными, ноги отведены в тазобедренных суставах, согнуты, в стопах преобладает тыльное сгибание) — такая поза является следствием флекторного повышения тонуса. Об активном мышечном тонусе можно судить также на основании пробы с вентральной поддержкой (см. рис. 5.5).

Ориентировочные показатели нормального *пассивного мышечного тонуса:* при движениях головы в сторону подбородок касается акромиального отростка грудины; разгибание рук в локтевых суставах возможно до 180°, сгибание в лучезапястных суставах — до 150°; отведение в сторону бедер — на 75° в каждую сторону; разгибание ноги в коленном суставе при согнутом под углом 90° бедре возможно до 150°; дорсальное сгибание стоп составляет 120°. При подтягивании новорожденного за запястья происходит небольшое разгибание в лок-

тевых суставах, после чего наступает снова повышение тонуса флексоров с подтягиванием ребенка к рукам врача.

Симптом «вялых плеч». Новорожденному придают вертикальное положение, поддерживая его за подмышечные области. Если голова ребенка «уходит в плечи», это может быть симптомом ишемического поражения парасаггитальных зон головного мозга.

Повышение мышечного тонуса возможно при гипоксически-ишемической энцефалопатии, субарахноидальном кровоизлиянии, двойном менингите, билиарной энцефалопатии, внутриутробной инфекции с поражением ЦНС. Наряду с повышением мышечного тонуса может возникать его перераспределение. *Экстензорное повышение мышечного тонуса* проявляется опистотонусом: голова запрокинута, ноги (а нередко и руки) разогнуты и часто скрещены, кисти сжаты в кулаки. Такое состояние характерно для менингита и энцефалита, гипоксически-ишемической энцефалопатии III степени, билирубиновой энцефалопатии.

Ослабление мышечного тонуса у новорожденных может быть обусловлено недоношенностью или незрелостью. У доношенных детей низкий мышечный тонус может свидетельствовать о перенесенной тяжелой гипоксии, субдуральном кровоизлиянии, острой надпочечниковой недостаточности. Снижение мышечного тонуса сопровождает такие метаболические нарушения, как гипогликемия и ацидоз. Оно характерно и для тяжелых соматических заболеваний новорожденных. Низкий мышечный тонус отмечают также при некоторых наследственных болезнях: как хромосомных (болезнь Дауна), так и обмена, эндокринопатиях.

Резкое ослабление мышечного тонуса и спонтанной двигательной активност характерно для глубоконедоношенных детей, гипераммониемии, наследственной спинальной амиотрофии Вернига—Гоффмана, врожденных и наследственных миопатий.

Изменения мышечного тонуса обусловливают возникновение некоторых патологических поз новорожденного.

Патологические позы

1. *Поза «лягушки»* — руки вяло лежат вдоль туловища, ноги находятся на поверхности пеленальника, широко разведены в тазобедренных и слегка согнуты в коленных суставах. Такая поза является физиологической для глубоконедоношенных детей. У доношенных новорожденных она свидетельствует о резком снижении мышечного тонуса. Возникает при внутричерепных кровоизлияниях (субдуральная гематома, кровоизлияния в желудочки мозга), острой надпочечниковой недостаточности, поражении верхних сегментов шейного отдела спинного мозга, тяжелых соматических заболеваниях.

2. *Опистотонус* — голова запрокинута из-за ригидности затылочных мышц, руки вытянуты вдоль туловища, кисти сжаты в кулачки, ноги разогнуты в коленных суставах и перекрещены на уровне нижней трети голеней. Данная поза связана с резким повышением тонуса мышц-экстензоров. Характерна для гнойных менингитов, субарахноидального кровоизлияния, билирубиновой энцефалопатии.

3. *Поза «фехтовальщика»* — голова повернута лицом к плечу, одноименные Рука и нога находятся в разгибательном положении, причем рука отведена

в сторону. Другая нога несколько отведена в тазобедренном и согнута в коленном суставе. У новорожденных встречается нечасто. Оценивается в положении ребенка на спине при позиции головы по средней линии тела. Появляется при внутричерепной родовой травме.

4. *Голова слегка запрокинута,* ноги резко согнуты в коленных и тазобедренных суставах и плотно приведены к животу. Попытка разгибания нижних конечностей сопровождается криком, беспокойством ребенка. Эта своеобразная поза иногда возникает при гнойных менингитах.

5. *Асимметричные позы:*

а) *по гемитипу:* рука и нога с одной стороны тела находятся в физиологическом положении, на другой стороне конечности разогнуты, мышечный тонус их обычно снижен; возникает при внутричерепной родовой травме (супратенториальная локализация кровоизлияний) и поражениях верхних сегментов шейного отдела спинного мозга;

б) *по типу параплегии:* возможно снижение мышечного тонуса как в верхних конечностях (поражение сегментов шейного отдела спинного мозга), так и в нижних (поражение спинного мозга на уровне поясничного отдела); иногда снижение мышечного тонуса рук сопровождается одновременным его повышением в сгибателях и аддукторах бедер, что расценивают как поражение на уровне верхних сегментов шейного отдела спинного мозга. Эта патологическая поза всегда настораживает в плане прогноза для развития моторики. Нередко у таких детей отмечается стойкий перекрест голеней в нижней трети как в положении на спине, так и при исследовании рефлекса автоматической ходьбы; в последнем случае дети опираются на пальцы ног;

в) *по монотипу:* снижение двигательной активности и мышечного тонуса одной конечности при физиологическом положении других. Характерно для повреждения соответствующих сегментов спинного мозга. Вялый паралич руки в некоторых случаях связан с травмой плечевого сплетения. Следует помнить, что ограничение или отсутствие движений в одной конечности возможно при наличии травматического или патологического (псевдопаралич Парро, несовершенный остеогенез) перелома кости, остеомиелита, эпифизиолиза, перелома ключицы. Это обусловливает необходимость тщательного осмотра ребенка педиатром и детским хирургом и, в случае необходимости, проведения дополнительных исследований.

Патологическая установка кистей

Симптом «когтистой лапки» возникает при повышении тонуса экстензоров пальцев рук. Характерен для поражения ЦНС.

Симптом свисающей кисти («ластовидной» кисти, «тюленьей лапки») может свидетельствовать о повреждении нижних шейных сегментов (паралич Дежерин—Клюмпке). Кратковременное «свисание» кисти возможно у клинически здоровых новорожденных. В последнем случае при пассивном покачивании кисти (врач держит руку ребенка указательным и большим пальцами за запястье) она быстро принимает физиологическое положение.

Симптом «обезьяньей» кисти — приведение большого пальца к ладонной поверхности при флексорном положении II—V пальцев. Встречается при перинатальных поражениях ЦНС различного генеза. Может способствовать замедленному развитию тонкой моторики.

Необычное положение пальцев рук может служить также дополнительным критерием диагностики некоторых хромосомных болезней. При синдроме Патау (трисомия по 13-й хромосоме) нередко **II—**IV пальцы находятся в положении флексии и частично перекрыты согнутыми большим пальцем и мизинцем. У 65% больных с синдромом Эдвардса (трисомия по 18-й хромосоме) **III—**IV пальцы находятся в положении флексии, а их перекрывают указательный палец и мизинец.

Патологические положения стоп

Варусная установка — отклонение стопы от оси конечности в медиальном направлении.

Вальгусное положение — отклонение стопы от оси конечности в латеральном направлении. Патологические положения стоп, указанные выше, могут быть связаны как с ортопедической патологией, так и с неврологическими повреждениями.

Пяточное положение — тыльное сгибание стопы.

Свисающая стопа может свидетельствовать о поражении спинного мозга на уровне поясничных сегментов или повреждении нервных стволов.

Желательно, чтобы детей с патологической установкой стоп осмотрели ортопед и невропатолог до момента выписки из родильного дома **с** целью определения тактики лечения и его своевременного начала.

*Аномальное **положение** головы* новорожденного может быть обусловлено не только предлежанием в родах или наличием патологической позы. В ряде случаев отмечается отклонение головы от оси тела, вплоть до резкого ее приведения к плечу *(кривошея)*. Данное нарушение связано с травматическим повреждением m. sternocleidomastoideus, аномалией ее развития либо с поражением нижних шейных и верхних грудных сегментов спинного мозга.

Нарушения массы тела отражают особенности внутриутробного развития.

Макросомия выражена у детей с диабетической фетопатией, у переношенных при синдроме Беквита.

Низкая масса тела при рождении по отношению к сроку гестации называется задержкой внутриутробного развития (ЗВУР) и может сопровождаться и отставанием длины тела от срока гестации *(симметричная ~ гипопластическая форма — ЗВУР)* или нет *(асимметричная — гипотрофическая форма — ЗВУР)*. Возможна в случае тяжелого, длительного (более 4 нед.) гестоза второй половины беременности, неполноценного питания беременной женщины, аномалий развития плода (атрезия пищевода), хромосомных болезней (синдром Эдвардса, Патау), внутриутробной инфекции. Подробнее о ЗВУР см. гл. III.

Наличие **дизэмбриогенетических стигм** свидетельствует о нарушении внутриутробного развития (см. табл. 3.21). Диагностически значимым для констатации наследственной или врожденной патологии считают обнаружение 5 стигм и более.

Habitus новорожденного в некоторых случаях сразу позволяет заподозрить Наличие заболевания, особенно наследственного характера (болезнь Дауна, синдром Эдвардса, синдром Патау, хондродистрофия, несовершенный остеогенез и др.). Это не исключает необходимость консультации врача-генетика И верификации диагноза.

Запах. Своеобразный запах, исходящий от новорожденного, может быть одним из ранних симптомов наследственных болезней обмена («мышиный» —

при фенилкетонурии, «вареных овощей» или «кленового сиропа» — при нарушении обмена валина, лейцина, изолейцина). Следует иметь в виду, что запах может появиться не с первых дней жизни ребенка. Кроме того, собственный запах ребенка надо дифференцировать с запахами, обусловленными вводимыми ему медикаментозными средствами (антибиотиками, витаминами).

Кожа здорового доношенного ребенка нежная, эластичная, бархатистая на ощупь. Если собрать ее в складку, она тут же расправляется. Некоторая ее суховатость обусловлена низкой функциональной активностью потовых желез. Кожа только что родившегося ребенка покрыта *творожистой смазкой* (vernix caseosa), которую в настоящее время не принято удалять, так как она служит защитой от инфицирования.

При осмотре кожи новорожденного можно выявить *ряд особенностей, не относящихся к патологии:*

- *МШа* — беловато-желтые точки, выступающие над поверхностью кожи. Наиболее характерная их локализация — кончик и крылья носа, реже — носогубный треугольник. Это ретенционные кисты сальных желез; к середине — концу периода новорожденное™ они, как правило, исчезают; лечения не требуют.
- *Необильные петехиальные кровоизлияния* в кожу предлежащей части и кровоизлияния в склеры. Их возникновение связано с повышенной проницаемостью сосудистых стенок у новорожденных. Появляются в процессе родов. Кровоизлияния в склеры тем не менее могут свидетельствовать о травматичное™ родового акта.
- *Телеангиэктазии* — красновато-синюшные сосудистые пятна. Локализуются на спинке носа, верхних веках, на границе волосистой части головы и задней поверхности шеи. Не выступают над поверхностью кожи. Исчезают при надавливании, что является дифференциально-диагностическим признаком, позволяющим отграничить их от гемангиомы. Представляют собой локальное расширение мелких сосудов кожи (подробнее см. гл. XIII).
- *Lanugo* — пушковые волосы; наиболее частая их локализация — лицо, плечи, кожа спины. Обильный рост встречается у недоношенных детей. Рост волос на гребне ушных раковин относят к дизонтогенетическим стигмам (диабетическая фетопатия).
- *Монгольские пятна* расположены в области крестца и ягодиц, реже на бедрах; имеют синюшный цвет, что обусловлено наличием пигментообразующих клеток (подробнее см. гл. XIII).
- *Родимые пятна.* Возможна любая локализация; чаще коричневого или синюшно-красного цвета. В последнем случае необходима дифференциация с гемангиомами и телеангиоэктазиями. Иногда это возможно только при наблюдении в динамике. Остаются на всю жизнь. Существует наследственная предрасположенность.
- *Miliaria crystalline* — точечные пузырьки, выступающие над поверхностью кожи, наполненные прозрачной жидкостью; напоминают «капли росы»; локализуются на коже лица. Представляют собой ретенционные кисты потовых желез. Встречаются у новорожденных редко. Лечения не требуют.

Непатологические изменения кожи, связанные с особенностями адаптации (пограничными состояниями) и дефектами ухода, описаны в гл. **IV, XIII.**

Цвет кожных покровов здорового новорожденного зависит от его возраста. В *первые минуты после рождения* возможны акроцианоз (рук и ног), дистальный цианоз (кистей и стоп), периоральный цианоз (вокругрта), что обусловлено перестройкой кровообращения после рождения (переходное кровообращение — см. гл. IV) и нарастающей гипоксией в родах. Реже ребенок рождается целиком розово-красного цвета. После проведения первого туалета или через несколько часов после рождения кожные покровы у большинства детей приобретают ярко-розовый оттенок (физиологическая эритема). Это происходит вследствие реакции периферических сосудов на тактильные и температурные раздражения и обусловлено особенностями вазомоторного контроля и парезом прекапиллярных сфинктеров. Данное состояние адаптации носит название *«физиологическая эритема»*. У доношенных детей она держится 1–2 суток, а у незрелых и недоношенных — 1—1,5 недели.

У *переношенных детей* кожа сразу после рождения сухая, с участками десквамации, мацерации в области стоп и ладоней. Тургор тканей снижен. Подкожная жировая клетчатка истончена, кожа выглядит дряблой.

В середине вторых, а чаще на третьи сутки жизни у 60—70% детей кожа приобретает иктеричный оттенок. *Желтушное окрашивание* появляется прежде всего на лице и в межлопаточных областях, затем на туловище и конечностях. Склеры, слизистые оболочки, кожа кистей и стоп остаются обычной окраски. Максимум желтухи у доношенных детей приходится на 3—4-е сутки жизни, а к концу первой — середине второй недели она исчезает. Возникновение этой физиологичной для новорожденных желтухи (с максимумом уровня непрямого билирубина в сыворотке крови до 205 мкмоль/л) связано с рядом особенностей билирубинового обмена; она относится к пограничным состояниям (см. гл. IV). Более раннее появление желтухи, высокая ее интенсивность, затяжной (более 8—10 дней) или волнообразный характер заставляют трактовать ее как патологическую (см. гл. XVII).

Желтоватое окрашивание кожных покровов при рождении иногда встречается у детей, перенесших тяжелую внутриутробную гипоксию. Оно обусловлено прокрашиванием кожи меконием. Обычно в подобных случаях отмечают также пропитывание меконием пуповины.

После исчезновения физиологической желтухи кожа новорожденного приобретает розовый оттенок, интенсивность которого постепенно снижается, и она становится «телесного» цвета.

Патологические изменения кожи. Общий цианоз, отмечающийся у здоровых детей в первые секунды жизни, является нередко транзиторным и лечения не требует. Наличие стойкого цианоза может служить диагностическим признаком ряда заболеваний. Патологический цианоз может быть либо постоянным, либо возникает периодически («приступы» цианоза). Условно выделяют три группы причин, вызывающих цианоз.

1. Центрального характера — при асфиксии, внутричерепной родовой травме, травме шейного отдела спинного мозга, внутриутробных инфекциях с поражением ЦНС, гипогликемии (так как при этом состоянии в первую очередь страдает головной мозг).

2. Легочного генеза — пневмония, пневмопатии, пневмоторакс, диафрагмальная грыжа, аплазия легкого и т.д.

3. Кардиальный — врожденные пороки сердца «синего» типа, наличие артериовенозных шунтов (персистирующий артериальный проток, открытое овальное окно).

Цианоз у новорожденных нередко связан с комплексом причин, и трактовка его бывает затруднительна, что заставляет прибегать к дополнительным методам исследования (определение КОС, рентгенография грудной клетки, ЭКГ, ультрасонографическое и допплерографическое исследование сердца и кровотока, нейросонография, люмбальная пункция и т.д.).

Цианоз лица, отмечающийся с момента рождения и длящийся в течение нескольких суток, в ряде случаев вызван обильными петехиями в коже лица и исчезает после их рассасывания. Особенно он характерен для детей, у которых во время родов произошло тугое обвитие пуповины вокруг шеи.

Акроцианоз и дистальный цианоз в раннем неонатальном периоде может появляться и у здоровых доношенных детей, особенно при нарушении температурного режима в отделении. Не следует относить к патологии и периоральный цианоз, возникающий у детей первых дней жизни при крике и беспокойстве. Стойкий периоральный цианоз может быть симптомом заболевания — чаще кардиогенного генеза (подробнее см. гл. XIX).

Цианоз и некоторая отечность ног является отличительной чертой детей, родившихся в тазовом (чаще ножном) предлежании. Этот же симптом у детей данной группы может говорить о повреждении спинного мозга на уровне поясничных сегментов. Изолированный цианоз верхней конечности возможен в случае выпадения ручки в родах при поперечном положении плода. Иногда он сопровождает травму шейного отдела спинного мозга (см. паралич Эрба—Дюшенна и Керера, глава X).

Бледность кожи при рождении, в отличие от цианоза, всегда настораживает неонатолога. Она может свидетельствовать о тяжелой гипоксии смешанного генеза («белая асфиксия»), внутричерепной родовой травме или повреждении шейного отдела спинного мозга. Пролонгированная бледность является непременным признаком анемического синдрома у новорожденных (анемическая форма гемолитической болезни, другие гемолитические анемии, фетофетальная и фетоматеринская трансфузия, кровоизлияния и кровотечения во внутренние органы). Бледность кожи характерна также для острой надпочечниковой недостаточности, некоторых врожденных пороков сердца, перинатальных инфекций.

Бледность кожи, особенно нарастающая в динамике, является абсолютным показанием для проведения срочного исследования содержания гемоглобина и эритроцитов в периферической крови, а также определения гематокритного числа, КОС крови.

Сероватый (землистый) оттенок кожа приобретает при тяжелом течении перинатальных инфекций. Он обусловлен токсическим действием на мелкие сосуды кожи продуктов жизнедеятельности микроорганизмов. Нередко землистый цвет кожи сочетается с ее бледностью и иктеричностью. Серовато-бледный колорит кожи характерен для метаболического ацидоза.

Желтушность кожи сопровождает многие болезни новорожденных. Интенсивность, оттенок и длительность иктеричности зависят от характера заболевания (см. гл. XVII).

Мраморность кожи лишь иногда можно считать физиологической для недоношенных детей. У доношенных новорожденных она служит признаком незрелости, охлаждения или поражения вегетативного отдела ЦНС. Мраморность кожи пораженной конечности отмечают при акушерских параличах руки.

О нарушении центральной регуляции сосудистого тонуса свидетельствует *симптом Арлекина* — периодическое появление ярко-красного окрашивания одной половины лица, туловища, одноименных конечностей и побледнение другой половины тела. Встречается при внутричерепных кровоизлияниях и у глубоконедоношенных детей.

Мацерация кожных покровов у непереношенных детей с перинатальным поражением ЦНС говорит о повреждении ее вегетативного отдела.

Оценив состояние кожи ребенка визуально, педиатр проводит ее пальпацию. При этом оцениваются температура, эластичность, тургор кожи и подкожно-жировой клетчатки, влажность.

Кожа здорового новорожденного теплая на ощупь. В первые часы после рождения она может становиться как бы «прохладной» (особенно конечности), что связано с физиологическим понижением температуры тела. Снижение температуры кожи ребенка в последующие дни жизни всегда настораживает. Оно может быть обусловлено нарушением температурного режима в отделении, недоношенностью или незрелостью ребенка. При уходе за такими детьми используют кувезы различного типа, источник лучистого тепла.

Понижение температуры тела, особенно у недоношенных новорожденных, иногда сопровождается отеком (уплотнением) кожи и подкожно-жировой клетчатки, который появляется вначале на ногах и в нижних отделах передней брюшной стенки. В дальнейшем возможно его распространение на кожу туловища, рук и лица. Кожа плотная, чаще бледноватая, не собирается в складку. Состояние ребенка ухудшается. Подобная клиническая картина встречается при склереме и склередеме (см. гл. XIII).

Врожденный отек характерен для детей с тяжелой формой гемолитической болезни новорожденных по Rh-антигену, монозиготной формой талассемии, некоторыми внутриутробными инфекциями (см. гл. XVII).

Снижение тургора тканей встречается при гипотрофии (как внутриутробной, так и постнатальной), обезвоживании (чаще у недоношенных), при перинатальных инфекциях, врожденном гипотиреозе.

Сухая кожа характерна для переношенных детей, обеих форм врожденного ихтиоза, гипотиреоза, некоторых наследственных заболеваний (болезнь Дауна) и др. Повышение влажности кожи новорожденных встречается редко в связи с особенностями функционирования потовых желез.

Повышение температуры тела возможно как при дефектах ухода, так и при заболевании новорожденного. Перегревание недоношенного ребенка приводит к так называемой кувезной лихорадке, которая обычно сопровождается ухудшением его состояния, вялостью, отказом от пищи. Перегревание и нарушение питьевого режима доношенного новорожденного чаще сопровождается его беспокойством, сухостью кожи и слизистых, настойчивым хрипловатым криком. Выражение лица испуганное, глаза блестят, возможен тремор конечностей, тургор тканей снижен, кожа иногда бледнеет. Ребенок жадно пьет, но нередко срыгивает. В запущенных случаях двигательная активность и мы-

шечный тонус снижаются, глаза закрыты, крик вялый или отсутствует, сосательный рефлекс ослаблен.

В генезе данного состояния, которое принято называть транзиторной лихорадкой, лежит нарушение водно-электролитного баланса, гиперэлектролитемия, гемоконцентрация и изменение гемодинамики на уровне микроциркуляторного русла (см. гл. IV).

Гипертермия как симптом болезни у недоношенных новорожденных встречается реже, чем у более старших детей, даже при таких тяжелых заболеваниях, как сепсис и гнойный менингит. У доношенных новорожденных гипертермия сопровождает перинатальные инфекции, чаще бактериального характера. Может быть также при поражении ЦНС (внутричерепные кровоизлияния, билирубиновая энцефалопатия).

Изменение температуры кожи, выявленное пальпаторно, является показанием для контрольной термометрии с целью своевременного проведения неотложных корригирующих мероприятий. В дальнейшем измеряют температуру с интервалами 1–2 ч вплоть до ее нормализации.

Срыгивания у новорожденных наблюдаются довольно часто. У детей первых суток жизни они могут быть следствием заглатывания околоплодных вод во время родового акта или проявлением некоторой гипервозбудимости, которая характерна даже для здоровых детей этого возраста. При недостаточном уходе вследствие обильных срыгиваний на коже щек иногда появляется раздражение. Более грозное осложнение — аспирация рвотных масс. Профилактика — тщательное удаление желудочного содержимого, которое проводят в родильном зале всем детям с асфиксией после стабилизации состояния, ибо в первые минуты жизни срыгиваний обычно не бывает, а зондирование желудка может вызвать брадикардию. При необходимости осуществляют повторную санацию в детском отделении. В кроватках новорожденные должны лежать на боку. Отсасывание слизи из желудка в родильной комнате является также процедурой, позволяющей своевременно диагностировать атрезию пищевода.

Упорные срыгивания и рвота являются симптомом ряда заболеваний новорожденных, описанных в главе XX.

Все новорожденные, у которых отмечены обильные срыгивания и/или рвота, должны наблюдаться детским хирургом совместно с неонатологом с целью своевременной диагностики хирургической патологии.

Характер и кратность срыгиваний (рвоты), так же как и стула, должны быть зафиксированы в истории развития (болезни) новорожденного.

Стул. При первом осмотре ребенка после рождения необходимо установить наличие анального отверстия и мекония. Отхождение мекония в родах (за исключением родов в тазовом предлежании) и окрашивание околоплодных вод меконием является одним из признаков гипоксии плода. *Меконий* (первородный кал) — густая вязкая масса темно-зеленого (оливкового) цвета, отходящая, как правило, 1–2 дня и затем сменяющаяся на переходный стул (подробнее — см. гл. IV). Длительное отсутствие мекония нередко связано с кишечной непроходимостью различного генеза (см. гл. XXIII).

Характер стула у здорового новорожденного зависит от возраста ребенка (см. гл. IV). Увеличение кратности стула возможно при погрешностях вскармливания, инфекционных поражениях кишечника (как внутриутробных, так

и постнатальных), мальабсорбции, дисбактериозе (нередко вызванном антибиотиками). Учащение стула и/или наличие в нем патологических примесей обусловливает необходимость исследования копрограммы и поиска возбудителя инфекции (подробнее — см. в гл. XX).

ОСМОТР ПО СИСТЕМАМ

В первую очередь, если ребенок спокоен, проводят осмотр живота и пальпацию органов брюшной полости, так как даже при незначительном беспокойстве ребенка информативность этого исследования резко снижается. Пальпацию проводят осторожно, подушечками пальцев. Перкутируют новорожденных методом непосредственной перкуссии, причем нередко приходится ориентироваться не на звук, а доверять тактильным ощущениям. Аускультацию следует проводить при помощи стетоскопа, предназначенного специально для новорожденных и детей младшего возраста. Использование фонендоскопов больших размеров вызывает затруднения при локализации аускультативных данных. При обследовании недоношенных детей его даже не всегда удается плотно прижать к исследуемому участку грудной клетки.

Осмотр слизистой полости рта (если его не удалось провести при исследовании рефлекса Бабкина), конъюнктивы, определение степени разведения ног в тазобедренных суставах, исследование рефлекса Переза следует проводить на заключительном этапе обследования, так как эти манипуляции нарушают контакт с новорожденным.

Подсчет числа дыханий и сердечных сокращений желательно проводить во время сна (т.е. в кроватке, до начала осмотра), так как эти величины у новорожденных детей очень лабильны.

Осмотр головы. Голова новорожденного может быть брахицефалической, долихоцефалической и, нередко, неправильной формы. Последнее зависит от положения плода в родах и конфигурации костей черепа при прохождении по родовым путям. Характерно преобладание размеров мозгового черепа над лицевым. Башенная форма черепа бывает при некоторых внутриутробных инфекциях (токсоплазмоз) и наследственных заболеваниях (синдром Марфана). Окружность головы доношенного новорожденного обычно составляет 34—37 см, что, как правило, на 1—3 см больше окружности грудной клетки. При отклонении окружности головы и индекса Тура (грудоголовной показатель) от средних величин можно думать о микро- или гидроцефалии. Для последней также характерны глубоко посаженные глаза и нависающие лобные бугры.

Измерение окружности головы в родильном доме повторно целесообразно проводить не ранее чем на 3-й день жизни, так как к этому сроку изменяется конфигурация и обычно исчезает родовой отек.

Пальпация головы. Родовой отек (родовая опухоль) встречается у большинства новорожденных при родах в головном предлежании; он имеет тестоватую консистенцию, не ограничен размерами одной кости.

Кефалогематома (наружная) — кровоизлияние под надкостницу. Ограничена размерами одной кости, по периметру пальпируется костный валик. При бимануальной пальпации определяется флюктуация (подробнее — см. гл. X).

Кровоизлияния под апоневроз не ограничены размерами одной кости, характерна флюктуация. Осложнения: инфицирование, гипербилирубинемия, реже — анемия.

Мозговые грыжи — мягкие эластичные образования, выступающие над поверхностью свода черепа. Локализованы по ходу швов черепа, иногда в области спинки носа. Лечение нейрохирургическое.

Инфильтраты и *уплотнения* кожи и подкожно-жировой клетчатки волосистой части головы чаще ятрогенного характера — на месте инъекций, наложения ложек акушерских щипцов, кожно-головных щипцов (в последнее время у живых плодов практически не применяются).

Абсцессы волосистой части головы. Характерны отек кожи и подкожно-жировой клетчатки, покраснение кожи над абсцессом, иногда флюктуация. Лечение — опорожнение и дренирование, антибактериальная терапия парентерально.

Изменение плотности костей черепа. Увеличение плотности характерно для перенашивания; податливые кости черепа — результат недостаточной минерализации, характерны для детей, родившихся преждевременно.

Локальные утолщения кости свода черепа (дизостозы) относят к дизонтогенетическим стигмам.

Лакунарные дефекты костей свода черепа — «окончатый череп». Этиология неясна, возможна связь с дефектами питания матери во время беременности, внутриутробными инфекциями. Минерализуются в течение первого года жизни.

Истончение костей свода черепа (чаще одной из теменных костей). При надавливании образуется небольшая вмятина, которая самостоятельно выправляется (симптом «фетровой шляпы»). Этиология неясна. Минерализуется в течение первого года жизни.

Переломы костей свода черепа. Пальпаторно может определяться крепитация, небольшой отек. Травматический перелом локализуется чаще в области теменной кости, нередко на месте наложения ложки акушерских щипцов. Множественные патологические переломы характерны для несовершенного остеогенеза.

При подозрении на перелом костей черепа необходимо рентгенологическое исследование.

Пальпаторная перкуссия свода черепа. Проводится крайне осторожно. При гидроцефалии возможен звук «треснувшего горшка». При наличии эпидуральных и субдуральных гематом может определяться притупление перкуторного тона над зоной кровоизлияния.

Аускультация головы. Наличие грубого сосудистого шума при аускультации свода черепа может свидетельствовать о наличии аневризмы сосудов мозга. Локализация шума в области задней черепной ямки характерна для опухоли мозжечка.

Отсутствие костей свода черепа наблюдается при анэнцефалии. Дети нежизнеспособны.

Швы и *роднички* (рис. 5.2) пальпируют осторожно. У здоровых детей они обычно находятся на уровне края костей, их образующих. Выбухание и пульсацию большого родничка при крике ребенка не следует относить к патологии. Постоянное выбухание швов и родничков свидетельствует о повышении внутричерепного давления (гидроцефалия, менингит, внутричерепные кровоиз-

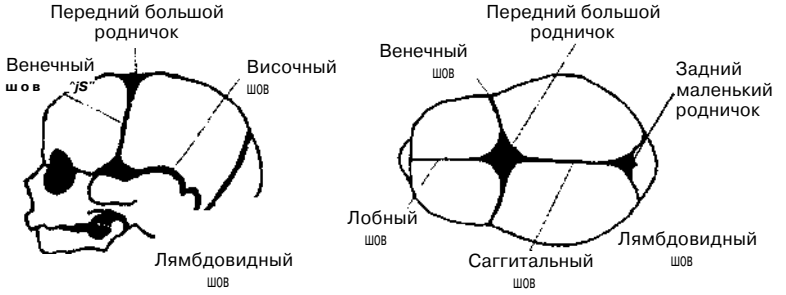


Рис. 5.2. Швы и роднички черепа у новорожденного.

лияния). Западение большого родничка отмечают при эксикозе и, иногда, при гнойном менингите.

Размеры большого родничка индивидуальны, обычно составляют от 1 до 3 см между краями противоположных костей. Маленькие размеры или раннее закрытие большого родничка не могут привести к краниостенозу. Маленький родничок у большинства доношенных новорожденных закрыт. Широкие швы и незакрытый малый родничок бывают у доношенных новорожденных при врожденном гипотиреозе, внутриутробной гипотрофии, гидроцефалии.

У доношенных детей сагиттальный шов обычно открыт и ширина его не превышает 3 мм; остальные швы черепа пальпируются на стыке костей. При такой конфигурации головы, когда теменные кости черепа заходят друг на друга, измерение сагиттального шва не проводят. Боковые роднички открыты только у недоношенных детей.

Осмотр лица. Лицо здорового новорожденного относительно симметрично. Иногда при крике ребенка можно отметить незначительную сглаженность носогубного треугольника, которая исчезает в течение раннего неонатального периода.

Асимметрия лица может быть связана с аномалиями развития (гипоплазия одной половины лица), врожденным дакриоциститом, инфекцией (остеомиелит верхней челюсти), поражением черепно-мозговых нервов.

Врожденный дакриоцистит проявляется с момента рождения или с первых дней жизни. Процесс чаще односторонний. В медиальном углу глаза отмечают плотное образование размером с крупную горошину. При присоединении вторичной инфекции (чаще хламидийной) кожа над ним приобретает ярко-розовый оттенок. Лечение чаще местное: зондирование слезно-носового канала, 20% раствор сульфацила натрия 5–6 раз в сутки, осторожный массаж слезного мешочка; в случае присоединения вторичной инфекции — раствор левомицетина 0,25% и эритромициновая глазная мазь 4–6 раз в сутки. После выписки из родильного дома необходимо наблюдение окулиста.

Поражение черепных нервов — см. гл. XI.

Осмотр глаз. У детей первых суток жизни нередко затруднен, так как они закрыты. Глаза у здорового новорожденного ясные, роговица прозрачная, зрачки круглые, диаметр их 2–3 мм, реакция на свет живая. При движении глазных яблок у здорового новорожденного периодически может возникать сходящее-

ся косоглазие. При перемене положения головы, а иногда и в покое, возможен кратковременный мелкоразмашистый горизонтальный нистагм. Глаза блестящие, характерен (в большей степени для недоношенных) некоторый экзофтальм. К концу первой — середине второй недели жизни ребенок может фиксировать взгляд и следить за исследователем (зрительно-слуховое сосредоточение). Конъюнктивы гладкие, блестящие, розовые. Слезы при крике у новорожденного первой недели жизни обычно не появляются.

Перинатальные повреждения ЦНС (прежде всего гипоксически-ишемические) могут сопровождаться такими патологическими симптомами, как птоз, лагофтальм (невозможность полностью сомкнуть веки), стойкий (более 20 с) горизонтальный нистагм, вертикальный нистагм, ротаторный нистагм, стойкое сходящееся косоглазие, расходящееся косоглазие, симптомы Грефе, «заходящего солнца», Белла (отхождение вверх глазного яблока), остановившегося взора, широко открытых глаз, кукольных глаз, плавающие движения глазных яблок (см. гл. XI).

Нарушение прозрачности оптических сред глаза возможно при внутриутробных инфекциях и наследственных нарушениях обмена (токсоплазмоз, галактоземия). При осмотре ребенка педиатр может диагностировать у таких детей катаракту.

Симметричное изменение размеров зрачка (часто в сочетании с утратой реакции на свет) возможно при любом тяжелом поражении ЦНС, в том числе связанном с соматическими заболеваниями.

Миоз (сужение зрачка) бывает симметричным (отмечается уже при II стадии гипоксически-ишемической энцефалопатии) или односторонним (при наличии признаков атаксии, тремора и миоклоний на стороне миоза можно предположить поражение «покрышки» мозга).

Мидриаз (расширение зрачка) также может быть симметричным (проявление I стадии гипоксически-ишемической энцефалопатии) или односторонним (при расходящемся косоглазии, ассоциации с птозом на этой же стороне и гемипарезом — на противоположной свидетельствует о поражении среднего мозга — *синдром Вебера)*.

Анизокория может свидетельствовать о кровоизлиянии в головной мозг. Реакция на свет при этом также нередко нарушена.

Триада Бернара—Горнера — опущение верхнего века, сужение зрачка и западение глазного яблока (птоз, миоз и энофтальм) — возникает при поражении симпатического ствола на уровне VII шейного и I грудного сегментов спинного мозга, нередко сопровождает тяжелые акушерские параличи руки (Эрба—Дюшенна и Керера). Следует учитывать, что триада Бернара—Горнера у новорожденных может формироваться постепенно. При осмотре в первые дни жизни неонатолог нередко отмечает лишь асимметрию ширины глазных щелей.

Изменение формы зрачка. Колобома радужки может быть наследственного происхождения (располагается атипично в нижней части радужной оболочки, наследование доминантное) и следствием внутриутробных инфекций (токсоплазмоз).

Синдром Аргаила Робертсона — деформация зрачков, анизокория, миоз. Встречается при врожденном сифилисе.

Ириты, иридоциклиты являются признаком ряда внутриутробных инфекций (см. гл. XVI).

Изменения цвета склер и конъюнктив. Голубые склеры встречаются при некоторых наследственных заболеваниях (несовершенный остеогенез). Иктеричное окрашивание склер и конъюнктив характерно для гипербилирубинемий.

Бледные конъюнктивы являются одним из диагностических критериев анемии новорожденных. Яркая их окраска появляется при воспалительных изменениях.

Конъюнктивиты. «Реактивные» конъюнктивиты при современном методе профилактики гонобленнореи практически не встречаются. Таким образом, все конъюнктивиты следует считать проявлением инфекции (хламидии, стафилококк, кишечная палочка и т.д.). Чаще болеют недоношенные, дети, инфицированные в родах, и от матерей, перенесших ОРВИ в конце беременности. Конъюнктивиты могут быть и следствием дефекта ухода. В клинике, кроме покраснения конъюнктивы, характерно гнойное отделяемое из глаз. Лечение — промывание глаз раствором калия перманганата 1:8000 (отдельной ваткой правый и левый глаз, легким движением от латерального угла к медиальному) 6—10 раз в сутки; закапывают в конъюнктивальный мешок 0,25% раствор левомицетина по 1 капле 6 раз в сутки попеременно с 20% раствором альбуцида (кратность та же).

Гонобленнорея характеризуется чрезвычайно обильным гнойным отделением из газа («шапка гноя»), резким отеком и покраснением верхнего века. В запущенных случаях возможно кровянистое отделяемое — изъязвление роговой оболочки.

Любой конъюнктивит является показанием для срочного проведения бактериоскопического исследования гнойного отделяемого и его посева, включающего тщательный поиск гонококка, хламидий.

Осмотр слизистой оболочки полости рта. Слизистая оболочка губ и полости рта новорожденного нежные, легко ранимые, богато васкуляризированы. Окраска их у здоровых детей ярко-розовая. В связи с незначительным слюноотделением они суховаты. Слизистая оболочка губ имеет поперечную исчерченность и образует подушечки, покрытые у некоторых детей беловатым налетом. Вдоль челюстных отростков слизистая оболочка образует складку. Эти особенности, как и *комочки Биша,* расположенные в толще щек, способствуют акту сосания. На слизистой оболочке твердого неба вдоль медиальной линии у 85% новорожденных можно увидеть желтоватые точки *{гранулы Эпштейна),* которые спонтанно исчезают в течение месяца. Слизистая оболочка языка розового цвета, после кормления на ней может быть небольшой беловатый налет.

Альвеолярные отростки выражены слабо, однако на них-в редких случаях можно обнаружить 1–2 зуба. Последние иногда подлежат удалению (чаще пинцетом), если мешают грудному вскармливанию.

Акт сосания затрудняет также *короткая уздечка языка* (кончик языка при крике приподнимается вверх). Лечение — оперативное (рассечение), проводит детский хирург.

Стойкое отклонение языка в сторону от средней линии говорит о поражении каудальной группы черепных нервов (см. гл. XI). Об этом же свидетельствует и свисающее мягкое небо (сопровождается нарушением фонации).

Большие размеры языка характерны для гипотиреоза, некоторых наследственных заболеваний (болезнь Дауна), синдрома Беквита.

Молочница — белые пятнышки, выступающие над поверхностью, появляющиеся на слизистой оболочке полости рта при дефектах ухода; вызывается грибами. Профилактика — правильная обработка сосок и туалет молочной железы перед кормлением (см. гл. VI). Лечение: нистатин в порошках по 0,1 3 раза в день, смазывание слизистых оболочек раствором буры с глицерином.

Расщелина верхней губы (хейлосхиз) и *твердого неба* (палатосхиз) — наиболее частые аномалии развития лица (1:1000). Существуют наследственные и приобретенные формы (связывают с перенесенной на ранних сроках беременности вирусной инфекцией). Хейлосхиз является в основном косметическим дефектом, изредка возникают затруднения при грудном вскармливании.

Палатосхиз всегда опасен возможностью аспирации во время кормления. Таких детей следует кормить в вертикальном положении, первые дни жизни — из рожка. Это диктует необходимость раннего применения обтуратора (необходимо снабдить им мать до выписки домой). Лечение оперативное.

При осмотре лица следует также выявлять и фиксировать в истории развития другие дизонтогенетические стигмы (см. табл. 3.21).

Осмотр шеи. Короткая шея наблюдается при ряде наследственных (хромосомных) болезней, возникает за счет уплощения тел позвонков, может быть также следствием травмы шейного отдела позвоночника и спинного мозга. Иногда сопровождается избыточными поперечными кожными складками на шее.

Крыловидная шея — продольные складки кожи, расположенные на боковых поверхностях шеи по направлению к плечам; характерна для синдрома Шерешевского—Тернера.

Кисты и *свищи* шеи у новорожденных встречаются редко, являются следствием незаращения щитоязычного протока и 1-й и 2-й жаберных дуг.

*Пальпация **шеи*** может выявить асимметричность напряжения грудиноключично-сосцевидной мышцы (см. «Кривошея», с. 444).

Аускультация шеи. Возможны сосудистые шумы, связанные с аномалиями развития сердечно-сосудистой системы или тяжелой анемией.

Осмотр грудной клетки. Форма грудной клетки у здорового новорожденного бочкообразная, нижняя апертура развернута, положение ребер приближается к горизонтальному. Во время вдоха у доношенных в течение первых часов, а у недоношенных — дней жизни могут слегка западать яремные ямки и межреберные промежутки. Грудная клетка симметрична, нижние ее отделы принимают активное участие в акте дыхания. Мечевидный отросток у некоторых детей отклонен кнаружи и приподнимает кожу (с возрастом его положение нормализуется).

К патологическим изменениям формы грудной клетки относятся:

Килевидная грудь (птичья грудь, куриная грудь) — отклонение грудины и ребер кпереди, напоминает киль корабля. Лечение хирургическое.

Воронкообразная грудь — западение грудины и отклонение ребер кзади. Лечение хирургическое. Следует отличать от воронкообразного западения грудной клетки, возникшего вследствие синдрома дыхательных расстройств.

Асимметрия грудной клетки возможна при некоторых врожденных пороках сердца (сердечный горб).

С осмотра грудной клетки врач начинает оценку функционального состояния дыхательной и сердечно-сосудистой систем (одышка, ритмичность дыхания, пульсация сосудов и т.д.).

Пальпация грудной клетки. При переломе ключицы, в зависимости от возраста ребенка выявляют отек, крепитацию или костную мозоль. Лечение обычно ограничивают отведением плеча кзади при пеленании. В кроватке ребенок должен находиться на боку, противоположном пораженной ключице. При переломе ребер (чаще является следствием травматичной реанимации) можно определить крепитацию, подкожную эмфизему. Лечение обычно не требуется.

Повышение ригидности грудной клетки характерно для заболеваний легких (пневмонии, пневмопатии) и некоторых аномалий развития (диафрагмальная грыжа).

Небольшой отек в области лопаточной кости может говорить о ее переломе, однако чаще всего он у новорожденных протекает бессимптомно и является рентгенологической находкой.

Верхушечный толчок расположен в четвертом межреберье слева, на 1–2 см кнаружи от среднеключичной линии.

Перкуссия грудной клетки. У новорожденных используют пальпаторную перкуссию. Границы относительной сердечной тупости: верхняя — III ребро; левая — между среднеключичной и передней аксилярной линиями; правая — 1 см кнаружи от правого края грудины.

Расширение границ относительной сердечной тупости возможно при врожденном пороке сердца, дилатации сердца, вызванном серьезными расстройствами гемодинамики (асфиксия, пневмонии, пневмопатии, гиперволемия).

Смещение границ относительной сердечной тупости характерно для декстракардии, пневмоторакса, гемоторакса, диафрагмальной грыжи и является показанием к проведению рентгенологического исследования.

Определение границ абсолютной тупости у новорожденных весьма затруднительно и в повседневной работе неонатолога проводится редко.

Перкуссию легких начинают в положении ребенка на спине. При этом определяют верхнюю границу печени, которая у здоровых новорожденных находится на уровне верхнего края V ребра. Перкуссию задних легочных полей целесообразно проводить, положив ребенка на ладонь при поддержке за подмышечные области. В данном положении не происходит искажения перкуторного тона.

Укорочение перкуторного легочного звука над зоной поражения характерно для некоторых пневмопатии (отечно-геморрагический синдром, синдром дыхательных расстройств 1-го и 2-го типов, ателектазы), пиоторакса, гемоторакса, хилоторакса, пневмоний, диафрагмальной грыжи.

Над интактными участками легочной ткани нередко определяется изменение перкуторного тона, характерное для эмфиземы.

Данные, полученные методом сравнительной перкуссии, особенно информативны для диагностики пневмоторакса, диафрагмальной грыжи, ателектаза легкого, аплазии легкого и т.д.

Аускультация грудной клетки. Тоны сердца у здорового новорожденного ясные, звучные, чистые. Частота сердечных сокращений вариабельна и составляет в среднем в покое 110—140 уд./мин. Брадикардией считают менее 100 сокращений сердца в 1 минуту, тахикардией — более 160.

Усиление звучности сердечных тонов возможно при повышении температуры тела (например, транзиторная лихорадка), а также в первые сутки жизни у детей, родившихся в легкой гипоксии.

Приглушение и глухость тонов сердца характерны для тяжелой (или длительной) внутриутробной гипоксии, инфекционного поражения миокарда, врожденных пороков сердца, метаболических нарушений (ацидоз, дизэлектролитемии).

Наличие систолического шума в первые часы, а иногда и дни жизни, не всегда говорит о врожденном пороке сердца. К концу раннего неонатального периода он может исчезнуть или выслушиваться только у края грудины (где в предыдущие дни был его punctum maximum). Подобный систолический шум может определяться как у клинически здоровых новорожденных, так и у детей с гипертензией малого круга кровообращения (синдром дыхательных расстройств, пневмония и т.д.). Его наличие обусловлено функционированием артериального протока и/или овального окна.

Систолический шум может появляться на 3—5-е сутки жизни и, в отличие от описанного, иметь тенденцию к нарастанию, проводиться в аксилярную область, а иногда и на спину и свидетельствовать о врожденном пороке сердца.

Решение вопроса о наличии у ребенка данной патологии следует принимать после наблюдения в динамике и, в случае необходимости, проведения рентгенологического, эхокардиографического и ЭКГ-исследований.

Тахикардией новорожденный реагирует на гипертермию, тактильные и болевые раздражители, кормление; она сопровождает крик и беспокойство ребенка. Учащенное сердцебиение при рождении бывает у здоровых детей, но может свидетельствовать о перенесенной гипоксии средней тяжести в родах. Стойкая тахикардия характерна для врожденных пороков сердца, заболеваний легких (реакция на гипоксию и гемодинамические нарушения).

Брадикардия при рождении свидетельствует о перенесенной тяжелой гипоксии или внутричерепной родовой травме. Стойкая брадикардия характерна для врожденного гипотиреоза, внутричерепных кровоизлияний (субдуральная гематома, в желудочки мозга), билирубиновой энцефалопатии и для врожденных нарушений внутрисердечной проводимости как при кардитах, так и идиопатических. Выраженное замедление сердечного ритма характеризует терминальное состояние новорожденного, независимо от основного заболевания.

Аускультацию тонов сердца у новорожденных целесообразно проводить не только в классических точках. Например, при выраженном их приглушении, фонендоскоп следует поместить над эпигастральной областью, так как там тоны сердца выслушиваются отчетливее.

Дыхание у здоровых доношенных новорожденных над всеми легочными полями пуэрильное, т.е. выслушивается вдох и 1/3—1/2 часть выдоха. У здоровых недоношенных детей в первые дни жизни дыхание нередко ослаблено, что связано с физиологическим ателектазом легких (см. гл. IV).

Ослабление дыхания может быть обусловлено экстрапульмональными причинами (узкие носовые ходы, отек слизистой носа при ОРВИ или вследствие травматизации при проведении реанимационных мероприятий, назначение некоторых препаратов матери в родах). Дифференциально-диагностическим приемом служит аускультация при дыхании новорожденного через открытый рот.

Изменение характера дыхания (ослабленное, жесткое), как и перкуторных данных над легкими является признаком большой группы заболеваний и аномалий развития дыхательной системы (см. гл. XII).

Дыхание над пораженным легким может не проводиться (не выслушиваться) при массивном ателектазе, пневмотораксе, аспирационном синдроме с обтурацией крупного бронха, диафрагмальной грыже. В последнем случае над грудной клеткой можно выслушивать перистальтику петель кишечника.

Хрипы над легкими в первые минуты жизни выслушиваются у большинства здоровых новорожденных, что обусловлено наличием в легких остатка внутриутробной легочной жидкости. Обилие разнокалиберных хрипов при рождении свидетельствует об аспирационном синдроме. Для того, чтобы отличить проводные хрипы, фонендоскоп следует поднести к наружным носовым ходам ребенка и/или проводить аускультацию легких при дыхании открытым ртом. Диагностически значимой является также оценка звучности хрипов и постоянства их локализации как во время одного осмотра (могут исчезать после нескольких форсированных вдохов), так и при наблюдении в динамике.

Наличие хрипов над легкими при рождении может свидетельствовать и о врожденном заболевании легких (внутриутробная пневмония), а в последующие дни жизни всегда говорят о патологии (см. гл. XII).

Дыхательные шумы могут быть при аномалиях развития гортани (инспираторный шум при стридоре) и поражении легких (экспираторный шум при тяжелой пневмонии и пневмопатиях).

Средняя частота дыханий у здоровых новорожденных составляет 40—50 в минуту. Число дыханий более 60 в минуту следует расценивать как тахипноэ, менее 30 — как брадипноэ. *Тахипноэ с наличием шумов на вдохе и/или выдохе называют одышкой*. Изменения частоты дыхания сопровождают заболевания дыхательной системы и перинатальные поражения ЦНС. Брадипноэ говорит о более тяжелом нарушении механизмов регуляции дыхания.

Нарушения ритма дыхания у здоровых доношенных новорожденных первых часов жизни могут проявляться кратковременными апноэ и наличием гаспов (см. гл. IV). Апноэ — остановка дыхания в течение 10 с и более. Незрелость механизмов регуляции дыхания у недоношенных может привести к возникновению длительных апноэ (более 20 с), сопровождающихся цианозом, брадикардией, и даже к остановкам дыхания. Повторяющиеся длительные апноэ без сопутствующего изменения сердечного ритма могут быть расценены как эквивалент судорог, особенно у недоношенных детей.

Осмотр живота. Живот *у* здорового новорожденного округлой формы, активно участвует в акте дыхания, подкожный жировой слой развит хорошо. Перистальтику кишечника можно наблюдать только у истощенных детей (пренатальная гипотрофия) и недоношенных; для этих же детей характерна развитая сеть поверхностных сосудов кожи.

Изменения формы живота. Вздутие живота возможно у здоровых новорожденных при перекармливании, увеличении образования газов (особенно при искусственном вскармливании); обычно сопровождается обильным отхождением газов. При этом беспокойство ребенка и необильные срыгивания. Вздутие живота может быть симптомом таких заболеваний, как низкая кишечная непроходимость (динамическая, атрезия анального отверстия, атрезия пря-

мой кишки и т.д.), болезнь Гиршпрунга, некротизирующий энтероколит, мекониевый илеус (при муковисцидозе), перитонит (подробнее — см. гл. XXIII). Вздутие живота нередко сопровождает тяжелые соматические заболевания (сепсис, пневмонии, внутриутробные инфекции).

Западение живота характерно для высокой кишечной непроходимости (мембрана двенадцатиперстной кишки), возможно при постгеморрагической анемии, обезвоживании.

Асимметрию живота наблюдают при диафрагмальной грыже (на стороне поражения жиот втянут), аномалиях развития передней брюшной стенки (на стороне дефекта отмечают выпячивание).

Изменение цвета кожи передней брюшной стенки (блестящая, ярко-розового оттенка) характерно для воспалительных изменений в брюшной полости (перитонит, некротизирующий энтероколит).

Пальпация живота. Живот у здорового новорожденного мягкий и при спокойном поведении ребенка доступен глубокой пальпации. Передняя брюшная стенка эластичная и упругая. Пастозность передней брюшной стенки возможна у недоношенных, при воспалительных заболеваниях органов брюшной полости, склередеме, аномалии развития почек. Незначительная пастозность в области лобка может быть проявлением гормонального криза. Локальная отечность внизу живота (обычно в виде тяжа) иногда возникает вследствие тугого пеленания ребенка.

Расхождение прямых мышц живота чаще встречается у недоношенных. При крике возможно выпячивание петель кишечника. Лечения обычно не требует.

Печень у всех новорожденных выступает из-под края реберной дуги (у здоровых детей не более 2 см по среднеключичной линии). Увеличение печени возможно при перинатальных инфекциях, тяжелой асфиксии, врожденных пороках сердца, наследственных болезнях обмена (галактоземия, мукополисахаридозы и др.), субкапсулярной гематоме печени, некоторых желтухах новорожденных, гемолитической болезни новорожденных (см. соответствующие разделы учебника).

Селезенку у здоровых новорожденных можно пальпировать у края реберной дуги. Спленомегалия часто сопровождает перинатальные инфекции, тяжелые формы гемолитической болезни новорожденных, наследственный микросферицитоз и ряд других наследственных заболеваний.

Почки (чаще правая) доступны для пальпации у недоношенных и детей со слабо выраженным подкожным жировым слоем. Пальпация почек у доношенных новорожденных и бугристость их поверхности может свидетельствовать об аномалии развития мочевыделительной системы и требует углубленного обследования.

Перкуссию живота используют как дополнительный метод для определения нижней границы печени и селезенки, а также при выявлении свободной жидкости в брюшной полости.

Аускультаиця живота выявляет нарушения перистальтики кишечника, которые нередко сопровождают тяжелую гипоксию, внутричерепные кровоизлияния, внутриутробные инфекции, но также характерны для ряда хирургических заболеваний новорожденных (см. гл. XXIII). Вялая перистальтика или ее

отсутствие является показанием для рентгенологического обследования ребенка и его наблюдения совместно с детским хирургом.

Осмотр пупочной ранки включает определение ее размеров, состояния окружающей кожи и пупочного кольца, характеристику темпов заживления. При ежедневном осмотре с поверхности пупочной ранки необходимо снимать корочку (осторожно!), так как это способствует быстрому ее заживлению и своевременной диагностике заболеваний пупка.

Пальпацию пупочных сосудов проводят у верхнего и нижнего полюса пупочной ранки легкими массирующими движениями по направлению к последней. У здоровых доношенных новорожденных пупочные сосуды обычно не пальпируются. (Заболевания пупка — см. гл. XIII.)

Осмотр половых органов. У здоровых доношенных мальчиков яички опущены в мошонку, головка полового члена скрыта под крайней плотью и обычно полностью из-под нее не выводится. Размеры полового члена и мошонки сугубо индивидуальны. У некоторых новорожденных головка полового члена не прикрыта крайней плотью, что обусловлено недоразвитием последней (вариант нормы). При этом необходимо убедиться в отсутствии гипоспадии. Пигментацию мошонки следует расценивать скорее как индивидуальную (этническую) особенность, чем как проявление гормонального криза. Наличие пигментации мошонки и большие размеры полового члена возможны при сольтеряющей форме адреногенитального синдрома (см. гл. XXI).

На 3—5-е сутки жизни у наружного отверстия мочеиспускательного канала возможно отложение кристаллов бурого цвета (соли мочевой кислоты). Небольшой отек мошонки, появившийся в эти же сроки, свидетельствует о гормональном кризе.

Мошонка у некоторых новорожденных может быть увеличена в размерах. Это чаще всего связано с водянкой яичек, обычно не требующей лечения (дифференцировать с пахово-мошоночной грыжей, особенно у недоношенных).

У недоношенных мальчиков яички нередко находятся в паховом канале. В большинстве случаев они опускаются в мошонку самостоятельно, тем не менее такие дети требуют наблюдения эндокринолога и детского хирурга.

У доношенных девочек большие половые губы прикрывают малые. Небольшой отек половых губ, слизистые или кровянистые выделения из влагалища бывают при гормональном кризе.

Для недоношенных девочек характерно зияние половой щели, гипертрофия клитора. Значительная гипертрофия клитора иногда вызывает необходимость определения полового хроматина для уточнения пола ребенка.

Осмотр поясничной области. Гипертрихоз поясничной области может быть признаком нарушения формирования позвоночника и свидетельствовать о наличии спинномозговой грыжи (показано рентгенологическое исследование). Асимметрия поясничной области (небольшой отек мягких тканей со стороны поражения) иногда возможна при кровоизлиянии в надпочечник.

Осмотр ягодиц. *Симптом «проколотого мяча»* — западение ягодицы на стороне поражения — характерен для поражения поясничного отдела спинного мозга. Пальпаторно эта ягодица менее упругая.

Пальпация ягодиц способствует также выявлению инфильтратов и абсцессов ятрогенного генеза.

Осмотр тазобедренных суставов. У здоровых новорожденных, несмотря на физиологический гипертонус мышц, разведение ног в тазобедренных суставах возможно почти до поверхности пеленального столика (положение ребенка на спине). Ограничение подвижности в тазобедренных суставах отмечают при поражении ЦНС (патологический гипертонус аддукторов бедер) или дисплазии тазобедренных суставов. В последнем случае находят положительный *симптом Маркса* (симптом соскальзывания, симптом щелчка).

Патологическая подвижность в тазобедренных суставах возможна при снижении мышечного тонуса нижних конечностей (недоношенность, травма поясничного отдела спинного мозга). Избыточный объем движений в тазобедренных суставах отмечают и при некоторых наследственных заболеваниях (болезнь Дауна, артрогрипоз).

Завершая осмотр ребенка, неонатолог еще раз оценивает реакцию новорожденного на проводимые манипуляции, стабильность его терморегуляции, анализирует отмеченные неврологические и соматические особенности, динамику состояний адаптации и фиксирует полученные данные в истории развития.

После окончания клинического обследования новорожденного следует сразу же запеленать и положить в кроватку, и, если осмотр доставил ему неприятные ощущения, успокоить ребенка.

Скрупулезно проведенный клинический осмотр, наряду с тщательно собранным анамнезом, способствует своевременной диагностике и правильному лечению больного.

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЙ ОСМОТР

Неврологический осмотр является неотъемлемой частью клинического обследования новорожденного ребенка. Общее состояние новорожденного ребенка невозможно оценить без исследования деятельности ЦНС. С другой стороны, для объяснения выявленных неврологических нарушений необходим анализ данных как о состоянии здоровья матери, течении беременности, родов, так и о динамике состояния ребенка с рождения до момента осмотра, об изменениях со стороны внутренних органов, обменных нарушениях, об использованных медикаментозных средствах. Оценка выраженности и динамики неврологических нарушений диктует в ряде случаев необходимость дополнительных диагностических мероприятий и в конечном счете способствует проведению адекватной терапии, делает более надежным ранний прогноз дальнейшего психомоторного развития ребенка.

Главной особенностью неврологического осмотра детей периода новорожденности является комплексная оценка поведенческих и неврологических признаков. Перинатальные поражения ЦНС чаще имеют диффузный характер. Реакции ЦНС новорожденных на различные патогенные воздействия проявляются неспецифическими неврологическими синдромами. В связи с этим *топическая диагностика поражений ЦНС у них в большинстве случаев малорезультативна,* очаговая неврологическая симптоматика выявляется редко; при одной и той же локализации повреждения головного мозга могут быть совершенно различные неврологические нарушения. Только комплексная оценка поведенческих и не-

врологических признаков позволяет диагностировать общие реакции ЦНС новорожденного на различные патогенные воздействия, а при повреждении головного мозга выявить своеобразие этих реакций.

Другой важной особенностью неврологического осмотра новорожденного является *обязательный учет гестационного возраста,* так как выраженность оцениваемых поведенческих и неврологических признаков зависит от степени созревания ЦНС.

И, наконец, следует подчеркнуть, что *лишь повторные неврологические осмотры новорожденного позволяют дифференцировать функциональные и органические нарушения деятельности ЦНС.*

Неврологический осмотр новорожденного включает в себя оценку:

- поведенческого состояния;
- коммуникабельности;
- мышечного тонуса;
- безусловных рефлексов;
- спонтанной двигательной активности;
- исследования функций черепных нервов, сухожильных рефлексов;
- выявление возможного источника болевых ощущений.

Если ребенок находится в кувезе, на аппаратном дыхании или у него выражен болевой синдром, подробный неврологический осмотр оказывается затруднительным. Даже минимальное количество исследованных признаков в подобных случаях должно оцениваться комплексно.

Неврологический осмотр в периоде новорожденное™ должен быть ориентирован не только на выявление патологии, но и на раннее обнаружение неврологических признаков, свидетельствующих об обратимости нарушения деятельности ЦНС. В связи с этим важна оценка коммуникабельности ребенка, т.е. комплекса поведенческих реакций на голос, лицо, прикосновение врача в виде так называемого ротового внимания, контакта «глаза в глаза», смены выражения лица, изменения характера крика. Коммуникабельность новорожденного является важным показателем благоприятного прогноза его дальнейшего психомоторного развития.

Неврологический осмотр должен осуществляться в условиях, максимально приближенных к стандартным: температура помещения +24—26°С (для недоношенных в кувезе +32—35°С), освещение должно быть нерезким, симметричным по отношению к ребенку, желательно отсутствие шума, раздражающего ребенка, пеленальный столик должен быть полужестким; оптимальное время осмотра — за 1 час до кормления. При низкой окружающей температуре более вероятно получить реакцию повышения мышечного тонуса и тремор, при высокой — мышечную гипотонию. Важно обратить внимание на то, чтобы голова ребенка находилась в сагиттальной плоскости, ибо из-за асимметричного шейного тонического рефлекса на стороне поворота головы возможно снижение мышечного тонуса конечностей, а на противоположной — повышение. При осмотре непосредственно после кормления у новорожденного вследствие насыщения может быть снижен мышечный тонус и ряд рефлексов, реакций, а при осмотре перед кормлением — некоторое беспокойство, тремор и повышение мышечного тонуса из-за относительной гипогликемии.

Результатом комплексной оценки неврологических признаков должна быть общая характеристика деятельности ЦНС новорожденного и выделение ведущего неврологического синдрома. Это, в свою очередь, позволит правильно определить значение отдельных неврологических симптомов.

Реакция новорожденных на различные раздражители (голос врача, прикосновения, яркий свет, звук колокольчика), а также выраженность мышечного тонуса, двигательной активности, безусловных рефлексов зависят от того, в каком поведенческом состоянии находится ребенок при исследовании этих признаков.

Поведенческие состояния по Т.Б.Бразелтону:

1. *Глубокий сон:* закрытые глаза, регулярное дыхание, отсутствие спонтанных движений в конечностях и движений глаз.

2. *Поверхностный сон:* закрытые глаза, нерегулярное дыхание, незначительные движения в конечностях, быстрые движения глаз.

3. Дремотное состояние: глаза открыты или полуприкрыты, движения в конечностях медленные.

4. *Спокойное бодрствование:* глаза открыты, живой взгляд, минимальная двигательная активность.

5. *Активное бодрствование:* глаза открыты, живой взгляд, выраженная двигательная активность.

6. *Крик,* глаза открыты или закрыты.

У здоровых доношенных новорожденных повторяются циклы сон—бодрствование с продолжительностью сна от 50 мин до 2 ч и бодрствования — от 10 до 30 мин. Перед кормлением доношенный ребенок, как правило, пробуждается самостоятельно. Недоношенный новорожденный со сроком гестации 28 недель и меньше постоянно пребывает в состоянии сна, но в ответ на прикосновения, перемену положения реагирует пробуждением, двигательной активностью, открыванием глаз, гримасой плача. Эта активность сохраняется в течение нескольких минут. При сроке гестации 32 нед. и более у новорожденных уже отмечаются спонтанные пробуждения, появляется отчетливая смена сна и бодрствования. При более высоких сроках гестации периоды бодрствования удлиняются, и к 37-й ее неделе во время бодрствования может быть громкий крик, а у доношенных новорожденных — периоды зрительного и слухового сосредоточения. Плавные переходы из одного поведенческого состояния в другое, наблюдаемые во время осмотра, являются одним из отличительных свойств здоровых новорожденных, поэтому оценка каждого неврологического признака должна осуществляться с обязательным учетом поведенческого состояния ребенка в момент исследования.

Реакция на зрительный раздражитель. Как у недоношенных, так и у доношенных новорожденных в ответ на освещение глаз карманным фонариком возникает смыкание век, сокращение круговой мышцы глаз (зажмуривание), движение головы назад *(рефлекс Пейпера).*

У доношенных детей можно наблюдать последующее кратковременное открывание глаз. Зрительную ориентировочную двигательную реакцию, «реакцию сосредоточения» можно наблюдать у доношенного новорожденного уже в первый день жизни. Однако в течение первых 5–6 дней жизни медленно движущийся раздражитель (белый или красный шар, расположенный на расстоя-

нии 20 см от глаз ребенка) еще не является объектом устойчивого зрительного восприятия. Глаза «проскальзывают» мимо раздражителя, не устанавливая контакта с ним. Начиная с 5–6 дня жизни, удается вызвать устойчивое следование глаз за раздражителем.

У недоношенных новорожденных со сроком гестации 30 нед. можно наблюдать фиксацию взора, а со сроком 32 нед. — поворот глаз и головы в сторону светового раздражителя. В то же время нередко глубоконедоношенные дети демонстрируют отчетливые зрительные реакции только к концу первого месяца жизни.

Реакции на звуковой раздражитель. Начиная с 27—28-й недели гестации, у новорожденного может быть получена реакция на внезапный сильный звук в виде мигания *(кохлеопальпебральный рефлекс),* вздрагивания, движений в конечностях, урежения дыхания и сердцебиений. Ориентировочно-двигательная реакция на звуковой раздражитель (звон колокольчика) может быть выявлена с 35-й недели гестации.

Феномен привыкания наблюдается у здоровых новорожденных в виде заметного ослабления и (или) исчезновения реакций на повторные однообразные световые, звуковые, тактильные и болевые раздражители. У доношенных новорожденных феномен привыкания развивается при более чем 10—12-кратном раздражении. У недоношенных может потребоваться большее количество стимуляций. Мигание, вздрагивания ребенка при многократном освещении глаз, повторных звуковых раздражениях, миоклонические вздрагивания в конечностях при каждом прикосновении, легком ударе пальцами по грудине могут быть признаками грубого повреждения ЦНС.

Ориентировочно-двигательные реакции на световые и звуковые раздражители исследуются у новорожденных в состоянии бодрствования (4-е и 5-е поведенческие состояния), а феномен привыкания — в 1—3-м поведенческих состояниях.

Мышечный тонус. Под мышечным тонусом понимается сопротивление мышц их растяжению при пассивном сгибании и разгибании конечности. У новорожденного оценивается тонус мышц в покое (лучше всего в 3-м поведенческом состоянии), а также при пассивных изменениях положения тела ребенка (при 4—5-м поведенческих состояниях).

Объективизировать тонус мышц в покое (пассивный мышечный тонус), определяющий позу новорожденного, можно при помощи приемов, предложенных французской исследовательницей Клаудин Амиел-Тисен (1977). На рисунке 5.3 отражена корреляция между мышечным тонусом и сроком гестации У здоровых новорожденных, а также каудоцефальная направленность в развитии мышечного тонуса, т.е. флексорный мышечный тонус вначале появляется в нижних конечностях (30-я неделя гестации), а затем в верхних (36-я неделя гестации). В норме у доношенного новорожденного в покое отмечается полуфлексорное положение конечностей с умеренным их приведением.

Экстензорное положение нижних конечностей нередко является обычным У новорожденных, родившихся в ножном предлежании, а запрокидывание головы назад — при рождении в лобном, лицевом или тазовом предлежании.

Тонус мышц, поддерживающий позу ребенка при пассивных изменениях его положения (активный мышечный тонус), также коррелирует у здоровых новорожденных с гестационным возрастом (рис. 5.4).

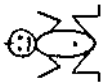
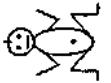
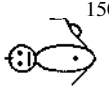
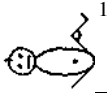
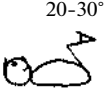
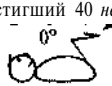
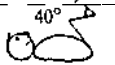
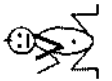
	Гестационный возраст, нед.						
	28	30	32	34	36	38	40
Поза	Полная гипотония						
Притягивание пятки к уху							
Подколенный угол	150° 	130°	110°	100°	100° 	90°	80°
Угол тыльного сгибания стопы			45-50°		20-30° 	Недоношенный, достигший 40 *нед.* 0° 	40°  Доношенный
Симптом косого движения плеча							
Ответная реакция на разгибание руки в локтевом суставе	Отсутствует ответное сгибание предплечья			Отсутствует или слабое сгибание предплечья (ребенок бодрствует)	Слабое, замедленное сгибание предплечья	Быстрое сгибание предплечья (ослабевает при повторных исследованиях)	Быстрое, сильное сгибание предплечья, не ослабевающее при повторениях

Рис. 5.3. Поза и пассивный мышечный тонус у новорожденных *гестационного* возраста от 28 до 40 нед., по Клаудин Амиел-Тисен (1977).

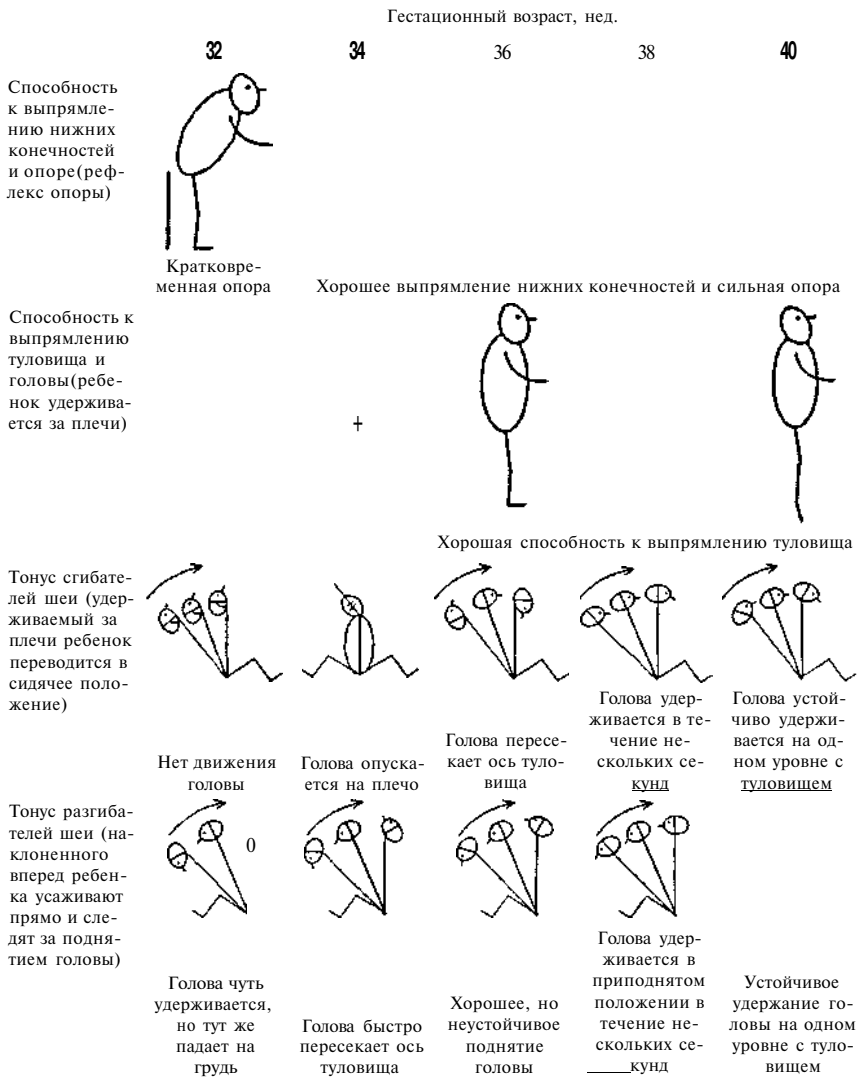


Рис. 5.4. Активный мышечный тонус у новорожденных с гестационным возрастом от 32 до 40 нед., по Клаудин Амиел-Тисен (1977).

Проба с вентральной поддержкой: ребенка, уложенного животом на ладонь исследователя, приподнимают над пеленальным столиком. Эта проба позволяет одновременно оценить тонус мышц шеи, туловища и конечностей. Нормальный доношенный новорожденный способен удерживать голову и туловище на одном уровне в течение не менее 3–5 с. Результаты этой пробы у здоровых новорожденных коррелируют со сроком гестации (рис. 5.5). Следует отме-

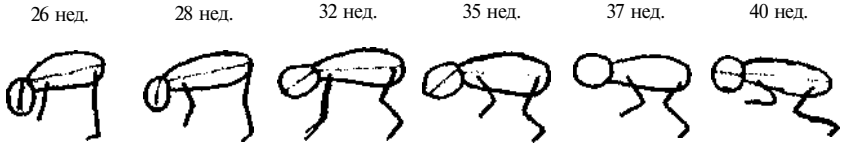


Рис. 5.5. Проба с вентральной поддержкой.

тить, что возможны индивидуальные особенности мышечного тонуса у здоровых новорожденных, обусловленные степенью созревания ЦНС.

Безусловные (врожденные) рефлексы новорожденных лучше исследовать при 4—5-м поведенческих состояниях ребенка. Из большого числа безусловных рефлексов достаточно оценить поисковый, сосательный, верхний и нижний хватательные, рефлекс Моро, защитный рефлекс, рефлекс автоматической ходьбы и рефлекс опоры. Все эти рефлексы наиболее постоянно выявляются как у доношенных, так и у недоношенных детей (табл. 5.1, 5.2). Оценка рефлекторного статуса проводится при как минимум трехкратной проверке конкретного рефлекса.

Поисковый рефлекс (рефлекс Куссмауля): при поглаживании кожи ребенка в области угла рта происходит поворот головы в сторону раздражителя.

Хоботковый рефлекс: в ответ на легкое прикосновение пальцем к губам ребенка отмечается вытягивание губ.

Ладонно-ротовой рефлекс Бабкина: при надавливании на область тенара кисти ребенок открывает рот, наклоняет голову, сгибает плечи и предплечья.

Верхний хватательный рефлекс: новорожденный захватывает вложенный ему в кисть палец так, что иногда его можно приподнять (рефлекс Робинсона).

Нижний хватательный рефлекс Веркома: при надавливании на подушечку стопы в области II—Ш пальцев возникает подошвенное сгибание пальцев.

Рефлекс Бабинского: штриховое раздражение подошвы приводит к разгибанию и веерообразному расхождению пальцев.

Рефлекс Галанта: при раздражении пальцами кожи спины вдоль позвоночника снизу вверх у лежащего на боку ребенка он изгибает туловище дугой, открытой в сторону раздражителя.

Рефлекс Переса: в ответ на проведение пальцем с легким усилием по остистым отросткам снизу вверх ребенок, лежащий на животе, изгибает спину дугой, сгибает конечности, плачет и нередко мочится.

Рефлексы опоры и автоматической ходьбы возникают у поднятых под мышки новорожденных при их опускании до соприкосновения стоп с опорой; даже у здоровых новорожденных нередко сопровождаются перекрестом нижних конечностей, особенно при крике ребенка в момент исследования. Рефлекс опоры состоит из двух фаз: сгибания ножек при прикосновении подошв к поверхности пеленального столика и последующего выпрямления их с опорой на стопу. У крупных детей и глубоконедоношенных могут отсутствовать.

Рефлекс ползания по Бауэру: прикладывание ладони врача к стопам лежащего на животе ребенка вызывает рефлекторное отталкивание и ползание.

Симметричный шейный тонический рефлекс: при пассивном наклоне исследователем головы ребенка, лежащего на спине, возникает сгибание рук и разгибание ног, а при разгибании головы — противоположная реакция.

*Таблица 5.*1

Основные врожденные рефлексы новорожденных

—JjcranHOHHuii возраст (нед.) Рефлексы —	28	30	32	34	36	38	40
Поисковый рефлекс Куссмауля	Отсутствует	Длительный латентный период. Рефлекс выражен слабо		Вызывается			
				Становится более выраженным			
Ладонно-ротовой рефлекс Бабкина	Вызывается						
Верхний хватательный рефлекс	Сгибание пальцев		Сжимание пальцев в кулак		Можно наблюдать рефлекс Робинсона		
Нижний хватательный рефлекс Веркома	Вызывается						
	Становится более выраженным						
Рефлекс Моро	Отведение верхних конечностей (I фаза)		Появляется приведение (II фаза) верхних конечностей после их отведения и выпрямления			Отведение, выпрямление верхних конечностей, затем их полное приведение (обычно II фаза более выражена, чем I фаза)	
Защитный рефлекс — поворот головы в положении на животе (защита от удушья)	Вызывается						
	Латентный период у недоношенных 3-5 с						
Рефлекс опоры	Отсутствует или кратковременный слабый						
			Становится более выраженным				
Рефлекс автоматической ходьбы	Вызывается			С 34-й недели выражен хорошо			
Сосательный рефлекс	Длительный латентный период, рефлекс слабый. Сосательные движения вызываются, по координация сосания, глотания, дыхания может быть несовершенной		Вызывается. Сосание более выраженное, синхронизированное с дыханием, глотанием		Зрелый рефлекс		

Таблица 5.2

Эволюция рефлексов новорожденных (Volpe J.J., 1995)

Рефлекс	Возникновение (нед.)	Стабильное выявление (нед.)	Исчезновение (мес.)
Сосание*	28	32-34	12
Поисковый	28	32-34	3-4
Верхний хватательный	28-32	32	2
Шейно-тонический	35	40	7
Моро	28-32	37	6
Шаговый	35-36	37	3-4
Таланта	28	40	3-4
Бабинского	34-36	38	12

* В отношении сроков возникновения рефлексов сосания и глотания противоречивые мнения.

Рефлекс Моро может возникнуть в ответ как на слуховые (хлопок), так и тактильные и вестибулярные раздражители (похлопывание по пеленальному столику или ягодицам ребенка, перемещение положения его туловища, резкое, но легкое потягивание за ноги и т.д.). Рефлекс Моро имеет две фазы: I фаза — в ответ на раздражение возникает отведение рук в стороны и разжимание кистей, II фаза — возвращение в исходное положение (сведение рук). Раньше его иногда называли «кучерским» рефлексом, ибо он напоминал согревающие движения кучеров в холодную погоду. У доношенных новорожденных рефлекс Моро может отличаться выраженностью приведения верхних конечностей, в то время как экстензия, разведение их почти отсутствуют.

В реализации безусловных рефлексов новорожденного участвуют одновременно и спинной мозг, и головной, во всяком случае его ствол. На схеме представлены в качестве примера структуры и проводящие пути хватательного рефлекса (рис. 5.6).

Оценивают живость, устойчивость перечисленных рефлексов. Следует иметь в виду, что в первые 2 дня жизни даже у здоровых детей безусловные рефлексы могут быть сниженными.

Двигательная активность. В ходе осмотра оценивают количество, качество и симметричность движений новорожденного.

У недоношенных детей наблюдается сочетание медленных движений с повторными крупноамплитудными быстрыми движениями конечностей, а также альтернирующие движения в верхних конечностях и экстензорные — в нижних. У новорожденных со сроком гестации свыше 35 недель двигательная активность становится более выраженной. Здоровому новорожденному не свойственны стереотипно повторяющиеся движения (спонтанные сосательные движения, «движения пловца» в верхних конечностях, «движения велосипедиста» — в нижних).

Низкоамплитудный высокочастотный тремор в конечностях, нижней челюсти наблюдается у здоровых новорожденных в первые дни жизни, а в последующем — при крике, двигательном беспокойстве.

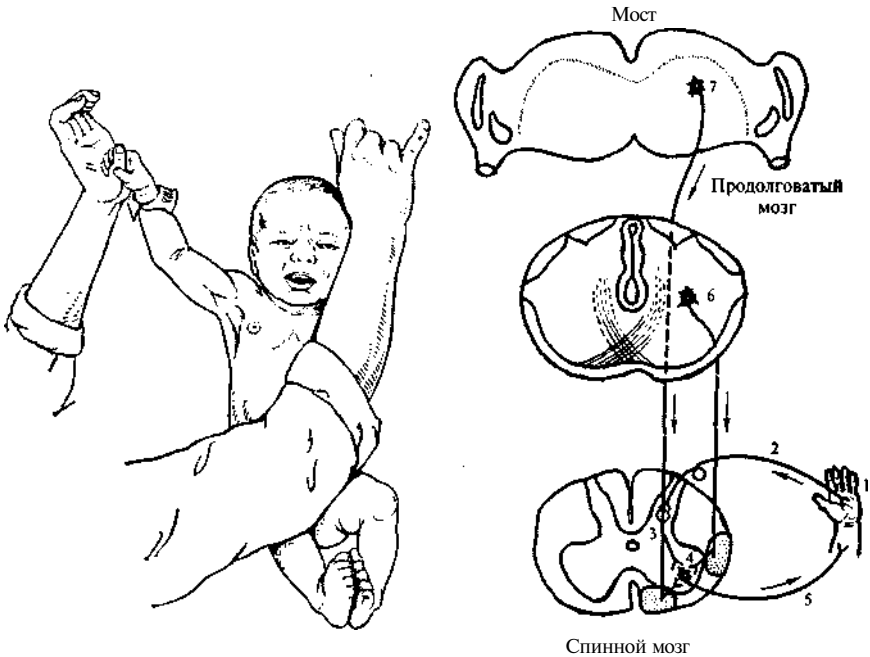


Рис. 5.6. Схема хватательного рефлекса по К.В.Шулейкиной (1953):
1 — тактильные рецепторы ладони; 2 — веточка срединного нерва; 3 — чувствительный нейрон задних рогов спинного мозга; 4 — двигательные нейроны передних рогов спинного мозга; 5 — мышцы сгибателей пальцев; 6, 7 — нейроны ретикулярной формации ствола мозга.

Сухожильные рефлексы обычно средней живости, при вызывании коленного рефлекса нередко отмечается одновременное сокращение приводящей мышцы бедра противоположной ноги (контралатеральный эффект). При попытке вызвать ахиллов рефлекс может быть получено необычное для более старших детей сгибание голени.

Брюшные рефлексы у новорожденных отсутствуют, кремастерные вызываются не всегда. При штриховом раздражении наружного края подошвы можно наблюдать сгибательные и разгибательные движения пальцев, в том числе симптом Бабинского с отдергиванием ножки.

Осмотр головы новорожденного. Обращают внимание на ее форму, наличие кефалогематомы, субапоневротической гематомы, родового отека, выраженность конфигурации (изменение формы головы при прохождении по родовым путям). Пальпируют швы черепа, определяют степень захождения или расхождения костей свода черепа.

Конфигурация головы у доношенных новорожденных сохраняется в течение первой недели жизни, а у недоношенных — более длительное время, иногда несколько недель. У детей, родившихся в тазовом предлежании, затылочная кость часто заходит под теменные кости.

Сагиттальный шов у новорожденных нередко открыт: его ширина у доношенных не превышает 0,3 см, а у недоношенных — не более 0,5 см; остальные швы пальпируются на стыке костей.

У новорожденных с задержкой внутриутробного развития *швы нерепа* могут быть широкими (до 1 см) из-за замедленного роста костей черепа.

Размеры большого и малого родничков индивидуальны. Большой родничок может быть 4x5 см (измерение между краями противоположных костей), малый родничок у доношенных новорожденных чаще вмещает только конец указательного пальца исследователя, а у недоношенного может иметь размеры 1x1 см. Оценивают состояние большого родничка: его уровень относительно костных краев, напряженность, пульсацию. Исследовать большой родничок желательно при спокойном поведении ребенка, приподняв его голову, или в вертикальном положении новорожденного.

Окружность головы новорожденного коррелирует с его гестационным возрастом, ростом. Как правило, окружность головы равна половине длины (роста) ребенка плюс 10; с точностью ±1,5 см (Скенлон Дж., 1983). Окружность головы новорожденного больше окружности груди на 1—3 см. Эта разница у новорожденных с задержкой внутриутробного развития может достигать 5–6 см. Окружность головы как доношенного, так и недоношенного новорожденного увеличивается на 0,5 см в неделю, т.е. на 2—2,5 см за первый месяц жизни, у детей же с задержкой внутриутробного развития — на 3 см за первый месяц.

Шея у новорожденного относительно короче, чем у более старших детей. При исследовании объема движений в шейном отделе позвоночника необходимо следить за дыханием ребенка, цветом кожных покровов, частотой сердцебиений, чтобы диагностировать возможную родовую шейную травму.

Выявление стигм дизэмбриогенеза (см. табл. 3.21). Если у обследуемого ребенка насчитывается 6 и более стигм, то такой уровень стигматизации расценивают как фактор риска наличия нарушений онтогенеза нервной системы (дисплазий мозга).

Крик здорового новорожденного эмоциональный, а у больного — слабый, монотонный, кратковременный либо раздраженный, болезненный (ребенок как бы просит, чтобы его не трогали) или спонтанно возникающий, резкий, высокочастотный (при внутримозговом кровоизлиянии, ядерной желтухе, гипокальциемии, гипомагниемии, менингите, синдроме лишения наркотиков). Важно выяснить способность возбужденного кричащего ребенка успокаиваться в ответ на голос врача, поглаживание, придание конечностям флексорного положения, прижатие к груди и при даче соски.

Схема неврологического осмотра, предложенная Л. и В.Дубовицами (1981), является примером комплексной оценки поведенческих и неврологических признаков (табл. 5.3). Использование этой схемы позволяет зафиксировать особенности неврологического статуса новорожденного на момент осмотра, а при дальнейшем наблюдении оценить динамику отдельных неврологических признаков и состояния ЦНС новорожденного в целом.

В периоде новорожденное™ у детей наблюдают в основном неспецифические реакции ЦНС на разные патологические воздействия, поэтому все данные, полученные в результате неврологического осмотра, должны быть суммированы для выделения общемозговых синдромов.

Таблица 5.3

Протокол неврологического осмотра недоношенных и доношенных новорожденных

Фамилия Б-ца № Нац-сть Пол	Дата и время рождения Дата осмотра Возраст	Масса тела Рост Окружность головы	Предполагаемый срок родов (с начала последней менструации) Оценка беременности	Предполагаемый срок родов УЗ данные Сумма баллов	Число недель	Состояния 1. Глубокий сон, без движений, дыхание регулярное 2. Легкий сон, глаза закрыты, некоторое шевеление 3. Дремота, глаза открываются и закрываются 4. Бодрствование, глаза открыты, движение минимальное 5. Полное бодрствование, интенсивное движение 6. Плач	Состояние	Замечания	Асимметрия
Привыкание (< 3-му состоянию)									
Свет Повторное воздействие фонариком 10 раз через каждые 5 с Отключение равно 2 отрицательным реакциям подряд	Отсутствие реакции	А. Моргание в ответ на первый сигнал Б. Тоническое прищуривание В. Изменчивая реакция	А. Прекращение движений при продолжающемся прищуривании (2-5 стимулов) Б. Полное отключение (2-5 стимулов)	А. Прекращение движений при продолжающемся прищуривании на 6-10-й стимул Б. Полное отключение на 6-10-й стимул		А. Равная реакция на 10 стимулов Б. Ребенок полностью оживляется В. Вздрагивания + основные реакции на всем протяжении теста			
Трещотка Повторные стимулы (10) с интервалом 5 с	Отсутствие реакции	А. Легкое шевеление в ответ на первый стимул Б. Изменчивая реакция	Вздрагивание или шевеление в ответ на 2—5 стимулов, затем отключение	Вздрагивание или шевеление в ответ на 6—10 стимулов, затем отключение		А, Б, В — См. выше			

Таблица 5,3 (продолжение)

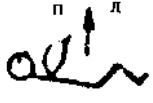
Движение и тонус	Ребенка развернуть							
Поза (в состоянии покоя — преобладающая)			 Бедра отведены	 Бедра сведены	Аномалии положения: А. Опистотонус Б. Необычное вытягивание ног В. Асимметричная реакция тонуса шейных мышц			
Мышечный тонус рук Ребенок лежит на спине Взять обе руки, вытянуть их параллельно телу, подержать примерно 2 с и отпустить	За 5 с сгибания не происходит 	Частичное сгибание в локте >100° за 4-5 с 	Руки сгибаются в локте до <100° за 2–3 с 	Резкое сгибание в локте до <60° сразу после отпускания 	Руки разгибаются с трудом, возвращаются в исходное положение резко			
Тракция рук Ребенок лежит на спине, голова по центру, взять за запястье, медленно привести руку в вертикальное положение. Угол подъема руки и сопротивление оцениваются в тот момент, когда ребенок впервые приподнимается до тех пор, пока плечи не оторвутся от матраса. То же проделать со второй рукой	Рука остается полностью вытянутой 	Слабое сгибание только в первый момент 	Рука согнута в локте до 140° в течение 5 с 	Рука согнута до 100° и остается в этом положении 	Рука согнута сильно, <100° и остается в этом положении 			

Таблица 5.3 (продолжение)

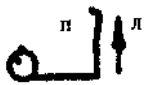
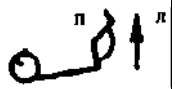
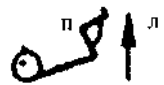
Тонус мышц ног Сначала держать ноги согнутыми 5 с, затем вытянуть обе ноги тракцией за лодыжки, прижать к матрасу на 2 с и отпустить	Через 5 с ноги не сгибаются 	Неполное сгибание бедер за 5 с 	Полное сгибание за 5 с 	Немедленное полное сгибание 	Ноги вытягиваются, возвращаются с силой в исходное положение			
Тракция ноги Ребенок на спине. Взять ногу около лодыжки и медленно вытянуть до вертикального положения — пока ягодицы не приподнимутся на 5 см. Обратить внимание на колени и определить угол. То же повторить с другой ногой	Сгибание отсутствует 	Частичное сгибание быстро проходит 	Колено сгибается до 140-160° и остается в этом положении 	Колено сгибается до 100-140° и остается в этом положении 	Сильное сопротивление, сгибание < 100° 			
Подколенный угол Ребенок лежит на спине. Приблизить колено и бедро к животу, вытянуть ноги легким надавливанием указательным пальцем за лодыжку	 180-160° П Л	 150-140° П **Л**	 130-120° П **Л**	 110-90° П Л	 <90° П Л			
Отставание головы Поднять ребенка в сидячее положение тракцией за оба запястья. Обратить также внимание на сгибание рук								

Таблица 5.3 (продолжение)

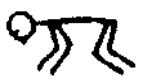
Тонус задних мышц шеи Взять ребенка за плечи и посадить, дать его голове повиснуть вперед и подождать 30 с	Никаких попыток поднять голову	Неудачная попытка поднять голову	Голова через 30 с плавно поднимается, но не задерживается в этом положении	Голова через 30 с плавно поднимается и задерживается в этом положении	Голова не нагибается вперед			
Тонус передних мышц шеи Держа ребенка за плечи, дать его голове откинуться назад, подождать 30 с	Условия те же	Условия те же	Условия те же	Условия те же				
Вентральная суспензия* Держа ребенка на ладони, подложенной под живот, на весу, обратить внимание на изгиб спины, сгибание конечностей и положение головы по отношению к телу								
Поднимание головы в положении лежа на животе Ребенок лежит на животе, голова расположена по средней линии тела	Реакции нет	Голова отклоняется набок	Слабая попытка поднять голову и отклонение поднятой головы набок	Ребенок приподнимает голову, не касаясь матраса носом и подбородком	Голова поднимается сильно и надолго			
Высвобождение руки в положении лежа на животе Голова расположена по средней линии тела. Ребенок лежит на животе. Руки вытянуты вдоль туловища ладонями вверх	Никаких усилий	Никаких усилий	Ребенок пытается согнуть руки, но не доводит запястий до уровня пупка	Одно или оба запястья доходят хотя бы до уровня пупка без излишних движений тела	Активные движения тела, оба запястья у лица или прижаты к груди			

Таблица 5.3 (продолжение)

Самопроизвольные движения тела **при** осмотре (ребенок на спине). При отсутствии самопроизвольных движений попробовать вызвать их кожной стимуляцией	Отсутствуют или минимальны	А. Вялые Б. Отдельные несвязанные В. В основном потягивание	Плавные движения попеременно с нерегулярными: потягивание - атетозное или рывками	Плавные попеременные движения рук и ног со средней скоростью и интенсивностью	Преобладает: А. Движение рывками Б. Атетозное движение В. Прочная патология движения			
Тремор - быстрый (>6 с) (пометить) или медленный (<6с)	Тремор отсутствует	Тремор только в состоянии 5–6	Тремор только во сне после реакции Моро или вздрагивания	Некоторый тремор в положении 4	Дрожание во всех положениях			
Вздрагивания	Вздрагивание отсутствует	Вздрагивание только в ответ на внезапный шум, реакцию Моро, удар по столу	Отдельные самопроизвольные вздрагивания	2–5 самопроизвольных вздрагиваний	6 и более самопроизвольных вздрагиваний			
Аномалии движения или положения	Не отмечены	А. Кулачки сжаты, но иногда разжимаются Б. Кулачки не разжимаются в ответ на тест Моро	А. Движения ртом Б. Большой палец руки время от времени приводится к средней линии	Непрерывное движение ртом	А. Большой палец руки всегда приведен к центру Б. Кулачки всегда сжаты			

Таблица 5.3 (продолжение)

Рефлексы								
Сухожильные рефлексы: — бицепитальный; — коленный; — ахиллов	Отсутствуют	Вызываются	Вызываются	Усиленные (оживленные)	Клонус			
Верхний хватательный рефлекс (давление осуществляется на ульнарную поверхность ладони; не давить на тыл кисти)	Отсутствует	Быстрая слабая флексия пальцев	Умеренной силы флексия пальцев, сохраняющаяся в течение нескольких секунд	Сильная флексия пальцев, напряжение мышц предплечья	Очень сильное хватание, ребенка легко поднять над столиком			
Нижний хватательный рефлекс (рефлекс Веркома)	Нет ответа	Слабое сгибание пальцев	Пальцы обхватывают палец исследователя					
Поисковый рефлекс. Ребенок на спине. (Голова в среднем положении. Легкое раздражение кожи у угла рта)	Нет ответа	А. Небольшой поворот головы, но без открывания рта Б. Рот открывает, но нет поворота головы	Рот открывает в ответ на стимуляцию плюс небольшой поворот головы	Полный поворот головы с открыванием или без открывания рта	Открывание рта с быстрым поворотом головы			
Сосание. Оценивается сила сосательных движений после 5 с введения в рот указательного пальца	Нет сосательных движений	Слабое сосание: А. Регулярное Б. Нерегулярное	Сильное, но неэффективное сосание (не высасывает) А. Регулярное Б. Нерегулярное	Сильные сосательные движения (по 5 в серии). Хорошее высасывание	Зажатие соска, но без регулярного сосания			

Таблица 5.3 (продолжение)

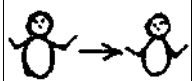
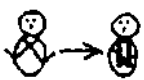
Рефлекторная ходьба (шаговый рефлекс). Проверяется в состояниях 4 и 5	Нет шаговых движений		Непостоянно определяется	По крайней мере 2 шага обеими ногами	А. Поза «аиста», нет движения Б. Автоматическая ходьба			
Рефлекс опоры	Нет рефлекса	Только дорсальная флексия стопы	Полный рефлекс опоры: флексия бедра, голени, постановка стопы на поверхность стола, выпрямление ножки					
Рефлекс Моро	Нет ответа или очень небольшое разведение ручек	Полная абдукция плечей и вытягивание рук 	Полная абдукция, но аддукция рук неполная или отсроченная 	Неполная абдукция плечей и экстензия рук с последующей плавной аддукцией А. Абд>Адд. Б. Абд>Адд. В. Абд<Адд. 	А. Нет абдукции или аддукции; отмечается только экстензия В. Только заметная аддукция 			
Поведенческие признаки								
Положение, движения глазных яблок	Симптом «заходящего солнца»	Преходящий нистагм. Косоглазие. Плавающие движения глазных яблок	Новорожденный не открывает глаза	Нормальные сочетанные движения глаз	А. Постоянный нистагм Б. Часто повторяющиеся движения глаз В. Частые быстрые подергивания глазных яблок			

Таблица 5.3 (продолжение)

Слуховое внимание (состояния 3—4). Определяется реакция на звон колокольчика	А. Нет реакции Б. Вздрагивание без ориентировочной реакции	Настороженный взор может быть. Поворот глаз в сторону раздражителя	Настороженный взор. Поворот глаз и головы в сторону раздражителя	Поворот головы в сторону раздражителя, поиск глазами источника звука	Хорошо выраженная поисковая реакция в ответ на каждое повторное звуковое раздражение справа и слева			
Зрительная ориентация (используется шар красного цвета) Состояние 4	Нет фиксации взора	Спокойный взор. Фиксация взора. Возможно слежение с быстрым поворотом глаз на 30°. Повторно не ищет шар глазами	Поворачивает глаза в горизонтальной плоскости, следя за шаром на 30-60°. Может потерять его из поля зрения, но сразу же находит. Короткие взгляды в вертикальном направлении	Слежение с поворотом глаз, кратковременные взгляды вверх. Хмурит брови	Устойчивое слежение за перемещением шара в любом направлении			
Готовность к ответной реакции на слуховые и зрительные стимулы	Нет реакции или редкая реакция (настороженность) в ответ на прямые стимулы	Периоды внимания кратковременны, отмечаются непостоянно	Периоды устойчивого внимания (настороженность)	Устойчивое зрительное внимание. Ориентировочные движения отмечаются часто	Устойчивое внимание с постоянством ориентировочных движений без заметного утомления			
Защитные рефлексы (пеленкой или рукой закрывают лицо ребенка)	Нет ответа	А. Общее успокоение (замирание) В. Генерализованное двигательное беспокойство после длительного латентного периода	Поисковые движения, поворот головы, вытягивание шеи	Движения руками, со сбрасыванием пеленки с лица	Движения руками, выраженные движения тела			

Таблица 5.3 (продолжение)

Раздражительность (состояние 3, 4, 5): 1) Распеленание 2) Усаживание 3) Поворот со спины на живот 4) Приподнимание в положение на живот 5) Рефлекс Моро 6) Рефлекторная ходьба	Нет раздражения, крика на любой стимул	Крик в ответ на 1—2 стимула	Крик в ответ на 3–4 стимула	Крик в ответ на 5–6 стимулов	Крик в ответ на любую стимуляцию			
Как быстро ребенок успокоится	Новорожденный редко достигает состояния 5	Успокаивается самостоятельно	Успокаивается в ответ на голос, поглаживание, пеленание	Успокаивается при взятии на руки, даче пустышки	Попытки успокоить ребенка безрезультатны			
Крик	Не кричит совсем	Только хнычет	Крик в ответ на стимуляцию (высота крика обычная)	Сильный крик в ответ на неприятный раздражитель (высота крика обычная)	Крик на высоких нотах, часто продолжительный			

Синдром угнетения ЦНС характеризуется значительной общей вялостью новорожденного, слабой реакцией на окружающее, резким снижением спонтанной двигательной активности, угнетением рефлексов, включая сосание и глотание, выраженной мышечной гипотонией.

Выделяют следующие степени угнетения ЦНС: летаргия, оглушенность, ступор, кома.

Летаргия: новорожденный постоянно пребывает в состоянии сна; во время осмотра пробуждается, но оставленный в покое сразу засыпает. О глубине летаргии можно судить по поведенческому состоянию (отсутствие 4-го, 5-го, 6-го состояний), двигательной активности, безусловным рефлексам новорожденных, исследуемым у разбуженного ребенка. Чем глубже летаргия, тем меньшее число безусловных рефлексов удается вызвать. Можно наблюдать определенную последовательность в угнетении рефлексов: сначала исчезают поисковый рефлекс, рефлекс Моро, защитный рефлекс, затем шаговый и, в последнюю очередь, рефлекс опоры.

Верхний и нижний хватательный рефлексы при летаргии сохраняются. Сосательный рефлекс ослабленный или отсутствует, кормление ребенка чаще зондовое.

Оглушенность. Ребенок реагирует на тактильные раздражения кратковременной гримасой плача или только нахмуриванием бровей, слабыми движениями в конечностях. При ярком освещении зажмуривает глаза. Зрачки средней величины, с живой реакцией на свет, легко вызываются окулоцефалический рефлекс *(рефлекс «кукольных глаз»),* корнеальный и хоботковый рефлексы. Положение конечностей чаще соответствует гестационному возрасту. Сухожильные рефлексы вызываются, симптом Бабинского отчетливый. В ответ на штриховое раздражение стопы происходит сгибание нижней конечности в коленном и тазобедренном суставах. Вызывается верхний хватательный рефлекс, все другие безусловные рефлексы новорожденных, в том числе нижний хватательный рефлекс, отсутствуют, ребенок не сосет.

Ступор. Ребенок реагирует кратковременной гримасой или нахмуриванием бровей только на болевое раздражение (укол притуплённой иглой). Наиболее чувствительно к болевому раздражению место перехода верхней челюсти в переднюю ость носа, так как здесь сходятся чувствительные волокна второй и третьей ветвей тройничного нерва. Яркий свет вызывает зажмуривание глаз, зрачки средней величины или чуть суженные, рефлексы стволового уровня (зрачковый, окулоцефалический, корнеальный, хоботковый) вызываются. Наблюдается «поза лягушки», при глубоком ступоре полностью исчезает флексорный тонус в верхних конечностях. Сухожильный рефлекс вызывается, симптом Бабинского отчетливый, положительный верхний хватательный рефлекс. При штриховом раздражении стопы происходит сгибание нижней конечности. При глубоком ступоре периодически могут наблюдаться явления декортикационной тонической позы, когда в ответ на внешние и внутренние раздражители у ребенка возникает сгибание верхних и разгибание нижних конечностей.

Кома. Новорожденный не реагирует на болевое раздражение. При *коме I* сохранны рефлексы стволового уровня, в различной степени выражен флексорный тонус в нижних конечностях, вызываются сухожильные рефлексы,

симптом Бабинского, отдергивание нижней конечности при раздражении стопы, нередко может быть получен верхний хватательный рефлекс. При *коме II* отсутствуют отдельные рефлексы стволового уровня, а при *коме IIIони* исчезают полностью, зрачки широкие фиксированные, угнетены сухожильные рефлексы, симптом Бабинского, верхний хватательный рефлекс. Отдергивание стопы в ответ на ее раздражение едва заметно или отсутствует. У некоторых новорожденных при коме I отмечаются периодические повышения мышечного тонуса с явлениями декортикационной тонической позы, а при коме II могут иметь место явления децеребрационной тонической позы с экстензией верхних и нижних конечностей.

Отсутствие рефлексов стволового уровня при синдроме угнетения ЦНС в большинстве случаев свидетельствует о грубом повреждении головного мозга и предполагает неблагоприятный прогноз. Вместе с тем известно, что при угнетении деятельности ЦНС, обусловленном применением седативных препаратов, часто наблюдается избирательное угнетение окулоцефалического рефлекса.

При выходе ребенка из коматозного состояния появляются периоды пробуждения в виде открывания глаз, движений в конечностях. Если при этом отсутствует эмоциональная реакция на тактильные, болевые раздражения (гримаса, плач) или в ответ на манипуляции возникают экстензорные позы в конечностях, а сухожильные рефлексы приобретают спастический характер, то можно предположить грубое повреждение головного мозга с последующими стойкими неврологическими нарушениями.

Синдром повышенной нервно-рефлекторной возбудимости. У новорожденного ребенка во время осмотра в ответ на различные стимулы (звук, прикосновения, изменения положения тела), а также спонтанно возникают раздраженный высокотональный крик, двигательное беспокойство, вздрагивания, тремор конечностей, дрожание подбородка, рефлекс Моро. Мышечный тонус чаще повышенный, а при возбуждении могут отмечаться запрокидывание головы назад, экстензия нижних конечностей, спонтанный синдром Бабинского. Движения в конечностях могут быть крупноразмашистыми. Попытки успокоить ребенка неэффективны при повреждении ЦНС, гипогликемии, гипокальциемии, при болевом синдроме, при синдроме лишения наркотиков. Такие новорожденные мало спят, часто лежат с открытыми глазами, кормление их затруднено.

Следует отметить, что при синдроме повышенной нервно-рефлекторной возбудимости может иметь место снижение мышечного тонуса, угнетение рефлексов новорожденных, а при синдроме угнетения ЦНС могут наблюдаться вздрагивания, тремор конечностей в ответ на различные раздражители.

Судорожный синдром. Проявляется разнообразными по своей феноменологии пароксизмальными явлениями. При диагностике судорожного синдрома используется классификация приступов у новорожденных детей, предложенная J.J.Vblpe (1995):

1. Фокальные клонические судороги.
2. Мультифокальные клонические судороги.
3. Тонические судороги.
4. Миоклонические судороги.
5. «Минимальные» приступы (судорожные эквиваленты).

Фокальные клонические судороги — повторяющиеся ритмичные (1—3 в секунду) подергивания половины лица, конечностей с одной стороны. Распространение судорог по гемитипу указывает на поврежденное полушарие (гематома, ушиб, ишемический инсульт, порок развития). На стороне судорог могут быть явления гемипареза. У детей с фокальными клоническими судорогами нередко сохранена реакция на внешние раздражители в виде гримасы, плача, движений в конечностях. Фокальные клонические судороги могут быть **и** при нарушениях метаболизма, инфекциях. В этих случаях выявлению очага диффузного поражения головного мозга способствует наличие даже незначительных редких судорожных подергиваний конечностей, мимической мускулатуры на противоположной стороне.

Мультифокальные клонические судороги наблюдаются преимущественно у доношенных новорожденных. Возникают ритмичные подергивания то правых, то левых конечностей, мимической мускулатуры, что свидетельствует о поражении обоих полушарий головного мозга. Подобный тип судорог может наблюдаться при метаболических нарушениях, гипоксическом **и** инфекционном поражении головного мозга, пороках его развития.

Тонические судороги предполагают наличие очага судорожной активности в стволовых отделах головного мозга. Чаще они наблюдаются у недоношенных детей, так как для реализации клонических судорог необходима достаточная степень созревания моторной коры. Тонические судороги уже в первые сутки жизни нередко отмечаются у новорожденных с тяжелым гипоксически-ишемическим поражением головного мозга, а также при гипокальциемии, гипогликемии.

Миоклонические судороги — внезапные, неритмичные, захватывающие различные мышечные группы вздрагивания в конечностях. Эти судороги могут отмечаться у новорожденных с аномалиями развития головного мозга, с тяжелыми повреждениями ЦНС гипоксического или инфекционного генеза, при врожденных нарушениях метаболизма.

«Минимальные приступы» проявляются в виде глазных пароксизмальных феноменов (тоническая или вертикальная девиация глазных яблок с нистагменными подергиваниями или без них, открытие глаз, пароксизмальное расширение зрачков), подергивания век, явлений орального автоматизма (сосание, жевание, высовывание, дрожание языка), пароксизмальных «движений пловца» в верхних конечностях и «движений велосипедиста» в нижних конечностях, общего замирания, изменения ритма дыхания (апноэ, тахипноэ). Апноэ судорожного происхождения обычно сочетается с другими феноменами «минимальных приступов».

При интерпретации некоторых двигательных феноменов у новорожденных детей нередко возникает необходимость их дифференцирования с судорогами. У новорожденных с повышенной нервно-рефлекторной возбудимостью во время осмотра отмечаются спонтанный рефлекс Моро, тремор конечностей, нижней челюсти, клонус стоп, голеней, миоклонические вздрагивания при резких звуках. При возбуждении могут наблюдаться тонические позы с флексией верхних и экстензией нижних конечностей. У новорожденных с синдромом угнетения ЦНС возможны проявления растормаживания подкорковых образований ствола головного мозга, в связи с чем наблюдаются приступооб-

разные явления орального автоматизма, а при ступоре **и коме** — тонические декортикационная и децеребрационная позы. В отличие от истинных судорог эти позы могут быть вызваны во время осмотра путем тактильных, болевых и проприоцептивных (например, опускание нижней челюсти) раздражений. В то же время при изменении положения конечности тоническое напряжение в ней исчезает, чего не наблюдается при истинных судорогах. Часто противосудорожная терапия оказывается неэффективной при лечении подобных двигательных феноменов.

Синдром внутричерепной гипертензии. Обнаружение у новорожденного напряженного, выполненного и даже выбухающего большого родничка указывает на повышение внутричерепного давления. При этом возможно расхождение швов черепа, а при стойкой внутричерепной гипертензии — чрезмерное увеличение окружности головы (гипертензионно-гидроцефальный синдром). Наряду с краниальными признаками внутричерепной гипертензии, у новорожденных нередко выявляются следующие нарушения: летаргия или гипервозбудимость, срыгивания, нерегулярное дыхание с апноэ, зевота, тенденция к брадикардии, гиперестезия головы при пальпации, повышение тонуса экстензоров шеи, оживление сухожильных рефлексов. Подобная клиника сопровождает внутричерепную гипертензию, обусловленную нарушениями ликвородинамики (увеличение секреции спинномозговой жидкости, блоки ликворных путей). Краниальные признаки внутричерепной гипертензии могут появиться при отеке мозга гипоксически-ишемического, инфекционно-токсического генеза. При этом у новорожденных отмечаются угнетение деятельности ЦНС (ступор, кома), судороги. Напряженный большой родничок, расхождение швов при внутричерепных кровоизлияниях сопровождаются разной неврологической симптоматикой, что зависит от основного заболевания, на фоне которого произошло кровоизлияние, от массивности и локализации последнего.

Такие признаки внутричерепной гипертензии, как симптом «заходящего солнца», парез VI пары черепно-мозговых нервов, гипертонус разгибателей туловища и конечностей, спастические сухожильные рефлексы являются поздними симптомами стойкой внутричерепной гипертензии. Признаки внутричерепной гипертензии у доношенных новорожденных, перенесших тяжелую асфиксию, появляются на 2—3-й день жизни. Вероятность диагностики внутричерепных кровоизлияний (субдуральная гематома, массивное субарахноидальное кровоизлияние, внутрижелудочковое и внутримозговое кровоизлияния), менингоэнцефалита, врожденной гидроцефалии возрастает, если признаки внутричерепной гипертензии появляются у новорожденного в первый день жизни или в конце первой недели.

Обследование новорожденных с внутричерепной гипертензией включает ультразвуковое сканирование головного мозга, люмбальную пункцию при подозрении на инфекционное поражение ЦНС. Во время люмбальной пункции измеряют давление спинномозговой жидкости, которое в норме не превышает 90 мм водн.ст. (ликвор вытекает со скоростью 1 капля в секунду), а при внутричерепной гипертензии возрастает до 150 мм водн.ст. и более.

Даже при наличии очевидных признаков внутричерепной гипертензии у новорожденных крайне редко обнаруживают отек дисков зрительных нервов на глазном дне.

Вегетативные нарушения. Среди показателей состояния вегетативного отдела нервной системы следует назвать состояние зрачков, кожных покровов, уровень артериального давления, частоту сердцебиений и дыхания, ритм и самостоятельность дыхания, перистальтику кишечника, секрецию слюны и трахеобронхиальной жидкости. Проявлением вегетативной дисфункции могут быть, мраморность кожных покровов, акроцианоз, симптом Арлекина, термолабильность, гиперсекреция слюны, слизи в трахеобронхиальном дереве, частые срыгивания, рвота, расстройства ритма дыхания и сердцебиений.

Гиперсимпатикотония у новорожденных может проявиться расширением зрачков (мидриаз), тахикардией, повышенными нервной возбудимостью и артериальным давлением, тахикардией, тахипноэ, «судорожным» дыханием, снижением перистальтики кишечника, скудной секрецией бронхиальных и слюнных желез. Кожные покровы — бледные, преобладает белый дермографизм.

Гиперпарасимпатикотония — суженные зрачки (миоз), сниженное артериальное давление, уменьшение частоты сердечных сокращений (брадикардия) и дыханий (брадипноэ), гиперсекреция бронхиальной слизи, слюны, что требует частой санации верхних дыхательных путей, аритмичное дыхание с эпизодами апноэ, усиление перистальтики желудочно-кишечного тракта с обильным водянистым стулом зеленого цвета. Кожные покровы гиперемированы, дермографизм, как правило, красный.

Оценка ритма дыхания — необходимая часть неврологического обследования больного новорожденного. Центральные нарушения дыхания, вплоть до полной его остановки, могут быть обусловлены как непосредственным повреждением центров регуляции дыхания в головном и спинном мозге (гипоксия, инфекция, интоксикация, метаболические расстройства, медикаментозная депрессия, аномалии развития центров регуляции дыхания), так и их дисфункцией под влиянием изменений газового состава крови, патологической импульсации, идущей от рецепторов легких, дыхательной мускулатуры при пневмопатиях. При нарушении полушарного и внестволового уровней регуляции дыхания могут отмечаться тахипноэ (центральная нейрогенная гипервентиляция), периодическое дыхание типа Чейна—Стокса. Характерны апноэ, т.е. отсутствие дыхания более 10 секунд с брадикардией до 100 ударов и менее в минуту; при этом могут появиться цианоз, снижение мышечного тонуса.

При дисфункции дыхательных центров на уровне продолговатого мозга появляются атаксическое дыхание с беспорядочным чередованием глубоких и поверхностным вдохов, случайных апноэ, а также судорожное дыхание (гаспинг). Последний характеризуется дыханием, состоящим из отдельных судорожных (хватающих воздух) дыхательных движений, отделенных друг от друга неравными промежутками. Каждый вдох сопровождается открыванием рта, запрокидыванием головы, вздрагиванием конечностей.

Оценка отдельных неврологических симптомов. Адекватная оценка отдельных неврологических симптомов у новорожденных детей возможна только при их рассмотрении в структуре симптомокомплексов, синдромов и заболеваний периода новорожденности. Отдельно взятый неврологический симптом не обязательно свидетельствует о патологии нервной системы. *Топическая диагностика поражений нервной системы также невозможна только по одному симптому.*

При исследовании функций черепно-мозговых нервов у новорожденных с неповрежденной нервной системой можно отметить ряд особенностей.

Реакция зрачков на свет часто вялая и определяется непостоянно у новорожденных со сроком гестации меньше 32 нед. У новорожденных с различными сроками гестации могут быть выявлены *анизокория, нистагменные подергивания* при повороте глазных яблок в сторону, плавающие движения и девиация глазных яблок вниз, непостоянное расходящееся или сходящееся косоглазие, *симптом Грефе* (появление между веком и радужкой белой полосы склеры при спонтанных или связанных с быстрым перемещением головы в пространстве), *окулоцефалический рефлекс* (движение глазных яблок в сторону, противоположную пассивному повороту головы). Эти признаки приобретают значение патологических симптомов, если обнаруживаются у новорожденных с нарушенной деятельностью ЦНС. Отсутствие реакции зрачков на свет отмечается при глубокой коме (II—III) при повреждении верхних отделов ствола головного мозга, в редких случаях атрофии, аплазии зрительных нервов. Симптом Грефе патогномоничен при повышенном внутричерепном давлении только в случае выявления комплекса признаков гипертензионного синдрома. Этот синдром нередко отмечается у новорожденных с синдромом повышенной нервно-рефлекторной возбудимости, врожденным тиреотоксикозом.

Одностороннее расширение зрачка со слабой реакцией на свет или без нее может быть на стороне субдуральной гематомы, грубого повреждения полушария головного мозга.

Суженный, реагирующий на свет зрачок при синдроме Бернара—Горнера (птоз, миоз, энофтальм) выявляется часто на стороне акушерского паралича верхней конечности при родовом плексите плечевого сплетения с повреждением корешков VII шейного и I грудного сегментов спинного мозга. Изредка после катетеризации подключичной вены наблюдается симптомокомплекс, противоположный синдрому Горнера, вследствие раздражения симпатических нервных образований шеи.

Поражение лицевого нерва (периферическое или его ядра) характеризуется сочетанием лагофтальма, феномена Белла, повышенного слезотечения или сухостью глаза. *Синдром Мебиуса* (недоразвитие ядер лицевого нерва, обычно наследующееся по аутосомно-доминантному типу) проявляется сочетанием вышеописанных признаков периферического пареза лицевого нерва с нарушением сосания, глотания, атрофией мышц языка и, в ряде случаев, с деформацией ушей. *Синдром Мийяра—Гюблера* включает признаки периферического пареза лицевого нерва с повышением мышечного тонуса, периостальных рефлексов и гипокинезией на противоположной стороне; свидетельствует о поражении среднего мозга.

Одностороннее поражение пирамидных путей проявляется расширением глазной щели и сглаженностью носогубной складки, повышением мышечного тонуса и периостальных рефлексов с этой же стороны, гипомимией нижней половины лица и девиацией языка в противоположную сторону. Горизонтальный и реже отмечаемый вертикальный *нистагм* ~ проявление возбужденного состояния структур ретикулярной формации ствола головного мозга либо раздражения мозговых оболочек, повышения внутричерепного давления. Нис-

тагм может отмечаться как при синдроме повышенной нервно-рефлекторной возбудимости, так и при синдроме угнетения ЦНС.

Асимметричное открывание рта при крике или зевании обычно является признаком поражения двигательной части тройничного нерва.

Нарушения глотания, крика и атрофия мышц языка могут быть связаны с *поражением каудальной группы черепно-мозговых нервов* (языкоглоточного, блуждающего и подъязычного). При этом отсутствие или резкое снижение глотательного рефлекса трактуется как *бульварный паралич,* а повышение — псевдобульбарный паралич (поражение надъядерных образований).

Симптом «заходящего солнца» не обязательный, но частый признак ядерной желтухи, кровоизлияний в верхний отдел ствола, область зрительных бугров, выраженной и длительной внутричерепной гипертензии, внутрижелудочкового кровоизлияния.

Косоглазие свидетельствует о поражении верхних отделов ствола мозга в случае, если оно стойкое и при этом отсутствует окулоцефалический рефлекс.

Как уже отмечалось, окулоцефалический рефлекс легко вызывается у новорожденных до тех пор, пока не появится устойчивая фиксация взора. Выявление этого рефлекса у новорожденных с синдромом угнетения ЦНС свидетельствует о сохранности структур ствола мозга, обеспечивающих сочетанные движения глазных яблок. Но этот же рефлекс, обнаруживаемый у детей с грубым повреждением головного мозга, стойкими психическими и двигательными нарушениями, расценивается как патологический признак — *симптом «кукольных глаз»*.

При выявлении у новорожденного персистирующего *птоза* верхнего века необходимо исследовать функцию глазодвигательного нерва (III пара). Если расходящееся косоглазие и мидриаз не будут обнаружены, то велика вероятность врожденного птоза.

Симметричность носогубных складок лучше оценивать, когда ребенок находится в спокойном состоянии и при слабой гримасе плача. При центральном парезе мимической мускулатуры верхняя половина лица интактна. Продолжая неврологический осмотр, необходимо нацелить внимание на выявление центрального гемипареза. При периферическом парезе мимической мускулатуры вследствие родовой травмы лицевого нерва страдает верхняя и нижняя половина лица. На стороне пареза нет плотного смыкания век, ослаблено зажмуривание, гримаса плача асимметричная, сосание может быть затруднено, надбровный рефлекс ослаблен или отсутствует. Обычно наступает относительно быстрое восстановление функции поврежденного лицевого нерва. Очень редко паралич оказывается стойким, что характерно для аплазии ядра лицевого нерва (при *синдроме Мебиуса).* Довольно часто отмечается изолированная слабость мышцы, опускающей угол рта, обусловленная повреждением веточки лицевого нерва: при плаче у ребенка происходит перекос нижней губы с опусканием угла рта на здоровой стороне. Врожденная аплазия этой мышцы характеризуется стойкостью асимметрии гримасы и расценивается как стигма дизэмбриогенеза.

Отсутствие реакции на звук (кохлеопальпебральный рефлекс), свидетельствующее о поражении слухового анализатора, наблюдается у детей с ядерной желтухой, внутриутробной инфекцией (чаще цитомегалией), после бакте-

риального менингита. Глухота у ребенка с большим числом стигм дизэмбриогенеза может быть при некоторых генетических синдромах.

Отсутствие сосания, глотания отмечается у новорожденных детей с синдромом угнетения ЦНС. Стойкое расстройство сосания и глотания может быть проявлением псевдобульбарного паралича при диффузном повреждении головного мозга с двусторонним нарушением корково-ядерных связей.

Псевдобульбарный паралич у новорожденных характеризуется отсутствием свойственного им хоботкового рефлекса, оживлением нижнечелюстного, небного и глоточного рефлексов. При этом у детей наблюдается задержка психического развития, формируется церебральный тетрапарез.

В редких случаях стойкое нарушение сосания, глотания у новорожденных связано с *периферическим параличом бульварной мускулатуры* (IX, X, XII пары черепных нервов). Последний называют также истинным бульварным параличом, он может наблюдаться при внутриутробных инфекциях (например, при цитомегалии) с избирательным поражением ядер бульбарной группы нервов, при врожденной агенезии этих ядер, при спинальной амиотрофии Вердинига—Гофмана. При этом виде паралича наблюдается атрофия мышц языка, мягкое небо неподвижно, нет небного и глоточного рефлексов. При кормлении через рот часто возникает аспирация. Большинство новорожденных с бульбарными нарушениями захлебываются слюной, не могут откашлять мокроту и поэтому нуждаются в частой санации верхних дыхательных путей.

Следует отметить, что затрудненное сосание и глотание может быть у новорожденных с дыхательной недостаточностью, при узких носовых ходах, при гипотиреозе, трахеопищеводном свище.

При осмотре новорожденного ребенка следует обращать внимание на *положение пальцев верхних и нижних конечностей*. Пальцы, зажатые в кулаки, с приведенным к ладони большим пальцем, согнутые I и II пальцы при одновременно выпрямленных III, IV и V пальцах — симптомы, которые могут быть расценены как предвестники спастических парезов. Однако диагностическая значимость этих признаков утрачивается, если ненормальное положение пальцев непостоянно.

Спонтанный симптом Бабинского, отмеченный у новорожденного при возбуждении, двигательном беспокойстве, рассматривается как вариант нормы и, подобно атетоидным движениям пальцев верхних конечностей, объясняется незрелостью экстрапирамидной системы. В то же время этот синдром расценивается как патологический у новорожденных с синдромом гипервозбудимости.

Необычная установка кистей («тюленьи лапки»), пяточная, эквинаварусная установка стоп у новорожденного считаются патологическими, если они выявляются в комплексе с другими признаками нарушения деятельности ЦНС. Для подтверждения предполагаемого повреждения спинного мозга, периферических нервов у детей с необычной установкой кистей и стоп необходимо выявить асимметрию этих установок и другие признаки вялых параличей конечностей.

Различные *изменения мышечного тонуса* следует оценивать с учетом диагностируемых синдромов нарушения деятельности ЦНС. У новорожденных с синдромом повышенной нервно-рефлекторной возбудимости нередко отмечается

мышечный гипертонус, флексорная поза, а при крике могут быть тонические позы с флексией верхних конечностей и экстензией нижних. Эти же явления у новорожденных с синдромом угнетения ЦНС свидетельствуют о повреждении головного мозга. Длительно сохраняющаяся мышечная гипотония при оживленных сухожильных рефлексах у новорожденных с регрессирующим синдромом угнетения ЦНС может быть ранним признаком церебрального тетрапареза. Мышечная гипотония с достаточно живыми сухожильными рефлексами может быть также признаком врожденной патологии мозжечковой системы.

Наследственное заболевание, характеризующееся поражением нервно-мышечной системы *(спинальная амиотрофия Верднига—Гофмана,* врожденная миопатия), можно заподозрить у новорожденного с адекватной эмоциональной и ориентировочной реакцией, но с выраженной диффузной мышечной гипотонией, резким снижением двигательной активности преимущественно в проксимальных отделах конечностей и очень слабыми сухожильными рефлексами или с полным их отсутствием. Изолированная мышечная гипотония может наблюдаться у детей с врожденной недостаточностью соединительной ткани (например, синдромы Элерса—Данлоса, Марфана).

Диагностика парезов является важной задачей неврологического обследования. Необходимо тщательное выявление асимметрии движений, мышечного тонуса, рефлексов. При этом должно быть исключено влияние асимметричного шейно-тонического рефлекса, т.е. голова ребенка во время осмотра должна находиться в среднем положении. У новорожденных центральный гемипарез часто выражен незначительно и поначалу характеризуется снижением мышечного тонуса, сухожильных рефлексов, симптома Бабинского. При исследовании симметричности мышечного тонуса используются приемы, представленные на рисунках 5.3, 5.4. Для исследования симметричности движений в нижних конечностях можно использовать также рефлекс перекрестного их выпрямления, описанный Амиел-Тисен: при штриховом раздражении подошвы одной ноги, удерживаемой врачом в разогнутом положении, другая нога сначала сгибается во всех суставах, затем разгибается с перекрещиванием голеней.

При акушерском парезе верхней конечности (парез Эрба—Дюшенна, Дежерин—Клюмпке, тотальный паралич) необходимы оценка болевого синдрома, исключение костных переломов, вывиха плечевой кости. Пальпируют шею, ключицу, над- и подключичную области. Однократно и очень осторожно исследуют симптом натяжения нервных стволов: отведение паретичной ручки в сторону с предварительным поворотом головы в противоположную сторону. Болевая реакция свидетельствует в пользу родового плечевого плексита. В данном случае требуется иммобилизация паретичной конечности в положении приведения.

При параличе диафрагмы отмечается парадоксальное дыхание с западением эпигастральной области на вдохе на стороне паралича.

При синдроме угнетения ЦНС определение очаговой неврологической симптоматики, парезов может быть затруднено из-за адинамии, выраженной мышечной гипотонии и гиперфлексии у новорожденного. В таких случаях большое значение имеет обнаружение стойкой девиации глазных яблок в одну сторону: глаза как бы смотрят в сторону пораженного полушария. О полушарной локализации поражения свидетельствует сохранность окулоцефалического ре-

флекса. При судорогах с девиацией глазных яблок глаза смотрят в сторону, противоположную очагу поражения. Обращают внимание на асимметрию носогубных складок, отклонение кончика языка в сторону. Выявляют асимметрию в положении конечностей в покое и после свободного их падения из приподнятого положения (при этом врач приподнимает и отпускает поочередно конечности ребенка, следя за симметричностью их положения после падения). Важно также оценить симметричность реакции отдергивания конечностей при их болевом раздражении (защитный рефлекс).

Менингеальный синдром. Диагностика менингеального синдрома у новорожденных затруднена в связи с частым отсутствием у них классических менингеальных симптомов. Поэтому особое внимание обращают на общую гиперестезию, болезненность пальпаторной перкуссии головы и надавливания на глазные яблоки, тенденцию к запрокидыванию головы. Исследуют симптом Лесажа («подвешивания»), часто положительный при менингитах у новорожденных и грудных детей. Следует помнить, что запрокидывание головы назад может быть у новорожденных с дыхательной недостаточностью, кольцевидной дугой аорты, при кишечной инфекции, после операций на органах грудной и брюшной полости.

Подозрение на инфекционное поражение ЦНС является основным показанием к проведению спинномозговой пункции с целью определения количества лейкоцитов, белка, сахара в *спинномозговой жидкости*. Средние цифры цитоза у здоровых новорожденных — 8–9 клеток в 1 $мм^3$. Пределы нормальных значений цитоза — от 0 до 32 клеток в 1 $мм^3$. Около 60% клеток могут составлять полиморфноядерные лейкоциты. Средние цифры содержания белка в СМЖ — 0,9—1,15 г/л при диапазоне значений от 0,2 до 1,7 г/л. Уровень глюкозы в СМЖ в среднем составляет 74% от уровня глюкозы крови у доношенных и 81% — у недоношенных новорожденных при нижней границе нормы 44%. Если значения цитоза, белка в СМЖ приближаются к верхней границе нормы у новорожденных с подозрением на инфекционное поражение ЦНС, то необходима повторная диагностическая люмбальная пункция. Посев СМЖ производят на питательные среды, в том числе на питательную среду Сабуро (для выявления роста грибковой флоры). Бактериоскопия мазка СМЖ, окрашенного по Граму, позволяет получить первые сведения о возбудителе менингита.

Выделение ведущей причины нарушения деятельности ЦНС у новорожденного даже при тщательном его обследовании является нередко сложной задачей. Характер и глубина патологического процесса в головном, спинном мозге остаются неясными, неврологические нарушения динамичны, точный прогноз дальнейшего развития процесса затруднен. В связи с этим оправдано использование терминов *«энцефалопатия», «энцефаломиелопатия»* для обозначения «переходящих и неклассифицированных патологических состояний ЦНС» (согласно классификации ВОЗ). Выделяют три степени тяжести энцефалопатии (табл. 5.4). Прогностическое значение имеют как степень тяжести энцефалопатии, так и время ее проявления. Например, при гипоксически-ишемической энцефалопатии II степени тяжести у доношенных новорожденных персистирование оглушенности, гипотонии, мультифокальных судорог более 7 дней предполагает плохой неврологический прогноз.

Таблица 5.4

Характеристика энцефалопатии по степени тяжести

Степень тяжести	Клинические проявления
Легкая энцефалопатия	Признаки повышенной нервно-рефлекторной возбудимости, нарушения мышечного тонуса
Средней тяжести	Повышенная нервно-рефлекторная возбудимость или неглубокое угнетение ЦНС с признаками повышения внутричерепного давления, единичными судорогами, контролируемыми антиконвульсантами
Тяжелая	Глубокое угнетение ЦНС, повторяющиеся судороги

В современном неонатологическом отделении обязательным является проведение ультразвукового сканирования головного мозга у новорожденных с неврологическими нарушениями. Этот метод исследования помогает объективизировать гипоксически-ишемические, геморрагические, инфекционно-воспалительные изменения в головном мозге, а также аномалии его развития.

В заключение следует подчеркнуть, что дети, у которых в период новорожденное™ имели место признаки энцефалопатии, в течение всего первого года жизни должны находиться под наблюдением невропатолога.

ОЦЕНКА НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО СТАТУСА НОВОРОЖДЕННОГО (рекомендации Комитета экспертов ВОЗ, 2001)

Все работники здравоохранения, которые так или иначе вовлечены в уход за новорожденным, должны уметь оценивать его неврологический статус и возможный исход, особенно, если ребенок недоношенный и/или с задержкой внутриутробного развития и/или если ребенок перенес перинатальную асфиксию. Оценка психомоторного статуса чрезвычайно важна для оценки общего состояния ребенка.

При оценке психомоторного статуса новорожденного необходимо обратить внимание на следующие моменты.

• *Оценка гестационного возраста:* это особенно важно, если не известна или не точна дата последней менструации, если у ребенка отмечается гипотония, которая может быть патологическим симптомом для более зрелого ребенка или физиологическим для ребенка менее 37 недель гестации, а также, если вес ребенка при рождении слишком большой или слишком маленький для срока гестации.

• *Оценка наличия признаков поражения ЦНС:* правильно проведенная оценка психомоторного статуса и правильная интерпретация полученных результатов, сопоставление анамнеза и данных истории развития новорожденного, а также наблюдение его в динамике позволят правильно ответить на следующие вопросы:

- *какое повреждение* — кровоизлияние, гипоксия или ишемия, родовая травма, врожденный порок развития, врожденная или приобретенная нейромышечная патология, инфекция, синдром отмены лекарственных препаратов?
- *где* — диффузное или локальное повреждение?
- *когда* — до рождения? В момент рождения? После рождения?
- *почему* это произошло - какую причину можно предположить?

• *дать информацию о плане ведения больного* (краткосрочное, долгосрочное наблюдение);

• *обосновать прогностическую оценку.*

Очень важно понимать, что психомоторное развитие — это постоянно меняющийся процесс, необходимо регулярно наблюдать новорожденного и оценивать психомоторное развитие с учетом изменений в динамике.

Клинический диагноз, поставленный при рождении или в раннем неонатальном периоде должен уточняться, обновляться, при необходимости, пересматриваться. Никогда окончательный диагноз не должен быть основан только на состоянии при рождении, особенно, если прогноз неблагоприятный.

Для прогностической оценки необходим полный осмотр и клиническая оценка психомоторного развития:

• *Течение беременности, родов, состояние после рождения.* Очень важно при оценке неврологического статуса использовать сведения, полученные при беседе с матерью, а также наблюдения медицинской сестры. В отличие от врача, они больше времени проводят с ребенком и у них есть возможность наблюдать за ребенком и днем и ночью, поэтому они имеют более полную информацию о бодрствовании, сне, кормлении, позе, спонтанной двигательной активности, ответе на стимуляцию, дыхании, реакции на окружающих, о том, как он успокаивается - при кормлении грудью, просто на руках или при контакте «кожа к коже». Мать не просто должна приходить к ребенку, а находиться с ним и ночью, и днем. Медсестра должна знать, как наблюдать за ребенком и как правильно записывать свои наблюдения.

• *Клинические осмотры должны быть систематическими и обязательно охватывать все компоненты неврологического статуса:* двигательно-рефлекторную сферу, чувствительность и реакцию на осмотр с учетом таких общих характеристик, как гестационный возраст, вес при рождении, тяжесть состояния. Такие осмотры должны быть стандартизированы, т.е. проводиться по одной схеме, с использованием одних и тех же методов и, желательно, одним и тем же специалистом.

• Только данные полного осмотра с учетом перечисленных факторов, с оценкой симптомов в динамике заболевания и развития ребенка могут использоваться при постановке диагноза и для прогностической оценки.

• *Клиническая оценка должна проводиться регулярно.* Это особенно важно для детей, находящихся в тяжелом состоянии, и/или при развитии осложнений (нарушения гемодинамики, метаболические изменения, инфекция, гипотермия, голодание, синдром отмены лекарственных препаратов, действие препаратов, которые использовались у матери в родах). Должны оцениваться все изменения в клинической картине. В идеале полный неврологический осмотр ребенка, находящегося в критическом состоянии, должен проводиться несколько раз в сутки и, по крайней мере, дважды в неделю — в период реконвалесценции.

• *Результаты оценки осмотра должны фиксироваться и обязательно сравниваться с таблицами психомоторного развития с учетом гестационного возраста.*

• *Результаты клинической оценки должны обсуждаться с учетом прогностической оценки,* для чего необходимы регулярные наблюдения в катамнезе. При этом необходимо учитывать «неврологическую пластичность» новорожденных, т.е. возможность функционального восстановления при значительном органическом поражении ЦНС, способность к реабилитации. Следует учитывать, что это во многом определяется той обстановкой, в которой растет ребенок, отношением к нему родителей, персонала, квалификацией медицинского персонала.

Хорошо представленная и правильно интерпретированная информация о новорожденном дает возможность правильно предвидеть и оценить его развитие в будущем.

Специальные исследования, такие как ЭЭГ, специальные неврологические и лабораторные тесты полезны и информативны для определения локализации, распространенности, причины повреждения и могут помочь в оценке дальнейшего развития патологических изменений ЦНС у новорожденного. Однако эти методы требуют дорогостоящих высоких технологий, направленных только на диагностику, но не на лечение, а также высококвалифицированного персонала, способного правильно интерпретировать полученные результаты.

Необходимо обсудить *три главных аспекта клинической оценки неврологического статуса новорожденного: анамнез, клинический осмотр, комплексную оценку развития.*

АНАМНЕЗ

Анамнез имеет очень важное значение для определения причин имеющихся нарушений и возможного прогноза.

Ниже представлены те пункты, на которые необходимо получить ответ при сборе сведений не только у родителей, но и у медицинского персонала.

• *Семейный анамнез:* случаи внутриутробной гибели плода, смерть детей в раннем возрасте, случаи внезапной смерти детей, патология или потеря органов чувств в раннем возрасте, поведенческие нарушения, диагностированные и предполагаемые генетические заболевания, кровное родство, хронические заболевания родителей, вредные привычки родителей (курение, алкоголизм, наркомания), влияние радиоактивного излучения.

• *Материнский анамнез, до и во время беременности:* возраст, рост, вес, беременность по счету, паритет, питание, образование, профессия, факторы психосоциального риска (подростковый возраст, не замужем, нежеланная беременность, принадлежность к социально уязвимым группам — беженцы, мигранты).

Хронические заболевания у матери: диабет, артериальная гипертензия, сердечная патология, заболевания почек, ревматизм, патология щитовидной железы, неврологические, нейромышечные и психические заболевания, врожденная патология, новообразования, анемия, группа крови и Rh-фактор, гематологические особенности. Инфекционные заболевания: туберкулез, малярия, ВИЧ и другие венерические заболевания, лихорадка и/или лимфоаденопатия неясной этиологии, инфекции урогенитального тракта, ОРЗ или ОРЗ-подобный синдром, контакт с больными инфекционными заболеваниями (включая случаи, когда беременная женщина ухаживала за больным ребенком), иммунизация во время беременности.

Другие факторы, такие как курение, прием алкоголя, наркомания, воздействие радиации, экологически неблагоприятные условия жизни.

Питание, вес.

Акушерский анамнез: бесплодие, спонтанные аборты, случаи антенатальной гибели плода, клинически узкий таз.

Течение беременности: количество плодов, внутриутробное страдание плода, внутриутробный рост плода, активность (движения, которые ощущает мать), данные УЗИ (если проводилось).

Течение родов: гестационный возраст и вес при рождении, начало, продолжительность и особенности родов, ощущения матери во время родов, введение медикаментов (какие? какой путь введения? когда? почему?).

Анестезия/аналгезия во время родов.

Данные фетального мониторинга частоты сердечных сокращений.

Оперативные вмешательства: щипцы, вакуум-экстрактор.

Кесарево сечение: показания, экстренное или плановое.

Предлежание плода, оценка по шкале Апгар, необходимость проведения реанимационных мероприятий.

Профессиональная подготовка медицинских работников, которые оказывали помощь во время родов (где? кто? что они делали? что они говорили?).

Каково было первое впечатление матери, в тот момент, когда она впервые увидела своего ребенка: состояние хорошее/тяжелое, кричал, был активным, цвет кожи, симптомы травмы и/или асимметрии.

Постнатальный анамнез — необходимо помнить, что *мать и медицинская сестра являются лучшими источниками информации о ребенке,* так как имеют возможность наблюдать за ним днем и ночью. Однако *вся информация, включая кажущиеся или очевидные симптомы, должна обсуждаться критически.*

- *Состояние при рождении:* цвет кожных покровов, дыхание, крик, мышечный тонус, спонтанная двигательная активность, реакция на окружающую обстановку и реакция на стимуляцию.
- *Необходимость реанимационных мероприятий, их продолжительность, эффект.*
- *Признаки и/или предположение о наличии родовой травмы.*
- *Поведение после рождения:* нормальное, возбудимое, слишком спокойное, угнетенное и т.д.
- *Дыхание:* регулярное, апноэ, необходимость дыхательной поддержки.
- *Крик* (частота и качество): кричит слишком много или почти не кричит, крик очень громкий или слабый, успокаивается или не успокаивается.
- *Сон:* спит слишком много (более 3 часов после кормления) или меньше 1 часа после кормления.
- *Сосание:* может или не может сосать, активно, лениво сосет, устает, слабо сосет, во время сосания отмечаются апноэ, цианоз, срыгивания, срыгивания фонтаном, икота, кашель.
- *Мышечный тонус* (ниже описан детально): нормальный, снижен, повышен, локализация повреждений (диффузная или локализованная), их появление (постоянные или приступообразные) и сопутствующие симптомы (апноэ, тремор, глазодвигательные симптомы, патологические движения мышц лица, рта, языка, конечностей, судороги).
- *Спонтанная двигательная активность:* повышенная, пониженная, объем, симметричность, реакция на стимуляцию, навязчивые движения («боксера», «велосипедиста»)? Появление явно ненормальных движений. Тремор?
- *Судороги* (см. ниже при проведении дифференциального диагноза).
- *Парез взора!*
- *Рефлексы* (глубина, автономность): пониженные, повышенные, симметричность. «Необычные» симптомы (их появление характерно при приеме матерью лекарственных препаратов): экскориации вследствие зуда, частая зевота, чихание и заложенность носа, повышенное потоотделение в сочетании с возбуждением, тремором, плохим сном, нарушением питания.
- *Изменяется ли поведение ребенка при световой или звуковой стимуляции!*
- *Реакция ребенка на окружающую обстановку,* возможность зрительного и слухового сосредоточения? Постоянно или периодически?

• *Если ребенок из группы риска по поражению ЦНС,* когда необходимо осматривать его? Кто должен осматривать? Как соотнести осмотр с кормлением, беспокойством, купанием, процедурами?

• *Состояние ребенка стабильное или меняется, улучшается или ухудшается!*

КЛИНИЧЕСКИЙ ОСМОТР

Суммируя данные литературы (Amiel-Tison, Vblpe, Levene), мы предлагаем проводить клинический осмотр в соответствии с 10 пунктами, которые являются главными при оценке психомоторного развития:

1. Оценка гестационного возраста.
2. Общий внешний осмотр, выражение лица.
3. Голова.
4. «Механические» признаки травмы головы, позвоночника, конечностей.
5. Уровень активности.
6. Поза, мышечный тонус, двигательная активность.
7. Рефлексы.
8. Черепные нервы.
9. Условные рефлексы.
10. Безусловные рефлексы.

Такой осмотр не требует специального оборудования или длительного обучения. Эти 10 пунктов достаточно простые для исполнения и полный осмотр может быть проведен за 15—20 мин. Для того чтобы при осмотре уменьшить до минимума дискомфорт для матери и ребенка, строго рекомендуется:

• Проводить осмотр в теплом помещении, как можно меньше беспокоить ребенка и прерываться во время осмотра.
• Сначала поговорить с матерью, внимательно выслушать ее.
• Проводить осмотр на руках матери и/или попросить мать (раньше, чем медсестру) помочь при осмотре ребенка.
• Проводить осмотр желательно, когда ребенок не спит, спокоен, не голоден.
• Провести осмотр заново, если вскоре после осмотра появились дополнительные признаки (например, какие-то необычные движения).
• Проводить осмотр столько раз, сколько необходимо (даже более двух раз в сутки) если есть предположение, что с ребенком произошло или происходит что-то необычное.
• Объяснить матери, что частый осмотр — это обычная процедура.

1. Оценка гестационного возраста

Необходимо тщательно оценить гестационный возраст ребенка, используя данные анамнеза, клинического осмотра, соответствие психического развития морфологической зрелости. Однако функциональная зрелость ЦНС плода/новорожденного зависит не только от гестационного возраста — на нее влияет общее состояние ребенка и окружающая среда.

Уязвимость ЦНС, локализация, клиническая манифестация и исход зависят от гестационного возраста и веса при рождении. Определение недоношенности, переношенности или низкий вес к сроку гестации помогают медицинским работникам ориентироваться в уходе за новорожденным и прогнозировать возможность патологических изменений со стороны ЦНС.

В новой шкале Боллард используется 6 морфологических и 6 нейромышечных признаков, при помощи которых, сосчитав количество баллов, можно оценить гестационный возраст с 20 недель (общая оценка 10) до 44 недель (общая оценка 50), погрешность составляет 2 недели. Идеально, если оценку проводят два специалиста, что повышает объективность результата.

В таблице (см. табл. 3.17) детально описаны шесть морфологических признаков: кожа, лануго, подошвы, ареол соска, глаза и уши, половые органы.

Более детально рассмотрим методологию оценки *6 нейромышечных признаков* (см. рис. 3.1):

- *Поза* — спонтанная поза новорожденного сравнивается по таблице.
- *Запястье «квадратное окно»* — мягко согнуть, насколько это возможно, руку новорожденного в запястном суставе, измерить угол между ладонной поверхностью и внутренней поверхностью запястья и свериться по таблице.
- *Возвращение рук* — согнуть руки в локтевом суставе и в таком положении фиксировать 5 секунд, отпустить и отметить степень спонтанного их возвращения по таблице.
- *Подколенный угол* — поднять нижние конечности, мягко, но насколько возможно согнуть в коленях, подтянуть к груди, измерить подколенный угол и сравнить с таблицей.
- *Признак «шарфа»* — попробовать завести ручку ребенка за шею, так далеко, как это возможно, и сравнить с таблицей.
- *«Пятка к уху»* — поднять согнутые в тазобедренных суставах ноги и подтянуть к ушам, сравнить с таблицей.

Все 6 представленных признаков характеризуют мышечный тонус, который будет описан ниже.

2. Оценка общего СОСТОЯНИЯ И ЛИЦО (облик)

Необходимо отметить общее состояние ребенка и особенно его реакцию на окружающих и на осмотр. Какие особенности бросаются в глаза с первого взгляда (размеры, лицо, лоб, брови, глаза, палыпебральные мышцы, расстояние между глазными щелями, нос, уши, губы, рот, подбородок, шея, ... видимые пороки развития, родимые пятна, волосистая часть головы и т.д.). Многие генетически обусловленные синдромы ассоциируются с задержкой психомоторного развития.

3. Голова: размеры и форма

Измерение окружности головы выше надбровных дуг: нормальный объем для здорового новорожденного — 32-37 см; записи измерения должны сравниваться с гестационным возрастом по центильным таблицам для определения микроцефалии и макроцефалии. И то и другое, особенно микроцефалия, ассоциируется с повышенным риском неврологической патологии.

Голову необходимо осматривать для того, чтобы определить:

- *Признаки травмы:* переломы, кровоизлияния, ссадины.
- *Передний (большой) и задний (малый) роднички:* размеры, выбухание или западение, преждевременное закрытие.
- *Швы:* наложение швов друг на друга (небольшое в норме при вагинальных родах), Расхождение более чем на 5 мм (диастаз, предполагаемая внутричерепная гипертензия).
- *Форма:* асимметрия височной и задней костей черепа отмечается чаще при вагинальных родах, сохраняется менее одной недели после рождения.

• *Родовая опухоль и кефалогематома.*

• *Признаки повышения внутричерепного давления* (гидроцефалия, инфекция, гипоксически-ишемическая энцефалопатия), внутричерепные кровоизлияния, субдуральная гематома: выбухание большого родничка, расхождение швов, паралич взора (симптом «заходящего солнца», набухание вен на голове).

• *Краниостеноз:* преждевременное закрытие одного или более швов, асимметрия черепа. Закрытие сагиттального шва приводит к изменению формы черепа (долихоцефалия), закрытие коронарных швов — к брахицефалии, коронарных и сагиттально-ламбдоидных — к деформации по типу акроцефалии (башенный череп). Костные швы, определяющиеся при пальпации, являются признаком высокого риска нарушений психомоторного развития, особенно это касается небольшого краниостеноза, который генетически передается и ассоциируется с другими клиническими признаками. В этом случае необходимо провести рентгенологическое исследование и консультацию специалистов (невролога и нейрохирурга).

• *Краниотабес:* небольшие области размягчения костей черепа; обычно исчезают через неделю; если это наблюдается дольше, необходимо провести исследование, так как можно подозревать системное заболевание (незавершенный остеогенез, врожденный сифилис).

• Темно-красные пятна: часто узловатые, расположены на голове и лице в области ветвей тройничного нерва. Так как они часто ассоциируются с глаукомой и кортикальными сосудистыми повреждениями мозга, судорогами и другими неврологическими проблемами (Sturge—Weber-синдром), необходима срочная консультация офтальмолога и невролога.

Следует помнить, что у недоношенных здоровых новорожденных голова растет быстрее с начала 2-й недели: у недоношенных новорожденных массой 1500 г — +0,5 см — во вторую неделю; +0,75 см — в третью и +1,0 см после третьей недели (\blpe). Медленный рост головы в первые 6 месяцев может свидетельствовать о неврологическом повреждении, а быстрый рост — о нарастающей гидроцефалии.

4. Механическая травма головы, позвоночника, конечностей (родовой травматизм)

Некоторые симптомы травмы (царапины, кровоподтеки, отек, сниженый объем движений, болезненность при движении) и/или некоторые факторы риска травмы во время или после рождения могут настораживать в плане неврологического повреждения и заслуживают пристального внимания и тщательного осмотра.

5. Степень активности (бодрствование, сознание)

Это, конечно, наиболее чувствительный индикатор неврологического состояния, который зависит как от структурной, так и от функциональной интеграции различных уровней нервной системы, начиная с коры головного мозга; информативность этого показателя можно сравнить со значением цвета кожных покровов для оценки дыхания и сердечной деятельности.

Активность ребенка зависит от времени кормления, внешних воздействий, общения с матерью и предыдущего опыта.

В общем, оценка развития ребенка и его активность с 28-й недели гестации повышается по мере созревания и становится спонтанной с 32-й недели гестации; зрелость новорожденного можно определить по реакции на сенсорные стимулы.

Brasetton и Nugent предложили простой способ оценки новорожденного путем исследования четырех признаков: открывание глаз, дыхание, общая двигательная активность, крик.

Оценка допускает *шесть уровней активности* при нормальном состоянии ребенка в течение дня: глубокий сон, сон, сопровождающийся двигательной активностью, спокойное бодрствование, бодрствование, сопровождающееся двигательной активностью, беспокойное бодрствование и крик.

Патологические признаки:

- *Ступор* - спутанное сознание, отсутствие сознания (глубокий ступор), пробуждение или реакция в ответ на стимуляцию, пониженная двигательная активность в ответ на стимуляцию, неопределенная и непродолжительная.
- *Кома* — отсутствие двигательной реакции в ответ на стимуляцию.

6. Поза, мышечный тонус и двигательная (моторная) активность

Мышечный тонус оценивается путем определения резистентности к пассивной мобилизации. Такую оценку лучше проводить в возрасте старше 24 часов, в период бодрствования, учитывая при оценке влияние и гестационного, и постнатального возраста на реакцию новорожденного.

Мышечный тонус оценивается как мышечное сопротивление при осмотре, при этом необходим отдых при манипуляциях.

Пассивный мышечный тонус определяется как минимальное сокращение мышц в покое. Его можно оценить, измеряя ширину пассивных движений, например, угол между туловищем и нижними конечностями.

Чаще всего используются следующие признаки:

- Аддукторный угол.
- Поплитеарный угол.
- «Стопа к ноге».
- «Пятка к уху».
- Симптом «шарфа».
- Возвращение конечностей к исходной позиции.
- Сгибание и разгибание туловища.

Активный тонус оценивается путем определения тонуса, когда ребенок реагирует двигательной активностью на определенные раздражения. Для доношенного зрелого новорожденного нормальной позой является спонтанное сгибание конечностей в положении на спине. Состояние тонуса оценивается также при приподнимании ребенка за предплечья из положения лежа: в норме ребенок должен несколько секунд удерживать головку. Степень активного выпрямления конечностей, туловища, шеи и удерживание головы можно также оценить, поддерживая ребенка за предплечья и при опоре на стопы на поверхности стола.

Патологические признаки:

Гипертонус: дисбаланс между тонусом сгибателей и разгибателей (повышение тонуса разгибателей), что в крайних случаях ведет к опистотонусу; у новорожденных встречается редко, свидетельствует о тяжелом поражении ЦНС (гипоксически-ишемические нарушения, врожденные аномалии, менингит, массивное внутрижелудочковое кровоизлияние).

Гипотония: обычно ассоциируется с мышечной слабостью; это наиболее характерное для новорожденных нарушение моторики:

- фокальные мозговые симптомы (церебральные инфаркты) — фокальный контралатеральный гемипарез, чаще в верхних отделах;
- парасагиттальные церебральные билатеральные повреждения (гипоксически-ишемические нарушения): симметричная слабость, чаще в верхних отделах;
- спинальные поражения (родовая травма шейного отдела): гипотония, затрагивающая сфинктеры;
- снижение двигательной активности (Werdning-Honman-синдром);
- поражение на уровне нервных корешков (парез плечевого сплетения);
- поражение периферических нервов (при невритах);
- нарушение нервно-мышечной передачи: общая гипотония с дисфункцией черепных нервов;
- мышечные поражения: общая гипотония, слабость с вовлечением лица и нарушением глотания.

Двигательная активность представлена спонтанными движениями и движениями в ответ на стимуляцию при осмотре.

Оценивается количество, качество движений (сгибание, разгибание, вытягивание и т.д.) и симметричность, также оценивается синхронность мышечных усилий.

Оценка спонтанной двигательной активности является скорее синтетической, чем аналитической: особенно гармоничность и комплекс движений оцениваются в противоположность патологическим характеристикам —дисгармоничности и стереотипным (навязчивым) движениям. В результате дается только общая оценка: хороший, плохой, асимметричный, подозрительный. Prechtl и соавт. провели исследования спонтанной двигательной активности доношенных и недоношенных новорожденных, которую в результате у детей в возрасте до 4 недель жизни определяли как «скрюченную», в возрасте 4—12 недель — как «беспокойную», после 8—12 недель — как «размашистые движения». Спонтанные движения и движения, вызванные стимуляцией, у недоношенных детей до 36 недель являются симметричными с обеих сторон, после 36 недель становятся «альтернативными».

Патологические признаки:

'Асимметрия движений.

- *Навязчивые движения* («боксирование», движения «велосипедиста»).
- *Тремор:* отличается от судорог, если не связан с глазными симптомами, апноэ, цианозом, брадикардией, снижением активности; тремор симметричный, возникающий при тактильной стимуляции, — низкоамплитудный и с большой частотой, уменьшается или прекращается при пассивной флексии.
- *Спастические подергивания групп мышц, чаще всего языка или пальцев.*
- *Чрезмерная пугливость, вздрагивание* в ответ на тактильную стимуляцию или звуковой сигнал.
- *Миотония:* длительное сокращение мышц после перкуссии.

7. Рефлексы: глубокие сухожильные и примитивные

а. *Глубокие сухожильные рефлексы (пекторальный, локтевой, брахио-радиальный, коленный и рефлекс с лодыжки)* вызываются так же, как и у взрослых, рефлекс трицепса у новорожденных трудно вызвать.

Необходимо оценить, есть эти рефлексы, отсутствуют или асимметричные.

Мы часто видим, что коленный рефлекс до 8 месяцев сопровождается перекрестным аддукторным ответом у совершенно здоровых новорожденных, таким образом, клонус сто-

пы вследствие стимуляции должен восприниматься как вариант нормы, это не ассоциируется ни с какими патологическими признаками, в том числе и с асимметрией рефлексов.

б. *Примитивные, или архаичные, рефлексы.* Для оценки неврологического статуса обычно используется 5 наиболее распространенных рефлексов; их персистенция после первых месяцев жизни должна рассматриваться как патология.

• *Тонический шейный рефлекс:* голову новорожденного, который лежит на спине, поворачивают в сторону: верхние конечности на этой стороне разгибаются, на противоположной стороне сгибаются. Рефлекс появляется с 35-й недели гестации и исчезает к 6 месяцам жизни. Патологические признаки: неистощаемый и стереотипный ответ, не изменяющийся при спонтанной двигательной активности.

• *Сосательный рефлекс:* кончиками пальцев провести по медиальной части языка, ребенок захватывает пальцы и отмечается перемежающееся сосание.

Патологические признаки: слабость рефлекса или его отсутствие, движения не организованы, без пауз, пальцы захватываются неплотно.

• *Рефлекс Моро:* новорожденный лежит на спине, специалист, осматривающий ребенка, приподнимает его спинку в верхней части более чем на 1 см от поверхности стола: новорожденный «открывает» (раскидывает) ручки (с 28 нед.), разгибает, разводит (с 32 нед.), потом сгибает (с 37 нед.), «обнимая» верхними конечностями туловища, и кричит (с 32 нед.). Патологические признаки: отсутствие рефлекса, асимметричность, повышенный рефлекс, стереотипный (повторяющийся), необычный.

• *Рефлекс ходьбы:* новорожденного поддерживают в вертикальном положении под плечи, стопы опираются на поверхность стола, туловище подтягивается, и ребенок начинает «ходить». Патологический признак: сохранение рефлекса после 3 месяцев.

• *Подошвенный рефлекс:* специалист, осматривающий ребенка, кладет ладонь на стопу, ребенок сгибает пальцы и «схватывает».

8. СИМПТОМЫ поражения черепно-мозговых нервов

Для каждой пары краниальных нервов мы определяем функции и оцениваем их.

I. *Обоняние (n. olfactorii):* оценивается по реакции ребенка на запах (следит взглядом за источником запаха).

II. *Зрение (n. opticus):* острота зрения и поле зрения оцениваются по реакции на источник света. С 26 недель ребенок мигает на свет, с 32 недель закрывает глаза, с 34 недель следит взглядом за красным шариком, с 36 недель реагирует нистагмом на кружение и с 37 недель следит глазами.

Патологические признаки:

- *отсутствие фиксации и слежения за движущимся объектом.* Часто ассоциируется с другими неврологическими признаками генерализованного или мультифокального повреждения мозга;
- *маятниковый нистагм,* отсутствие реакции на повторяющиеся движения перед глазами дают основание подозревать слепоту;
- *патологические изменения на глазном дне.*

III. *Глазомоторная функция (n. oculomotorius):* движения глазного яблока наружу, реакция зрачка, поднятие век оцениваются при осмотре и наблюдении глазных рефлексов (глаза двигаются в противоположную сторону при пассивной ротации головы, сохраняя Фиксацию).

Необходимо тщательно исследовать положение глаз, спонтанные или вызванные их движения, размер, симметрию, реакцию зрачка.

Патологические симптомы со стороны зрачка:

- асимметрия;
- одностороннее увеличение или уменьшение его размера;
- изменение реакции зрачка на свет.

IV. *Трохлеарные нервы (n. trochlearis):* отвечают за наружные движения глаз, оценка проводится так же, как описано выше.

V. *Тройничный нерв (n. trigeminus):* чувствительность лица и жевание; при стимулировании корнеального рефлекса — гримаса на стимулированной стороне, сосательный рефлекс, прикусывание пальцев.

Патологический признак: снижение сосательного рефлекса, особенно когда это происходит изолированно.

VI. *Отведение (n. abducens):* внешние движения глаз оцениваются, как III и IV.

Патологические признаки при оценке двигательной функции глаз:

- дискоординация движений взора в горизонтальном и вертикальном направлении;
- ограничение движения глаз;
- горизонтальные и вертикальные подергивания;
- нистагм.

VII. *Лицевой нерв (n. facialis):* движения и выражение лица, вкус (передние две трети языка). Оценивается положение лица в покое (глазная щель, назолабиальный угол, угол рта), начало, амплитуда и симметрия движений мышц лица.

Патологические признаки: слабость мышц лица, асимметрия ассоциируются с другими неврологическими симптомами.

VIII. *Вестибулокохлеарный нерв (n. vestibulocochlearis):* слух и ориентирование в пространстве; оценивается по реакции на звуковые сигналы (испуг, мигание, прекращение движения, дыхания, открывание глаз и рта).

Патологические признаки: недостаточный ответ на окружающие звуки. *Факторы риска развития глухоты:* наследственность, недоношенность, низкий вес при рождении, длительная желтуха, назначение аминогликозидов, фуросемида, наличие врожденных аномалий, гипоксически-ишемическое поражение ЦНС.

IX. *Глоточно-гортанный нерв (n. glosso-pharyngeus):* сосание, глотание, звуки, вкус (1/3 задняя часть языка); оценка сосательного и глотательного рефлекса (хорошо координированы начиная с 28-й недели гестации, хотя полностью координация сосания, глотания и дыхания появляется с 32 недели) и рвотный рефлекс, сокращение мягкого неба вследствие легкого раздражения передней части миндалин.

X. *Блуждающий нерв (n. vagus):* глотание, звуки (см. пункт IX).

Патология сосательного рефлекса: снижение и нарушение координации сосания и глотания; важно оценивать, если это ассоциируется с другими патологическими признаками, особенно с гипотонией.

XI. *Добавочный нерв (n. accessorius):* движения головы и шеи; оценивается путем наблюдения за спонтанными движениями.

Патологические признаки: врожденная кривошея.

XII. *Подъязычный нерв (n. hypoglossus):* движения языка; оценка и осмотр размеров языка, симметричность, активность в покое и при движении.

9. Первичные функции

Под этим понимают функции, требующие интеграции с корой мозга:

- Взаимодействие с окружающими и социальные контакты.

• Поведение.

• Чувства, восприятие как оценка реакции на легкое дотрагивание, боль, свет, звуки.

Выше это уже обсуждалось, но следует подчеркнуть, что в общем адекватном ответе на стимуляцию необходимо учитывать: а) имеется латентный период между стимуляцией и ответом; б) снижение интенсивности реакции, если стимуляция повторяется (привыкание); в) возможность модуляции реакции; с другой стороны, неадекватная реакция без латентного периода, привыкания и стереотипа может быть признаком корковых повреждений.

10. Автоматизмы

Отражают деятельность сердечно-сосудистой, дыхательной системы, мочевого пузыря и кишечника. Нарушения со стороны этих функций обычно ассоциируются с серьезными неврологическими нарушениями и позволяют предположить стволовые и/или спинальные нарушения.

КОМПЛЕКСНАЯ ОЦЕНКА РАЗВИТИЯ

Тщательный анализ анамнеза и хорошо написанная история болезни вместе с тщательным осмотром новорожденного являются необходимым, но не достаточным условием для постановки диагноза. Как неврологические нарушения часто сказываются на постнатальной адаптации, так и общее состояние (кардиореспираторные и метаболические нарушения в особенности) и окружающая среда влияют на неврологический статус. Поэтому только повторный осмотр позволяет правильно оценить психомоторное развитие новорожденного. Наблюдение в динамике симптомов и признаков может дать ответ на следующие вопросы:

• Являются ли патологические признаки стабильными (не меняются день ото дня) или преходящими?

• Общее состояние остается стабильным или меняется (в течение часов, дней, недель)?

Учитывая это, предлагается рассмотреть *три основные клинические ситуации,* которые могут помочь в постановке диагноза (Fanaroff, 1997):

А. Новорожденный выглядит нормальным при рождении (активный, громко кричит, у него хороший мышечный тонус, нормальная двигательная активность и реакция), *впоследствии состояние ухудшается:* причины перинатальные и постнатальные — внутрижелудочковое кровоизлияние, гипоксически-ишемическая энцефалопатия, гипогликемия, инфекция, употребление матерью алкоголя и наркотиков, синдром отмены, метаболические или дегенеративные расстройства, ядерная желтуха.

Б. Состояние ребенка при рождении тяжелое, в дальнейшем улучшение или ухудшение с изменением клинической картины: причины перинатальные и постнатальные — перинатальная асфиксия, родовая травма, ишемия или кровоизлияние, метаболические или дегенеративные нарушения.

В. Состояние ребенка при рождении тяжелое и без динамики: это свидетельствует, как правило, о пренатальном повреждении мозга, которое нередко трудно определить до рождения: наследственные заболевания и пороки развития, внутриутробная инфекция (токсоплазмоз, краснуха, цитомегалия, герпес-вирусная инфекция и др.), перинатальная гипоксия/ишемия и метаболические или дегенеративные заболевания.

Если ребенок родился здоровым, и в первую неделю жизни не отмечалось никаких патологических симптомов и признаков, некорректно и необоснованно объяснять любое ухудшение со стороны ЦНС перинатальными причинами.

Ранее были описаны ***неонатальные неврологические симптомы*** (Sarnat, 1976; Amiel-Tison, 1995; Volpe, 1995), ***которые можно использовать в качестве ориентиров для диагностики и прогноза:***

1. У новорожденного отмечаются возбудимость и/или судороги: беспокойство, повышенная возбудимость, повышенная двигательная активность, реакция на стимуляцию и вызывание рефлексов, непрекращающийся крик, плохой сон, нарушение питания, тремор и/или судороги. Наиболее частые причины: гипоксически-ишемическая энцефалопатия (1-я стадия), бактериальная инфекция, гипогликемия, гипокальциемия, синдром отмены препаратов, которые получала мать.

2. **У новорожденного отмечаются примаки угнетения ЦНС:** сниженная активность, плохо просыпается, локальная или общая гипотония, понижение спонтанной двигательной активности, реакция на стимуляцию и рефлексы, слабый крик или отсутствие крика, единичные или повторяющиеся апноэ. Наиболее частые причины: гипоксически-ишемическая энцефалопатия (2-я стадия), инфекция, лекарственная терапия матери или ребенка, ядерная желтуха.

3. **У новорожденного отмечаются признаки обшей мышечной гипотонии:** понижение как активного, так и пассивного тонуса туловища и конечностей. Это общий неспецифический признак ранней стадии поражения ЦНС (пункт 2). Тем **не** менее общая персистирующая гипотония дает основание подозревать поражение на том или ином уровне:

- Уровень ниже моторных нейронов (кортико-спинальный/бульбарный тракт, базальные ганглии, мозжечок, бульбоспинальный тракт): отсутствие фациальной гипотонии, глубокие сухожильные рефлексы повышены или нормальные, могут сочетаться с судорогами, гемипарезы и задержка развития.
- Уровень ниже мотонейронов (моторные ядра черепных нервов и клетки передних спинальных отростков). Позже вовлекается лицо, сухожильные рефлексы нормальные, поражение на уровне нервных сплетений.
- Периферические нервы: отсутствие гипотонии мышц лица, поражение дистальных отделов конечностей, снижение глубоких сухожильных рефлексов, сочетается с понижением чувствительности.
- Нейромышечное соединение: вовлекаются лицо и конечности, сухожильные рефлексы нормальные, может сочетаться с признаками миастении.
- Мышцы: различные варианты вовлечения лицевых мышц, преобладание проксимальной гипотонии, сухожильные рефлексы снижены. Внутриутробно отмечались понижение двигательной активности, многоводие, маловодие.

4. У новорожденного отмечается гипотония в верхней части туловища: поражение на уровне шеи или верхних конечностей; может сочетаться с пониженной активностью,

5. **У новорожденного отмечаются гипертонус разгибателей:** внутричерепная гипертензия является наиболее частой причиной.

6. У **новорожденного отмечается асимметрия мышечного тонуса:** на стороне гипотонии примитивные рефлексы снижены, часто наблюдаются судороги и симптомы угнетения ЦНС.

Если определены клинические признаки и симптомы, необходимо установить, в каком возрасте они появились, их взаимосвязь, развитие, и можно определить длительность и тяжесть неврологического повреждения; ситуация, которая наблюдается в 7 дней жизни, является надежной точкой проверки:

- Слабая степень поражения: гиперактивность и **нарушение** тонуса еще присутствуют, но **нет** судорог, нет угнетения ЦНС.

• Средней тяжести: нарушение тонуса, но более чем дважды появление отдельных судорог, признаки угнетения ЦНС.

• Тяжелое состояние: повторяющиеся судороги и выраженные признаки угнетения ЦНС.

Оценка прогноза в первую неделю жизни и определение степени поражения мозга является очень сложной задачей клинициста, который поставлен перед необходимостью сообщать родителям о возможном исходе с неуверенностью.

Первые рекомендации должны быть очень осторожными, и необходимо объяснить, что только повторные осмотры ребенка и оценка клинической ситуации в развитии помогут лучше понять, что будет дальше, что надежная оценка должна быть дана до 8-12 месяцев скорригированного постнатального возраста (т.е. для недоношенных детей после 40 недель гестации), что влияние среды, которая окружает ребенка, родители **и** высококвалифицированная медицинская помощь являются важными факторами, влияющими на прогноз.

Таким образом, ***необходимо принимать во внимание следующее.***

• Изолированные неврологические симптомы являются недостаточными для прогноза.

• Персистирующие нарушения при нескольких осмотрах **и/или** комбинация патологических признаков намного повышают точность прогноза, свидетельствуют о более тяжелых неврологических нарушениях.

• Для детей с очень низким весом при рождении персистирующие неврологические нарушения, наблюдающиеся при выписке, после оценки скорригированного возраста должны повышать настороженность в отношении неблагоприятного прогноза.

• И для доношенных, и для недоношенных детей постнатальный (скорригированный) возраст 3 месяцев является *ключевым этапом для прогностической оценки, так как именно в этом возрасте появляются признаки, которые необходимо оценить:*

1) *увеличивается окружность головы;*
2) *снижается тонус* мышц шеи и верхних конечностей, рефлекс Моро и ладонный рефлекс исчезают;
3) *появляется осознанная улыбка.*

Недостаточный рост головы (при измерении ее окружности увеличение менее, чем на 2 стандартных отклонения, при использовании специальных таблиц) является настораживающим симптомом, особенно в сочетании с закрытием или расхождением швов и нарушениями со стороны мышечного тонуса, сохранением примитивных рефлексов, задержкой в развитии.

ГЛАВА VI. ПИТАНИЕ НОВОРОЖДЕННЫХ

В материалах учебного семинара Европейского бюро ВОЗ «Кормление и питание грудных детей и детей раннего возраста» (2000) подчеркивается: «Каждая страна в качестве основы своих методических рекомендаций в отношении питания и кормления детей должна использовать рекомендуемые для грудных детей и детей раннего возраста величины потребления пищевых веществ, основанные на научных данных, полученных международным сообществом.

...Рекомендации выводятся на основании потребностей. Потребность определяется как самый низкий непрерывно сохраняющийся уровень потребления пищевого вещества, который будет поддерживать уровень питания отдельного человека. Фактическая потребность в пищевых веществах у каждого человека разная, в то время как рекомендация в отношении того или иного пищевого вещества должна охватывать потребности почти всех людей, входящих в данную категорию населения.

Сфера применения и ограничения в применении рекомендуемых величин потребления пищевых веществ (РВПВ)

1. РВПВ обеспечивают базу для выработки методических рекомендаций в отношении питания и планирования стратегий здорового питания населения.

2. РВПВ могут быть полезны при маркировке продуктов питания (например, на том или ином продукте можно указать, что он содержит % рекомендуемой величины потребления витамина С для данной возрастной группы).

3. РВПВ можно использовать для оценки и интерпретации фактического потребления пищи и информации о потреблении продуктов питания, касающихся разных категорий населения.

4. РВПВ можно использовать для оценки достаточности потребления пищевых веществ уязвимыми группами.

Большинство оценочных величин выводятся из ограниченного числа исследований пищевого баланса... поэтому при интерпретации РВПВ следует проявлять осторожность».

Вышеизложенное имеет, хотя и косвенное, но весьма важное значение в интерпретации пищевых потребностей новорожденных. Золотым стандартом питания новорожденных и детей первых месяцев жизни является грудное вскармливание, и при всей возможной вариабельности пищевых потребностей ребенка и состава грудного молока женщин для всех доношенных детей при обычной диете матери и достаточном количестве молока у нее до 5—6-месячного возраста ребенка какой-либо коррекции не требуется.

Изложенное ниже о пищевых потребностях новорожденного нужно лишь при проведении парентерального питания, искусственном вскармливании, особенно недоношенных детей.

При рождении изменяется тип питания ребенка, его источник и режим. Приспособление к этой перемене — важный аспект адаптации к внеутробной жизни. После рождения изменяются и темпы физического развития ребенка — в последнем триместре беременности донашиваемый плод ежедневно прибавляет массу тела — по 10—15 г/кг, и после рождения эти ежесуточные прибавки удваиваются, тогда как активность увеличения длины тела в I квартале жизни у доношенного ребенка примерно в 1,5 раза меньшая, чем в последнем триместре внутриутробной жизни. Темпы увеличения длины тела у недоношенных детей в I квартале внеутробной жизни больше, чем у доношенных (в процентах к длине тела при рождении). Конечно, прибавки массы тела (30-40 г/день - у детей с массой тела при рождении более 2 кг, 15—25 г/день — у детей с массой тела при рождении от 1 до 2 кг и 10—20 г/день — у детей с массой тела при рождении менее 1 кг) отмечают после восстановления транзиторной убыли первоначальной массы тела, обычно к 7—8-му дню жизни у доношенных, к 8—10-му дню — при первоначальной массе тела 1,0—2,0 кг и лишь после 10-го дня у больных у детей, родившихся с массой тела менее 1 кг.

Величины накопления различных пищевых веществ на разных сроках гестации отличаются (табл. 6.1). Если темп ежесуточного прироста общего количества белка у плода в последнем триместре беременности более или менее одинаков - 2 г/кг массы тела (ориентировочно в 6 раз больше, чем прирост азота), то жиров — неравномерен и значительно интенсифицируется с 34-й неделе внутриутробной жизни. Это приводит к тому, что у плода в 28 недель гестации жиры составляют примерно 1% массы тела, а у доношенных детей — 14—16% (табл. 6.2). Из изложенного ясно, что пищевые потребности в ряде веществ у доношенного и недоношенного ребенка в пересчете на 1 кг массы тела в неонатальном периоде могут быть различны. В то же время анатомо-физиологические особенности недоношенного ребенка с очень низкой массой при рождении ограничивают возможности увеличения пищевых нагрузок, в частности жиров. Наиболее сложно питание больных новорожденных, глубоконедоношенных в первую неделю жизни, ибо, с одной стороны, они особенно чувствительны к дефициту энергии и отдельных пищевых веществ, с другой — у них существенно снижена толерантность к повы-

Таблица 6.1

Накопление различных веществ плодом на разных сроках гестации

(на 1 кг массы тела в день; по М. Кокс, 1985)

nCLUdL I tla	Недели гестации						
	24	26	28	30	32	34	36
Азот, мг	319	324	330	334	341	345	350
Натрий, мг	28	28	27	27	24	25	24
Калий, мг	30	30	30	30	29	29	30
Кальций, мг	118	124	129	133	140	145	151
Фосфор, мг	70	73	76	78	80	84	86
Железо, мг	1,6	1,7	1,7	1,8	1,9	1,8	2,0
Медь, мкг	58	58	57	58	59	57	57
Цинк, мкг	261	264	261	268	267	261	260
Жир, г	0,5	0,6	0,9	1,3	1,7	2,4	3,2
Вода, г	15,2	15,1	15,0	15,0	15,0	15,1	14,7

Таблица 6.2

Энергетические резервы недоношенных и доношенных детей
(ХайрдВ.С. и др., 1972)

Показатели, г	Маленькие недоношенные		Большие недоношенные		Доношенные новорожденные	
	граммы	% массы тела	граммы	% массы тела	граммы	% массы тела
Масса тела	1000		2000		3500	
Жиры	10	1	100	5	560	16
Белки	85	8,5	230	П	390	11
Углеводы	4,5	0,5	9	0,5	34	1

шенным пищевым нагрузкам и легко возникают при их увеличении ацидоз, азотемия, гипергликемия и другие осложнения. До сих пор *выхаживание, питание новорожденных, и прежде всего недоношенных, в первую неделю жизни требует сочетания знаний и искусства наблюдать, оценивать и изменять врачебную тактику в зависимости от состояния ребенка.* Следует неукоснительно придерживаться твердо установленного правила: ребенок с первых же минут жизни должен попасть в комфортные условия (прежде всего это касается температуры и газового состава воздуха), не должен испытывать жажду или голод.

ПОТРЕБНОСТЬ В ЭНЕРГИИ

1

В материалах учебного семинара Европейского бюро ВОЗ «Кормление и питание грудных детей и детей раннего возраста» (2000) сказано: «Потребность в энергии — это количество пищевой энергии, необходимое для приведения в равновесие расходуемой энергии и энергии, накапливаемой в новых тканях (физическое развитие). Расход энергии можно подразделить на основной обмен, на долю которого приходится 50—60% общего расхода энергии (ОРЭ) у большинства здоровых детей, энергию, расходуемую на физическую активность (30-40% ОРЭ) и термогенез (примерно 5-8% ОРЭ). Количество энергии, требующейся для физического развития, быстро уменьшается с примерно 35% ОРЭ при рождении до 5% в возрасте 1 год. Можно считать, что основной обмен представляет собой потребность в обеспечении жизнедеятельности, так как это расход энергии на биосинтез, обмен веществ, физическую работу дыхательной и сердечной функций».

Согласно данным литературы, по окончании раннего неонатального периода средняя потребность в калориях как недоношенных, так и доношенных детей составляет 120 ккал/кг/сут., что складывается из основного обмена — 50 ккал/кг/сут. (в первые сутки жизни — 35 ккал/кг/сут., на 6-е сутки — 42 ккал/кг/сут.), потребностей на периодическую мышечную активность — 15 ккал/кг/сут., устойчивость к холодовому стрессу (теплопродукцию) — 10 ккал/кг/сут., специфически динамическое действие пищи — 8—10 ккал/кг/сут., потери с калом — 10—15 ккал/кг/сут. и потребности для роста и накопления — 30—50 ккал/кг/сут. (2,5—5,0 ккал на каждый грамм прибавки массы тела). Эти потребности большие у детей, родившихся с очень малой массой тела, особенно менее 1 кг, ибо при неоптимальных температурных окружающих условиях потребности на устойчивость к холодовому стрессу

у них могут доходить до 70 ккал/кг/сут. Большие энергетические потребности могут быть и у детей с задержкой внутриутробного развития (до 150 ккал/кг/сут.), больных новорожденных с бронхолегочной дисплазией, после хирургических операций, глубоконедоношенных (до 165 ккал/кг/сут.). Необходимо помнить, что увеличение калоража за счет избыточной дачи сахара (более 10% общей калорийности рациона) может ухудшить микронутриентный и витаминный статус ребенка.

Меньшие энергетические потребности имеют здоровые доношенные дети, развивавшиеся внутриутробно при полностью благоприятных условиях и попавшие после рождения в термонейтральную среду (около 100 ккал/кг/сут.), дети, получающие парентеральное питание (1 энтеральная ккал = 0,75 парентеральной ккал), дети с генерализованными отеками.

Суточную энергетическую потребность на 7—16% покрывают пищевые белки, на 37—45% — углеводы и на 35—45% — жиры. Примерно 50% энергии при вскармливании грудным молоком обеспечивается за счет жира, 37—40% — за счет углеводов и остальное — за счет белков.

При дефиците энергии прежде всего нарушается функциональное состояние нервной системы (мозг новорожденного потребляет до 40% энергии), повышается чувствительность к инфекциям.

Когда же потребление энергии превышает потребности, увеличивается отложение жира и избыточно увеличивается масса тела. Однако отложение жира в грудном возрасте необходимо для нормального физического развития. Скорость отложения жира (подкожный жир) в возрасте до 4 мес. очень высока, но затем замедляется до возраста примерно 6 лет. Масса жира в процентном отношении к массе тела увеличивается примерно до 6 мес, а потом постепенно снижается.

ПОТРЕБНОСТЬ В БЕЛКАХ

С учетом утилизации белков в кишечнике суточная потребность в белке у новорожденных по окончании раннего неонатального периода по рекомендациям МЗ РФ — 2,25 г/кг/сут. В материалах вышеупомянутого учебного семинара Европейского бюро ВОЗ сказано, что в неонатальном периоде «при среднем потреблении грудного молока около 800 мл в день потребности в белке (которые оцениваются в 1,4 г/кг массы тела) будут удовлетворены». В отечественных работах есть рекомендация увеличивать пищевую белковую нагрузку у глубоконедоношенных детей (с массой менее 1,5 кг) до 4,0 и даже 4,5 г/кг/сут. Однако при ранней нагрузке белком более 4,0 г/кг/сут. достоверно чаще развиваются метаболический ацидоз, гипераммониемия, азотемия и патологическая аминоацидурия, а в дальнейшем, в 5—7-летнем возрасте наблюдается снижение интеллектуальных способностей.

Важное значение имеет качество пищевого белка. «У взрослых незаменимыми аминокислотами являются изолейцин, лейцин, лизин, метионин, фенилаланин, треонин, валин и гистидин. Незаменимой аминокислотой для грудных детей является аргинин. Для недоношенных грудных детей, по-видимому, незаменимыми аминокислотами являются цистеин, таурин и тирозин, однако полных доказательств их незаменимости для доношенных детей нет. Резервы белка в организме очень малы (примерно 3% от общего содержания их в организме), и поэтому такие патологические состояния, как голод, травма или ин-

фекция, могут вызвать существенные потери белков из общей массы белков в организме. Белок диссимилируется главным образом путем разрушения мышечных клеток, в результате чего образуются аминокислоты или энергия (если потребляется мало энергии), необходимые для поддержания синтеза белка. Таким образом, если пищевые источники белка ограничены, все аминокислоты становятся незаменимыми» (ВОЗ, 2000).

У новорожденных, особенно у недоношенных, ограничена способность превращения фенилаланина в тирозин и далее в гомогентизиновую кислоту. Кормление молочными смесями, в которых соотношение сыворотка: казеин составляет 18:82 (например, Семилак и Детолакт) и высок уровень фенилаланина, тирозина, может привести к избытку этих аминокислот в крови недоношенного ребенка. В то же время в этих смесях имеется дефицит цистеина (в женском молоке его концентрация в 3 раза выше, чем в коровьем). Считается, что недоношенные дети лучше адаптируются к смесям, в которых соотношение сыворотка: казеин приближается к таковому в женском молоке, т.е. 60:40. Даже невысокие белковые нагрузки (2,5 г/кг/сут.) при кормлении смесями, в которых доминирует казеин, могут вызвать у недоношенного ребенка гипераммониемию и гипертирозинемию, значительный ацидоз и повышение уровня азота мочевины в плазме крови. Ацидоз длится до 5 недель. Поэтому из молочных смесей для недоношенных предпочтительны приготовленные с обогащением молочной сывороткой (альбуминами).

Подчеркнем, что энергетическая ценность и состав молока у разных женщин варьируют (табл. 6.3, 6.4), в частности, в зависимости от диеты, а молоко женщин, имеющих недоношенного ребенка, обычно содержит больше белка.

Если недоношенный ребенок получает материнское молоко, то обычно нет оснований для коррекции питания белковыми добавками, по крайней мере в первый месяц жизни.

ПОТРЕБНОСТЬ В ЖИРАХ

Возможности для утилизации жиров в желудочно-кишечном тракте новорожденных гораздо ниже по сравнению с адсорбцией белков и углеводов. Даже у доношенного ребенка из-за сниженного синтеза желчных кислот мальабсорбция жира может составлять 10—15%. У недоношенного ребенка вследствие недозрелости желудочно-кишечного тракта, печени и поджелудочной железы эта величина может доходить до 30%. Достаточно калорийные молочные смеси с дефицитом жира должны содержать много углеводов или белков, что при-

Таблица 6.3

Состав молозива, переходного и зрелого женского молока

(г в 100 мл)

Вид молока	Белки	Углеводы	Жиры	Минеральные вещества
Молозиво	2,2-5,8	4,1-7,6	2,8-4,1	4,8-8,1
Переходное молоко (с 4-5-го дня)	1,6-2,1	5,7-7,8	2,9-4,4	2,2-3,4
Зрелое молоко (с 3-й недели)	0,9-1,8 (среднее 1,4)	6,0-7,0	3,3-3,6	1,8-2,1

Таблица 6.4

Энергетическая ценность 1 л женского молока на первой неделе лактации

Энергетическая ценность	День лактации						
	1	2	3	4	5	6	7
кДж ккал	6280 1500	4605 1100	3349 800	3140 750	2931 700	2831 675	2612 650

водит к гиперосмолярности этих смесей, диареям у новорожденных, их получающих. Смеси с избытком жиров могут провоцировать развитие кетоза.

Считается, что не менее 3% всех жиров должно приходиться на ненасыщенные жирные кислоты — линолевую и линоленовую. В женском молоке 8% всех жиров — линолевая кислота, а в коровьем — 4%. Поэтому в молочные смеси для питания новорожденных и грудных детей добавляют растительные масла.

При длительном дефиците ненасыщенных жирных кислот (например, очень продолжительное парентеральное питание и др.) могут развиться дерматит, дисфункция тромбоцитов, тромбоцитопения, алопеция, отмечаются недостаточные прибавки массы тела и повышенная чувствительность к инфекциям.

В материалах учебного семинара Европейского бюро ВОЗ «Кормление и питание грудных детей и детей раннего возраста» (2000) отмечено: «У взрослых насыщенные жирные кислоты ассоциируют с увеличением сердечно-сосудистых заболеваний, однако каких-либо данных о том, что потребление насыщенных жирных кислот в первые годы жизни способствует возникновению этой проблемы, не имеется. И наоборот, потребление ненасыщенных жиров связывается с более низкой распространенностью сердечно-сосудистых заболеваний у взрослых. Есть две незаменимые жирные кислоты, которые организм человека вырабатывать не может: линолевая и α-линоленовая. Они являются предшественниками фосфолипидов, простагландинов и полиненасыщенных жирных кислот с длинной цепью, в том числе арахидоновой кислоты и дексозагексеновой кислоты. Способность грудных детей в первые месяцы жизни синтезировать арахидоновую и доксизагексеновую кислоты ограничена, обе эти кислоты присутствуют в грудном молоке. Большинство выпускаемых промышленностью детских питательных смесей не содержат доксизагексеновой кислоты, и мембранные фосфолипиды в головном мозгу грудных детей, чье потребление этой жирной кислоты недостаточно, заменяют ее другими жирными кислотами. Доксизагексеновая кислота является одним из основных компонентов развивающегося головного мозга, и ее замена другими жирными кислотами может изменить функциональные характеристики нервных клеток».

Среднецепочечные триглицериды всасываются хорошо без участия желчных кислот, и поэтому их добавляют в смеси для питания недоношенных детей.

ПОТРЕБНОСТЬ В УГЛЕВОДАХ

Внутриутробно к плоду глюкоза поступает со скоростью примерно 4–5 мг/кг/мин. После рождения этот источник глюкозы прекращается, и ребенок целиком зависит от интенсивности собственного глюконеогенеза и поступления глюкозы извне (пища, парентеральное питание). Развитие энзимов, рас-

щепляющих дисахариды лактозу и сахарозу в кишечнике (лактаза, сахараза), полностью завершается к 8 мес. внутриутробной жизни, и обычно недоношенные дети не имеют проблем с утилизацией дисахаридов. Однако у некоторых детей этот процесс может отставать. Снижение активности лактазы и сахаразы типично и для ряда кишечных инфекций, фототерапии. В результате не происходит расщепления лактозы, что может привести к диарее, ацидозу (см. гл. XX).

ПОТРЕБНОСТЬ В ВИТАМИНАХ

Потребность в витаминах новорожденных, представленная в таблице 6.5, в основном рассчитана на основании содержания их в грудном молоке. Однако в зависимости от условий внутриутробного развития, срока гестации, перинатальной патологии и характера питания могут быть и большие потребности в витаминах, поэтому возможно развитие гиповитаминоза. Рекомендации ВОЗ (1985) в принципе не отличаются от данных, приведенных в таблице 6.5, хотя по некоторым витаминам и минеральным веществам в них дан «безопасный уровень» для детей 0—3-месячного возраста, установленный на основании нормативной потребности с коэффициентом изменчивости 15%: фолиевая кислота — 16 мкг/день, витамин B_{12} — 0,1 мкг/день, аскорбиновая кислота — 20 мг/день, α-токоферол — 0,15—2 мкг/кг/день.

Классическая клиническая картина гиповитаминозов, описанная в учебнике «Детские болезни», у новорожденных практически не встречается (кроме витамин К-дефицитной геморрагической болезни новорожденных), но, учитывая то, что дефициты витаминов существенно усиливают предрасположение к той или иной патологии для больных новорожденных, недоношенных и находящихся на парентеральном питании, за рубежом, в частности в США, выпускают растворимый комплекс поливитаминов «Поливисол», содержащий в 1 мл: витамин А — 1500 ИЕ, витамин D — 400 ИЕ, витамин Е — 5 ИЕ, витамин С — 35 мг, витамин B_1 — 0,5 мг, витамин B_2 — 0,6 мг, витамин B_6 — 0,4 мг, витамин РР — 8 мг, витамин B_n — 2 мкг. Однако «Полисол» содержит недостаточное для больных новорожденных, особенно недоношенных, количество витамина Е и фолиевой кислоты, некоторых минеральных веществ. Поэтому для детей с массой тела менее 1,5 кг рекомендуют добавки (табл. 6.6).

В порядке комментария к таблицам 6.5—6.7 укажем, что Комитет по питанию Американской академии педиатрии в 1985 г. пришел к заключению, что у недоношенных детей нет больших потребностей в витамине D, чем у доношенных. Повышенная нагрузка витамином С желательна для недоношенных, находящихся на смесях с доминированием казеина, что может предотвратить развитие у них патологической транзиторной гипертирозинемии (физиологичной для новорожденных), но даже упомянутая в таблице доза 60 мг может вызвать у новорожденных появление телец Гейнца в эритроцитах, усиление гемолиза, гипергликемию, глюкозурию, срыгивания, рвоту. Передозировка витамина Е может обусловить гепатомегалию, усиление желтухи, увеличение частоты некротизирующего энтероколита и сепсиса, кровоизлияний в сетчатку глаза. Особенно опасно внутривенное введение витамина Е, которое может привести к внезапной смерти, тромбоцитопении, почечной и печеночной недостаточности, асциту.

Таблица 6.5

Суточная потребность новорожденных в основных витаминах и минеральных веществах

Нутриент	Дети 0-6 мес.·	Доношенные новорожденные*·	Недоношенные новорожденные*·
Жирорастворимые витамины			
Витамин А, ИЕ (ретиноловый эквивалент, мкг)	1200	500	500
Витамин D, ИЕ	375	120-195	200-400
Витамин Е, мг α-токоферолового эквивалента	400	400	600
Витамин K, мкг	3	4,5	30
Водорастворимые витамины	5	15	15
Аскорбиновая кислота (витамин С), мг	30	20	60
Фолиевая кислота, мкг	25	50	60
Тиамин (витамин Bj), мг	0,3	0,2	0,2
Рибофлавин (витамин B_2), мг	0,4	0,4	0,4
Пиридоксин (витамин B_6), мг	0,3	0,4	0,4
Ниацин, мг	5	5	5
Витамин B_{12}, мг	0,3	0,5	1,5
Пантотеновая кислота, мг	2	2	2
Биотин, мкг	35	12	12
Минеральные вещества			
Натрий, мг/кг	65-70	30	45-135
Хлор, мг/кг	80-90	45	75-120
Калий, мг/кг	70-75	50	50-175
Кальций, мг/кг	50-55	75	180-225
Фосфор, мг/кг	35-40	25-35	65-115
Магний, мг/кг	5-6	5-6	5-6
Железо, мг/кг	1	1	2
Цинк, мг/кг	0,5-1,0	0,3-0,5	0,5-1,0
Йод, мкг/кг	5-6	5-6	3-5

* Рекомендации Национального комитета по питанию США (1989).

** По М.Кокс (1985), М.Перельман и Х.Кирпалани (1992).

Таблица 6.6

Добавки к питанию недоношенных детей с массой тела менее 1,5 кг

(Гойтцман Б.В., Веннберг Р.П., 1996)

Добавка	Примечание
Поливисол, 1 мл внутрь	Начинать, когда энтеральная нагрузка достигает 80 ккал/кг
Витамин Е, 25 ИЕ/день	Начинать на 2-3-й день жизни и при хорошей переносимости продолжать до 8 нед., когда ребенок достигнет массы тела 1,5—2,0 кг
Фолиевая кислота, 50 мкг/день	Начинать на 2—7-й день жизни при удовлетворительной переносимости питания, продолжать до достижения массы тела 1,8—2,0 кг
Железо, 2 мг/кг/день	Начинать на 6-8 нед. и продолжать 3-4 мес.
Кальция глюконат (10% раствор), 3 мл/кг/день	Начинать на 1-й неделе жизни. Общее количество кальция в диете должно быть 150—200 мг/кг/день. Продолжительность до достижения массы тела 2,0 кг

Таблица 6.7

Потребности в основных пищевых ингредиентах у доношенных и недоношенных детей
(докл. экспертов ВОЗ, № 724, 1987; М.Перельман и Х.Кирпалани, 1992)

Ингредиент	Доношенные дети	Недоношенные дети
Энергия, ккал/кг/сут.	100	120-130
Белки, г/кг/сут.	2,25	2,9-4,0
Жиры, г/кг/сут.	3,3	4,0-9,0
Углеводы, мг/кг/сут.	10-12	8,0-16,0
Аминокислоты, мг/кг/сут.	714	
гистидин, мг/кг/сут.	28	
изолейцин, мг/кг/сут.	70	
лейцин, мг/кг/сут.	161	
лизин, мг/кг/сут.	103	
метионин + цистин, мг/кг/сут.	58	
фенилаланин + тирозин, мг/кг/сут.	125	
треонин, мг/кг/сут.	87	
триптофан, мг/кг/сут.	17	
валин, мг/кг/сут.	93	

Одной из причин повышенной частоты рахита и поражения костей у глубоконедоношенных детей является остеопения, обусловленная дефицитом фосфатов, поэтому детям с массой тела менее 1,5 кг рекомендуется добавлять к питанию фосфор в дозе 20 мг/кг/сут. до удвоения массы тела. Это можно сделать, назначая кальция глицерофосфат по 0,03—0,05 2 раза в день.

Подчеркнем также, что пищевые добавки, приведенные в таблице, назначают всем детям, находящимся на энтеральном питании, как на естественном, так и на искусственном вскармливании.

ПРЕИМУЩЕСТВА ГРУДНОГО ВСКАРМЛИВАНИЯ

Во второй половине XX в. возникло представление о «болезни младенца, вскармливаемого из бутылочки», причиняющей ущерб здоровью и среде обитания. Выяснилось, что естественное вскармливание, по сравнению с искусственным, имеет не только ближайшие преимущества — на первом году жизни (более оптимальное физическое и психомоторное развитие, меньшая заболеваемость диарейными, инфекционными и аллергическими болезнями, анемиями, рахитом и др.), но и отдаленные — у детей и взрослых, находившихся на грудном вскармливании, более высокий коэффициент интеллектуальности, ниже заболеваемость сахарным диабетом, болезнями желудочно-кишечного тракта, аллергическими, сердечно-сосудистыми, онкологическими и т.д.). Более того, есть работы, в которых указано, что преступность среди людей, которых вскармливали искусственно, достоверно выше, чем среди людей, вскормленных грудью матери.

В материалах учебного семинара Европейского бюро ВОЗ «Основы ухода за новорожденным и грудное вскармливание» (2002) приведены следующие основные преимущества грудного вскармливания (см. табл. 6.8—6.13).

В материалах учебного семинара ВОЗ «Основы ухода за новорожденным и грудное вскармливание» (2002) сформулирована ***краткая сводка различий между разными видами*** *молока:*

• Грудное молоко содержит важные антиинфекционные факторы и факторы роста, которые отсутствуют в молоке животных или детских молочных смесях.

• Грудное молоко содержит наиболее подходящие белки в требуемых для младенца количествах, причем это молоко легко усваивается.

Таблица 6.8

Сравнительная характеристика грудного и искусственного вскармливания (по материалам ВОЗ, 2002)

Грудное вскармливание	Искусственное вскармливание
Живое: Грудное молоко — «живая субстанция». Материнское молоко содержит почти столько же живых клеток, сколько сама кровь. В одной из культур оно получило наименование «белой крови». Эти клетки могут активно разрушать бактерии, грибы и кишечных паразитов и помогать регулировать иммунный ответ. Материнское молоко — хорошее лекарство, а также хорошая пища	Детская смесь — это «мертвый продукт». На каждой стадии процесса приготовления первоначальное коровье молоко перерабатывается, высушивается и обрабатывается. Живые клетки и антитела убиваются. После смешивания питательных смесей единственными остающимися живыми веществами могут быть, вероятно, микробы в молочном порошке и воде, на соске и на бутылочке
Чистое: грудное молоко — это чистый продукт. Бактерии размножаются в грудном молоке медленнее, чем в искусственных молочных смесях; грудное молоко, если оно хранится в чистой чашке, в накрытом виде и при комнатной температуре, сохраняется незараженным до 10 часов	Несмотря на наличие остаточных пестицидов в материнском молоке, грудное вскармливание должно всячески поощряться и пропагандироваться, учитывая несомненное и доказанное преимущество материнского молока в целом для здоровья и развития младенца
Грудное молоко является естественным продуктом, оно идеально соответствует потребностям каждого ребенка. Предохраняющие от заражения белки являются защитными факторами, содержание которых в молоке матери увеличивается по мере взросления младенца, адаптируясь к окружающей ребенка среде. К 15 месяцам содержание в молоке матери иммуноглобулина А возрастает, содержание лактоферина достигает максимального уровня, а лизоцима возрастает в 6 раз	Кормление предназначенным для младенцев молочком из бутылочек - это далеко не естественный процесс. Каждый раз, когда тот или иной ингредиент добавляется для изменения состава, неизбежно привносятся, по случайным причинам, загрязняющие вещества. Смеси для детского питания могут загрязняться попадающими в их состав алюминием, в ходе производственного процесса. Загрязнители могут присутствовать и попадать в состав смесей при упаковке либо при разливе, затаривании или консервировании в герметичной таре/баночных консервах (с паяным швом корпуса). «Свинец — это кумулятивный яд, поражающий мозг»: данные исследования, проведенного в Вашингтоне, показали наличие уровня свинца в детской питательной смеси, при котором в организм младенцев попадает количество, в 10 раз превышающее так называемый порог риска

Таблица 6.9

Противоинфекционные и противовоспалительные компоненты в материнском молоке (ВОЗ, 2002)

Компонент молока	Функции
Секреторные иммуноглобулины класса А	Предупреждает бактериальное «прилипание». Ограничивает проникновение антигенов, затрудняет хемотаксис нейтрофилов
Клетки: Т-лимфоциты	Передача иммунитета через клетки
В-лимфоциты	Роль не ясна
Макрофаги	Фагоцитоз-умерщвление микробов
Нейтрофилы	Плохая реакция на хемоаттрактанты
Неиммунологические противомикробные вещества	
Лактоферин	Затрудняет комплемент Затрудняет размножение бактерий, связывая железо (Fe^{+++})
Лизоцим	Затрудняет хемотаксис и выработку/производство токсических кислородных радикалов
Липаза	Способствует образованию свободных жирных кислот и моноглицеридов, разрывающих вирусные оболочки и лизирующих простейшие
Противовоспалительные вещества	
Каталаза	Катализирует разложение перекиси водорода
Альфа-токоферол, цистеин, аскорбиновая кислота	Поглощение радикалов кислорода
Гистамииаза	Разрушает гистамин
Арул-сульфатаза (сульфоэстераза)	Расщепляет лейкотриены
Антитрипсин-а-1 Антихимотрипсин-1	Нейтрализуют ферменты, участвующие в воспалительном процессе
Простагландины *(E_2,* F_2)	Цитозащитная функция
Олигоаминосахариды	Препятствуют микробному прилипанию

Таблица 6.10

Гормоны и факторы роста в материнском молоке (ВОЗ, 2002)

Гормоны	Факторы роста
Адреностероиды (кортикостероиды)	Эгтидермальный фактор роста (ЭФР)
Кальцитонин	Фактор роста материнского молока
Эритропоэтин	Производный (молочная железа) фактор роста
Соматолиберин	Нейроростовой фактор (НРФ)
Гонадолиберин	Преобразующий фактор роста
Инсулин	Фактор, стимулирующий рост колоний

Таблица 6.10 (продолжение)

Гормоны	Факторы роста
Нейротензин	Бифидобактерия/бифидофакторы роста
Окситоцин	
Овариальные стероиды (секретируемые яичником)	
Пролактин	
Релаксин	
Соматостатин	
Трийодтиронин,тироксин	
Тиреолиберин	
Тиреотропин	

Таблица 6.11

Ферменты грудного молока, выполняющие специфические функции в организме новорожденного (ВОЗ, 2002)

Фермент	Функции
Амилаза	Переваривание полисахаридов
Липаза (активируемая солями желчных кислот)	Расщепление жиров (триглицерид)
Протеазы	Расщепление белков (?)
Ксантин-оксидаза	Носитель железа, молибдена
Глутатин-пероксидаза	Носитель селена (активность анфлоксидана)
Щелочная фосфатаза	Носитель цинка и магния
Антипротеазы	Защита биоактивных компонентов-ферментов Иммуноглобулины, гормональные факторы роста
Сульфгидрилоксидаза	Поддержание структуры и функций белков в молоке и желудочно-кишечных слизей (?)
Пероксидаза	Противоинфекционная
Лизоцим	Бактерицидная
Липазы	Противоинфекционная

Таблица 6.12

Другие компоненты грудного молока, выполняющие специфические функции у новорожденного* (ВОЗ, 2002)

Компоненты	Функция
Полиненасыщенные жирные кислоты с длинной цепью	Развитие мозга, структура и функция мембраны, оболочек

Таблица 6.12 (продолжение)

Компоненты	Функция
Карнитин	Важен для окисления жирных кислот в митохондриях Поглощение жира Необходим для развития мозга
Таурин	Опиоидные агонисты
Р-касаморфины	Препятствуют прикреплению бактерий к слизистым поверхностям
Полисахариды	Моторика желудочно-кишечного тракта

* В данном случае приведен выборочный перечень лишь некоторых компонентов молока.

Таблица 6.13

Разница между различными видами молока (ВОЗ, 1997)

Анализируемые факторы	Человеческое молоко	Коровье молоко	Смеси
Зараженность бактериями	Нет	Возможно	Возможно в растворенном виде
Противоинфекционные факторы	Антитела, лейкоциты, др.	Нет или пассивны	Нет
Факторы роста	Есть	Нет	Нет
Протеин: всего казеин сывороточный	1% 0,4% 0,6% (лактоальбумин + противоинфекционные факторы)	3,5% (слишком 2,8% много) 0,6% (лактоглобулин)	1,5% 1,1% 0,4%
Аминокислоты	Идеальный баланс	Слишком мало некоторых	Слишком мало некоторых
Жиры	4% (в среднем) — достаточно эссенциальных жирных кислот	3,5% - недостаточно эссенциальных жирных кислот	2,4 - 3,6% - недостаточно эссенциальных жирных кислот
Липаза	Есть	Нет	Нет
Лактаза	7% — достаточно	3—4% — недостаточно	Может содержать другие виды сахара
Минералы (мг/л) кальций натрий	33 (нужное 15 количество) 43	125 (нужное 58 количество) 103	Меньше, чем в коровьем, но больше, чем в человеческом
Железо	Малое количество (0,5-0,7 мг/л), но хорошо усваивается (50%)	Малое количество (0,5-0,7 мг/л), плохо усваивается (10%)	Добавлено, плохо усваивается

Таблица 6.13 (продолжение)

Анализируемые факторы	Человеческое молоко	Коровье молоко	Смеси
Витамины	Достаточно	Может быть недостаточно витаминов А и С	Витамины добавлены
Вода	Достаточно	Нужно добавлять	При неправильном смешивании может быть слишком много или мало воды

• В молоке животных слишком много непереваривающегося казеина. И в коровьем молоке, и в детских смесях отсутствует идеальное соотношение аминокислот.

• В состав грудного молока входят наиболее приемлемые жиры, содержащие в достаточном количестве основные жирные кислоты, необходимые для развития глаз и мозга младенца; кроме того, грудное молоко содержит липазу, помогающую переваривать жиры. В молоке животных и в детских смесях отсутствуют основные жирные кислоты и липаза.

• Грудное молоко содержит надлежащее количество минералов. В молоке животных — слишком большое количество некоторых минералов. В детских смесях их меньше, чем в коровьем молоке, поскольку детская смесь плохо усваивается, если к ней добавить повышенное количество железа.

• Грудное молоко содержит достаточное количество витаминов, если только мать не страдает их дефицитом. Молоко животных может не содержать достаточного количества витаминов А и С. К детским молочным смесям витамины добавляют.

Таким образом, молоко животных и детские молочные смеси никогда адекватно не заменят необходимое для младенцев грудное молоко.

Другая польза для ребенка

• Снижение случаев синдрома внезапной смерти.

• Снижение риска детского диабета, рака, ушных болезней.

• Лучшая реакция на вакцинацию и лучшая способность противостоять болезни.

• Сокращение проблем с челюстями и зубами (в частности, уменьшение случаев кариеса, связанного с использованием рожков).

• Лучшее психомоторное, эмоциональное развитие, большая коммуникабельность.

Польза для здоровья матери

• Окситоцин, который выделяется во время кормления грудью, способствует сокращению матки и остановке кровотечения после родов. Поэтому важно начинать кормление сразу после родов и продолжать его часто.

• Женщины, кормящие грудью, обладают запасом энергии, у них вырабатывается молоко даже при ограниченном количестве потребляемых калорий.

• Понижается риск заболеваний раком яичников и молочной железы.

• Частые кормления способствуют восстановлению менструаций и предохраняют от нежелательной беременности. Это сберегает запасы железа, а также позволяет увеличить разрыв между рождением детей.

В конце 1980-х годов группа экспертов ВОЗ и ЮНИСЕФ сформулировала следующую программу: ***«Десять шагов к успешному грудному вскармливанию».***

1. Иметь зафиксированную письменно политику по грудному вскармливанию и доводить ее до сведения медицинского персонала.
2. Обучать медицинский персонал необходимым навыкам внедрения данной политики.
3. Информировать всех беременных женщин о преимуществах и технике грудного вскармливания.
4. Помогать матерям начать грудное вскармливание в течение первого получаса после родов.
5. Показывать матерям, как кормить грудью и как сохранить лактацию, даже если они временно отделены от своих детей.
6. Не давать новорожденным никакой иной еды или питья, кроме грудного молока, за исключением случаев, обусловленных медицинскими показаниями.
7. Практиковать круглосуточное нахождение матери и новорожденного рядом в одной палате.
8. Поощрять грудное вскармливание по требованию младенца, а не по расписанию.
9. Не давать новорожденным, находящимся на грудном вскармливании, никаких успокаивающих средств и устройств, имитирующих материнскую грудь (соски, пустышки и др.).
10. Создавать группы поддержки матерей, кормящих грудью, и направлять матерей в эти группы после выписки из родильного дома или больницы.

ДЕКЛАРАЦИЯ ИННОСЕНТИ

0 защите, содействии и поддержке грудного вскармливания

1 августа 1990 г., Флоренция, Италия

(Разработана участниками встречи в г. Спедалле Дели Инносенти во Флоренции по разработке политики и стратегии ВОЗ и ЮНИСЕФ по проблемам грудного вскармливания)

ПРИЗНАВАЯ, ЧТО

«Грудное вскармливание является уникальным процессом, который:

- обеспечивает идеальное питание для новорожденных, способствует их здоровому росту и развитию,
- уменьшает частоту и тяжесть инфекционных заболеваний, тем самым снижая детскую заболеваемость и смертность,
- способствует здоровью женщины, уменьшая заболеваемость раком молочной железы и яичников и увеличивая интервал между беременностями,
- приносит социальное и экономическое благо семье и стране,
- дает большинству женщин чувство удовлетворения при успешном претворении в жизнь.

Последние исследования показали, что:

- польза возрастает при исключительно грудном вскармливании в течение первых шести месяцев жизни ребенка, а затем по мере увеличения продолжительности грудного вскармливания, наряду с прикормом,
- программные вмешательства могут повлечь за собой положительные изменения в поведении при грудном вскармливании.

МЫ ЗАЯВЛЯЕМ, ЧТО

В качестве глобальной цели оптимального здоровья и питания матери и ребенка все женщины должны получить возможность практиковать исключительно грудное вскармливание. Всех детей до 1 года необходимо кормить только грудным молоком от рождения до возраста 4–6 месяцев. После этого следует продолжить грудное вскармливание наряду с введением соответствующего адекватного прикорма до возраста 2 лет и более. Такой идеал кормления ребенка достигается путем создания в обществе соответствующего режима информированности и поддержки. Достижение подобной цели требует во многих странах оказания поддержки «культуре грудного вскармливания» и ее энергичную защиту от нападок со стороны «культурной традиции искусственного вскармливания». Это требует мобилизации всех общественных сил, вовлеченности и активной поддержки признанных лидеров общества во всех слоях населения. Лидеры должны как можно полнее использовать свой престиж и авторитет.

Необходимо прилагать усилия, чтобы повысить уверенность женщин в своей способности к грудному вскармливанию!

Под этим подразумевается устранение ограничений и нежелательного влияния, выражаемого в манипулировании восприятием и поведением в связи с грудным вскармливанием, причем очень часто это манипулирование осуществляется косвенно и очень тонким образом. Требуется настороженность и постоянная бдительность (стратегия всесторонней связи на основе взаимного общения) с подключением всех средств массовой информации, адресованной всем слоям общества. Более того, препятствия грудному вскармливанию в самой системе здравоохранения, на рабочем месте и в самом обществе должны быть ликвидированы.

Необходимо принять меры, обеспечивающие адекватное питание женщин с целью сохранения оптимального здоровья как их самих, так и их семей. Более того, предоставление всем женщинам доступа к информации о планировании семьи позволяет им поддерживать грудное вскармливание и избегать сокращения интервала между родами. Укорочение интервала между родами способствует ухудшению здоровья женщин и детей.

Все правительства должны разработать национальную политику в области грудного вскармливания и наметить соответствующие цели в национальном масштабе. Они должны разработать такие показатели, как уровень распространения чисто грудного вскармливания младенцев при выписке из родовспомогательных учреждений, а также уровень распространения чисто грудного вскармливания детей в возрасте 4 месяцев.

От национальных правительств далее требуется интегрирование стратегий по грудному вскармливанию в общую стратегию здравоохранения. Поступая таким образом, они должны усиливать действия, которые защищают, способствуют и поддерживают грудное вскармливание в рамках дополнительных программ, таких, как уход в антенатальном и перинатальном периоде, питание, планирование семьи, профилактика и лечение распространенных заболеваний у матери и ребенка. У всего персонала здравоохранения необходимо формировать навыки, требуемые для претворения политики грудного вскармливания в жизнь.

ОПЕРАТИВНЫЕ ЦЕЛИ

К 1995 году все правительства должны:

- назначить национального координатора по вопросам грудного вскармливания с соответствующим уровнем полномочий и создать многосекционный национальный комитет по вопросам грудного вскармливания, состоящий из представителей

соответствующих министерств, неправительственных организаций и профессиональных ассоциаций здравоохранения;

- обеспечить неукоснительное выполнение каждым родовспомогательным учреждением всех 10 пунктов программы «Десять шагов к успешному грудному вскармливанию», намеченной в совместном заявлении ВОЗ и ЮНИСЕФ «О мерах по защите, поощрению и поддержке грудного вскармливания: особая роль системы охраны материнства и детства»;
- предпринять действия для претворения в жизнь принципов и статей Международного кодекса сбыта заменителей грудного молока и последующих соответствующих резолюций ВОЗ в их поддержку;
- принять все возможные законодательные акты, защищающие права работающих женщин на кормление грудью, и установить способы выполнения этих постановлений.

МЫ ТАКЖЕ ПРИЗЫВАЕМ ВСЕ МЕЖДУНАРОДНЫЕ ОРГАНИЗАЦИИ:

- наметить стратегии действий для защиты, поддержки и поощрения грудного вскармливания, включая глобальный контроль и оценку этих стратегий;
- поддерживать анализ и обзор дел в странах, а также разработку национальных целей и задач к действию;
- поощрять и поддерживать национальные правительства в планировании, выполнении, контроле и оценке их стратегий по проблемам грудного вскармливания.

ПРИЛОЖЕНИЕ К СВОДУ ПРАВИЛ ПО СБЫТУ ЗАМЕНИТЕЛЕЙ ГРУДНОГО МОЛОКА

(резюме по основным положениям международного свода правил)

1. Запрещается реклама заменителей грудного молока и другой подобной продукции среди населения.

2. Запрещается бесплатное распространение образцов молочных смесей среди матерей.

3. Запрещается их распространение в медицинских учреждениях.

4. Сотрудникам компаний запрещается давать советы матерям.

5. Запрещается дарить подарки или персональные образцы медработникам.

6. Запрещается помещать фотографии новорожденных или другие картинки на этикетках продукции, идеализирующих искусственное вскармливание.

7. Информация, предоставляемая медработникам, должна быть научной и основанной на фактах.

8. Информация об искусственном вскармливании, включая ту, которая напечатана на этикетках, должна разъяснять преимущества грудного вскармливания и предупреждать о расходах и опасности искусственного вскармливания.

9. Неприемлемые для детей продукты, например, сладкое сгущенное молоко, не должны рекламироваться.

10. Все продукты должны быть высокого качества; климатические особенности и возможности хранения той страны, где они будут использованы, должны быть учтены.

НЕТ - БЕСПЛАТНЫМ ПОСТАВКАМ СМЕСЕЙ!

В мае 1986 г. государства — участники Всемирной ассамблеи здравоохранения запретили бесплатные поставки детских молочных смесей. Они обязали министерства здравоохранения:

«Гарантировать, что только маленькое количество заменителей грудного молока, необходимое для небольшого числа новорожденных родильных отделений и домов, будет предоставляться обычным путем (продажи), а не бесплатно или на льготных условиях» (ВАЗ 39.28).

Прекращение бесплатных поставок во все страны — это основная задача ВОЗ/ЮНИСЕФ «Инициативы больницы, доброжелательной к ребенку». Больница не может быть «доброжелательной к ребенку», если она получает бесплатно заменители грудного молока.

Как медработники могут противостоять коммерческому содействию продаже молочных смесей:

- Убрать из медицинских учреждений любую рекламу и (или) рекламную литературу и другие предметы с фирменным знаком, включая старые коробки из-под молочных смесей, используемые для других целей.
- Не принимать бесплатные образцы молочных смесей или оборудование, как, например, бутылки, пустышки, игрушки.
- Не принимать и не пользоваться другими подарками, например, ручками, календарями или записными книжками.
- Не пользоваться картами физического развития и другим оборудованием с фирменным знаком на них, особенно если его могут видеть родители.
- Не употреблять продукты, поставляемые компаниями по производству молочных смесей.
- Не давать бесплатные образцы или распространяемый фирмами материал.
- Убедитесь, что любая молочная смесь, используемая в госпитале (например, для сирот) хранится вне поля зрения матерей».

ОРГАНИЗАЦИЯ КОРМЛЕНИЯ ДЕТЕЙ В РОДИЛЬНОМ ДОМЕ

Первое прикладывание к груди здоровых доношенных новорожденных должно осуществляться в первые полчаса после рождения.

Раннее прикладывание к груди является стимулом для более быстрого становления лактации у матери, способствует лучшей и более быстрой адаптации новорожденных к условиям внеутробной жизни, в частности более раннему заселению кишечника и кожи бифидум-флорой и уменьшению длительности фазы транзиторного дисбактериоза кишечника. Считается также, что ранний контакт ребенка с матерью («кожа к коже» в течение 30—60 мин после рождения) усиливает чувство материнства, стимулирует развитие психики ребенка и установление психического контакта с матерью, увеличивает число детей, вскармливаемых грудью до 4 мес. Если позволяет состояние матери и ребенка, то оптимально положить полностью раздетого ребенка на живот обнаженной матери, и через некоторое время новорожденный сам достигнет (приползет) груди и соска матери, «присосется» к соску. Есть горячие сторонники присутствия в это время и отца ребенка. Следует отметить, что такое раннее прикладывание к груди способствует и более быстрому успокоению матери, исчезновению у нее стрессорного гормонального фона (роды — сильнейший физиологический стресс!), лучшей послеродовой инволюции матки, уменьшению вероятности гнойно-септических заболеваний как у матери, так и у ребенка, более длительному сохранению лактации у матери.

Длительность первого кормления должна быть около 20 мин: молока в это время либо нет, либо очень мало, но крайне ценны и капли молозива, ибо (согласно материалам учебного семинара ВОЗ «Основы ухода за новорожденным и грудное вскармливание», 2002):

- Молозиво богато иммуноглобулинами, а значит содержит больше антител и других противоинфекционных факторов, чем зрелое молоко. Этим частично объясняется, почему в состав молозива входит больше белка, чем в зрелое молоко. Молозиво обеспечивает и защиту от аллергии.
- В молозиве содержится больше лейкоцитов, чем в зрелом молоке, что также защищает от инфекций.
- Антиинфекционные белки и лейкоциты, которыми богато молозиво, обеспечивают первую иммунизацию против заболеваний, с которыми может столкнуться ребенок после рождения, т.е. молозиво способствует предотвращению возникновения бактериальных инфекций, опасных для новорожденных.
- Молозиво обладает мягким слабительным эффектом, благодаря этому кишечник ребенка очищается от мекония (первичного темно-зеленого кала), а заодно и от билирубина, что предотвращает развитие выраженной желтухи.
- Молозиво обладает *фактором роста,* который способствует созреванию кишечника ребенка. Молозиво (вероятно, содержащиеся в нем антитела) предохраняет ребенка от аллергии и непереносимости другой пищи.
- Молозиво по содержанию некоторых витаминов (в частности, витамина А) значительно богаче зрелого молока. Витамин А снижает тяжесть любых инфекций у ребенка.

Учитывая сказанное, считаем, что первое прикладывание к груди и контакт «кожа к коже» должны производиться после отделения ребенка от матери, перевязки пуповины, обработки пуповинного остатка.

Техника прикладывания к груди. В материалах учебного семинара ВОЗ «Основы ухода за новорожденным и грудное вскармливание» (2002) содержатся следующие рекомендации:

«Правильное прикладывание к груди: шаг за шагом.

1. Удобно расположитесь, расслабьтесь. Примите удобное положение, лежа или сидя, чтобы удерживать ребенка близко к груди в течение сравнительно долгого времени. Существует множество способов кормления: сидя, лежа, на корточках. Ни одно из них нельзя расценивать как «правильное» или «неправильное», если вы расслаблены и ребенок удобно расположен.

2. Держите ребенка в таком положении, чтобы ему не приходилось вытягивать шею. Кому понравится есть с вытянутой шеей? Это значит, что ребенка следует повернуть грудью к свой груди, т.е. животиком к вашему животу. Проверьте, удобно ли вашему ребенку.

3. Приложите ребенка близко к груди, чтобы ему не приходилось прилагать усилия и тянуться к груди во время кормления. Ваш сосок будет поврежден, если ребенок приложит максимум усилий для удержания его во рту.

4. Придерживайте ребенка за спинку, а не за голову. Если голова ребенка крепко зажата, он инстинктивно будет стараться вывернуться, «бороться» у груди.

5. Носик ребенка должен быть на одном уровне с соском. Это значит, что ребенку придется повернуть немного голову, чтобы достать сосок, помогите ему, поддерживая за нижнюю часть спинки.

6. Не следует пальцами регулировать расстояние между носиком ребенка и грудью. Зажимая пальцами грудь, вы нарушаете ее форму, тем самым затрудняя ребенку захват соска. При правильном положении ребенок дышит через края носовых ходов.

7. Не держите и не двигайте грудь по подобию бутылки. Ваши движения помешают ребенку ухватиться за грудь. Ребенок должен полностью захватить грудь (и сосок, и околососковый кружок — ареолу), чтобы достать место скопления молока. Если есть необходимость в поддержке груди, поддерживайте снизу, желательно всей ладонью, ребром прижатой к грудной клетке. Пальцы держите на расстоянии (приблизительно 10 см) от соска.

8. Если ребенок сонный или неспокойный, привлеките его внимание к кормлению нежным прикосновением к щечке или ко рту пальцем либо соском. Выдавите капельку молока на поверхность соска, это будет стимулировать дальнейший аппетит ребенка. Дети обычно открывают при этом ротик и делают языком «доящие» движения.

9. Когда вы увидите, что рот ребенка широко открыт, язычок находится глубоко внизу рта, вся ваша задача: проявить ловкость, быстро приблизить ребенка к себе и дать ему шанс «ухватиться». Потребуется опыт нескольких кормлений, чтобы научиться, не все дается сразу, с первой попытки.

10. Если ребенок сердится, сильно голоден или плачет в момент прикладывания к груди, он поднимает язык, делая кормление невозможным. Постарайтесь успокоить его до кормления. У некоторых детей наблюдаются периоды протеста перед каждым кормлением. Используйте любую возможность кормить ребенка, когда появляется возможность. Вы можете помочь ему в этот момент взять грудь, и он даже не заметит этого. Если ребенок предпочитает одну грудь, дайте ему ее!

11. Помните, что ребенка нужно притягивать к груди, а не вам тянуться к нему грудью.

Проверочный лист правильного прикладывания

- Проверьте, чтобы мать сидела удобно, расслабившись.
- Сядьте сами так, чтобы вам было удобно оказать ей помощь.
- Убедитесь, что вы хорошо разъяснили четыре ключевых пункта:

1. Голова и туловище ребенка должны располагаться по прямой линии.

2. Лицо ребенка должно быть обращено к груди матери, нос — находиться напротив соска.

3. Мать должна крепко прижать к себе туловище ребенка.

4. Если ребенок новорожденный, то она должна поддерживать снизу всего ребенка, не только плечи и голову.

- Покажите матери, как поддерживать грудь рукой, предлагая ее ребенку:

— пальцы ее должны свободно лежать на грудной клетке под грудью так, чтобы указательный палец служил опорой для основания груди. Это может улучшить форму груди, и ребенку будет легче хорошо к ней приладиться. Не нужно придерживать грудь слишком близко к соску.

- Ротик ребенка должен быть широко открыт, губки вытянуты. Затем надо придвинуть его к груди (но не грудь к ребенку). Нужно нацелить нижнюю губу ребенка снизу соска так, чтобы его подбородок коснулся груди.

• При правильном прикладывании к груди губы и десны ребенка оказывают давление на область вокруг соска (ареолу).

• Язычок должен находиться в нижней части рта, совместная работа языка и нижней челюсти характеризуется волнообразными движениями — так называемый процесс «доения», благодаря которому сдавливаются молочные синусы путем прижатия их к небу и выдавливается молоко.

• Язык можно видеть между губами ребенка и грудью матери.

• Ребенок равномерно и медленно высасывает молоко, и движения распространяются иногда до ушей. Заметно и иногда даже слышно, как он ест.

• Подбородок и нос ребенка могут касаться материнской груди. Вам не следует беспокоиться о его дыхании, природа предусмотрела строение носа и возможность полного дыхания в таком положении. Исключение составляют случаи, когда ребенку приходится «бороться» у груди. Чаще всего борьба происходит, когда он не может свободно двигать головой, например, если рука взрослого сжимает его голову, фиксируя ее.

• При правильном положении ребенка кормление безболезненно. Обратите внимание на реакцию матери. Больно ли ей, сказала ли она, что теперь лучше. Если она ничего не сказала, спросите, что она чувствует, когда ребенок сосет.

• Проверьте все признаки хорошего прикладывания ребенка к груди. Если он приложен плохо, попытайтесь приложить его еще раз».

Показания к более позднему прикладыванию к груди могут быть: 1) со стороны ребенка: дети, родившиеся в асфиксии, с подозрением на внутричерепную родовую травму, с кефалогемагомой, а также новорожденные, общее состояние которых неудовлетворительное, глубоконедоношенные, срыгивающие, с пороками развития, от матерей с резус-отрицательной принадлежностью крови и др.; 2) со стороны матери: оперативные вмешательства в родах, роды в преэклампсии и эклампсии, обильное кровотечение во время родов, наличие любых инфекционных процессов и др. Если состояние детей от матерей, состояние которых не позволяет им кормить грудью, удовлетворительное, то им уже через 1–2 часа после рождения начинают давать донорское молоко из бутылочки. О кормлении больных новорожденных и недоношенных детей будет сказано в соответствующих главах.

Противопоказаниями к кормлению грудью являются такие заболевания матери, как открытая форма туберкулеза (бацилловыделение), декомпенсированные формы болезней сердца, почек, крови, злокачественные опухоли и др. Возможность кормления грудью при психических заболеваниях у матери согласовывают с психиатром. ВОЗ следующим образом резюмирует ситуацию (табл. 6.14).

Как видно из таблицы, противопоказанием для кормления ребенка молоком (как женским, так и коровьим) являются наследственные аномалии обмена веществ — фенилкетонурия, галактоземия, лейциноз, алактазия, гиполактазия. При выявлении этих заболеваний новорожденного переводят на безмолочное вскармливание (миндальное, соевое молоко) или специальными смесями («Берлафен» и др.).

Последующие кормления. Уже с 1 —2-го дня мать кормит ребенка в положении сидя или стоя (если были разрывы промежности, перинеотомия, эпизиотомия)·

Таблица 6.14

Противопоказания к грудному вскармливанию

(учебный семинар ВОЗ «Основы ухода за новорожденным и грудное вскармливание», 2002)

Состояние	Грудное вскармливание (1) противопоказано						Грудное молоко (2) противопоказано					
	НЕТ	ДА				С	НЕТ	ДА				С
		Временно		Постоянно				Временно		Постоянно		
		частично	полностью	частично	полностью			частично	полностью	частично	полностью	
Галактоземия (ребенок)					X						X	
Лейциноз (ребенок)				x(a)						x(a)		
Фенилкетонурия (ребенок)				x(a)						x(a)		
Герпетический стоматит (ребенок)			X				X					
ВИЧ/СПИД (ребенок)						±(b)						±(b)
Общие нетяжелые инфекции у матери	X						X					
Ветряная оспа (у матери)	x(d)						X					
Цитомегаловирус (у матери)	X						X					
Гонорея (у матери)						x(e)	X					
Гепатит А (мать)	X						X					
Гепатит В (мать)	x(c)						x(c)					
Герпес симплекс (поражение груди)		±(b)					X					

Таблица 6.14 (продолжение)

Состояние	Грудное вскармливание (1) противопоказано						Грудное молоко (2) противопоказано					
	НЕТ	ДА				С	НЕТ	ДА				С
		Временно		Постоянно				Временно		Постоянно		
		частично	полностью	частично	полностью			частично	полностью	частично	полностью	
ВИЧ/СПИД (у матери)						±(b)						±(b)
Лепра (мать)	X						X					
Стафилококк (мать)	X						X					
Стрептококк (мать)	x(e)						X					
Сифилис (мать)	χ (O						X					
Токсоплазмоз (мать)	X						X					
Туберкулез (мать)						±(b)						±(b)
Мастит у матери	X						X					
Абсцесс груди (мать)		±(g)										±(b)
Рак молочной железы	+(h)						X					
Эндометрит у матери	X						X					
Инфекции мочевых путей у матери	X						X					

Примечания к таблице 6.14:

C — противоречивые мнения.

(1) Данные таблицы относятся только к биологическим матерям, кормящим грудью или сцеживающим молоко для своего ребенка.

(2) Молоко следует сцеживать регулярно в период временного прекращения грудного вскармливания.

(a) Контролировать уровень токсического метаболита в крови ребенка.

(b) Противоречивые мнения, решения принимаются индивидуально, должна быть просмотрена литература.

(c) Новорожденному по возможности ввести иммуноглобулин и вакцину против гепатита B.

(d) Если заболевание появляется у матери в течение 6 дней до или через 2 дня после родов, то ввести неинфицированному ребенку специфический противоветряночный иммуноглобулин и назначить ацикловир, отделить ребенка от матери до исчезновения у нее инфекции.

(e) Через 24 ч после появления терапевтического уровня антител у матери.

(f) При наличии очагов поражения на груди или соске перед кормлением они должны быть очищены.

(g) Кормление пораженной абсцессом грудью зависит от его локализации, дренажного разреза, а также того, затронут ли молочный проток.

(h) В интересах здоровья матери кормление грудью может быть разрешено только после полного окончания лечения.

После кормления она должна тщательно сцедить оставшееся молоко. При каждом кормлении ребенка прикладывают обычно к одной молочной железе. В первые дни жизни иногда можно сделать исключение — прикладывать к обеим.

В материалах учебного семинара ВОЗ «Основы ухода за новорожденным и грудное вскармливание» дается характеристика грудного молока, а также рекомендации по кормлению ребенка.

«Зрелое» молоко — это молоко, которое в большом количестве появляется через несколько дней после родов. Груди становятся налитыми, крепкими и тяжелыми. Некоторые люди называют этот процесс «прилив молока».

«Переднее» молоко — это молоко, выделяющееся в начале кормления, имеет голубоватый цвет.

«Заднее» молоко — молоко, выделяющееся в конце кормления, имеет насыщенный белый цвет, содержит большее количество жира, чем «переднее». Именно высокое содержание жира придает «заднему» молоку насыщенный белый цвет, а также делает это молоко высокоэнергетичным. Поэтому *очень важно не отрывать ребенка от груди преждевременно. Нужно разрешать ему сосать грудь столько, сколько он хочет;* это позволяет ему получать в большом количестве «заднее» молоко, обогащенное жиром.

«Переднее» молоко вырабатывается в большем количестве, и в нем содержится много белка, лактозы и других питательных веществ. Голубоватый цвет «переднего» молока иногда беспокоит матерей: они полагают, что их молоко «очень тощее». *Молоко никогда не бывает «очень тощим»*. Важно, чтобы ребенок получал и «переднее», и «заднее» молоко, это обеспечивает ему полный рацион. Внезапного перехода от «переднего» к «заднему» молоку не бывает, это происходит постепенно — от начала кормления к концу.

Как удовлетворить потребности ребенка

1. Ваш ребенок сугубо индивидуален, в природе нет второго, похожего на него. Потребности детей в пище также индивидуальны. Подобно тому, как меняется состав молока в течение дня и месяцев, так меняются и потребности детей. Большинство детей способно очень точно регулировать норму требующегося им молока в соответствии с потребностями.

2. Прикладывайте свое дитя к груди, как только заметите признаки его голода или беспокойства, днем и ночью; такого принципа кормления придерживайтесь с первого дня жизни и до конца периода кормления. Иногда вам придется кормить ребенка 10—12 раз в день, иногда 6—8 раз.

3. Не заставляйте ребенка плачем добиваться кормления.

4. Знайте, что если вы даете ребенку соску или туго пеленаете его, вам трудно будет распознать у него признаки голода. Голодные дети вертят головой, руками, подносят их ко рту, у них появляется слюнка, они причмокивают языком, делают сосательные движения, предвкушая наслаждение любимой едой. У них есть множество способов показать свой голод; крик и плач — это проявление отчаяния!

5. Помните, что грудное молоко легко и быстро переваривается по сравнению с искусственным детским питанием, и поэтому кормить ребенка следует чаще, чем при искусственном вскармливании.

6. Не забывайте, что большинство детей нуждается в кормлении по ночам. Для удобства поставьте кроватку ребенка рядом с вашей или устройте его непо-

далеку от себя так, чтобы легко было кормить ночью. Это не представляет опасности, материнский инстинкт поможет вам кормить ребенка в дремотном состоянии. Кормление расслабляет, поэтому вы и сами отдыхаете, даже если не удается заснуть.

7. Позвольте ребенку наесться досыта. Не смотрите на часы во время кормления. Иногда дети наедаются быстро, в другой раз — медленно. Ребенок может требовать кормления урывками, отдыхая в промежутках между кормлениями, иногда требует постоянного кормления. Научитесь понимать по звукам, продолжает ли ребенок получать молоко, когда он ест. Если ребенку удобно и хорошо, кормление не повредит вашим соскам, даже если оно частое и длительное.

8. Если ребенок самопроизвольно бросил грудь, сделайте перерыв (паузу). Затем попробуйте предложить ему ту же самую грудь, чтобы он получил как можно больше богатого жиром «заднего молока» в соответствии с его потребностями. Если он отказывается, предложите ему вторую грудь, и если он откажется и от второй груди, значит сыт.

9. При каждом кормлении предлагайте ту грудь, которая отдыхала при предыдущем кормлении. Если у вашего ребенка заметна склонность к «любимой» груди, это не проблема. Практически молока в одной груди достаточно, чтобы насытить ребенка. Не забывайте, что есть женщины, которые с успехом кормили близнецов и даже тройняшек.

10. Старайтесь в первые 6 месяцев кормить вашего ребенка исключительно грудным молоком. В этот период жизни молоко полностью удовлетворяет его потребности в пище и воде. Даже в жаркую погоду и в случае повышения у ребенка температуры нет необходимости давать ему водичку, если он ест часто и по желанию.

11. Не забывайте, что рост детей отклоняется от средних показателей, как в ту, так и в другую сторону, и это норма. В первые месяцы жизни «нормальное» прибавление массы тела варьирует в пределах — 500—800 г ежемесячно. Если прибавка массы тела меньше указанной, не следует паниковать и прибегать к искусственному детскому питанию. Постарайтесь кормить почаще. Обратитесь за советом к опытной женщине, пусть она проконтролирует, правильно ли вы прикладываете ребенка к груди, эффективно ли грудное кормление.

12. Знайте, что дети растут неравномерно. В любое время ребенок может неожиданно требовать более частого кормления в течение нескольких дней, что соответственно вызовет увеличение количества молока. Дети прекрасно регулируют свои потребности и предложения (количества молока, вырабатываемого матерью), если позволять им контролировать ситуацию.

13. Нет никакой необходимости мыть груди и соски перед кормлением. Женское молоко обладает прекрасными дезинфицирующими свойствами. Мыло, дезинфицирующие средства или спирт удаляют естественную жировую смазку кожи и повышают риск появления трещин.

Последствия неправильного прикладывания к груди

*Ребенок **может причинить** боль **и** повредить сосок*. Если ребенок неправильно приложен к груди и «засасывает сосок», это причиняет боль матери. Стараясь получить молоко, он усердно сосет, втягивая и выталкивая сосок. В результате в этом месте растирается кожа соска. При подобном длительном

сосании повреждается кожа соска и появляются трещины. Это главная причина повреждения сосков. Таким образом, сосание в неправильном положении и при неправильном прикладывании вызывает боль, а если оно продолжается долго, — то и трещины. Сосание кончика соска также может вызвать трещину на кончике, а растирание кожи основания соска — трещину в этой области.

Ребенок неэффективно отсасывает грудное молоко. Если ребенок неправильно приложен к груди, он неэффективно отсасывает грудное молоко. Неэффективное отсасывание приводит к тому, что:

- Молочные железы нагрубают.
- Ребенок остается неудовлетворенным, может много плакать и требовать частого кормления. Если рефлекс окситоцина работает хорошо, ребенок может получать достаточное количество молока в течение нескольких недель путем частых неэффективных кормлений, но это изматывает его мать.
- Ребенку может не хватать молока. Постоянно неудовлетворенное состояние может привести к тому, что он вообще откажется от кормления. Часто прекращается прибавка массы тела.
- Если молоко не отсасывается, молочные железы начинают вырабатывать меньше молока, и его действительно станет меньше.
- Таким образом, неправильное прикладывание ребенка к груди может привести к кажущемуся или реальному уменьшению молока, что, в свою очередь, ведет к недостаточной прибавке массы тела и «неудаче» грудного вскармливания.

Казалось бы, это противоречит сказанному ранее — «чем больше ребенок сосет, тем больше молока». Последнее справедливо только тогда, когда ребенок правильно приложен к груди, эффективно сосет, его не отрывают преждевременно от груди, и он отсасывает все молоко. Да, в этом случае при частом сосании молочные железы действительно вырабатывают больше молока.

При эффективном сосании груди ребенок получает все молоко, которое ему необходимо, и не требует частого кормления даже при неравномерном интервале между кормлениями. Если ребенок требует кормлений чаще, чем через 1—1,5 ч, вероятней всего его неправильно прикладывают к груди или продолжительность кормлений настолько короткая, что он не успевает отсосать достаточного количества молока».

Допустимые потери массы тела в первые дни жизни, спокойное поведение ребенка между кормлениями, наличие в груди матери молока после окончания кормления — критерии адекватности питания ребенка и показатель того, что нет необходимости взвешивать его до и после каждого прикладывания к груди, а достаточно однократного (в сутки) определения массы тела (утром). Беспокойство ребенка между кормлениями, большие, чем в норме, потери первоначальной массы тела заставляют проводить контрольные взвешивания до и после каждого кормления. При недостаточности молока у матери докорм здоровым новорожденным все же лучше не назначать до 1 сут. (если потери массы не столь велики), ибо раннее введение докорма уменьшает активность сосания и соответственно объем лактации.

Количество молока, необходимое новорожденному в первые 10 **дней** жизни, можно высчитать так:

1) формула Финкелыитейна в модификации А.Ф.Тура: количество молока на сутки (мл) = η χ 70 или 80, где η — день жизни. Для определения количества молока, необходимого ребенку в течение суток (мл), надо число дней его жизни умножить на 70 (при массе в момент рождения ниже 3200 г) или на 80 (при массе выше 3200 г). Формула может быть использована до 7—8-го дня жизни;

2) исходя из функциональной вместимости желудка: количество молока (мл) на 1 кормление = 3 мл χ день жизни χ массу тела (кг).

Начиная с 10-го дня жизни, суточное количество молока, составляя 1/5 массы тела, обычно не превышает 700—750 мл.

Близнецов прикладывают к груди поочередно, начиная с более беспокойного ребенка, второго ребенка прикладывают к этой же молочной железе с целью более полного ее опорожнения и лишь затем кормят из другой. Следующее кормление надо начинать с той груди, из которой кормили второго ребенка.

Допаивание. Многие отечественные неонатологи сомневаются в полезности допаивания доношенных новорожденных, ибо это ведет к менее активному сосанию и не стимулирует лактацию. В материалах учебного семинара ВОЗ вообще подчеркивается нецелесообразность допаивания, особенно в роддоме. Конечно, надо учитывать климатические особенности, динамику массы тела ребенка, его состояние, наличие молока в груди матери после кормления. Если молоко у матери остается после кормления ребенка, потеря массы тела новорожденного не превышает 3% за сутки и состояние его удовлетворительное, то допаивания не требуется. При очень жаркой погоде или чрезмерных потерях массы тела при транзиторной лихорадке предпочтительно допаивание кипяченой водой или изотоническим раствором хлорида натрия, смешанным в равных частях с 5% раствором глюкозы. Есть мнение, что назначение глюкозы в первые часы и дни жизни увеличивает риск возникновения у ребенка привычки к сладкому (пищевой импринтинг), тяги к нему в дальнейшей жизни, а значит, и риск сахарного диабета.

О составе женского молока в разные дни после родов, преимуществах его перед коровьим, а также естественного вскармливания перед искусственным, о смесях, применяемых для искусственного вскармливания новорожденных, см. в учебнике для **III** курса «Пропедевтика детских болезней». Состав смесей для искусственного вскармливания приведен в таблице 6.15.

Затруднения при естественном вскармливании со стороны матери

Кесарево сечение. **В** материалах учебного семинара ВОЗ «Основы ухода за новорожденным и грудное вскармливание» написано следующее:

«Грудное вскармливание, конечно же, возможно после кесарева сечения. Медики должны оказать матери дополнительную помощь с целью начала грудного вскармливания. Мать и ребенок могут находиться под влиянием седативных средств. Мать может страдать от кровопотери, быть менее подвижной и часто ощущать боль. Также она может быть разочарованной или озлобленной. Вдобавок ребенок может требовать особого ухода. Успешное грудное вскарм-

Таблица 6.15

Содержание основных пищевых ингредиентов в некоторых смесях, применяемых для вскармливания детей первого года жизни (состав на 100 мл разведения)

Нутриенты	Молочные смеси			Смеси для недоношенных и маловесных детей				
	«Малютка» (до 2 мес.)	«Малыш» (с 2 мес. до 1 года)	Hippl (до 5–6 мес.)	Enfamil 1 (до 5–6 мес.)	Frisopre	Neonatal	Enfalac prema-ture formula	Alprem
Энергия, ккал	66	66	65	67,6	75,0	80,0	81,0	70,0
Белок, г	2,0	2,1	1,4	1,5	1,9	2,2	2,4	2,0
Жир, г	3,5	3,5	3,2	3,7	4,0	4,4	4,08	3,4
Углеводы, г	7,0	7,0	7,7	7,0	7,9	8,0	8,96	8,0
Кальций, мг	82	89	48,1	45,0	75,0	108,0	95,0	70,0
Фосфор, мг	51	53	39,0	30,0	40,0	54,0	53,0	46,0
Железо, мг	0,7	1,0	0,7	0,8	0,5	0,9	0,81	1,1
Натрий, мг	21,0	18,0	31,2	17,6	29,0	32,0	33,0	26,0
Калий, мг	95,0	75,0	79,2	74,0	75,0	71,0	100,0	75,0
Хлор, мг	?	9	45,4	47,0	50,0	45,0	69,0	40,0
Магний, мг	-	-	8,6	5,4	7,0	8,0	9,6	7,7
Медь, мкг	-		31,9	44,0	70,0	80,0	97,0	60,0
Йод, мкг	-	-	9,2	10,1	25,0	17,0	12,0	7,0
Марганец, мкг	-	-	-	6,8	5,6	10,0	30,0	4,9
Цинк, мг	-	-	0,8	0,7	0,7	0,7	0,81	0,5
Витамин А	0,027 мг	0,027 мг	0,070 мг	200 МЕ	263,0 МЕ	330,0 МЕ	310,0 МЕ	210,0 МЕ
Тиамин, мкг	30	30	57,0	54,0	60,0	100,0	64,0	40,0

Таблица 6.15 (продолжение)

Нутриенты	Молочные смеси			Смеси для недоношенных и маловесных детей				
	«Малютка» (до 2 мес.)	«Малыш» (с 2 мес. до 1 года)	Hippl (до 5-6 мес.)	Enfamil 1 (до 5-6 мес.)	Frisopre	Neonatal	Enfalac premature formula	Alprem
Рибофлавин, мкг	70	70	70,0	95,0	180,0	200,0	130,0	90,0
Пантотеновая кислота, мкг	—	—	486,0	340,0	250,0	500,0	370,0	300,0
Пиридоксин, мкг	-	-	57,0	41,0	50,0	80,0	60,0	50,0
Витамин B_{12}, мкг	-	-	0,2	0,2	0,2	0,2	0,41	0,15
Витамин С, мг	4,5	4,5	8,3	8,1	10,0	28,0	16,0	11,0
Кальциферол	0,002 мг	0,002 мг	0,0012 мг	40,0 МЕ	80,0 МЕ	80,0 МЕ	51,0 МЕ	70,0 МЕ
Витамин Е	0,67 мг	0,67 мг	0,325 мг	1,4 МЕ	1,7 МЕ	1,4 МЕ	2,0 МЕ	1,4 МЕ
Витамин К, мкг	-	-	3,9	5,4	7,5	9,0	7,2	8,4
Биотин, мкг	-	-	1,4	2,0	1,2	3,0	2,5	1,5

ливание может помочь «лечить» негативные чувства, связанные с необходимостью делать кесарево сечение.

Что могут сделать работники здравоохранения

• До операции уверьте мать, что она сможет кормить грудью, и подготовьте ее к этому.

• Положите ребенка к матери «кожа к коже» немедленно после рождения, если это возможно. Мать может и не осознавать этого, но ее тело и ребенок запомнят. Даже короткий контакт лучше, чем ничего.

• Помогите ребенку начать первое грудное кормление как можно скорее по мере начала поиска груди, даже если мать все еще под влиянием седативных средств.

• Помогите матери позволить ребенку сосать так долго и часто, как он требует. Ей может быть тяжело поднимать и держать ребенка. Будьте уверены, что всегда найдется кто-нибудь, чтобы помочь ей достать ребенка в любой момент, когда она или ребенок этого хотят. Родственник или друг может делать это, когда не хватает персонала.

• Поощряйте как можно более частый контакт «кожа к коже» матери и ребенка.

• Помогите матери найти подходящее положение. Она может кормить, лежа на боку.

• Предлагайте матери помощь в достижении правильного прикладывания и положения ребенка у груди, особенно в первые кормления.

• Выслушивайте мать, которая может нуждаться в том, чтобы снова и снова говорить о своих переживаниях. Это поможет ей восстановить уверенность, что ее тело может работать хорошо.

• Если ребенок нуждается в уходе в специальном отделении, мать должна знать как можно больше о том, что происходит с ее ребенком, и с ней необходимо говорить об этом. Позвольте ей находиться рядом с ребенком. Даже если малыш в кувезе, она может смотреть на него и трогать при любой возможности.

• Учите ее, как сцеживать грудное молоко, и объясните, как это поможет ее больному ребенку.

• Обращайтесь с матерью, как с принцессой, только она может кормить ребенка грудью».

Гипогалактия — сниженная секреторная деятельность молочных желез в период лактации может быть: 1) ранней (выявляется в первые 10 дней после родов) и поздней (спустя 10 дней); 2) первичной (обусловлена гормональными изменениями у здоровой женщины) и вторичной (возникает на фоне соматических и других заболеваний матери, после тяжелых родов, психических травм, при нерациональном питании и др.).

В материалах учебного семинара ВОЗ «Основы ухода за новорожденным и грудное вскармливание» (2002), анализируется ситуация, «когда мало молока» (табл. 6.16), указываются причины, по которым ребенок может получать недостаточное количество молока (табл. 6.17).

Редкие кормления являются распространенной причиной недостатка молока для ребенка. Если число кормлений меньше 5–6, это может быть причиной недостаточности молока. Причины редких кормлений: матери недостаточно

Таблица 6.16

Признаки «малого» количества молока

Достоверные	Вероятные
Плохая прибавка массы тела новорожденного (меньше 500 г в месяц, через 2 недели после рождения масса его тела меньше, чем при рождении) Редкие мочеиспускания	Ребенок не удовлетворен после кормления грудью Часто плачет Очень частые кормления грудью Очень продолжительные кормления грудью Ребенок отказывается от груди Стул плотный, сухой, зеленый Мать не может сцедить молока Молочные железы не увеличились (во время беременности) Молоко «не прибыло» (после родов)

Таблица 6.17

Причины малого количества молока

Факторы, связанные с кормлением грудью	Психологические факторы, влияющие на мать
Редкие кормления грудью Отсутствие кормления ночью Непродолжительные кормления грудью Плохое прикладывание к груди Плохое опустошение груди от молока Бутылочки, пустышки Введение докорма, прикорма	Недостаток уверенности Беспокойство, стресс Неприязнь к кормлению грудью Неприятие ребенка Усталость

отзывчивы на плач ребенка, иногда они пропускают кормления — бывают слишком заняты или на работе. Иногда ребенок сонлив и не требует, чтобы его кормили чаще.

Отсутствие ночных кормлений может также привести к уменьшению количества молока у матери, особенно если она прекращает ночные кормления до того, как ребенок проявит признаки насыщения.

Короткие кормления, связанные с торопливостью и другими причинами, приводят к снижению опорожнения груди и секреции молока.

• Иногда матери отнимают детей от груди через одну-две минуты после начала кормления. Это может происходить из-за того, что ребенок останавливается передохнуть, а мать считает, что он закончил сосать, или из-за того, что торопится, либо потому, что ребенок, по ее мнению, должен пососать из другой груди.

• Иногда ребенок сам слишком быстро перестает сосать, например, из-за того, что ему становится слишком жарко, так как он очень тепло одет.

• Если грудное кормление очень короткое, ребенок не получает достаточного количества жирного «заднего» молока, а следовательно достаточно энергии.

Неправильное прикладывание к груди также является одной из причин недостаточного получения молока, так как ребенок, находясь в неправильном положении, сосет неэффективно. Это может вызвать у него желание сосать чаще и/или дольше.

Плохое опустошение груди приводит к уменьшению продукции молока. Это случается при нагрубании груди или молочном стазе.

Бутылочки, соски-пустышки. У ребенка, которого кормят из бутылочки, могут возникать трудности, когда он пытается правильно захватить грудь. При получении дополнительной пищи из бутылочки ребенок может потерять интерес к грудному кормлению, будет меньше сосать, и это приведет к уменьшению молока в груди. Дети, сосущие соски-пустышки, могут меньше сосать грудь.

Докорм. Ребенок, получающий другую пищу (соки, сладкую воду для питья, тертые яблоки) раньше 4–6 месяцев, будет меньше сосать грудь, и это приводит к уменьшению количества грудного молока.

Не влияет на количество грудного молока нижеперечисленное:

- Возраст матери.
- Половая жизнь.
- Менструация.
- Неодобрение родственников или соседей.
- Возвращение на работу (если ребенок продолжает сосать).
- Возраст ребенка.
- Кесарево сечение.
- Многодетность.

Как помочь матери, ребенок которой получает недостаточное количества молока ?

Ищите причину:

1. Выслушайте мать, помогите ей рассказать, что она чувствует.
2. Составьте историю грудного вскармливания.
3. Оцените кормление грудью.
4. Осмотрите ребенка, может быть он болен.
5. Осмотрите мать и ее молочные железы.

Посоветуйте матери:

- продолжать грудное вскармливание так долго, как это возможно;
- давать то количество заменителя грудного молока, которое необходимо ребенку для адекватного роста;
- давать заменитель из чашечки;
- давать заменитель 1–2 раза в день, чтобы ребенок продолжал сосать грудь;
- мать и ребенок весь день должны находиться вместе;
- сцеживать грудное молоко (см. ниже).

Рациональный режим дня и питание и др.:

- налаживание сна матери (не менее 7–8 часов в сутки);
- разнообразное питание с обязательным употреблением не менее 1 л коровьего молока (разведенного 1 л крепкого чая) или кисломолочных продуктов. Из пищевых веществ способствуют увеличению количества молока дрожжевые продукты, грецкие орехи, мед (следить за возможной аллергической реакцией ребенка!), грибные супы, судак;
- тщательное сцеживание молока после каждого кормления (вплоть до последней капли!), наиболее эффективное при использовании электроотсосов. Сразу после сцеживания молока желателен горячий душ на молочную железу и повторное сцеживание;
- положительный эффект оказывает массаж молочных желез (по 3 мин 2 раза в день: поглаживающие движения двумя руками по ходу отводящих

Таблица 6.18

Оказание поддержки и придание уверенности матери в том, что у нее может вырабатываться достаточно молока

Старайтесь понять	Мнение матери о количестве грудного молока Ее чувства к ребенку и отношение к грудному вскармливанию
Хвалите	За то, что она все еще кормит грудью
Оказывайте практическую помощь	Улучшите способ прикладывания ребенка к груди Улучшите опорожнение груди
Давайте уместную информацию	Объясните, как сосание ребенка регулирует количество вырабатываемого молока Объясните, каким образом ребенок может получать больше молока
Предлагайте	Кормить грудью чаще, продолжительнее, по ночам Перестать кормить из бутылочки или давать пустышку (если необходимо, то кормить из чашки) Давать поменьше или совсем не давать другую пищу или питье (если ребенку еще нет 4–6 месяцев) Способы снятия стресса, уменьшения усталости
При других, реже встречающихся причинах	Если ребенок болен или есть аномалии, его нужно лечить или направить к специалисту Если мать принимает эстрогенсодержащие таблетки, диуретики, то нужно помочь подобрать другие медикаменты
Продолжайте наблюдение в дальнейшем	Посещайте мать и ребенка ежедневно, затем еженедельно до того момента, как ребенок начнет набирать массу тела, и мать будет чувствовать себя достаточно уверенно

лимфатических путей, начиная с верха молочных желез от середины грудины по направлению к плечу и с низа — к подмышечным областям; круговые поглаживания, не затрагивающие соска и ареолы; сжатие двумя руками железы сверху и снизу по направлению к грудной клетке).

Лекарственные средства: никотиновая кислота (по 0,05 г 3 раза в день за 20—30 мин до кормления ребенка) или глутаминовая кислота (по 0,5 г 3 раза в день), апилак (по 0,1 г 2 раза в день под язык — следить за ребенком, ибо возможно провоцирование аллергического диатеза), витамин Е (по 0,015 г 2 раза в день), витамин С (по 1 г 2 раза в день), пирроксан (по 0,015 г 2 раза в день). При ранней первичной гипогалактии положительный эффект на лактацию оказывает ежедневное внутримышечное введение в течение недели лактина по 70—100 ЕД 1–2 раза в сутки в сочетании с маммофизином 0,5—1,0 мл также 1–2 раза в день. Сульпирид (0,05 г 3 раза в день внутрь) в течение 2 недель увеличивает секрецию пролактина и количества выделяемого молока.

Полезной может оказаться и фитотерапия — *отвар крапивы* (20 г сухих листьев залить 1 л кипятка, настоять и пить по 1 столовой ложке 3 раза вдень), *сбор по Д.Йорданову* (плоды аниса, укропа, фенхеля, трава душицы по 25 г; плоды истолочь в ступке и хорошо размешать; 1 чайную ложку сбора заливают стаканом кипятка, настаивают и пьют 2—3 раза в день по стакану). *Экстракт чистеца буквицецветного* по 30 капель 3 раза в день.

Кроме того, применяют иглотерапию, УФ-облучение, УВЧ и электрофорез с никотиновой кислотой, ультразвук на молочные железы, трансцеребральные диадинамические токи.

Галакторея — самопроизвольное истечение молока. Небольшое истечение молока перед кормлением и из другой молочной железы при кормлении — физиологическое явление. Патологией является непрерывное истечение молока в промежутке между кормлениями. Галакторею трактуют как проявление невроза, а потому лечение — нормализация режима дня, психотерапия, диета, назначение бромидов с кальцием, валерианы, иглотерапия, гигиенические мероприятия по профилактике раздражения кожи вытекающим молоком.

Тугая грудь — затруднение, с которым легче всего справиться, сцедив немного молока перед прикладыванием ребенка к груди, чаще его прикладывая, не ограничивая время сосания, меняя положение ребенка. Иногда прибегают к помощи отсоса. После кормления для уменьшения отечности делают холодный компресс груди.

Неправильная форма сосков (инфантильные, втянутые, плоские, расщепленные и др.). Антенатальное лечение чаще не эффективно, и вытягивание сосков результата не дает. У большинства женщин форма сосков улучшается приблизительно к моменту родов. Очень важно придать уверенность женщине, что дети практически всегда приспосабливаются к особенностям соков. Кормление через накладки может помочь лишь первое время, и все усилия надо прикладывать к тому, чтобы как-то изменить форму сосков, приспособить ребенка к сосанию. Важно, чтобы ребенка правильно прикладывали к груди, и при сосании он захватывал околососковый кружок (ареолу). Иногда помогает попытка кормить ребенка в разных положения, например, положение «из под руки» или стимуляция сосков перед кормлением при помощи молокоотсоса или шприца либо мужа (партнера). Очень важно также сцеживать молоко (стимуляция молокообразования) после кормления и кормить сцеженным молоком ребенка из чашки.

Ссадины и трещины сосков — нередкое явление. Если сосание очень болезненно для матери, то ребенка кормят через накладку. Очень важно тщательно сцеживать молоко после кормления для профилактики развития мастита. Трещины обрабатывают облепиховым маслом, мазью календулы, 2% таниновой мазью или 5—10% раствором танина в глицерине, 2—5% раствором нитрата серебра, 3% раствором метиленового синего, витамином А, а при воспалительных явлениях смазывают мазью или эмульсией с антибиотиками, соком каланхоэ, подорожника, бальзамом Шостаковского, 0,2% раствором фурацилина или фурацилиновой мазью и др. Хороший эффект оказывает местное УФ-облучение.

Мастит — воспаление молочной железы, важно дифференцировать с острым застоем молока, при котором диффузно нагрубевает вся молочная железа, появляется боль в ней, может повышаться температура тела. В обоих случаях важно предотвратить застой молока, который способствует прогрессированию процесса. Ребенка продолжают кормить грудью и тщательно сцеживают молоко после кормления (несмотря на боль). Хороший эффект оказывает электроотсос Лактопульс. Кормление грудью прекращают в следующих случаях: тяжелое течение заболевания у матери, наличие гноя в молоке, наличие других ин-

фекционных процессов у матери, диарея у ребенка. Матери назначают антибиотики — оксациллин или макролиды, защищенные пенициллины, необходима консультация хирурга.

В домашних условиях, если *мать заболела ОРВИ,* бронхитом, ангиной, пневмонией и заболевание протекает нетяжело, ребенка можно продолжать кормить грудью. Перед кормлением ребенку в нос закапывают раствор интерферона. Вне кормления ребенка изолируют. Мать при кормлении ребенка надевает на лицо 4-слойную маску (кипятить и гладить после каждого кормления).

Затруднения при вскармливании грудью со стороны ребенка

Расщелины губы и твердого неба. Большинство детей с этими врожденными аномалиями приспосабливаются к сосанию. Иногда хорошо помогает кормление ребенка в вертикальном положении, но если это не удается, то кормят через соску, с ложечки и даже через желудочный катетер до тех пор, пока не будет изготовлен индивидуальный обтуратор, закрывающий дефект. Оперативное лечение проводится, как правило, в возрасте около 6 месяцев.

Синдром Пьера Робина характеризуется маленькой нижней челюстью, глоссоптозом и расщелиной мягкого неба. Если ребенок не приспосабливается к сосанию, и нижняя челюсть слишком мала, с тенденцией к западению, ребенка кормят с ложечки. Совместно с хирургом намечают план лечения.

Короткая уздечка языка чаще всего не является препятствием к сосанию и со временем растягивается, но если этого не происходит, то ее подрезает хирург.

Молочница — кандидозный стоматит, лишь при большом распространении затрудняет сосание. Полость рта обрабатывают суспензией нистатина (100 000 ЕД в 1 мл) по 1 мл 4 раза в день в течение 7 дней. 15% раствор генцианвиолета наносят на соски матери и ротовую полость ребенка ежедневно в течение 5 дней. Важно прекратить использование сосок и накладок.

Острый катаральный средний отит, как правило, проявление ОРВИ. Гнойный отит у новорожденных может быть осложнением катарального, но может являться и результатом интра- или постнатального бактериального инфицирования, проявлением сепсиса. Клинически отит характеризуется беспокойством, плачем и криком после первых же сосательных движений, повышением температуры тела, расстройством сна.

Лечение сводится к назначению сухого тепла на уши, закапыванию в наружный слуховой проход капель, обладающих местноанестезирующим действием (отипакс), и в нос 0,5—1% раствора протаргола, по показаниям — назначение полусинтетических пенициллинов внутримышечно. Парамеатальная блокада и показания к наложению парацентеза проводятся оториноларингологом.

Ринит — воспаление слизистой оболочки полости носа; является проявлением ОРВИ, поэтому в клинике, наряду с симптомами расстройства носового дыхания, обращают на себя внимание общие явления (лихорадка, беспокойство, нарушение сна, потеря аппетита, уменьшение массы тела, одышка, тахикардия и др.). Новорожденные и дети первых месяцев жизни не могут дышать ртом (или дышат с трудом) из-за невысокого расположения гортани и нахождения надгортанника на пути вдыхаемого воздуха, затрудняющего прохождение его в глубь гортани. Результатом этого является и то, что новорожденный

не может пить (глотать) и **дышать одновременно,** а отсюда и плохой аппетит, и потери массы тела.

Лечение — общее, т.е. лечение ОРВИ. Местно в носовые ходы закапывают интерферон, 5% раствор эпсилонаминокапроновой кислоты, 0,01% раствор називина, 0,5—1% раствор протаргола. Упомянутые препараты можно (даже лучше!) назначать следующим образом: смачивать ими марлевый стерильный фитилек и вставлять его на 5—10 мин в каждый носовой ход. Закапывание более концентрированных растворов протаргола, чем указанные, а также сложных препаратов (нафтизин, санорин и др.) может вызвать рефлекторную остановку дыхания. При скоплении в носу секрета производят отсасывание резиновым баллоном или электроотсосом.

Организация сбора и обработки грудного молока в родильном доме. Сбор и обработку грудного молока осуществляет специально выделенная или прикрепленная медсестра (молочная сестра) и санитарка. Должности медицинских сестер для сбора и обработки молока устанавливаются: при наличии 80 послеродовых коек — 1 должность; при наличии свыше 80 послеродовых коек — 1 должность и дополнительно по 0,5 должности на каждые последующие 40 коек.

Сцеживание молока матерью проводится в палате. Для сцеживания каждой матери перед кормлением выдают стерильную сухую посуду емкостью 200 мл, прикрытую стерильными салфетками. Сразу же после сцеживания оставшегося молока медсестра собирает его и в специальном помещении (см. ниже) сливает через стерильную воронку в стерильные молочные бутылочки емкостью 50—100 мл, закрывает стерильным ватным шариком (пинцетом). G.Tamburlini (2002), автор материалов учебного семинара ВОЗ «Основы ухода за новорожденным и грудное вскармливание», считает, что сцеженное грудное молоко должно храниться в стерильном закрытом контейнере в самом прохладном месте. Оно может храниться в течение 24 ч при температуре 18—20°С в затемненном месте, около 72 ч — в бытовом холодильнике (4—5°С) и около 1 мес. в морозильнике (при —18—20°С). Сцеженное молоко может быть заморожено в течение 24 ч после сцеживания. Замораживать грудное молоко лучше порциями, готовыми к употреблению за один раз. Оттаивать замороженное молоко надо при комнатной температуре или поместив контейнер в теплую воду. Не следует разогревать молоко в микроволновой печи. Молоко может кипеть, а бутылочка остается холодной. Оттаявшее молоко должно храниться в холодильнике в течение 48 ч, и его нельзя вновь замораживать.

От принятой у нас в стране в течение многих лет пастеризации молока в настоящее время отказались, ибо она уменьшает некоторые противоинфекционные и питательные полезные качества молока и увеличивает вероятность его инфицирования.

В материалах учебного семинара ВОЗ «Основы ухода за новорожденным и грудное вскармливание» (2002) подчеркивается, что ***сохранение лактации, если мать не может начать грудное вскармливание, — одна из важнейших задач неонатолога,*** и для этого даются следующие советы по обучению матери сцеживанию молока:

- Помогите матери начать сцеживание как можно раньше после родов (по крайней мере в течение первых 12 часов). Она должна заниматься сцеживанием 15—20 мин не менее 6—8 раз в сутки.

- Напишите матери руководство по сцеживанию и хранению молока дома.
- Дайте несколько чистых емкостей для хранения запаса молока.
- Посоветуйте ей часто сцеживать молоко.
- Помогите ей найти место, где она могла бы сцеживать молоко и поговорить с другими матерями.

Как сцеживать грудное молоко руками

- Тщательно вымойте руки.
- Сядьте или встаньте удобно и держите сосуд близко к груди.
- Положите большой палец на ареолу сверху у соска, а указательный — на ареолу под соском, напротив большого пальца. Остальными пальцами поддерживайте грудь.
- Слегка надавите большим и указательным пальцами на грудь по направлению к грудной стенке. Избегайте слишком глубокого надавливания, иначе можно закупорить млечные протоки.
- Большим и указательным пальцами сжимайте участок груди за соском. Следует надавливать на млечные синусы под околососковым кружком. Иногда во время лактации их можно прощупать. Они похожи на горошины или фасолинки.
- Нажимайте и отпускайте, нажимайте и отпускайте. Процедура не должна причинять боль. Если процедура все-таки болезненна, значит используется неправильный способ сцеживания. Объясните матери, что сначала молоко может не появиться, но после нескольких нажатий оно начнет капать. Оно может течь струей, если рефлекс окситоцина активный.
- Подобным же образом нажимайте на околососковый кружок с боков, чтобы убедиться, что молоко сцежено из всех сегментов молочной железы.
- Избегать трения кожи пальцами или скольжения пальцев по коже. Движения пальцев должны быть похожи на катание.
- Избегайте сжимания самих сосков. Надавливанием на соски или вытягиванием их молока не сцедить. Это то же самое, как если бы ребенок сосал один только сосок.
- Сцеживайте одну грудь не менее 3–5 мин, пока не замедлится поток молока; затем сцеживайте вторую грудь; затем обе повторно. Можно каждую грудь сцеживать одной рукой или менять их, если руки устают.
- Сцеживание молока надлежащим образом занимает 20–30 мин, особенно в первые несколько дней, когда может вырабатываться мало молока. Важно не пытаться сцеживать молоко за меньшее время.

Как могут помочь работники здравоохранения

- Уверьте мать, что любая женщина может обеспечить успешное грудное вскармливание и что сосание ребенком груди будет стимулировать продукцию молока или ее установление.
- Любая рожавшая женщина может редактировать и любая женщина с обычной грудью может вызвать продукцию молока молочными железами, даже если она никогда не была беременна. Многие усыновленные или принятые на воспитание дети были вскормлены грудью женщинами, которые никогда не рожали.
- Редактировать намного легче, чем вызвать лактацию. Женщины, которые прошли через процесс беременности, обычно имеют больше железистой

ткани, продуцирующей молоко. Однако процесс грудного вскармливания сам по себе стимулирует пролиферацию желез.

- Подготовьте мать, что релактация обычно занимает 1–7 дней (для того, чтобы молоко «пришло»), и еще должно пройти 2–6 нед. до того, как она сможет кормить ребенка исключительно грудным молоком. Если лактация должна быть вызвана, то потребуется больше времени.
- Объясните матери, что в период установления ее молокопродукции желательно найти кого-либо для помощи по дому, уходу за ребенком, приготовлению пищи,
- Объясните матери, что она все время должна быть с ребенком рядом и предлагать ему грудь по крайней мере 8–10 раз в день. Она должна спать с ребенком в одной постели или на столько близко, чтобы могла заметить любой признак интереса. Она не должна использовать соски-пустышки.
- Убедитесь, что мать понимает принципы правильного прикладывания к груди, а если необходимо, помогите ей и ребенку достичь этого. Расскажите матери, что она может дополнительно стимулировать продукцию молока ручным сцеживанием в промежутках между кормлениями.
- Продемонстрируйте ей ваше восхищение и подтвердите любой прогресс, каким бы малым он ни был.
- Если вначале у матери нет или почти нет молока, ребенок должен получать питание. Вначале его можно кормить заменителями грудного молока (количество — см. выше) из чашки. Каждый день снижайте количество заменителей грудного молока на 30–50 мл.
- Проверяйте массу тела ребенка и следите за количеством мочеиспусканий, чтобы быть уверенным, что ребенку хватает еды, а по мере увеличения количества грудного молока у матери снижайте больше и больше потребление заменителей.
- Хорошо помогает при релактации и вызывании лактации использование подкармливания через трубочку.
- Если ребенок отказывается сосать из «пустой» груди или по другим причинам, слаб и не может получить достаточного количества молока из груди, кормление через трубочку может быть полезным.
- Ребенок получает дополнительное молоко (или пастеризованное донорское, или заменитель) через тоненькую трубочку, которая идет от контейнера с молоком в его рот, при этом сосет грудь (можно прилепить клейкой лентой трубочку к груди, чтобы она не выскальзывала изо рта ребенка).
- В этом случае ребенок удовлетворен у груди матери, и продукция молока стимулируется сосанием.
- Помогите матери пользоваться трубочкой, если вы оба согласны, что это улучшит шансы успешного грудного вскармливания. Покажите на практике, как содержать трубочки в абсолютной чистоте.
- Помогите матери регулировать отток молока из трубочки так, чтобы ребенок не получал молоко слишком быстро и снижал при этом стимулирование соска. Отток регулируется либо закрытием слега бумажным зажимом, свободным узлом, либо зажиманием пальцами, либо подниманием и опусканием контейнера, либо прикреплением трубочки к шприцу и нажатием на стержень.

• Объясните отцу или другому родственнику, другу матери, что ей понадобится дополнительная пара рук в начале и в процессе процедуры (любая помощь приветствуется).

Как стимулировать рефлекс окситоцина

Выработка организмом окситоцина очень важна для успешного сцеживания грудного молока.

Помогите матери психологически:

• Придайте ей уверенность.

• Постарайтесь устранить любые источники боли или тревоги.

• Вызовите у нее хорошие мысли и ощущения по поводу ребенка.

• Сидеть следует спокойно, в одиночестве или в компании с поддерживающей подругой. Некоторым матерям легче сцеживать молоко в компании других матерей, которые тоже сцеживают молоко для своих детей.

• Если возможно, поддерживать с ребенком контакт «кожа к коже». Сцеживая молоко, мать может держать ребенка на коленях. Если это невозможно, она может смотреть на ребенка. А если и это невозможно, то иногда помогает даже фотография ребенка.

• Выпить чего-нибудь теплого, успокаивающего, но этим напитком не должен быть кофе.

• Согреть грудь. Например, мать может положить на грудь теплый компресс или принять теплый душ.

• Стимулировать соски. Она может слегка покатывать или потягивать соски пальцами.

• Некоторым женщинам помогает, если они мягко проводят по молочной железе по направлению к соску сжатыми в кулак пальцами.

• Попросить помощницу помассировать спину. При этом мать должна сесть, наклониться вперед, сложить руки на столе перед собой и положить на них голову. Ее раскрытая грудь должна свободно свисать. Помощница потирает спину по обе стороны от позвоночника сверху вниз. Делает она это сжатыми кулаками с вытянутыми вперед большими пальцами. Она потирает обе стороны одновременно — сверху вниз, начиная от шеи до лопаток в течение 2—3 мин.

Кормление из чашки. Сцеженное молоко и заменители грудного молока часто дают из бутылочки. Некоторые дети могут сочетать сосание груди и из бутылочки, но многие предпочитают бутылочку. Если грудное вскармливание не налажено, они могут стать менее приверженными к груди. Кормление из чашки — один из путей избежания этой проблемы и поэтому рекомендуется к использованию.

Поощряйте мать кормить ребенка из чашки, если по каким-либо причинам он не может кормиться грудью. Помогите матери понять преимущества кормления из чашки:

• Меньше риск неправильного прикладывания к груди.

• Ребенок набирается опыта использовать язык во время кормления.

• Ребенок сам регулирует темп еды.

• Ребенок выпивает столько, сколько ему требуется и меньше срыгивает.

• Снижается риск инфицирования, так как чашки легче мыть и содержать в чистоте, чем бутылочки.

Объясните матери, как кормить из чашки:

- Посадите ребенка вертикально на ваши колени.
- Поддерживайте спинку и шею одной рукой.
- Подставьте чашку ко рту ребенка так, чтобы почти касаться верхней губы.
- Позвольте ребенку лакать молоко языком (как котята) или просто пить его, что более естественно.
- Будьте терпеливы.
- Не прикладывайте усилий, чтобы ребенок выпил определенное количество, позвольте ему решать, когда будет достаточно.

Молоко от матери с трещинами сосков, маститом и другими инфекционными заболеваниями (ОРВИ, острые кишечные инфекции, туберкулез и т.д.) использованию не подлежит (уничтожается).

Выдачу молока новорожденным производят по требованию постовых сестер в количестве, необходимом для одного кормления. Перед кормлением молоко подогревают на водяной бане.

Кружки и другие емкости для сбора грудного молока моют в теплой воде с мылом, ополаскивают и далее кипятят в течение 30 мин в воде либо выдерживают в течение 45—60 мин в сухожаровом шкафу при температуре 130—160°С. Так же обрабатывают и бутылочки, в которых хранят и дают новорожденному молоко, молокоотсосы, воронки и другую стеклянную посуду. Стерильную посуду хранят в специальной емкости с надписью «чистая».

Соски после мытья в проточной теплой воде кипятят в течение 15 мин в 2% растворе натрия гидрокарбоната (питьевая сода), затем воду сливают. Хранят в этой же емкости до использования. Конечно, оптимальны одноразовые индивидуальные соски.

Организация и режим работы молочной комнаты в отделении патологии новорожденных, родильном доме. Молочная комната — помещение для стерилизации сцеженного молока, должна состоять из 3 комнат-отсеков. В первой должны иметься раковина-умывальник с теплой и холодной водой, мыло, стерильные щетки для мытья рук (их хранят в стерильной кастрюле), все необходимое для обработки детской посуды (двойная ванночка с подводкой горячей и холодной воды, стерильные ершики для мытья бутылок и кастрюля для их кипячения, маркированные баки и ведра для сбора использованной посуды и др.) и емкостей для сцеживания молока (кружка, чашка, стакан или банка с широким горлом, предварительно прокипяченные), два стола (для чистой и использованной посуды), сетки для бутылочек, две настенные бактерицидные лампы, молокоотсосы Дятлова или более современные, маркированная посуда для стерилизации молокоотсосов, воронок и др.

Во втором отсеке проводят стерилизацию посуды. Этот отсек оборудован двумя сухожаровыми шкафами, газовой или электрической плитой на 4 камфорки, биксами со стерильными салфетками или полотенцами, биксами со стерильными ватными шариками, которыми закрывают бутылочки, холодильником для хранения молока, двумя настенными бактерицидными лампами, посудой для кипячения бутылочек, воронок, емкостей для сбора молока.

В третьем отсеке хранят готовую стерильную посуду и молоко, которое содержится в специальном холодильнике не более 24 часов. Стерильную посуду хранят в медицинском шкафу, предварительно завернув в стерильную пеленку. Должен быть также стол, две настенные бактерицидные лампы. Бактерицид-

ные лампы включают на 30 мин во всех отсеках после каждого цикла стерилизации посуды.

Влажную уборку помещений производят 3 раза в смену ветошью для предметов обстановки и пола, 1 раз в неделю уборку проводят с использованием дезинфицирующих средств (1% раствора хлорамина Б с 0,5% раствором моющего средства или 1—0,1% раствора дезоксона). Протирание дезинфицирующим средством проводят двукратно с интервалом в 15 мин и хорошо проветривают. Уборочный инвентарь (ведра, тазы, швабры и др.) маркируют и используют строго по назначению, после использования его обеззараживают, погружая на 1 час в 1% раствор хлорамина или 0,2% раствор сульфохлорантина, 1% раствор хлордезина и, прополоскав, подсушивают. Щетки для мытья рук, ершики для мытья емкостей для сбора молока и бутылочек после промывания кипятят (в разных емкостях) в течение 15 мин в 2% растворе натрия гидрокарбоната.

Фартук, нарукавники из медицинской клеенки, которые медсестра надевает при работе в помещении для стерилизации молока, ежедневно перед работой двукратно протирают 1% раствором хлорамина Б или 0,75% раствором хлорамина Б с 0,5% раствором моющего средства («Лотос», «Прогресс», «Айна», «Астра»), 0,2% раствором сульфохлорантина, 3% раствором ниртана, 1% раствором амфолана.

Также обрабатывают внутренние поверхности холодильника, сетку для градуированных бутылок. Интервал между двумя протираниями — 15 мин, и далее необходима экспозиция 1 ч до использования. Холодильник после этого 30 мин проветривают.

Раковины, санитарно-техническую арматуру (краны и т.д.) обрабатывают ежедневно двукратным протиранием с интервалом 15 мин и последующим временным воздействием в течение 30—60 мин (согласно этикетке) перечисленными выше средствами или 3% раствором перекиси водорода с 0,5% раствором моющего средства, 0,5% растворами хлордезина или хлорцина. 1% раствором амфолана. Эти средства используют в сочетании с чистяще-дезинфицирующими средствами «ПЧД», «Чи-де», «Оксибленск», «Санитарный», «Блеск», «Дезус», «Санита» из расчета 0,5—1 г на 100 $см^2$ поверхности.

ЗОНДОВОЕ ПИТАНИЕ

Еще несколько лет назад считалось, что обеспечение пищей тяжело болеющего новорожденного возможно только при помощи парентерального питания, которое широко применялось в комплексной терапии новорожденных. Однако накопившийся опыт показал, что парентеральное питание связано с серьезными осложнениями: сепсис при длительной катетеризации центральных вен, метаболические нарушения, расстройства функции печени, развитие холестаза и др.

Зондовое питание — метод искусственного вскармливания через зонд, введенный в желудок или тонкую кишку. По сравнению с парентеральным питанием это более физиологичный простой способ искусственного питания, к тому же влекущий за собой значительно меньшее число осложнений. Опыт Центра патологии новорожденных Санкт-Петербурга показал возможность адекватного зондового питания новорожденных, нуждающихся в реанимации

и интенсивной терапии (Любшис А.К., 1987). Различают следующие виды зондового питания:

1) полное — введение всех необходимых ингредиентов только через зонд;

2) сочетанное — кормление больного и парентерально, и через зонд;

3) дополнительное —введение отдельных ингредиентов питания (чаще всего белка) или недостающего объема питательной смеси через зонд при естественном вскармливании.

По расположению зонда различают орогастральное, назогастральное, ородуоденальное (ороеюнальное), назодуоденальное (назоеюнальное) питание. Режим введения питательной смеси может быть непрерывным и дробным. Непрерывное питание — это равномерное введение питательной смеси через зонд в течение суток, осуществляется капельно или при помощи инфузионного насоса; дробное — введение питательной смеси порциями в течение суток через равные промежутки времени.

В постгипоксическом периоде зондовое питание показано глубоконедоношенным и новорожденным с малой массой тела при гиперкатаболических состояниях (тяжелая родовая травма, сепсис, гнойно-септические заболевания); новорожденным с дыхательной недостаточностью, требующей продленной интубации трахеи, ИВЛ или вспомогательной ВЛ.

Данные литературы и наш опыт показали, что существуют и четкие противопоказания для зондового питания. К ним относят язвенно-некротический энтероколит, парез кишечника, мелену новорожденных, состояние тяжелой гипоксии, некорригируемое ИВЛ, наличие грубых нарушений водно-электролитного и кислотно-основного равновесия, использование миорелаксантов при ИВЛ.

Техника. Длина зонда зависит от вида питания. При гастральном способе она составляет 30—50 см, при дуоденальном — 50—70 см. На дистальном конце зонда должно быть 2—3 дополнительных боковых отверстия, а дуоденальный зонд, кроме того, оканчивается оливой из нержавеющей стали. Диаметр зонда, размеры оливы и необходимая глубина введения представлены в таблице 6.19.

Необходимую глубину введения зонда можно определить, пользуясь следующими ориентирами. Для назогастрального питания она соответствует расстоянию от переносицы до пупка, для назодуоденального — от козелка уха до угла рта и до пупка ребенка. Введение назогастрального зонда, как прави-

Таблица 6.19

Размеры зонда и наконечника

(Rhea J. исоавт., 1973)

Масса тела ребенка, кг	Длина зонда, вводимого через нос, см	Размеры зонда		Наконечник			
		внутренний диаметр, мм	внешний диаметр, мм	головка, мм		тело, мм	
				диаметр	длина	диаметр	длина
1	13-21	0,81	1,41	2,2	3,6	1,6	3,6
1-2	21-26	0,81	1,41	2,5	4,5	1,6	4,5
2,5-3,5	23-24	1	1,65	3,0	5,0	1,8	5
4,0-5,0	30-40	1	1,65	3,5	5,0	1,8	5

ло, не представляет серьезных трудностей, однако, если зонд очень мягкий, можно применить мандрен (леску). Техника дуоденального введения зонда состоит из ряда операций. Предварительно измеряют необходимую глубину введения и отмечают ее на катетере. Через рот вводят в желудок катетер большего диаметра, вдувают в него через шприц 1–2 мл воздуха и контролируют положение катетера по наличию урчания в эпигастральной области. Затем через нижний носовой ход проводят в желудок дуоденальный зонд. Ребенка укладывают на правый бок. Через желудочный зонд медленно вводят воздух из расчета 10 мл/кг массы тела, после чего дуоденальный зонд осторожно продвигают до отметки. Если зонд прошел в двенадцатиперстную кишку, то при отсасывании шприцом получают небольшое количество жидкости, окрашенной в желтый цвет. Если при отсасывании получают воздух, значит, зонд находится еще в желудке. В сомнительных случаях можно провести пробу с метиленовым синим либо ультразвуковой или рентгенологический контроль. Как правило, дуоденальное зондирование по этой методике занимает 10-15 мин.

В качестве питательной смеси обычно используют грудное молоко. Возможно применение адаптированных смесей («Фрисопре», «Инфамил», «Пилти», «Туттели» и др.). Элементную смесь, составленную из препаратов для парентерального питания (10% аминона, 20% липофундина, 40% глюкозы, растворенных в дистиллированной воде), используют крайне редко. По данным А.К.Любшиса (1987), элементные смеси были применены только у 3 из 287 больных.

Методика. Суточный и разовый объем пищи обычно определяют по энергетической ценности или по формуле Н.Ф.Филатова в модификации Г.И.Зайцевой (суточное количество молока равно 2% массы тела (г) при рождении, умноженным на число дней жизни). Однако в условиях интенсивной терапии, когда чаще используют сочетанное питание, целесообразно общий объем вводимых жидкостей (энтерально и парентерально) рассчитывать по минимальным суточным потребностям в воде.

При проведении зондового питания различают три основных этапа: начальный (адаптационный) этап, этап полного (сбалансированного) питания и этап отмены. Задачей I этапа является выбор оптимального режима и способа зондового питания и подбор адекватного состава питательной смеси, исходя из толерантности желудочно-кишечного тракта. На II этапе проводится полное питание в объеме, который обеспечивает стабильную прибавку массы тела. На III этапе осуществляется постепенный перевод больного на естественный режим вскармливания.

На схеме 6.1 приведен алгоритм зондового питания у критически больных новорожденных, который в течение ряда лет используют в Санкт-Петербургском центре патологии новорожденных.

Начальный этап: I. Адаптация к объему питания (определение моторно-эвакуаторной толерантности желудочно-кишечного тракта):

1. Начинают гастрально дробно — 7–8 раз в сутки (3-часовые промежутки с ночным перерывом или без него) грудным молоком. Недоношенным детям с массой тела менее 1500 г в первые два «кормления» дают стерильную воду или 5% раствор глюкозы и далее половинное грудное молоко.

I. Начальный этап зондового питания

Гастральное дробное (7—8 раз в сутки) питание материнским молоком: объем каждого из первых 2—3 кормлений — в зависимости от исходной массы тела новорожденного (менее 2,5 кг - 5 мл, 2,5-3,5 кг - 10 мл, более 3,5 кг - 15 мл), темп увеличения объема — по 10 мл каждые 6 ч.

II. Этап полного (сбалансированного) зондового питания

Обеспечение возрастных энтеральных потребностей в энергии и основных пищевых ингредиентах с учетом особенностей постреанимационного метаболизма

Отсутствие стабильной прибавки массы тела

Положительная динамика кривой массы тела

Энергетическая и (или) белковая дотация энтерального питания

Продолжать в подобранном режиме, объеме и составе питательной смеси

Смена питательной смеси

Алиментарная калориметрия, специальное обследование больного

Улучшение состояния больного. Возможность и адекватность сосательного акта

III. Этап отмены зондового питания

Упрощение состава питательной смеси, метода и режима питания

Постепенное приучение ребенка к сосанию из рожка (дополнительное зондовое питание)

Искусственное вскармливание

Схема 6.1. Алгоритм зондового питания критически больных новорожденных (Любшис А.К., 1987).

2. Дети с массой тела менее 1000 г, как правило, лучше переносят непрерывное кормление при помощи инфузионного насоса, чем дробное питание, начинают инфузию со скоростью 1 мл/кг/час.

3. Объем первых 2–3 кормлений определяется исходной массой тела ребенка: менее 2,5 кг — 2 мл/кг; 2,5—3,5 кг — 10 мл; более 3,5 кг — 15 мл (или 3 мл/кг).

4. При хорошей моторно-эвакуаторной функции верхних отделов желудочно-кишечного тракта (отсутствие срыгивания, застоя пищи и вздутия живота) увеличивают объем питания до 10 мл каждые 6 ч (через два кормления) до достижения объема, равного физиологическим потребностям новорожденного в воде.

5. В процессе увеличения энтерального объема недостающие ингредиенты (воду, электролиты, белки, углеводы) вводят внутривенно, хотя калории и пищевые ингредиенты в этот период принципиального значения не имеют.

6. При появлении признаков замедленного опорожнения верхних отделов желудочно-кишечного тракта (срыгивание, застой пищи в желудке 10 мл и более, вздутие живота) дробное кормление заменяют непрерывным (капельным или при помощи инфузионного насоса), оставляя объем и темп увеличения объема (по 10 мл каждые 6 ч) прежним.

7. Одновременно следует начать медикаментозную (0,05% прозерин — 0,05—0,1 мл 1—3 раза в сутки, мотилиум — 0,5—1 мг/кг 2—3 раза в сутки, кальция пантотенат — 25 мг 4 раза в сутки, калия хлорид и др.), физиотерапевтическую (лекарственный электрофорез, импульсные токи и др.) и механическую (газоотводная трубка, клизма) стимуляцию деятельности кишечника.

8. При сохраняющихся признаках дисфункции желудочно-кишечного тракта в течение 12 ч переводят больного на непрерывное дуоденальное питание. Суточный объем и темп увеличения энтерального объема — как при предыдущем режиме питания.

9. Если на фоне указанных мероприятий в течение 12 ч сохраняются явления дисфункции кишечника, следует провести «разгрузку» энтерального питания, т.е. начинать непрерывное дуоденальное питание минимальным объемом (как в самом начале зондового питания), сочетая его с парентеральным. Возможен перевод больного на полное парентеральное питание в течение нескольких суток.

II. *Определение переваривающей способности* (толерантности к грудному молоку) желудочно-кишечного тракта проводят одновременно с определением толерантности к объему:

1. Критериями адекватности переваривающей способности ЖКТ являются частота и характер стула, данные копрологического исследования.

2. При появлении признаков непереваривания грудного молока или энтеритного синдрома (патологические изменения в копрограмме, частый, жидкий, с примесью слизи стул) дробное кормление следует заменить непрерывным с добавлением ферментных препаратов (панкреатин по 0,1 г 3 раза в сутки или фестал по 1/4 таблетки 3 раза в сутки).

3. При отсутствии положительной динамики грудное молоко частично заменяют элементной смесью (см. ниже). Суточный объем питания и темп увеличения объема — по схеме.

4. Сохраняющиеся указанные нарушения служат показателем для «разгрузки» энтерального питания на 1—2 сут. с переводом больного на сочетанное зондовое или полное парентеральное питание.

5. Повторное увеличение объема зондового питания элементной смесью с грудным молоком (соотношение 1:1) или только элементной смесью начинают по исходной схеме, постепенно снижая долю парентерального.

Этап полного (сбалансированного) зондового питания начинается после достижения желательного объема энтеральной нагрузки (грудного молока) и полной отмены парентерального питания. Это этап обеспечения возрастных суточных потребностей больного в жидкости, энергетической ценности, основных пищевых ингредиентах, электролитах и др. исключительно энтеральным путем.

1. Основная задача этого этапа — увеличение массы тела.

2. При отсутствии стабильной прибавки массы следует увеличить объем питания до 160—200 мл/кг/сут. Белковая нагрузка должна составлять 2,0—2,5 г/кг/сут.

3. Если масса тела не увеличивается на фоне увеличения объема и белковой нагрузки, то необходимо более тщательно обследовать больного (определить основной энергообмен, азотистый баланс, провести биохимическое исследование кала и др.) или сменить питательную смесь.

Этап отмены зондового питания

1. Критериями отмены являются: улучшение общего состояния больного, положительная динамика массы тела, нормальный характер и частота стула, адекватный сосательный рефлекс.

2. Отмену проводят постепенно: сначала элементную смесь полностью заменяют грудным молоком или адаптированной смесью, затем переводят больного на более простой режим и способ питания: капельное — на дробное, дуоденальное — на гастральное, гастральное — на естественное вскармливание.

3. К сосанию ребенка «приучают» постепенно, увеличивая объем разового кормления из рожка и уменьшая объем разового зондового питания через постоянный (тонкий) назогастральный зонд.

С самого начала зондового питания необходимо заселять кишечник новорожденного бифидум- или лактофлорой (бифидум- или лактобактерин по 2—3 дозы 3 раза в сутки) в связи с тем, что почти у всех тяжелобольных новорожденных имеется дисбактериоз кишечника (особенно на фоне антибактериальной терапии).

Особенности использования элементной смеси. Основные трудности применения смеси у новорожденных детей связаны с ее высокой осмолярностью, которая может быть причиной таких осложнений, как диарея и язвенно-некротический энтероколит. Для того чтобы адаптировать желудочно-кишечный тракт новорожденного к высокоосмолярной элементной смеси, приходится вначале ее разводить водой, чтобы осмолярность не превышала 400 ммоль/л. Однако при этом утрачивается ее питательная ценность. Поэтому в некоторых случаях (при сохранении анатомической целостности желудка и кишки) элементную смесь целесообразно «разводить» грудным молоком: это сохраняет ее энергетическую ценность и одновременно функционально «разгружает» пищеварительную систему новорожденного.

Методика питания элементной смесью:

1. Начинают с 25—50% исходной концентрации смеси (в зависимости от ее осмолярности) в непрерывном режиме, по возможности — гастрально, и ее объем доводят до суточных потребностей новорожденного в воде.

2. Постепенно (в течение 3—5 сут.) увеличивают концентрацию смеси до 2,9-4,2 кДж/мл (0,7-1 ккал/мл).

3. Нежелательно одновременно увеличивать объем и концентрацию смеси, чтобы знать, от чего произошел «срыв» у больного.

4. Если больной плохо переносит увеличение объема или концентрации элементной смеси, необходимо вернуться к тому уровню, к которому он толерантен.

Исследования, проведенные в Санкт-Петербургском центре патологии новорожденных (Любшис А.К., 1987), показали, что при проведении полного

зондового питания тяжелобольным новорожденным необходимо обеспечить как минимум в конце первой недели жизни 355 кДж /кг (85 ккал/кг) в сутки энергии и 2,1 г/кг/сут. белка; в конце 2-й недели — 520 кДж /кг (125 ккал/кг) в сутки энергии и 2,6 г/кг/сут. белка; с 3-й недели — 520 кДж /кг/сут. энергии и 2,9 г/кг/сут. белка.

Контроль питания. Адекватность различных режимов зондового питания определяют в повседневной практике по такому рутинному показателю, как кривая динамики массы тела ребенка, причем оптимально использовать для этого двух-, трехдневный интервал времени, при котором нивелируются случайные колебания массы тела, обусловленные отхождением кала и мочеиспусканием. Отсутствие отеков и олигурии на фоне стабильной прибавки массы тела в сочетании с увеличением толщины кожной складки и ростом новорожденного указывают на адекватность питания. Из биохимических анализов наиболее приемлемо определение альбумина в плазме крови. Снижение уровня альбумина, как правило, указывает на белково-энергетическую недостаточность питания и требует его коррекции.

О функциональном состоянии пищеварения судят по количеству, частоте, цвету, запаху и консистенции кала, по копрограмме, которую необходимо делать не реже 1 раза в неделю, а также в случае смены питательной смеси и режима питания.

При появлении энтеритного синдрома, помимо копрологического исследования, необходимо провести посев кала на патогенную и условно-патогенную микрофлору. Следует начать терапию бифидум-препаратами.

Специальные исследования показаны при плохой толерантности желудочно-кишечного тракта к энтеральной нагрузке и отсутствии прибавки массы тела на фоне адекватного возрасту объема пищи. В этих ситуациях необходимо определить такие показатели как основной обмен, содержание азота в суточной моче, состав метаболизирующей смеси, биохимический анализ кала и др.

Осложнения

1. *Механические* — обусловлены свойствами и положением зонда. При длительном нахождении в желудке (кишечнике) поливинилхлоридного зонда его механические свойства могут существенно нарушаться. Он становится жестким и может травмировать стенки желудка или кишечника (вплоть до перфорации). Однако эти осложнения крайне редки, и их можно избежать, меняя зонд каждые 3–5 дней.

Чаще происходит смещение дуоденального зонда в желудок при различных манипуляциях с ребенком (интубация, люмбальная пункция), в связи с чем необходимо контролировать положение дуоденального катетера.

2. *Желудочно-кишечные,* обусловленные объемом и характером смеси. При гастральном способе питания, особенно в дробном режиме, часто наблюдаются рвота и срыгивание пищи, что грозит аспирацией пищевых масс. Это осложнение можно предотвратить, укладывая ребенка на правый бок или живот, так как при этом меняется положение газового пузыря в желудке. Переход на непрерывный режим питания и применение препаратов, нормализующих эвакуаторную функцию желудка, также предупреждают подобные осложнения.

При дуоденальном питании чаще, чем при гастральном, может развиться язвенно-некротический энтероколит или понос, обусловленный чрезмерной моторикой кишечника. В последнем случае показан переход на непрерывный режим, а при первом осложнении необходимо прекратить зондовое питание, удалить зонд и перейти на парентеральное.

Метаболические осложнения встречаются крайне редко и могут возникать при поражениях печени и почек (острая печеночная и почечная недостаточность), обусловленных основной патологией.

Лечебные смеси, применяемые по показаниям

Лактазная недостаточность и галактоземия: Нутрилон низколактозный (Голландия), АЛ-ПО (Швейцария), Лактофидус (Франция; содержит и лактозу, и лактазу); *смеси* ***на*** *соевой основе* — Фитолакт (Россия, Москва), Беллакт-соя (Белоруссия), Пробоби (США), Хайнц-соя (США), Пулева-соя (Испания), Симилак-Изомил (США), Бона-соя (Финляндия), Алсой (Швейцария), Нутрии-соя (Голландия), Фрисосой (Голландия), Соял (Индия), Соевое молоко и бифилин на сое (Россия, С.-Петербург); *смеси* ***на основе гидролизатов*** *белка* — Нутримиген (США), Прегестимил (США), Алиментум (США), Прегомил (ФРГ), Пепти-Юниор (Голландия), Фрисопеп (Голландия), Альфаре (Швейцария).

Фенилкетонурия: Фенил-фри (США), Лофеналак (США), Берлофен (ФРГ), Нофемикс (Польша), Нофелан (Польша).

Непереносимость белка коровьего молока: вышеперечисленные смеси на соевой основе, смеси, приготовленные из гидролизатов белка.

Муковисцидоз: МСТ-Oil, Портаген (США; обе смеси содержат средне-цепочечные жиры), Прегестимил (США; на основе гидролизата казеина), Альфаре (Швейцария; на основе гидролизатов белков, содержит средне-цепочечные жиры).

ИНФУЗИОННАЯ ТЕРАПИЯ И ПАРЕНТЕРАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ

Физиологическая ***потребность*** *новорожденного в* ***жидкости.*** Водный баланс организма поддерживается благодаря адекватному поступлению воды в соответствии с ее потерями. Как известно, организм получает воду с пищей и в результате обменных процессов. Потери воды происходят через легкие (путем перспирации), кожу (потение), с калом и мочой. Суточная потребность организма в жидкости зависит от ее потерь. В норме эти потери определяются: температурой и влажностью окружающей среды, температурой тела, массой и поверхностью тела, возрастом.

По нашему мнению, большой диапазон физиологических потребностей в жидкости, указываемых разными авторами (Цыбулькин Э.К., 1984; Гомелла Т.Л., 1998; Avery G. et al., 2000), определяется различием технологий ухода за новорожденными и недоношенными, а также травматичностью первичного пособия после рождения (табл. 6.20—6.21).

В настоящее время в Санкт-Петербурге при проведении инфузионной терапии, по крайней мере **в** детской городской больнице № 1, отмечается тенденция к использованию меньших объемов, чем это было 5—10 лет назад.

Таблица 6.20

Суточные физиологические потребности в жидкости у новорожденных
(Цыбулькин Э.К., 1984)

День жизни	Вес детей, г		
	более 2500	1500-2500	Менее 1500
	Потребность в жидкости, мл/кг/сут.		
1	25	70	90
2	25	80	100
3	40	90	100
4	60	100	100
5	90	120	120
6	115	115	130
7	130	130	140
8	140	135	140
9	150	140	150
10	150	140	150

Таблица 6.21

Потребности в жидкости у новорожденных
(AveryG.,2000)

Масса тела, г	Возраст, сут.		
	1-2	3-7	7-30
<750	100-250 мл/кг/сут.	150-300 мл/кг/сут.	120-180 мл/кг/сут.
750-1000	80-150 мл/кг/сут.	100-150 мл/кг/сут.	
1000-1500	60-100 мл/кг/сут.	80-150 мл/кг/сут.	
1500-2500	60-80 мл/кг/сут.		
>2500			

Инфузионная терапия

Инфузионная терапия — комплекс лечебных мероприятий, направленных на сохранение параметров гомеостаза (водно-электролитного и кислотно-основного баланса, параметров сердечно-сосудистой системы) организма и коррекцию его нарушений.

В задачи инфузионной терапии входят:

1. Коррекция нарушений водно-электролитного баланса, возникших внутриутробно или постнатально.

2. Сохранение водно-электролитного гомеостата посредством компенсации потерь жидкости и электролитов, обеспечение энергетических нужд и течения пластических процессов при невозможности энтерального питания (ранний период после критического состояния, перенесенного в родах, и адаптации глубоко незрелых детей),

3. Коррекция сердечно-сосудистых нарушений, развившихся внутриутробно или постнатально.

Показания для проведения инфузионной терапии у новорожденных:

1. Состояния, сопровождающиеся нарушениями процессов метаболизма и функции жизненно важных органов (тяжелые асфиксия, гемолитическая болезнь новорожденных (ГБН), ДВС-синдром, сепсис, острая почечная недостаточность (ОПН), декомпенсированная сердечная недостаточность и др.).

2. Состояния, сопровождающиеся нарушенной толерантностью к энтеральной нагрузке (кишечные инфекции, хирургическая патология ЖКТ и др.).

3. Незрелость органов и систем регуляции водно-электролитного баланса и толерантность к энтеральному питанию у глубоконедоношенных детей.

Естественно, что инфузионную терапию следует рассматривать как этап до введения парентерального или энтерального питания.

При проведении инфузионной терапии *необходимо учитывать следующие анатомо-физиологические особенности новорожденного:*

- Новорожденные дети в связи с низкой способностью к концентрации мочи очень чувствительны к уменьшению объема поступающей жидкости.
- Характерные для новорожденных большая величина отношения площади поверхности тела и респираторного тракта к массе тела.
- Тонкая и богато васкуляризированная кожа, высокое содержание воды на единицу массы тела при частом дыхании обусловливают значительный уровень «неощутимых» потерь жидкости, вызванных испарением ее с поверхности тела и дыхательных путей.
- Почки новорожденного не способны быстро ответить на резкое увеличение водной нагрузки немедленным выведением избытка внеклеточной жидкости.
- Клиренс свободной воды может быть снижен в связи с повышением секреции антидиуретического гормона при интранатальной асфиксии, внутрижелудочковом кровоизлиянии, синдроме дыхательных расстройств, проведении ИВЛ, пневмотораксе. Его уровень тем выше, чем тяжелее состояние ребенка при рождении.
- Несмотря на высокий уровень выведения натрия почками, для недоношенных детей характерна низкая способность к выведению избытка натрия при перегрузке.
- Для новорожденных характерен более высокий уровень калия плазмы крови в первые трое суток жизни, но и способность к экскреции данного электролита тоже низка.

При проведении инфузионной терапии у новорожденных необходимо руководствоваться следующими принципами:

1. Объем жидкости и скорость ее поступления является основным фактором, определяющим адекватность инфузионной терапии.

2. Необходимость постепенности (поэтапности) увеличения водной нагрузки и введения в состав инфузионной программы новых компонентов с учетом индивидуальных особенностей постнатального созревания функции сердечно-сосудистой системы и почек или их востановления при патологических состояниях.

3. Необходимость проведения клинико-лабораторного контроля водно-электролитного баланса для оценки адекватности инфузионной программы.

Факторы, определяющие потребности в жидкости у новорожденного:

1. «Неощутимые» потери жидкости, обусловленные испарением с поверхности тела и дыхательных путей. Величина этих потерь обратно пропорциональна весу при рождении и гестационному возрасту. Как уже указывалось, примерно 30% «неощутимых» потерь происходит в дыхательных путях и 70% — путем испарения с кожи. Хотя у новорожденных количество потовых желез в 6 раз больше, чем у взрослого, максимальная потовая реакция в ответ на тепловую стимуляцию у них составляет лишь 1/3 таковой у взрослых.

2. Потери жидкости со стулом составляют 5—10 мл/кг/сут. В первые дни жизни они обычно не учитываются, так как потери жидкости с меконием незначительны.

3. Задержка жидкости в тканях в течение роста. Для недоношенных обычно прибавка массы тела — 1—2% в сутки и 60—70% ее составляет вода. Учитывается, начиная со второй недели жизни.

4. Безопасный для новорожденного объем диуреза определяется пределами концентрационной способности почек. Осмолярность мочи около 300 мосмоль/л близка **к** среднему уровню, который могут продуцировать почки новорожденного и является показателем безопасной водной нагрузки. Таким образом, как указывает А.П.Зильбер (1984), осмолярность, в том числе и мочи, является лабораторным показателем, требующим контроля.

5. Патологические потери жидкости и электролитов: с желудочным содержимым при срыгивании, ликворея, кровотечения, «хирургические потери» из ран, дренажей и т.д.

У новорожденных детей ***выделяют три периода, в каждом из которых объем вводимой жидкости различен.***

Первый период (1—2 сут. жизни) может быть назван переходным. Он характеризуется большими потерями жидкости за счет испарения и выведения значительного объема внеклеточной жидкости и электролитов почками. В этот период расчет объема инфузионной терапии определяется следующими обстоятельствами. В первые двое суток жизни почки доношенного новорожденного, получающего внутривенно жидкость и электролиты, должны экскретировать около 15 мосм/кг/сут. (Папаян А.В., Стяжкина И.С, 2002). Объем диуреза 5 мл/кг/сут. и неощутимые потери воды 20 мл/кг/сут. обусловливают потребность в жидкости, равную 70 мл/кг/сут. При этом расчете пренебрегают потерей жидкости со стулом и задержкой воды в тканях. С учетом отрицательного водного баланса 5—10 мл/кг/сут. истинная потребность в воде составляет 60-65 мл/кг/сут.

Естественно, что у недоношенных детей, имеющих большие «неощутимые» потери воды, потребность в жидкости больше. В течение первых дней жизни у недоношенных детей экскреторная нагрузка почек мала и составляет 8 мосм/кг/сут. электролитов, образующихся при тканевом катаболизме, и 2 мэкв/кг/сут. хлорида натрия (4 мосм/кг/сут.), вводимых с инфузионной терапией со 2—3 суток жизни. Для экскреции этой нагрузки почками при осмолярности мочи, равной 300 мосм/л, достаточен диурез 40—50 мл/кг/сут. Таким образом, недоношенные дети с массой тела менее 1500 г требуют 80—100 мл/кг/сут. жидкости (60—70 мл — неощутимые потери жидкости +40—50 мл — диурез — 10—15 мл для негативного баланса) в первые-вторые сутки жизни.

У глубоконедоношенных и детей с экстремально низкой массой тела при рождении неощутимые потери жидкости еще выше. Их потребности в жидкости могут составлять 150—250 мл/кг/сут., хотя они практически не потеют.

Таким образом, у новорожденных, особенно недоношенных, должен осуществляться тщательный контроль водно-электролитного баланса, поскольку выраженные последствия перегрузки жидкостью трудно исправимы.

С увеличением постнатального возраста и началом энтерального питания повышается экскреция электролитов почками и потери воды со стулом, начинается задержка воды в новых тканях, поэтому с 3–4 суток жизни потребность в жидкости увеличивается.

Второй период характеризуется стабилизацией массы тела. Уменьшаются потери жидкости испарением за счет кератинизации кожных покровов. В этот период обычно производят осторожное введение и/или расширение энтеральной нагрузки и компонентов парентерального питания. Начинается положительная динамика веса.

Третий период (стабильного роста) начинается со 2—3-й недели жизни. В этот период потребность в жидкости и электролитах у детей различного гестационного возраста одинакова.

Обращаем внимание, что *при проведении инфузионной терапии должен осуществляться клинико-лабораторный контроль* за:

1) массой тела (1—2 раза в сутки);
2) количеством поступивших всеми путями жидкости и электролитов;
3) потерями жидкости и электролитов с диурезом и стулом;
4) уровнем электролитов плазмы крови (1—2 раза в сутки);
5) уровнем креатинина и мочевины плазмы крови;
6) неощутимыми потерями воды;
7) патологическими потерями воды и электролитов (желудочный застой, срыгивания, диарея; дренажи и т.д.);
8) функцией почек (относительная плотность и осмолярность мочи).

Инотропная поддержка

По поводу выбора стартового инотропного препарата единого мнения в литературе нет. В России, как правило, в качестве стартового препарата инотропной поддержки выбирается допамин в дозе 2,5—5,0 мкг/кг/мин. Основные дозозависимые эффекты инотропных препаратов представлены в таблице 59.

За рубежом имеются рекомендации (Roze et al., 1993) проведения стартовой инотропной терапии добутамином в дозах от 10 до 20 мкг/кг/мин, учитывая редуцирующее влияние допамина в дозе более 4 мкг/кг/мин на ренальный кровоток, а также доказанное его влияние на сопротивление сосудов (повышение) и сердечный выброс (уменьшение).

В нашей стране при отсутствии эффекта от допамина в дозе 5,0—7,5 мкг/кг/мин, в условиях адекватной нагрузки объемом и pH не менее 7,25, принято увеличивать дозу — более 7,5—10 мкг/кг/мин. Однако повышение указанной дозы ведет к снижению $р_г$эффекта допамина. По этой причине в настоящее время при необходимости увеличения дозы допамина более 5,0—7,5 мкг/кг/мин для сохранения его эффекта и усиления $р_г$эффекта назначают дополнительно добутамин в дозе 5—20 мкг/кг/мин.

Таблица 6.22

Характеристика основных адренергических препаратов
(Меньшугин И.Н., 1998)

Препарат	Доза, мкг/кг/мин	Периферический сосудистый эффект			Миокардиальный эффект		Комментарии
		α	h	δ	β_1	β_2	
Дофамин	1-3	0	0	2+	0	0	Спланхнитический и почечный вазодилататор
Дофамин	4-7	0	2+	2+	1-2+	1+	Подобен изопреренолу
Дофамин	>10	2-4+	0	0	1-2+	2+	С увеличением дозы возрастает прессорный эффект
Добутамин	2-10	1+	2+	0	3-4+	1-2+	Эффект подобен дофамину. В малых дозах имеет меньший хронотропный и аритмогенный эффект. Превалирует p_2-эффект
Адреналин	0,05-0,2	2+	1-2+	0	2-3+	2+	Препарат выбора при анафилаксии
Адреналин	0,2-1,0	4+	0	0	4+	3+	Тоже

При недостаточном эффекте или отсутствии эффекта от добутамина, третьим препаратом назначают адреналин, лучше сохраняющий свои инотропные свойства при низком pH (рис. 6.1). Дозы адреналина — от 0,025 до 1,0 мкг/кг/мин. Введение гидрокортизона в дозе 2,5 мг/кг может усилить сосудистый эффект инотропов.

При лечении гемодинамических нарушений необходимо учитывать, что у некоторых детей, особенно недоношенных, имеется транзиторная надпочечниковая недостаточность, что заставляет в качестве этапного лечения применять глюкокортикостероиды. Препаратом выбора при этом является гидрокортизон (10—15 мг/кг/сут.) в течение 1—3 суток. Целесообразно внутривенное микроструйное введение препарата с равномерным распределением дозы в течение суток. Подробности см. главу XXI, т. II, с. 375.

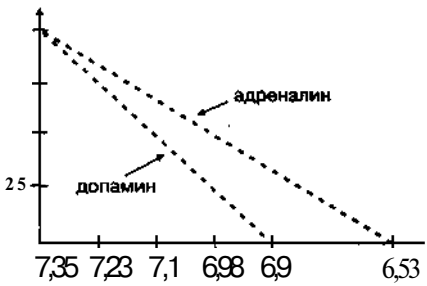


Рис. 6.1. Зависимость эффекта инотропных препаратов от pH артериальной крови.

Обеспечение венозного доступа должно быть проведено до начала транспортировки больного, исходя из стандартов, принятых в конкретном регионе.

Таблица 6.23

Типы катетеров, используемых в неонатальнои реанимации
(данные Бойковой М.В., 2000, с некоторыми изменениями)

Тип катетера	Функция катетера	Осложнения	Место постановки	Сестринский уход	Растворы
Периферический, венозный катетер, тефлоновая канюля 19-24 G размера; ставится процедурной медицинской сестрой	Используется для введения лекарств и парентерального питания, инфузий жиров и растворов глюкозы < 12,5%, для переливания крови и плазмы	Инфильтрат, флебит, нарушение проходимости катетера. Возможна экстравазация	Последовательно от мелких периферических вен к более крупным, так как вена может быть использована повторно. Не ставить в вены головы ниже линии волосяного покрова	Наблюдение за конечностью, в которой находится катетер: каждый раз при введении лекарств или переливании крови либо каждый час. При появлении покраснения, отека, припухлости или утечки катетер следует удалить. При закреплении катетера необходимо учитывать возможность наблюдения за вовлеченной конечностью	Раствор глюкозы <12,5%; растворы аминокислот <2%; растворы кальция <400мг/100мл
Силиконовый катетер (линия); ставится процедурной медицинскоп сестрой	Используется для *длительного парентерального питания,* введения жиров, лекарств. Может быть периферической или центральной. *Не может быть использована для переливания крови или кровезаменителей и инфузий дилантина.* Не рекомендуется также использовать для взятия крови на анализы.	*Центральная линия:* сердечные аритмии, венозный застой катетеризированной конечности, нарушение проходимости катетера. *Периферическая линия:* инфильтрат, флебит, нарушение проходимости катетера	*Центральная линия:* конец катетера должен находиться в верхней полой вене у входа в правое предсердие, в подключичной или в яремной вене, если катетер поставлен с верхних конечностей или с вен головы. Конец катетера должен находиться в нижней полой вене на уровне диафрагмы, если	Оценивать правильность фиксации, проверять место введения на признаки инфицирования, экссудата. Если катетер периферический, контроль за появлением признаков отека, флебита. Переклеить пластырь, если он закреплен ненадежно. *Для посева линии:* отрезать кусочек линии стерильными ножницами, поместить в стерильный контейнер со средой и отправить в лабораторию.	*Центральная линия:* нет лимита концентрации глюкозы, в центральный катетер можно производить одновременно инфузию допамина, в/в растворов для парэнтерального питания и жировых эмульсий. *Периферическая линия:* ограничения такие же, как для периферического катетера.

Таблица 6.23 (продолжение)

Тип катетера	Функция катетера	Осложнения	Место постановки	Сестринский уход	Растворы
	Нельзя использовать для струйного введения растворов шприцы большого объема (10,20,50 мл)		катетер поставлен с ноги. Место постановки должно быть подтверждено рентгеноконтрастным исследованием. Количество контраста — 0,5 мл с учетом заполнения иглы-бабочки, если линия не длиннее 35 см	В историю болезни необходимо записывать, сколько было отрезано от линии для посева или при устранении протечки в линии или сколько сантиметров было подтянуто после контрастирования	Все силиконовые катетеры требуют гепаринизации: 0,1 ЕД гепарина на 1,0 мл вводимой жидкости, если скорость инфузии превышает 2,0 мл/ч и 0,5 ЕД гепарина на 1,0 мл вводимой жидкости, если скорость инфузии менее 2,0 мл/ч
Пупочный артериальный катетер (размер 3,5, 5 Fr); ставится врачом	Катетер выбора для взятия крови на исследование КЩР и мониторинга артериального давления у детей с момента рождения до 1 нед. жизни. Детей, которым поставлен артериальный пупочный катетер, не рекомендуется кормить	Снижение перфузии в нижних конечностях и ЖКТ: может развиться некроз тканей. Воздушная эмболия. Быстрая и большая кровопотеря при негерметичности систем проводников. *Все пупочные артериальные катетеры должны быть подсоединены к монитору измерения прямого АД.* Необходимо отметить, что артерии вскоре после катетеризации особенно предрасположены	Конец катетера должен находиться в аорте на уровне Lin—L-IV- Местонахождение катетера должно быть подтверждено рентгеновским снимком	Контроль безопасности и герметичности соединений, осмотр пупка, наблюдение за перфузией на ягодицах и ногах, проверка пульса на бедренной артерии и артерии стопы. Об изменении цвета нижней половины тела и конечностей немедленно сообщать врачу. Катетер должен быть удален, если симптомы ухудшения перфузии присутствуют в течение 10 мин и не исчезают. Пульсовая волна на мониторе измерения прямого артериального давления не должна быть сглаженной,	Для введения лекарственных средств не используется. Обязательно постоянное микроструйное введение гепарина на физиологическом растворе NaCl (в 1 мл — 1 ед) со скоростью не более 1 мл/ч

Таблица 6.23 (продолжение)

Тип катетера	Функция катетера	Осложнения	Место постановки	Сестринский уход	Растворы
		к спазму, это может потребовать удаления катетера		а иметь пики, присущие нормальной сфигмограмме. Пациентов с артериальным пупочным катетером не рекомендуется класть на живот из-за опасности кровотечения. Для того, чтобы удалить катетер, необходимо прекратить вливание физиологического раствора NaCl, вытянуть катетер до отметки 3 см, дождаться исчезновения пульсации в катетере и удалить его. После удаления катетера существует опасность кровотечения!	
Венозный пупочный катетер; ставится врачом	Катетер выбора для забора крови и инфузии растворов в течение первой недели жизни. Детей с катетеризированной пупочной веной не рекомендуется кормить	Осложнения такие же, как при катетеризации пупочной артерии, но риск снижения перфузии нижних конечностей меньше. Риск развития портальной гипертензии. Возможна экстравазация	Конец катетера должен находиться в нижней полой вене на уровне диафрагмы. Местонахождение катетера обязательно подтверждается рентгенологически	Необходимо постоянное наблюдение за ребенком, так как существует опасность кровотечения из пупочной вены!	Нет лимита концентрации глюкозы, в центральный катетер можно производить одновременно инфузию допамина, в/в растворов для парентерального питания и жировых эмульсий

Таблица 6.23 (продолжение)

Тип катетера	Функция катетера	Осложнения	Место постановки	Сестринский уход	Растворы
Катетер диаметром 0,6 мм; ставится врачом с целью катетеризации центральных вен по Сельдингеру. Катетеризация периферических вен осуществляется процедурной медицинской сестрой. Возможна секционная постановка врачом-хирургом	Используется у пациентов, у которых нет других возможностей венозного доступа и которым не нужен Broviac. Одним из показаний для постановки может служить необходимость контроля ЦВД. Время использования периферического катетера не более 2—3 сут.	Инфицирование места постановки, инфильтрат, тромбофлебит, нарушение проходимости катетера. Возможна экстравазация	Место постановки зависит от типа катетера: следовать руководству для постановки центральных и периферических катетеров. Место постановки центрального катетера должно быть подтверждено рентгеноконтрастным исследованием	Следить за состоянием швов и местом постановки катетера с целью своевременного выявления признаков инфицирования и отека. Остальное наблюдение такое же, как и за всеми центральными и периферическими катетерами	Предельная концентрация вводимых растворов зависит от типа катетера: центральный или периферический
Периферический артериальный катетер, тефлоновая канюля 22-24 G; ставится процедурной сестрой или врачом	Применяется у пациентов при невозможности катетеризации пупочной артерии. Используется для взятия пробы на газовый состав крови. Может использоваться для мониторинга артериального давления	Снижение перфузии в вовлеченной конечности, опасность кровотечения. *Все периферические артериальные катетеры должны быть подключены к монитору прямого измерения артериального давления*	Катетеризируется лучевая артерия. Лучше использовать катетеры Jelco или Insyte	Оценивать перфузию в вовлеченной конечности, безопасность соединений систем и тройников; в периферическую артерию не рекомендуется вводить глюкозу. Следует наблюдать за пульсовой волной на мониторе. Промывание катетера может вызвать спазм или эмболию сосуда. Рекомендуется менять системы для вливания и переходники по необходимости во избежание тромбоза и эмболии	В периферический артериальный катетер нельзя вводить лекарства и глюкозу, кроме раствора для промывания: на 1 мл 0,9% раствора NaCl 1ЕД гепарина со скоростью 1 мл/ч

Для проведения инфузионной терапии могут использоваться различные типы катетеров (см. табл. 6.23).

Длина пупочного катетера определяется целью, с которой он поставлен, и рассчитывается путем измерения расстояния от пупка до плеча (латеральный конец ключицы) и далее по таблице (табл. 6.24).

Как известно, периодические ошибки при внутривенном введении жидкостей и препаратов неизбежны. В связи с эти в книге «Современная терапия в неонатологии» (2000) перечислены *десять золотых правил, снижающих опасность внутривенных инфузий*. Считаем необходимым привести их полностью.

- Сведите к минимуму назначения лекарственных препаратов, при возможности вводите их 1-2 раза в день.
- При отсутствии абсолютной необходимости никогда не проводите инфузию ребенку более чем через 2 внутривенных линии в одно и то же время.
- Не набирайте одновременно более 30 мл любой жидкости в любой шприц, который используется для продолжительной инфузий препаратов или кормления новорожденного с массой тела менее 1000 г.
- Каждый час записывайте количество введенной через каждый шприцевой насос внутривенно жидкости, наблюдайте за движением шприца и проверяйте место инфузий.
- При проведении инфузий с использованием большого (500 мл) резервуара и применением перистальтического насоса (или капельницы с пережимающим клапаном и счетчиком капель) благоразумно поместить бюретку между основным резервуаром и контрольной частью. Ограничение количества жидкости в бюретке снизит опасность внезапной перегрузки жидкостью, подсчет количества жидкости, остающейся каждый час в бюретке, ускорит выявление любых ошибок введения.

Таблица 6.24

Длина пупочного катетера, см

(Dunn P.M., 1966)

Расстояние плечо-пупок	Аортальный катетер до диафрагмы	Аортальный катетер до бифуркации аорты	Венозный катетер до правого предсердия
9	11		6
10	12	5	6-7
11	13	6	7
12	14	7	8
13	15	8	8-9
14	16	9	9
15	17	10	10
16	18	10-11	11
17	20	11-12	11-12

- За исключением редких причин, не меняйте режим кормления или инфузионной терапии более чем 1–2 раза в день. Попытайтесь приурочить эти изменения к утреннему или вечернему обходу.
- Не «прогоняйте» введенный во внутривенную линию препарат или жидкость путем временного изменения скорости работы шприцевого насоса. Существует опасность, что шприцевой насос не будет возвращен к прежнему режиму работы, а, кроме того, небезопасно и болюсное введение ребенку с нормальным уровнем сахара в крови неожиданно большого объема глюкозы. Небольшое число детей нуждается во введении какого-либо препарата в виде быстрой болюсной инфузии (кроме случаев острого коллапса).
- Препараты, которые необходимо вводить в течение 30 мин и более, вводятся отдельным шприцевым насосом через инфузионную систему, подключенную к существующей внутривенной линии. Шприц никогда не должен содержать более 2 доз препарата. При проведении такой дополнительной инфузии скорость основной инфузии не должна изменяться.
- Избегайте случайного введения маленьким новорожденным детям избыточных количеств натрия. Применение для промывания катетера растворов геплок, гепсал (растворы гепарина) или 0,9% раствора натрия хлорида иногда достаточно для того, чтобы удвоить суточное поступление натрия маленькому новорожденному ребенку.
- Назначение потенциально токсичных или летальных препаратов (таких, как хлорамфеникол или дигоксин) требует большой осторожности. Существует относительно небольшое число ситуаций, в которых показано применение таких потенциально опасных препаратов.

В этом же руководстве даны, на наш взгляд, необычайно ценные рекомендации для практической работы, которые можно охарактеризовать *«если что-то пошло не так»:*

- Тот ли препарат вы взяли? Проверьте название и дозировку препарата, указанные на ампуле (флаконе) и коробке.
- Не истек ли срок годности препарата? Проверьте маркировку препарата.
- Правильно ли препарат разведен? Прочтите рекомендации в руководстве.
- Тому ли пациенту вы вводите препарат? Проверьте фамилию пациента.
- Правильную ли дозу препарата вы вводите? Два человека независимо друг от друга должны соотнести шаги 1–4 с формой назначения препарата.
- Правильно ли вы подсоединили шприц? Не работайте одновременно с несколькими пациентами — только с одним!
- Проходима ли внутривенная линия? Правильную ли линию Вы выбрали?
- Необходимо ли введение разделяющего и промывающего раствора? Два человека должны проверить содержимое шприца для промывания катетера.
- Избавились ли вы от всех осколков (например, кончиков стеклянных ампул)?
- Правильно ли вы записали свои действия?
- При подозрении на неправильную работу шприцевого насоса или регулятора капельной инфузии выключите оборудование и замените его без изменения установок скорости инфузии.

Парентеральное питание

Показания. Парентеральное питание применяют при невозможности энтерального питания у новорожденных с хирургической патологией желудочно-кишечного тракта (грыжа пупочного канатика, гастрошизис, после операции по поводу непроходимости желудочно-кишечного тракта, осложненных анастомозах, синдроме короткой кишки — удаление 18 см и более при отсутствии илеоцекальной заслонки и 40 см — при ее сохранности), подозрением на некротизирующий энтероколит, при некупируемой диарее и рвоте, искусственной вентиляции легких, у детей с очень малой массой тела при рождении (менее 1,5 кг), а также у любых детей с непереносимостью пищи или при невозможности с начала 2-й недели жизни энтеральным путем обеспечить калораж более 80—90 ккал/кг/сут. Признаками непереносимости пищи являются: остаток пищи в желудке перед следующим кормлением, превышающий 1—2 мл/кг массы или 20% объема предыдущего кормления; постоянные рвота и срыгивания; растяжение живота; присутствие в стуле гема или моно-, дисахаридов.

Принципы. Потребности и состав жидкости для парентерального питания представлены в таблице 6.25.

Таблица 6.25

Потребность и состав жидкостей при поддерживающем полном парентеральном питании
(по А.Харлингу иУ.Бирну, 1991)

Компоненты	[illegible] массы тела ребенка	Количество на 100 мл при использовании периферических вен·	Количество на 1 мл при использовании центральных вен**
Жидкость, мл[1]	100-150		
Калорийность, ккал	80-110	40-50	60-80
Белки, г	2,5-3,0	1,5-2,0	2,0-3,0
Глюкоза, г	10-20	10-12,5	15-20
Жиры, г	1-3,0	Отдельно в виде	Отдельно в виде
Натрий, ммоль	2-4	10-20% эмульсии	10—20% эмульсии
Калий, ммоль	2-4	2	3
		2	2
Кальция глюконат, мг	300-600	400	600
Фосфор, мг	30-60	30	45
Магний, мэкв (мг)	0,4 (5)	0,3 (3,75)	0,4 (5)
Цинк, мкг ***	100,300	70, 200	100, 300
Медь, мкг	20	13	20
Марганец, мкг	1,0-5,0	3,3	5,0
Хром, мкг	0,14-0,2	0,11	0,17
Стандартный набор растворимых поливитаминов, применяемых в педиатрии****	Детям более 1 кг — 30%, 1-2 кг-65%, более 3 кг - 100%	Аналогично	Аналогично

* Для суточного количества 150 мл/кг.
** Для суточного количества 100 мл/кг.
*** Соответственно для доношенных и недоношенных.
**** Стандартный набор включает витамин А - 700 мкг, витамин D — 400 ИЕ, витамин Е (α-токоферол) — 7 мг, витамин К — 10 мкг, витамин В! — 1,2 мг, витамин B_2 — 1,4 мг, витамин B_6 — 1 мг, витамин С — 80 мг, витамин РР — 17 мг, пантотеновую кислоту — 6 мг, биотин — 20 мкг, фолиевую кислоту — 140 мкг, витамин B_{12} — 1 мкг.
[1] Сведения о количестве жидкости, необходимом в разные дни жизни (см. табл. 6.21).

Длительное парентеральное питание лишь глюкозой не является адекватным. Не следует забывать, что pH 5—10% растворов глюкозы равен 3,1—3,5, поэтому за рубежом для парентерального питания новорожденных используют декстрозу, pH которой существенно выше.

Б.В.Гойтсман, Р.П.Веннберг (1996) рекомендуют следующую методику динамики парентерального питания (табл. 6.26).

Например, глубоконедоношенным детям устанавливают катетер для парентерального питания в течение первого часа после рождения и начинают вливать 5% раствор глюкозы (детям с массой более 1,5 кг и доношенным вливают 10% раствор глюкозы) со скоростью 6–8 мг/кг/мин по глюкозе (плод получает глюкозу со скоростью 5 мг/кг/мин, но ведь речь идет о больном ребенке), постепенно увеличивая нагрузку за счет повышения концентрации вливаемой глюкозы до 7,5% и далее (большинство новорожденных не переносит нагрузку глюкозой со скоростью более 12—15 мг/кг/мин), а через 12—24 часа вводят электролитные добавки (кальций, натрий, магний и далее калий), на 3-й день жизни можно начать добавлять растворы аминокислот, в конце первой недели жизни — жировые эмульсии. При развитии гипергликемии на фоне инфузии глюкозы, достигающей более 9 ммоль/л, снижают концентрацию вливаемой глюкозы, при отсутствии эффекта вводят инсулин в дозе 0,1 ЕД/кг/ч или 0,25 ЕД/кг (разово). Желательно при помощи полосок Dextostix следить за глюкозурией.

Недоношенные с массой тела более 1,5 кг и доношенные дети, когда мы надеемся на хорошую толерантность к энтеральному питанию и начало его в течение первой недели жизни, вполне 5 дней могут в качестве парентерального питания получать лишь глюкозосолевые растворы. При переходе на парентеральное питание в любом возрасте его всегда начинают с глюкозы и глюкозосолевых растворов, далее добавляют аминокислоты и, в последнюю очередь, в состав парентерального питания включают жиры. Отношение между «небелковыми» и «белковыми» калориями должно быть приблизительно 10:1.

Отметим также, что приведенные в сноске к таблице 6.25 дозы ряда витаминов, рекомендуемые для парентерального питания, существенно выше, чем

Таблица 6.26

Памятка для расчета инфузии глюкозы, аминокислот и жировых эмульсий
(Гойтсман Б.В., Веннберг Р.П., 1996)

Ингредиент	Стартовая доза	Максимальная доза	Дней до достижения максимальной дозы	Необходимые контрольные тесты	Максимальная калорийность
Глюкоза	Иг/кг*	20 г/кг	6-12**	Глюкоза крови и мочи	80 ккал/кг
Аминокислоты	0,5 г/кг	2,5 г/кг	5-10	Общий белок, азот мочевины, креатинин, pH, печеночные пробы, билирубин	10 ккал/кг
Жировые эмульсии	0,5 г/кг	4 г/кг	8-16	Триглицериды плазмы	44 ккал/кг

' Стартовая доза может быть снижена при непереносимости глюкозы.
'* При непереносимости глюкозы может понадобиться больше времени.

физиологические потребности (см. табл. 6.6). Это обусловлено тем, что часть витаминов разрушается при прохождении растворов по трубочкам и катетерам. Обычно при парентеральном питании нагрузка жидкостью составляет 3/4 от физиологической потребности в воде.

Предпочтительнее для парентерального питания использовать периферические вены, но при этом суточный калораж обычно не превышает 80—90 ккал/кг. Процент осложнений, в том числе тромботических, инфекционных, при пользовании периферическими венами ниже, чем при установке катетеров в центральные вены. В то же время, как видно из данных таблицы 6.23, при парентеральном питании через катетеры, установленные в центральные вены, можно вливать более осмолярные растворы, в частности более концентрированные растворы глюкозы. Максимальная концентрация глюкозы, которую можно вливать в периферические вены — 12,5% раствор, ибо растворы более осмолярные, чем 900 мосм/л, часто вызывают флебиты.

Обычно используют силиконовые катетеры с рентгеноконтрастной меткой (Bovriac) наружным диаметром 1,3 мм, устанавливаемые детским хирургом в бедренную вену. Правильность постановки катетера верифицируют рентгенологически; желательно, чтобы кончик катетера находился на уровне IV грудного позвонка. Периферические вены катетеризируют при помощи бабочек и периферических катетеров. Интралипид можно вводить одновременно с аминокислотами в общий катетер через V-образный коннектор. Аминокислоты вводят через 0,22 микронный фильтр, входящий в комплект коннектора, липиды подключают через 1,2 микронный фильтр, через второе плечо коннектора. Медикаменты не следует смешивать с инфузируемым раствором для парентерального питания (исключение составляют инотропы и адреналин); после их медленного струйного введения через коннектор последний следует промыть изотоническим раствором хлорида натрия и ввести гепариновый замок (см. гл. XVIII).

Катетеры устанавливают в асептических условиях. Места установки катетеров закрывают салфеткой и ежедневно при смене повязок место входа катетера обрабатывают повидон-йодиновой мазью. Есть рекомендации обрабатывать ежедневно место входа катетера 10% повидон-йодом в течение 30 секунд, затем 70% спиртом тоже в течение 30 секунд.

В настоящее время общепризнано, что пупочный катетер нежелательно использовать более 1 сут., так как при его применении в течение более длительного срока существенно увеличивается частота некротизирующего энтероколита.

Длительность «стояния катетера без смены» в разных центрах различна. В ряде клиник рекомендуют менять катетеры каждые 1—2 сут. и есть сторонники того, чтобы оставлять их по крайней мере 7—10 дней.

При полном парентеральном питании для уменьшения возможности тромбирования катетеров в глюкозосолевые растворы добавляют гепарин из расчета 0,2—0,5 ЕД на 1 мл раствора, а в жировые эмульсии — 1 ЕД на 1 мл. Это снижает частоту тромбирования катетеров и, менее четко, — развития внутрисосудистых тромбозов.

В периферической вене катетер может стоять не более 1—2 недель.

При проведении парентерального питания крайне важно асептическое выполнение всех процедур (установка катетера, присоединение и уход за кожей,

Таблица 6.27

Мониторинг (объем обязательного регулярного обследования, наблюдения) при проведении полного парентерального питания

Параметр	Регулярность анализа
Строгий учет количества введенной жидкости и диуреза	Не менее 4 раз в сутки с определением не реже 2 раз в сутки относительной плотности мочи
Масса тела	Ежедневно
Окружность головы, длина тела	Еженедельно
Расчет калоража и компонентного состава вливаемой жидкости	Ежедневно
Клинический анализ крови с подсчетом числа тромбоцитов, оценкой гематокрита	2—3 раза в первую неделю и далее еженедельно
Посев крови на бактериальную флору	При постановке катетера и далее еженедельно
ЭКГ и измерение артериального давления	Ежедневно
Глюкоза в крови и моче	2-3 раза в день
Na, K, Cl, CO_2, Ca сыворотки крови, КОС крови	Ежедневно в первую неделю, а позднее 2 раза в неделю
Общий белок, белковые фракции, мочевина, билирубин, трансаминазы, холестерин, липиды, магний в сыворотке крови	Не реже 1 раза в неделю
Аммоний в крови	При коме и летаргии
Цинк, медь в крови	Желательно ежемесячно

местом соединения внутривенной линии и трубок от резервуара с вливаемыми растворами, добавление лекарств или их струйное введение), систематический контроль за проходимостью катетера и состоянием региональных к установленному катетеру сосудов, регулярный анализ темпов введения растворов. В связи с возможными техническими осложнениями вливания в ампуле, подключенной к внутрисосудистой линии, постоянно должно быть не более 1/4 суточного количества жидкости, т.е. заполняют ее каждые 6 ч. Объем необходимого мониторинга при проведении парентерального питания представлен в таблице 6.27.

Потенциальные осложнения и побочные эффекты парентерального питания

Осложнения, относящиеся к установке и использованию катетера

Тромбы и эмболы как в катетере, так **и** в сосудах.

Воздушные эмболии.

Воспаление и повреждение окружающих тканей.

Перфорация сосудов и экстравазация.

Пневмоторакс, гидроторакс и гемоторакс.

Повреждения печени, проявляющиеся чаще в виде **холестатического синдрома.**

Гидро- и гемоперикард.

Синдром верхней полой или нижней полой вены.

Синдром нарушения оттока от приводящего **сосуда конечностей.**

Сепсис.

Перегрузка объемом — гиперволемия.

Потери крови.

Электролитный дисбаланс

Гипернатриемия и гипонатриемия.

Гиперкалиемия и гипокалиемия.

Гиперхлоремический и метаболический ацидоз.

Гипохлоремический метаболический алкалоз.

Минеральный дисбаланс

Гиперкальциемия и гипокальциемия.

Гипермагниемия и гипомагниемия.

Гиперфосфатемия и гипофосфатемия с остеопенией.

Углеводный дисбаланс

Гипергликемия и гипогликемия (последняя чаще при прекращении инфузии глюкозы).

Гиперосмолярность и осмотический диурез с дегидратацией.

Осложнения, связанные с поступлением белков и аминокислот

Азотемия.

Гипераммониемия.

Аномальная аминограмма плазмы крови.

Холестатическая желтуха.

Осложнения, обусловленные введением жировых эмульсий

Гиперлипемия.

Гепатомегалия с транзиторным повышением активности в сыворотке крови печеночных энзимов.

Дефицит ненасыщенных жирных кислот.

Лейкопения.

Вытеснение билирубина из мест прочного связывания на альбумине и повышение риска ядерной желтухи.

Отложение липидов в легких.

Гипервитаминозы и гиповитаминозы.

Гематологические осложнения

Тромбоцитопения

Компенсированное или декомпенсированное рассеянное либо диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови.

Лейкопения.

Железодефицитная анемия.

Дефицит микроэлементов (цинка, меди и др.).

Легочные осложнения

Легочная гипертензия.

Отек легких.

Блокада диффузии кислорода, гиперкапния.

Сепсис.

Кандидозы.

Наиболее частыми являются инфекционные осложнения. В некоторых неонатальных центрах частота сепсиса доходит до 10% у пациентов с «длинными» линиями. Частота инфекционных осложнений при парентеральной терапии резко снижается при централизованном приготовлении в асептических условиях всех инфузируемых растворов для каждого больного индивидуально, работе с катетерами сестер и врачей в одноразовых перчатках.

ГЛАВА VII. ПЕРВИЧНАЯ ПОМОЩЬ НОВОРОЖДЕННОМУ В РОДИЛЬНОЙ КОМНАТЕ. АСФИКСИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ

Согласно Международному консенсусу по реанимации новорожденных (МКРН; 2000; Pediatrics. - 2000. - V. 106. - №3. - P. 1-16), «не менее чем 10% детей сразу после рождения требуется активная медицинская помощь для того, чтобы они активно закричали, регулярно задышали, приобрели хороший цвет кожных покровов и мышечный тонус, частоту сердцебиений большую, чем 100 в 1 минуту». Среди недоношенных процент требующих указанной помощи гораздо выше. Так, в Москве более чем у 40% детей гестационного возраста менее 32 нед., 20% детей гестационного возраста 32—36 нед. и 10% детей гестационного возраста 37—41 нед. с первых минут жизни самостоятельное дыхание бывает неэффективным (Дегтярев Д.Н., 1999).

В МКРН указано, что ежегодно в мире умирает более 5 млн новорожденных, и в 19% случаев причиной смерти является асфиксия. Эксперты полагают, что более 1 млн смертей новорожденных во всем мире можно было бы предотвратить, если бы на местах совершенствовалась техника первичной помощи новорожденным сразу после рождения.

Частота рождения детей в асфиксии — 1—1,5% (с колебаниями от 9% среди детей гестационного возраста при рождении менее 36 нед. до 0,3% — среди детей со сроком гестации более 37 нед.).

Терминология. ***Асфиксия новорожденного*** — отсутствие газообмена в легких ребенка после рождения, т.е. удушье — неспособность дышать при наличии других признаков живорожденности. Типичные биохимические проявления асфиксии — гипоксемия, гиперкапния и патологический ацидоз. Термин «асфиксия новорожденного» — самый неточный из используемых в неонатологии хотя бы потому, что в переводе с греческого означает «беспульсие», а такие дети обычно — мертворожденные.

Кардиореспираторная депрессия при рождении — синдром, характеризующийся угнетением при рождении и в первые минуты жизни основных жизненных функций; проявляется брадикардией, пониженным мышечным тонусом, гиповентиляцией, т.е. неэффективным дыханием, артериальной гипотензией, но нередко при отсутствии в крови гиперкапнии. При этом обычно у ребенка имеется один или два вышеупомянутых симптома угнетения жизнедеятельности, и оценка по шкале Апгар через 1 мин после рождения составляет 4—6 баллов. Частота рождения детей с кардиореспираторной депрессией разной степени, по данным различных авторов, доходит до 10—15%. Обычно этим детям требуется лишь создание оптимальных условий окружающей среды и временная дыхательная и/или другая поддержка (до данным МКРН, 5—10% всех новорожденных сразу после рождения требуется вспомогательная вентиляция легких), и через 5 минут оценка по шкале Апгар становится 7 баллов и выше.

У таких детей прежде диагностировали легкую или среднетяжелую асфиксию при рождении и назначали совершенно им не требующуюся жидкостную и фармакотерапию.

Акте-, интра-, перинатальная гипоксия — термин, используемый при выявлении у плода брадикардии, вторичной к гипоксемии и резкому снижению перфузии, оксигенации тканей, вторичному метаболическому ацидозу из-за нарушений дыхательной функции плаценты до или в родах, безотносительно к этиологии патологического процесса.

Реанимация (оживление) — восстановление легочных или сердечных функций после их прекращения (т.е. после периода отсутствия дыхания или сердцебиений).

Первичное апноэ — начальный физиологический ответ на острую перинатальную гипоксию — прекращение дыхательных движений, брадикардия, транзиторная артериальная гипертензия (рис. 7.1) и следующие за ними периодическое гаспинг-дыхание (судорожное дыхание, регулируемое центром, расположенным в каудальной части продолговатого мозга, с максимальным сокращением инспираторных мышц и пассивным выдохом обычно при затруднении прохождения воздуха на выдохе через верхние отделы дыхательных путей, прежде всего через голосовую щель). Начатое в этой фазе оживление требует кратковременной вспомогательной вентиляции легких (ВВЛ), практически всегда результативно — быстрый эффект, хороший прогноз.

Вторичное апноэ — вторичная остановка дыхания (прекращение дыхательных движений грудной клетки) после гаспинг-дыхания, следовавшего за первичным апноэ. Типично падение артериального давления, брадикардия, мы-

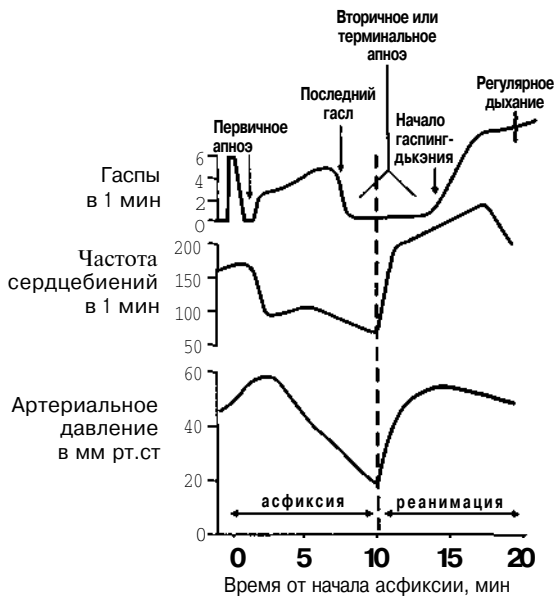


Рис. 7.1. Динамика кардиореспираторных параметров во время развития асфиксии и реанимации у плода обезьяны (по Г.Доссу).

шечная гипотония. Оживление, начатое в этой фазе перинатальной гипоксии, требует не только ВВЛ, но и ИВЛ с последующей сосудисто-сердечной интенсивной терапией и, обычно, медикаментозной терапией, в частности полиорганных нарушений. Восстановление жизнедеятельности новорожденного — медленное, прогноз не всегда благоприятный.

Асфиксия острая — асфиксия новорожденного, причиной которой являются лишь интранатальные факторы (см. ниже).

Асфиксия, развившаяся на фоне хронической внутриутробной гипоксии — асфиксия новорожденного, развивавшегося антенатально в условиях длительной плацентарной недостаточности, анте- и/или длительной гипоксии (более 4 нед.).

Этиология. Причиной рождения ребенка в условиях кардиореспираторной депрессии могут быть:

А. Срессированные роды.

Б. Лекарства, полученные интранатально от матери — анестетики и анальгетики, антидепрессанты, магния сульфат, адреноблокаторы (см. табл. 3.6).

В. Постгеморрагический шок — фетоматеринские и фетофетальные трансфузии, преждевременная отслойка плаценты, разрывы сосудов пуповины и др. (см. гл. XVIII).

Г. Травма — внутричерепные повреждения, кровоизлияния при быстрых родах, ягодичном и тазовом предлежании, использовании акушерских щипцов, вакуум-экстрактора.

Д. Собственно болезни плода: сердца, легких, мозга — врожденные аномалии, травмы или инфекционные поражения.

Е. Асфиксия новорожденных — одна из частых причин кардиореспираторной депрессии.

Ж. Неустановленные причины: нередко причину рождения ребенка с кардиореспираторной депрессией и низкой оценкой по шкале Апгар выявить не удается.

В МКРН перечислены следующие факторы, ассоциированные с неонатальной депрессией и асфиксией (табл. 7.1).

Что касается присутствия мекония в околоплодных водах, то его обнаруживают в 12—15% родов, но лишь у каждого 5-го из таких детей обнаруживают фетальный дистресс и аспирацию мекония, т.е. меконий в трахее.

Суммируя изложенное, можно выделить *5 ведущих механизмов, приводящих к острой асфиксии новорожденных:*

1) прерывание кровотока через пуповину (истинные узлы пуповины, сдавления ее, тугое обвитие пуповиной вокруг шеи или других частей тела ребенка);

2) нарушение обмена газов через плаценту (преждевременная полная или неполная отслойка плаценты, предлежание плаценты и др.);

3) неадекватная гемоперфузия материнской части плаценты (чрезмерно активные схватки, артериальные гипотензия и гипертензия любой этиологии у матери);

4) плохая оксигенация крови матери (тяжелые анемия, сердечно-сосудистые заболевания, дыхательная недостаточность);

5) недостаточность дыхательных усилий новорожденного (иатрогенная — влияние медикаментозной терапии матери; антенатальные поражения мозга плода, врожденные пороки развития легких и др.).

Наиболее высок риск рождения в асфиксии у недоношенных, переношенных и детей с задержкой внутриутробного развития. У многих новорожденных име-

Таблица 7.1

Ситуации, ассоциированные с риском рождения ребенка в состоянии, требующем медицинской поддержки сразу после рождения
(МКРН, 2000)

Антенатальные факторы	Интранатальные факторы
Сахарный диабет у матери	Экстренное кесарево сечение
Гипертония беременных	Щипцы и вакуум-экстрактор в родах
Гипертоническая болезнь матери	Ягодичное и другие аномальные предлежания
Хронические заболевания матери: сердечно-сосудистые щитовидной железы неврологические легких почек	Преждевременные роды
Анемия или изоиммунизация	Стремительные роды
Мертворождение или неонатальная смерть детей от предыдущих беременностей	Хориоамнионит
Кровотечения во II—III триместрах беременности	Безводный промежуток более 18 ч
Инфекции матери	Затяжные роды (более 24 ч)
Многоводие	Второй период родов более 2 ч
Маловодие	Брадикардия плода
Недонашивание	Недонашивание
Перенашивание	Общая анестезия в родах
Многоплодная беременность	Тетания матки
Несоответствие размеров плода сроку беременности	Наркотики, полученные матерью в течение 4 ч до родов
Лекарственная терапия: препараты лития препараты магния адренэргические блокаторы	Околоплодные воды, окрашенные меконием
Наркомания матери	Выпадение пуповины
Пороки развития плода (выявленные при УЗИ)	Отслойка плаценты
Сниженная двигательная активность плода	Предлежание плаценты
Отсутствие перинатального медицинского сопровождения (помощи)	
Возраст матери менее 16 и более 35 лет	

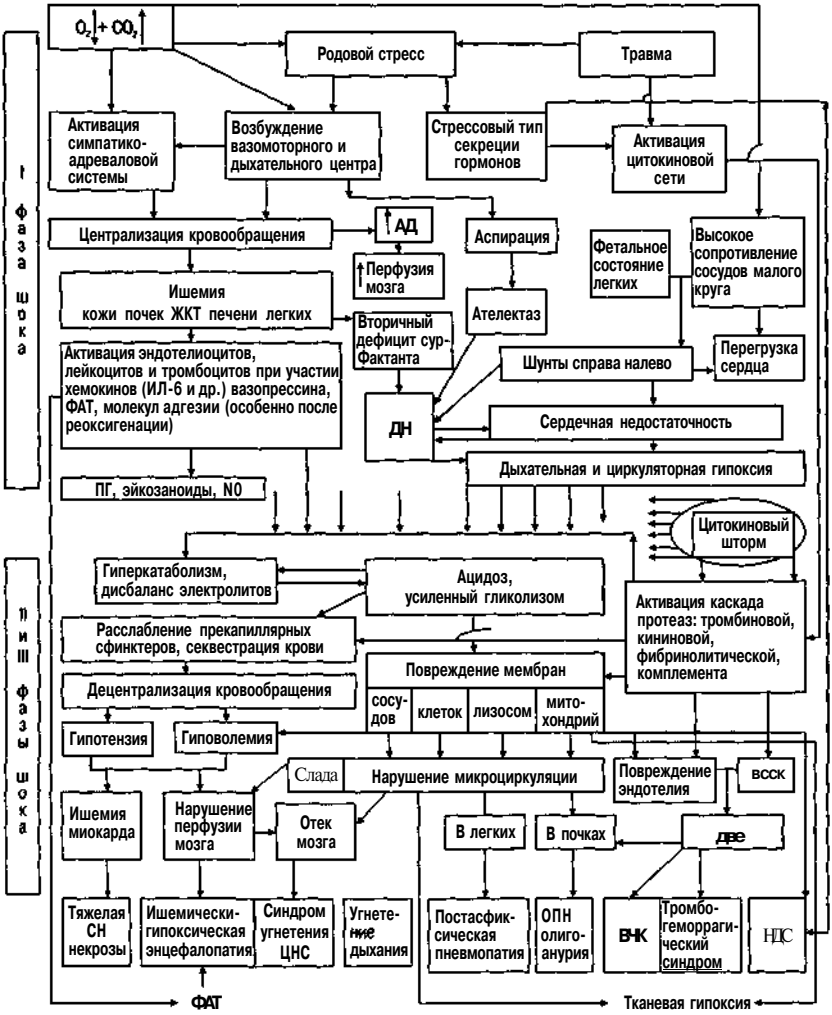


Схема 7.1. Патогенез острой асфиксии новорожденных, не осложненной хронической антенатальной гипоксией

АД — артериальное давление; О П Н — острая почечная недостаточность; ЦНС — нейтральная нервная система; ЖКТ — желудочно-кишечный тракт; ДН — дыхательная недостаточность; ВССК — внутрисосудистое свертывание крови; N0 — оксид азота; ПГ — простагландины; ДВС — диссеминированное внутрисосудистое свертывание (крови); ВЧК — внутричерепное кровоизлияние; СН — сердечная недостаточность; ФАТ — фактор активации тромбоцитов; НДС — иммунодефицитное состояние.

ется сочетание факторов высокого риска развития как анте-, так и интранатальной гипоксии, хотя не обязательно антенатальная гипоксия приводит к рождению ребенка в асфиксии.

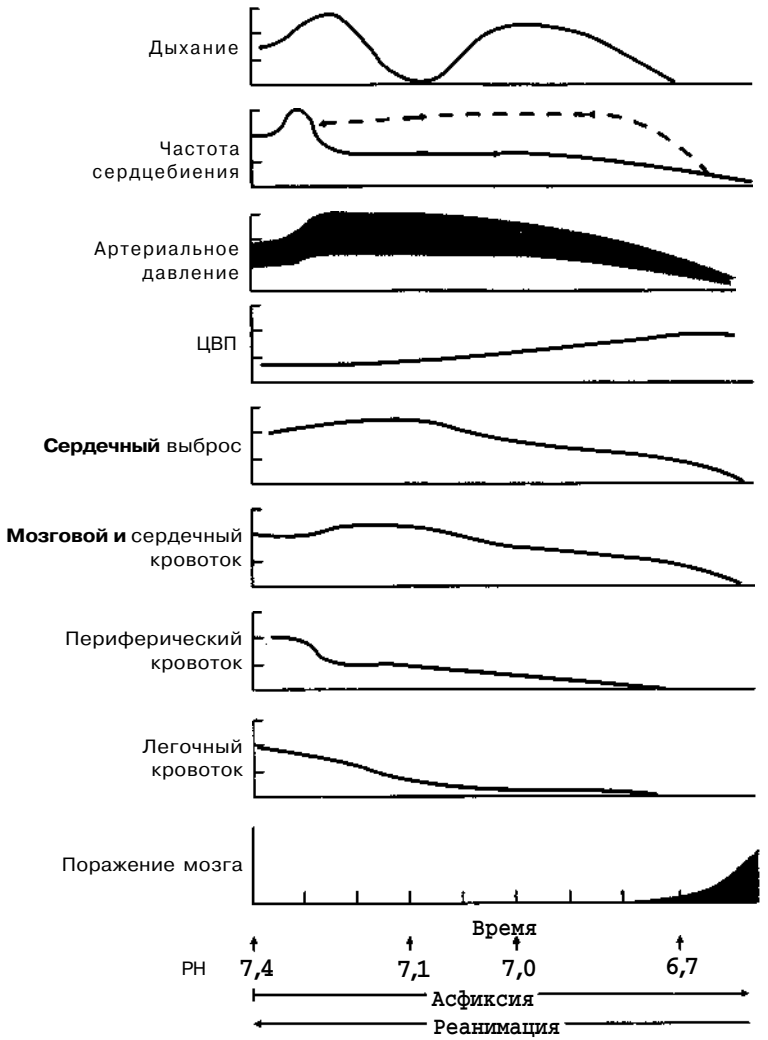


Рис. 7.2. Последовательность кардиореспираторных изменений при асфиксии и реанимации (по Г.Эвери и соавт., 1987)

По горизонтальной оси: время в минутах при нарастании тяжести асфиксии. При полном прекращении газообмена в легких длительность всего изображенного процесса — 10 мин. Процессы обратимы с момента начала реанимации.

Патогенез. ***Кратковременная умеренная внутриутробная гипоксия*** (схема 7.1 рис. 7.2) вызывает включение механизмов компенсации, направленных на поддержание адекватной оксигенации тканей плода. Увеличивается выброс глюкокортикоидов, число циркулирующих эритроцитов и объем циркулирующей крови. Возникает тахикардия и, возможно, некоторое повышение систолического давления без увеличения сердечного выброса. Увеличивается двига-

тельная активность плода и частота «дыхательных» движений грудной клетки при закрытии голосовой щели, что также способствует компенсации гемодинамических нарушений.

Упомянутые изменения определяются тремя известными в настоящее время *путями приспособления* (адаптации, реакций защиты) плода к *нарастающей гипоксии:*

1) *физиологический* — повышение симпатической активности (активация синтеза норадреналина и адреналина параганглиями и мозговым слоем надпочечников плода);

2) *метаболический* — активация анаэробного гликолиза;

3) *фармакологический* — повышение синтеза тормозного медиатора в головном мозге — гамма-аминомасляной кислоты (ГАМК), а также эндогенных опиатов, аденозина.

Тяжелая и/или длительная гипоксия влечет за собой срыв механизмов компенсации, что проявляется прежде всего истощением симпатоадреналовой системы и коры надпочечников, артериальной гипотензией, брадикардией, коллапсом.

Продолжающаяся гипоксия приводит к активации анаэробного гликолиза. Нарастающий дефицит кислорода заставляет организм централизовать кровообращение: снизить оксигенацию кишечника, кожи, печени, почек и преимущественно кровоснабжать жизненно важные органы (головной мозг, сердце, надпочечники). Централизация кровообращения, в свою очередь, усугубляет тканевой метаболический ацидоз (в крови резко увеличивается уровень лактата). Развиваются снижение двигательной активности плода, частотной активности на ЭЭГ, числа дыхательных экскурсий грудной клетки, появляется брадикардия.

Патологический ацидоз увеличивает проницаемость сосудистой стенки и клеточных мембран. Это приводит к гемоконцентрации, сладжированию эритроцитов, образованию внутрисосудистых тромбов, выходу жидкой части крови в интерстициальное пространство, гиповолемии. Повышение проницаемости клеточных мембран вызывает дисэлектролитемию (гиперкалиемию, гипомагниемию, гипокальциемию) и может спровоцировать ДВС-синдром.

Гипоксическая энцефалопатия, которая является самым грозным клиническим проявлением тяжелой асфиксии, *возникает прежде всего вследствие энергодефицита нейронов* из-за ишемии ткани головного мозга (артериальная гипотензия при АД на локтевой артерии менее 50 мм рт.ст., тромбозы венул и артериол, нарушение венозного оттока из-за отека головного мозга), патологического ацидоза, а также дисэлектролитемии, мелких кровоизлияний в ткань мозга и субарахноидальное пространство. Наличие таких кровоизлияний не служит главным прогностическим критерием как в остром периоде, так и для дальнейшего нервно-психического развития. Поражения головного мозга обусловлены не только изменениями его в момент гипоксии, но и могут возникать в процессе реанимации ребенка, в постгипоксическом периоде, что в настоящее время обычно объясняют накоплением в крови и тканях избытка свободных радикалов и продуктов перекисного окисления липидов («кислородный парадокс» — токсичность избытка кислорода после периода длительной

гипоксии), протеолитических ферментов, ионов кальция в цитозоле нейронов и др. Отсюда вытекает опасность чрезмерно активной, неконтролируемой оксигенотерапии в неонатологии. Считается, что мозг новорожденных более устойчив к гипоксии, чем мозг взрослых, и поражения мозга в неонатальном периоде при гипоксии возникают только в структуре полиорганной недостаточности. Однако последствия перенесенной новорожденным гипоксии — прежде всего неврологические, а остальные функциональные системы, как правило, самовосстанавливаются.

Синдром дезадаптации сердечно-сосудистой системы включает:

- Неонатальную легочную гипертензию и персистирование фетальных коммуникаций.
- Транзиторную дисфункцию миокарда с или без ишемических некрозов и сниженной, нормальной или даже повышенной сократительной функцией сердца.
- Расстройства ритма.

Гипоксия поддерживает также высокое сопротивление в сосудах легких *(легочная гипертензия),* что наряду **с** артериальной гипотензией приводит к патологическому шунтированию (справа налево через артериальный проток и овальное отверстие; рис. 7.3).

Факторами, усугубляющими, а иногда и определяющими тяжесть поражения головного мозга у ребенка, являются антенатальные нарушения. Патогенез асфиксии новорожденных, развивающейся на фоне хронической антенатальной гипоксии, представлен на схеме 7.2.

Антенатальная хроническая гипоксия вызывает *замедление* темпов *роста капилляров головного мозга,* что приводит к увеличению объема цилиндра Крога (участок ткани головного мозга на один функционирующий капилляр). Как показали экспериментальные исследования, нарушение темпов роста и ветвления капилляров головного мозга у плода и новорожденного продолжается даже после окончания действия гипоксии. Вслед за гемодинамическими расстройствами наступают дегенеративные изменения паренхимы мозга и нейроглии. У 20—25% *детей,* родившихся в состоянии тяжелой сочетанной асфиксии, имеются *пороки развития мозга.*

На заключительном этапе периода изгнания даже нормальных родов уменьшение в момент схваток плацентарного кровотока, увеличение потребления кислорода тканями плода приводят к существенному снижению PaO_2 в крови плода, в частности в пупочных артериях, что является одним из важнейших компонентов родового стресса. Однако здоровый ребенок не рождается в состоянии первичного апноэ, ибо у него при рождении нет брадикардии. Отсутствие же дыхания при рождении у здорового ребенка обусловлено, наиболее вероятно, «самонаркозом», «родовым катарсисом» с избытком эндогенных эндорфинов (подробности — см. в гл. IV). Для ребенка же, подвергшегося перинатальной гипоксии, родовой стресс наступает в условиях уменьшения или даже исчерпания резервов адаптации, а отсюда он может родиться как в состоянии первичного, так и вторичного апноэ. Учитывая то, что неонатолог не может быть полностью уверен, какое апноэ имеется у ребенка — первичное или вторичное, всегда надо не терять времени на повторную стимуляцию активного дыхания внешними стимулами (шлепки,

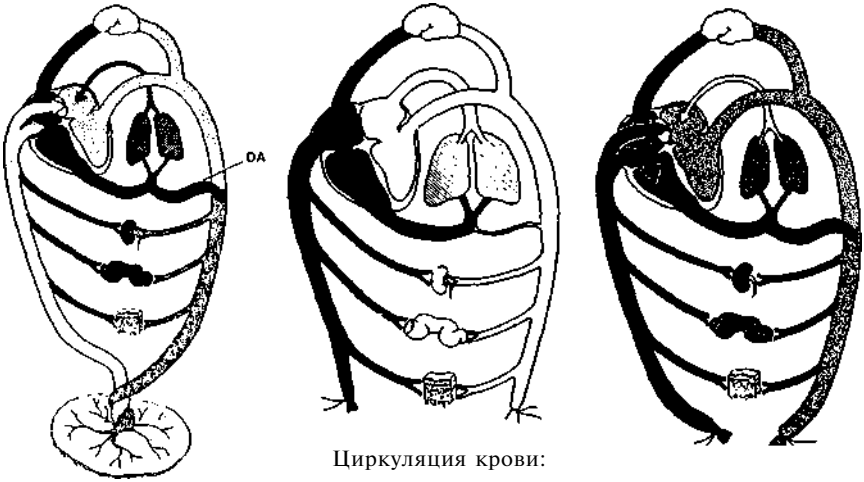


Рис. 7.3. Особенности циркуляции крови у плода, здорового новорожденного и новорожденного с асфиксией (по Г.Эвери и соавт.,1987).

Циркуляция у плода. Оксигенированная кровь от плаценты течет по пупочной вене (незаштрихованный сосуд) в портальный синус печени (на рис. отсутствует), и часть крови достигает печени, а часть через венозный (аранциев) проток попадает в нижнюю полую вену, где соединяется с кровью, идущей от внутренних органов (на рис. — почки, кишечник, кожа). Около половины крови из нижней полой вены, попадая в правое предсердие через овальное отверстие, течет в левое предсердие, где смешивается с кровью из легочной вены. Относительно хорошо оксигенированная кровь (очень редкая штриховка) попадает в сердце, мозг и восходящую аорту. Другая половина крови из нижней полой вены смешивается с кровью из верхней полой вены и уже слабо оксигенирована (темный цвет), она попадает в левый желудочек. Из-за спазма легочных артериальных сосудов большая часть крови через открытый артериальный (боталлов) проток течет в нисходящую аорту, где она, конечно, менее оксигенирована (интенсивная штриховка), чем в восходящей аорте (разреженная штриховка).

Циркуляция у здорового новорожденного. После расправления легких и перевязки пупочных сосудов легочный кровоток резко увеличивается, и из-за повышения системного давления и давления в левом предсердии межпредсердная перегородка «захлопывает» межпредсердное (овальное) отверстие (одновременно резко падает давление в правом предсердии). Сразу после рождения кровь протекает через артериальный проток слева направо. Однако через некоторое время давление в легочной артерии и аорте выравнивается и под влиянием повышения напряжения кислорода в крови тормозится синтез вазодилататорных простагландинов стенкой артериального протока и он спазмируется. Кровоток становится таким же, как и у взрослых.

Циркуляция у новорожденных, родившихся в асфиксии. Расправление легких у рожденных в асфиксии неполное, сосудистое сопротивление в легких - высокое, легочный кровоток — низкий при нормальном количестве крови в легочной вене, кровоток через артериальный проток (справа налево) высокий, овальное отверстие открыто, ибо в левом предсердии давление ниже, чем в правом предсердии, и кровоток через отверстие идет также справа налево. Частично венозная кровь идет к мозгу из восходящей аорты. Кровь в нисходящей аорте также бедна кислородом. В целом кровоток напоминает кровоток плода.

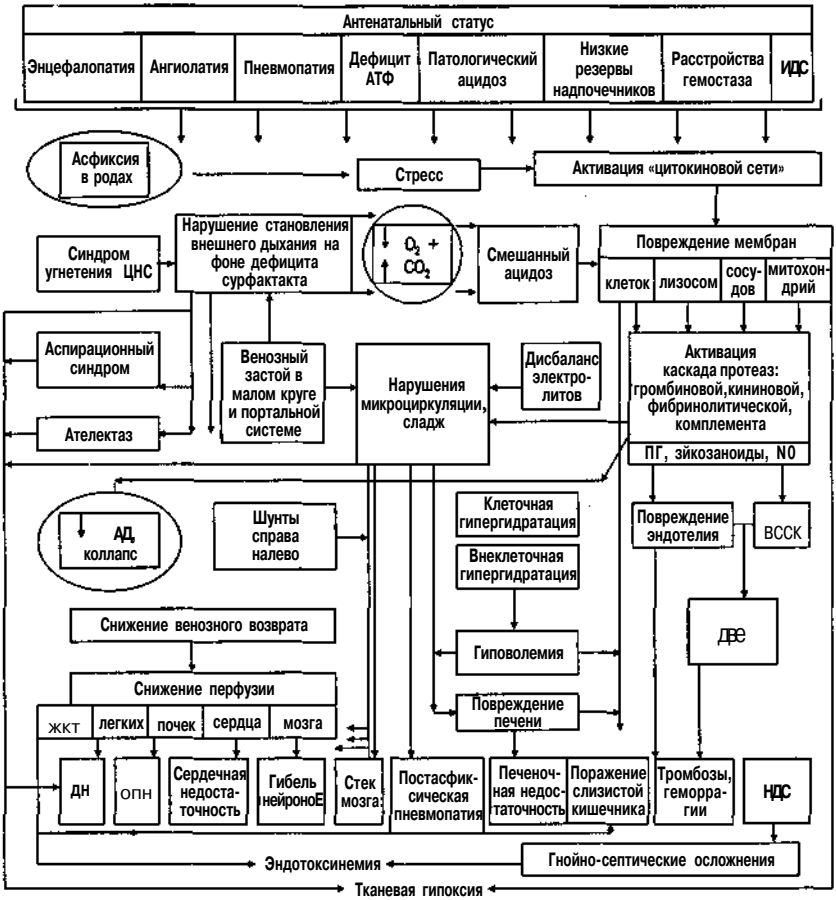


Схема 7.2. Патогенез асфиксии новорожденных, возникшей на фоне хронической антенатальной гипоксии

АД — артериальное давление; ДН — дыхательная недостаточность; ЖКТ — желудочно-кишечный тракт; АТФ — аденозинтрифосфат; О П Н — острая почечная недостаточность; ЦНС — центральная нервная система; N0 — оксид азота; ПГ — простагландины; ДВС — диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови; СН — сердечная недостаточность; ФАТ — фактор активации тромбоцитов; ИДС — иммунодефицитное состояние; ВССК — внутрисосудистое свертывание крови.

щелчки по пятке и др.), а на первой же минуте жизни стремиться к ликвидации гипоксии у ребенка при помощи вспомогательного или искусственного дыхания.

Важнейшим повреждающим фактором при асфиксии является гипоперфузия тканей, зависящая прежде всего от артериальной гипотонии и функционального состояния мозга и сердца. Если при острой интранатальной среднетяжелой асфиксии за счет сохранения ауторегуляторных спо-

собностей при умеренном снижении системного кровяного давления интенсивность мозгового кровотока не уменьшается за счет понижения сопротивления кровотоку в мозге, то у детей с тяжелой асфиксией, особенно после перенесенной длительной внутриутробной гипоксии, этого нет, и *интенсивность мозгового кровотока всецело определяется системным давлением* и КОС крови. Однако чрезмерно высокое артериальное давление, гиперволемия, могущие возникнуть, в частности, при очень активной жидкостной фармакотерапии, резко усиливает интенсивность мозгового кровотока и внутричерепное давление, способствуя этим развитию *отека мозга и внутричерепных кровоизлияний.* Считается, что у доношенных новорожденных надо поддерживать артериальное давление в пределах 50—55 мм рт.ст., а у глубоконедоношенных — в пределах 35—40 мм рт.ст. Другим фактором, который может обусловить гиперволемию, является чрезмерно активная секреция у части детей антидиуретического гормона (АДГ). *Синдром избыточной секреции* АДГ проявляется олигурией, гипонатриемией, гиперволемией, гипоосмолярностью плазмы, но повышением относительной плотности и осмолярности мочи. Это может провоцировать развитие отека мозга, судороги, мышечную гипотонию и гипорефлексию. Олигурия у детей с тяжелой гипоксией и шоком может быть, конечно, обусловлена и преренальной почечной недостаточностью, канальцевым некрозом, ДВС-синдромом с тромбозами сосудов почек (см. гл. XXII).

Таким образом, тяжелая перинатальная гипоксия может вызывать *множественные органные* (или функциональных систем) *дисфункции,* которые можно обобщить следующим образом (табл. 7.2).

Безусловно, одной из причин неврологических и дыхательных расстройств у детей, родившихся в асфиксии, могут быть повреждения спинного мозга, обусловленные как длительной внутриутробной гипоксией, так и травматизмом в родах.

Что касается головного мозга, то считается, что острая интранатальная асфиксия приводит прежде всего к изменениям в парасагиттальных, корковых отделах, тогда как длительная острая или хирургическая гипоксия — к повреждениям в таламической области, стволовых, базальных отделах. Первая группа повреждений нередко проявляется в раннем неонатальном периоде симптомом «слабых, вялых плеч», а вторая — глазной симптоматикой с расстройствами двигательной активности глазных яблок, приступами апноэ, гаспинг-дыханием, длительным сохранением потребности в ИВЛ, склонностью к летаргии, коме, позднему появлению сосательного рефлекса, более высокой потребностью в глюкозе. Подробнее о гипоксически-ишемической энцефалопатии — см. гл. XI.

Классификация. В 1950 г. американский акушер Виржиния Алгар предложила шкалу клинической оценки состояния новорожденных через 1 и 5 минут после рождения (табл. 7.3).

Здоровые новорожденные имеют оценку по шкале Алгар 7—10 баллов, т.е. у них могут быть акроцианоз, некоторое снижение мышечного тонуса и рефлекторной возбудимости за счет физиологичной для них централизации кровообращения при «катехоламиновом» и «эндорфиновом» всплеске в родах.

Таблица 7.2

Полиорганные поражения при тяжелой асфиксии

Центральная нервная система	Гипоксически-ишемическая энцефалопатия, отек мозга, внутричерепные кровоизлияния, судороги, а у недоношенных — перивентрикулярные поражения
Легкие	Синдром аспирации мекония, разрушение сурфактанта, постгипоксическая пневмопатия, легочная гипертензия
Сердечно-сосудистая система	Патологическое шунтирование, легочная гипертензия, гиперволемия, гиповолемия, шок, полицитемия, ишемические некрозы эндокарда, транзиторная дисфункция миокарда, расстройства сердечного ритма, трикуспидальная недостаточность
Почки	Олигурия, острая почечная недостаточность без или с тромбозами сосудов
Желудочно-кишечный тракт	Рвота, срыгивания, функциональная непроходимость, некротизирующий энтероколит, дисфункция печени
Обмен веществ	Патологический ацидоз (обычно смешанный), чрезмерная активация перикисного окисления липидов, гипогликемия, гипонатриемия, гипокальциемия, гипомагниемия, а у недоношенных — гипераммониемия
Гемостаз	Дефицитная (геморрагическая — дефицит витамина К и др.) или тромботическая направленность, включая тромбоцитопению, ДВС-синдром
Иммунитет	«Цитокиновый шторм», вторичный иммунодефицит, предрасполагающий к госпитальному инфицированию, активации и генерализации внутриутробных инфекций

Таблица 7.3

Шкала Апгар

Симптомы	Оценка в баллах		
	0	1	2
Сердцебиения (частота в 1 мин)	Отсутствуют	Менее 100	100 и более
Дыхание	Отсутствует	Брадипноэ, нерегулярное	Хорошее, плач, громкий крик
Мышечный тонус	Конечности свисают	Некоторое сгибание конечностей	Активные движения
Рефлекторная возбудимость (реакция на носовой катетер, раздражение подошв)	Не реагируют	Гримаса	Кашель, чихание, крик
Окраска кожи	Генерализованная бледность или генерализованный цианоз	Розовая окраска тела и синюшная конечностей (акроцианоз)	Розовая окраска всего тела и конечностей

Общепринято, что если оценка по шкале Апгар через 5 мин не достигла 7 баллов, то ее проводят и фиксируют каждые следующие 5 мин до того момента, когда она достигнет 7 баллов и более. Динамическая оценка по шкале Апгар

и ценный показатель для объективизации состояния ребенка при рождении — верификации эффективности медицинских мероприятий сразу после рождения, но она не имеет абсолютного значения как в диагностическом, так и в прогностическом плане по следующим соображениям:

- в настоящее время начинать реанимационные мероприятия (точнее, первичную медицинскую помощь) новорожденному принято уже на первой минуте жизни;
- 25-75% новорожденных со значительным ацидозом при рождении имели нормальную оценку по шкале Апгар; оценка по шкале Алгар не коррелирует не только с выраженностью ацидоза при рождении, но и с другими возможными метаболическими нарушениями (гипогликемия, гипокальциемия, гипераммониемия и др.), характером асфиксии (острая или развившаяся на фоне хронической внутриутробной гипоксии) и не позволяет дифференцировать терапию;
- низкая оценка по шкале Апгар через 1 мин — не синоним асфиксии, так как она может быть следствием кардиореспираторной депрессии при рождении, что, однако, не сказывается на характере и времени реанимационных мероприятий при рождении ребенка; соответственно оценка по Апгар не должна быть единственным критерием диагностики асфиксии;
- прогностическая значимость оценки по шкале Апгар через 1 и 5 мин невелика, но она существенно возрастает, если оценка 0—3 балла сохраняется на 10-й, 15-й и 20-й минутах жизни (согласно обзору B.S.Carter и соавт., 1993, у доношенных детей, имеющих оценку 0—3 балла через 1 мин, неонатальная смертность составляет 5,6%, тогда как при оценке 0—3 балла через 20 мин — 59%; при тех же временных интервалах у детей с очень низкой массой тела при рождении неонатальная смертность была соответственно 50% и 100%; по данным тех же авторов, частота развития в последующем детского церебрального паралича у выживших доношенных детей при оценке по шкале Апгар 0—3 балла через 5 мин — 1%, через 15 мин - 9%, через 20 мин - 57%).

Оценка по шкале Апгар в Международной классификации болезней X пересмотра отсутствует как диагностический критерий асфиксии новорожденных, а критериями тяжелой асфиксии при рождении, согласно решению Американской академии педиатрии и колледжа акушеров (1994), являются:

- глубокий метаболический или смешанный ацидоз (pH менее 7,0) в крови пуповинной артерии;
- персистирование оценки по шкале Апгар 0—3 балла более 5 мин;
- доказанные полиорганные поражения: сердечно-сосудистой системы, легких, почек, ЖКТ, крови, т.е. полиорганная недостаточность.

Таким образом, тяжелую асфиксию при рождении диагностируют, если у ребенка имеются признаки И, III стадий шока. Здесь есть известное противоречие, ибо мы не всегда можем быть убеждены, что шок у ребенка в асфиксии чисто гипоксический. В частности, нередко тяжелая асфиксия сочетается с кровопотерей плода (в кровоток матери, плаценту, к близнецу, при кровотечении вследствие отслойки плаценты). Кроме того, не всегда в родильном до-

ме есть возможности для круглосуточного определения pH; даже в США они есть лишь в 15% родильных домов (Carter B.S. et al., 1993).

Критериями диагностики тяжелой асфиксии являются:

- оценка по шкале Апгар через 5 мин — 3 балла и ниже;
- клинические признаки полиорганных поражений (хотя бы двух органов + резистентный к инотропным препаратам шок, т.е. длительность введения допамина и/или добутрекса при инфузионной терапии больше 1 часа на фоне адекватной ИВЛ и рациональной температурной защиты).

Среднетяжелую асфиксию следует диагностировать:

- при наличии у ребенка оценки по шкале Апгар через 5 мин менее 6 баллов + признаков шока II стадии, проявившихся в необходимости проведения ИВЛ, потребности в инфузионной терапии в сочетании с инотропами.

И все-таки ***основными критериями тяжести асфиксии должны быть:***

- *ответ на адекватную терапию,*
- *течение и исход патологии в раннем неонатальном периоде,* отражающие выраженность повреждения витальных функций.

Таким образом, ***окончательно тяжесть асфиксии диагностируют не в родильной комнате, а по окончании раннего неонатального периода.***

При кардиореспираторной депрессии при рождении (особенно если причина ее очевидна) у ребенка без отчетливых проявлений другой патологии и гладком течении раннего неонатального периода необходимости ставить какой-либо диагноз нет.

Необходимо различать при постановке диагноза острую асфиксию и асфиксию новорожденных на фоне хронической внутриутробной гипоксии, а также отмечать сопутствующие состояния и диагнозы, осложнения, потребовавшие направленной специфической терапии.

Клиническая картина. ***Умеренная (средней тяжести) асфиксия:*** **состояние** ребенка при рождении обычно средней тяжести. В первые минуты жизни ребенок чаще всего вялый, однако наблюдается спонтанная двигательная активность; реакция на осмотр и раздражение слабая. Физиологические рефлексы новорожденного угнетены. Крик короткий, малоэмоциональный. Кожные покровы цианотичные («синяя асфиксия», по прежней терминологии), однако при дополнительной оксигенации (при помощи маски и др.) быстро розовеют. Нередко при этом остается акроцианоз. После первичной помощи в родильной комнате детям обычно требуется дополнительная оксигенотерапия — с помощью носовых канюль, кислородной палатки, воронки, закрывающей полностью лицо новорожденного. При аускультации сердца выявляют тахикардию, тоны сердца повышенной звучности или приглушены. Дыхание после затяжного первичного апноэ ритмичное, с подвздохами, возможно западение межреберий. Характерны повторные кратковременные апноэ. Аускультативно над легкими возможно ослабленное дыхание, наличие разнокалиберных влажных хрипов непостоянной локализации и звучности. Перкуторный тон чаще с коробочным оттенком.

В первые же часы жизни у этих новорожденных появляется гипервозбудимость. Характерны мелкоразмашистый тремор рук, усиливающийся при крике и беспокойстве, раздраженный крик, нарушение сна, частые срыгивания, ги-

перестезия, положительный симптом Ильпо, спонтанный рефлекс Моро. Изменения физиологических рефлексов новорожденных и мышечного тонуса индивидуальны. Описанные нарушения преходящи и носят функциональный характер, являясь следствием метаболических нарушений и внутричерепной гемодинамики. Состояние детей, перенесших умеренную гипоксию при рождении, в случае проведения адекватной терапии быстро улучшается и становится удовлетворительным к 4—5-м суткам.жизни.

Тяжелая первичная асфиксия: состояние ребенка при рождении расценивают как тяжелое или очень тяжелое. Мышечный тонус, спонтанная двигательная активность, реакция на осмотр и болевое раздражение снижены или отсутствуют. Физиологические рефлексы новорожденных в первые часы жизни обычно вызвать не удается. Цвет кожных покровов цианотично-бледный или бледный («белая асфиксия», по прежней терминологии) и восстанавливается при активной оксигенации (чаще ИВЛ) до розового медленно, что говорит о большой кислородной задолженности, выраженных нарушениях метаболизма и микроциркуляции. Тоны сердца приглушены или глухие, возможно появление систолического шума. Физикальные данные над легкими вариабельны. Меконий обычно отходит до или во время родового акта.

При очень тяжелом состоянии при рождении клиническая картина может соответствовать *гипоксическому шоку*. Кожные покровы бледные или с землистым оттенком. Симптом «белого пятна» 3 с и более, что свидетельствует о гиповолемии. Артериальное кровяное давление (АКД) низкое. Ориентировочно об АКД можно судить по пульсу: если он хорошо прощупывается на лучевой или малоберцовой артерии, то АКД нормальное; если лишь в локтевой и подколенной ямках, в подмышечной и паховой — снижено, а если только в подмышечной и паховой — резко снижено. Самостоятельное дыхание отсутствует. Нет реакции на осмотр и болевое раздражение, наблюдаются адинамия, арефлексия, мышечная атония. Глаза закрыты. Реакция зрачков на свет вялая или отсутствует, возможен как миоз, так и мидриаз, горизонтальный, вертикальный нистагмы. Тоны сердца глухие, иногда их удается выслушать только в эпигастральной области. Характерны тяжелая артериальная гипотензия, грубый систолический шум гемодинамического характера, расширение границ относительной сердечной тупости.

При появлении спонтанных дыхательных движений наблюдается выраженное участие вспомогательной дыхательной мускулатуры. Дыхательные движения аритмичные, частые приступы апноэ. Над легкими выслушиваются разнокалиберные влажные хрипы (следствие аспирационного синдрома) на фоне ослабленного дыхания (наличие патологических ателектазов).

При пальпации живота выявляют увеличение печени (гемодинамические расстройства особенно характерны для хронической гипоксии), при аускультации отмечают вялую перистальтику кишечника (обусловлена ишемией и метаболическими нарушениями).

Ступорозное состояние у детей, родившихся в тяжелой асфиксии, связывают с *отеком мозга*. В первый час жизни из-за повреждения эндотелия капилляров увеличивается количество лишь внеклеточной жидкости в мозге, возникает отек астроглии, повышается сопротивление току крови в мозге, внутричерепное давление, уменьшается отток венозной крови из мозга. Вследствие это-

го при сохраняющейся системной гипотензии и гипоксемии в нейронах увеличивается количество лактата, а также других недоокисленных и токсических продуктов обмена (аммиак и др.), кальция, перекисных соединений, протеаз, повышается осмолярность, уменьшается пул макроэргов, что приводит уже к отеку-набуханию нейронов, перифокальному воспалению, а на фоне рассеянного, «мозаичного» внутрисосудистого свертывания крови — к некрозам мозга. Отсюда и некоторые важные следствия для терапии: лишь в первый час жизни, наряду с обеспечением (и это прежде всего) адекватного внешнего дыхания, оксигенации и поддержания центральной гемодинамики (ликвидация гиповолемии и, при необходимости, сосудистоактивные вещества — допамин и др.), наиболее рационально применять осмотически активные вещества (сорбитол, маннитол или плазму, альбумин). К концу первого часа жизни уже показаны стабилизаторы мембран — барбитураты, магния сульфат, ноотропы (наиболее изучено применение в неонатальном периоде пирацетама, ноотропила). Конечно, сказанное лишь схема, и при асфиксии на фоне хронической внутриутробной гипоксии уже с первых же минут жизни возможен отек-набухание мозга. Впрочем, согласно МКРН, все эти рекомендации отнесены к классу неопределенных или даже классу **III;** польза их не доказана, а иногда они могут быть даже вредными. Подчеркивается, что гиперволемия, особенно вследствие неадекватно избыточной секреции АДГ, усиливает отек мозга. В связи с этим в лечении таких детей в первый день жизни важнейшую роль приобретает мониторинг электролитемии, ограничения инфузионной терапии (как по объему, так и по темпу введения).

Динамика неврологической картины у таких детей обычно следующая: через несколько часов после рождения или во второй половине первых суток жизни появляются крупноразмашистый тремор, другие признаки гипервозбудимости, выбухание большого родничка на фоне сохраняющейся мышечной гипотонии, отсутствия сосательного рефлекса, а нередко и самостоятельного дыхания. Это улучшение длится 1–2 суток, после чего вновь усиливаются явления ступора, возможно, из-за появления внутричерепных кровоизлияний, метаболических и других нарушений. При благоприятном течении постепенно со 2–3 суток жизни появляются признаки стабилизации гемодинамики, физиологичные для новорожденных рефлексы (чаще всего Бабкина, Моро, хватательный, Таланта) и сухожильные рефлексы, самостоятельное дыхание, глотательный, а затем и сосательный рефлекс.

Течение асфиксии при любой ее тяжести в момент рождения зависит от адекватности выхаживания детей, т.е. знаний, навыков, мастерства наблюдения и анализа персонала, условий внутриутробного развития ребенка и наличия сопутствующих заболеваний и осложнений.

Говоря о различиях в клинической картине острой асфиксии и асфиксии, развившейся на фоне хронической внутриутробной гипоксии, следует подчеркнуть отсутствие симптомов и синдромов, характерных лишь для одной из них. *Для детей, рожденных в асфиксии и перенесших хроническую внутриутробную гипоксию, характерны следующие особенности:*

- более выраженные при рождении и длительно держащиеся нарушения КОС и гемодинамики (патологический ацидоз, гиповолемия из-за антенатальной ангиопатии и выхода жидкости в межклеточное пространство,

анемия, медленное повышение напряжения кислорода в крови, pH и также медленное снижение BE, гиперкапнии);

- высокая частота дефицитного геморрагического синдрома как следствие гиповитаминоза K, так и низкой белковосинтетической функции печени, повышенной проницаемости сосудистой стенки, угнетения функциональной активности тромбоцитов, тромбоцитопении;
- склонность к более частому развитию и большей тяжести легочных поражений из-за аспирации мекония, персистирующей фетальной циркуляции (легочной гипертензии), состояний, связанных со вторичным дефицитом сурфактанта, воспалительными процессами в легких;
- нередко имеющие место метаболические нарушения и осложнения (гипогликемия, гипомагниемия, гипокальциемия и др.), повышенная чувствительность к кислородотерапии с большей частотой ее осложнений;
- большая частота родового травматизма;
- типичность неврологических расстройств как из-за антенатальной энцефалопатии, так и из-за вышеперечисленных особенностей; при этом у таких детей часты не только кровоизлияния в головной и спинной мозг, но и отек мозга при среднетяжелой асфиксии, развитие гипертензионно-гидроцефального синдрома, а также синдрома вялости, апатии, гиподинамии;
- более редкое развитие ранней выраженной олигурии и большая чувствительность к диуретикам в первые сутки жизни;
- гораздо более частое сочетание с внутриутробными инфекциями с их перинатальной генерализацией и высокая частота приобретенных как ранних, так и поздних бактериальных осложнений;
- большая частота отдаленных последствий, в частности энцефалопатии разной степени и характера выраженности.

Таким образом, суммируя все данные, можно говорить о часто осложненном течении постасфиксического периода у детей, перенесших внутриутробную гипоксию. Отсюда крайняя важность тщательного врачебного наблюдения за этими детьми с использованием обязательного лабораторного и инструментального обследования основных параметров их жизнедеятельности.

Осложнения. Выделяют две группы осложнений — ранние, развивающиеся в первые часы и сутки жизни, и поздние — с конца первой недели жизни и далее. Обе группы осложнений делят по органам и системам.

Среди *ранних осложнений,* помимо *поражений мозга* (отек, внутричерепные кровоизлияния, перивентрикулярные поражения, некрозы), особенно часты *гемодинаминеские* (легочная гипертензия, шок, транзиторная ишемия миокарда, а отсюда и сердечная недостаточность; полицитемия), *почечные* (функциональная преренальная почечная недостаточность из-за артериальной гипотонии, централизации кровотока или органическая почечная ренальная недостаточность вследствие острого тубулярного некроза, отека интерстиция почки, тромбозов почечных сосудов, правда, ренальная почечная недостаточность выявляется обычно лишь к 3—5-му дню жизни), *легочные* (отек, кровотечения, синдром аспирации мекония, вторичный дефицит синтеза сурфактанта, пневмония и др.), *желудочно-кишечные* (парезы и другие дефекты моторики, некротизирующий энтероколит и др.), *гематологические и геморрагические* (анемия,

тромбоцитопения как без, так и вследствие ДВС-синдрома). Клиническое описание их дано в соответствующих главах учебника.

Среди *поздних осложнений* доминируют *инфекционные* (пневмонии, менингит, сепсис, некротизирующий энтероколит и др.) и *неврологические* (гидроцефальный синдром, перивентрикулярная лейкомаляция, проявления и последствия гипоксически-ишемической энцефалопатии), а также *последствия токсичности кислородотерапии* (бронхолегочная дисплазия, ретинопатия и др.).

Диагноз. Асфиксию диагностируют на основании клинических данных, в частности оценки по шкале Апгар на 1-й и 5-й минутах жизни, а также динамики основных клинико-лабораторных параметров (см. выше).

Все дети, родившиеся с кардиореспираторной депрессией, в том числе и в асфиксии, подлежат мониторному наблюдению, т.е. длительному, проводимому в зависимости от тяжести состояния при рождении на протяжении нескольких часов или суток, непрерывному слежению за состоянием ряда жизненно важных функций организма и параметров гомеостаза. Мониторинг делят на клинический, лабораторный, аппаратный.

Клинический мониторинг включает: учет динамики массы тела (2—4 раза в сутки); регистрацию температуры тела (4 раза в сутки); динамические записи о коммуникабельности ребенка, беспокойстве, рвоте, срыгиваниях, судорогах, количестве высосанного молока, застое в желудке (при зондовом питании перед каждым следующим кормлением); регулярные отметки (на ИВЛ или ВВЛ каждый час) концентрации кислорода во вдыхаемой смеси (также ее влажности, температуры) и методики оксигенотерапии, параметрах ИВЛ или ВВЛ и цвете кожи, участии вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, аускультативной картине в легких; учет объема и состава получаемой жидкости (питание, инфузионная терапия); учет всех выделений (мочи, кала, рвотных масс); подведение жидкостного баланса каждые 6–8 часов.

Аппаратный мониторинг: частота сердечных сокращений, артериальное давление, оксигенация тканей. При отсутствии соответствующих мониторов каждый час определяют и записывают результаты указанных нижеследующих параметров. Об оксигенации тканей судят по цвету кожных покровов, а об артериальном давлении — по пульсу (см. выше). Каждые 6 часов оценивают симптом «белого пятна».

Лабораторный мониторный контроль: гематокритное число, гемоглобин, количество эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов и лейкоцитарная формула; КОС, парциальное давление кислорода и углекислого газа в крови; посевы крови, стула и любого отделяемого у ребенка из местного очага поражения (в ряде клиник в первые часы жизни делают также посевы из слухового прохода как места, где сохраняются околоплодные воды, а также с кожи около пупка, из носоглотки); глюкоза крови, клинический анализ мочи; билирубин сыворотки крови, его фракции; электролиты плазмы: калий, натрий, кальций, магний; общий белок сыворотки крови; мочевина сыворотки крови, активность трансаминаз, коагулограмма. Объем лабораторного обследования и частота его зависят от тяжести состояния ребенка и возможностей стационара, но при тяжелой асфиксии по окончании АВ-реанимации (см. ниже) целесооб-

разно определить КОС, гематокритный показатель, центральное венозное давление (при постановке пупочного катетера), а через 30 мин — глюкозу крови, через 1 ч — калий, натрий, мочевину, общий белок. По показаниям исследования повторяют каждые 6—12—24 ч. В первые-вторые сутки определяют в крови также уровни кальция и магния. В первые сутки уровни гликемии контролируют не реже 1 раза в 3 ч, а в последующие третьи-четвертые сутки 1 раз в 6 ч. Во многих зарубежных клиниках используют правило «четверок» при слежении за уровнем гликемии: 4 раза определяют каждые 30 мин и далее 4 раза последовательно каждые 1, 2, 3, 4 часа.

Указанные сведения — лишь ориентиры, которые модифицируют в зависимости от клинической картины у конкретного ребенка.

Дифференциальный диагноз. Дифференциальную диагностику у детей с асфиксией проводят с состояниями, вызывающими кардиореспираторную депрессию, а также с острыми кровопотерями (в том числе при травмах внутренних органов), внутричерепными кровоизлияниями, пороками развития мозга, с болезнями сердца, легких, внутричерепной родовой и спинальными травмами, диафрагмальной грыжей. При этом надо помнить, что нередко упомянутая патология может не только ассоциироваться или мимикрировать асфиксию, но и быть причиной ее. У переношенных детей с асфиксией особенно часты синдром аспирации мекония, родовые травмы, персистирующая легочная гипертензия и пневмоторакс, а у недоношенных — синдром дыхательных расстройств, внутричерепные кровоизлияния, синдром гипераммониемии. У доношенных и, особенно, переношенных детей, родившихся в кардиореспираторной депрессии или в асфиксии средней тяжести особо обязателен скрининг на врожденный гипотиреоз.

МКРН рекомендует руководствоваться следующим (табл. 7.4).

Лечение. Асфиксия новорожденных — терминальное состояние, выведение из которого требует использования общепринятых реанимационных принципов, сформулированных П.Сафаром (1980) как ***ABC-реанимация,*** где:

A — airway — освобождение и поддержание свободной проходимости воздухоносных путей;

B — breath — дыхание, обеспечение вентиляции — искусственной (ИВЛ) или вспомогательной (ВВЛ);

C — cordial, circulation — восстановление или поддержание сердечной деятельности и гемодинамики.

Однако у новорожденных имеется ряд особенностей оказания реанимационного пособия в родильном зале, обусловленных как своеобразием реактивности организма этого периода жизни человека, так и тем, что подготовка к реанимации должна быть более активной и длительной, чем даже сам процесс оживления ребенка.

Основные принципы оказания первичной помощи новорожденному при асфиксии и кардиореспираторной депрессии можно сформулировать так:

1) *плановость, превентивность* реанимационного пособия, что обеспечивается:

- готовностью персонала,
- готовностью места и оборудования,
- готовностью медикаментов;

Таблица 7.4

Специфические обстоятельства в реанимации новорожденного ребенка (МКРН, 2000)

Патологическое состояние	Анамнез/клинические признаки	Действия
Механическая блокада дыхательных путей		
Мекониальная или слизистая пробка	Мекониальное окрашивание околоплодных вод. Неудовлетворительная экскурсия грудной клетки	Интубация для отсасывания/вентиляция
Атрезия хоан	Ребенок розовый при крике, синюшный — в покое	Оральный воздуховод. Интубация трахеи
Мальформация глотки	Персистирующие ретракции, плохой вход воздуха	Положение на животе (ничком), катетер по задней стенке глотки
Нарушение функции легких		
Пневмоторакс	Асимметрия дыхания. Персистирующий цианоз/брадикардия. Снижение движения воздуха	Торакоцентез иглой. Незамедлительная интубация
Плевральный выпот/асцит	Персистирующий цианоз/брадикардия	Незамедлительная интубация. Возможно, восполнители объема
Врожденная диафрагмальная грыжа	Асимметрия дыхания. Персистирующий цианоз/брадикардия. Ладьевидный живот. Снижение движения воздуха	Интубация трахеи. Введение желудочного зонда
Пневмония/сепсис	Снижение движения воздуха. Персистирующий цианоз/брадикардия	Интубация трахеи. Возможно, восполнители объема
Нарушения функции сердца		
Врожденный порок сердца	Персистирующий цианоз/брадикардия	Диагностическое обследование
Фетальное/материнское кровотечение	Бледность, неудовлетворительная реакция на реанимацию	Восполнители объема, возможно, включая эритроцитную массу

2) *«температурная защита»* новорожденного;

3) не ожидать оценки по Апгар и *оказывать реанимационное пособие уже на первой минуте жизни;*

4) *ABC-реанимация,* терапия «шаг за шагом» с обязательной обратной связью и оценкой эффективности каждого шага;

5) *асептика* при проведении всех мероприятий;

6) *неврологическая направленность;*

7) *стремление минимизировать медикаментозную терапию,* избежать полипрагмазии, применять препараты с очевидным клиническим эффектом;

8) *осторожное отношение к инфузионной терапии* с медленным струйным/ введением растворов только при наличии специальных показаний (положительный симптом «белого пятна» как свидетельство гиповолемии, шок), а рутинное проведение инфузионной терапии только капельное или при помощи инфузионных насосов, равномерное в течение суток;

9) *стремление как можно раньше начать энтеральное питание* и ограничение по возможности периода полного парентерального питания, но в то же время ребенок никогда не должен голодать или испытывать жажду, быть обезвожен;

10) *мониторное наблюдение в постасфиктическом периоде* (клиническое, аппаратное, лабораторное).

До сих пор выхаживание новорожденных, в том числе и оказание им первой помощи в родильном зале, являются сочетанием знаний, умения, навыков и искусства врача оценить ребенка в целом, стремления к тому, чтобы ребенок «чувствовал себя как можно более комфортабельно, удобно», «выглядел хорошо».

Готовность персонала. Оптимально, когда оказание первичной помощи новорожденному при асфиксии осуществляют два человека (неонатологи или неонатолог и акушер, неонатолог и реаниматолог или специально обученная медицинская сестра). Готовность персонала определяют следующие факторы:

- *постоянный творческий контакт с акушерами* и знание особенностей течения беременности, родов, фармакотерапии матери, состояния плода во время беременности и родов;
- *знание факторов высокого риска рождения ребенка в асфиксии* или с кардиореспираторной депрессией;
- *освоение алгоритма помощи* новорожденным при асфиксии (см. схему 7.3);
- *владение практическими навыками оказания помощи* новорожденному при асфиксии и работы с аппаратурой;
- *контроль готовности оборудования, места, медикаментов;*
- *асептика при выполнении всех манипуляций и процедур.*

На схеме 7.3 представлен алгоритм помощи ребенку в родильной комнате согласно Международному консенсусу по реанимации новорожденных (2000).

Готовность места оказания первичной помощи ребенку, родившемуся в асфиксии. «Островок реанимации» должен быть обустроен в родильном зале или около него и оборудован следующим образом.

- *Апгар-таймер* — включают в момент рождения для четкой регистрации прошедшего с момента рождения времени и оценки по шкале Апгар.
- *Блок оптимизации окружающей среды и температурной защиты* — столик (пеленальный), источник лучистого тепла, стерильные теплые пеленки, защитные экраны, колпаки.
- *Блок восстановления проходимости дыхательных путей* — устройство для отсоса (электроотсос, пневмонический, ножной, груша или др.), оральные воздуховоды, отсосные катетеры, эндотрахеальные трубки разных размеров, детский ларингоскоп.
- *Блок оксигенотерапии* — источник сжатого кислорода (баллон с редуктором или централизованная система), дозиметры (обязательно с возможностью получения кислородно-воздушной смеси разных соотношений,

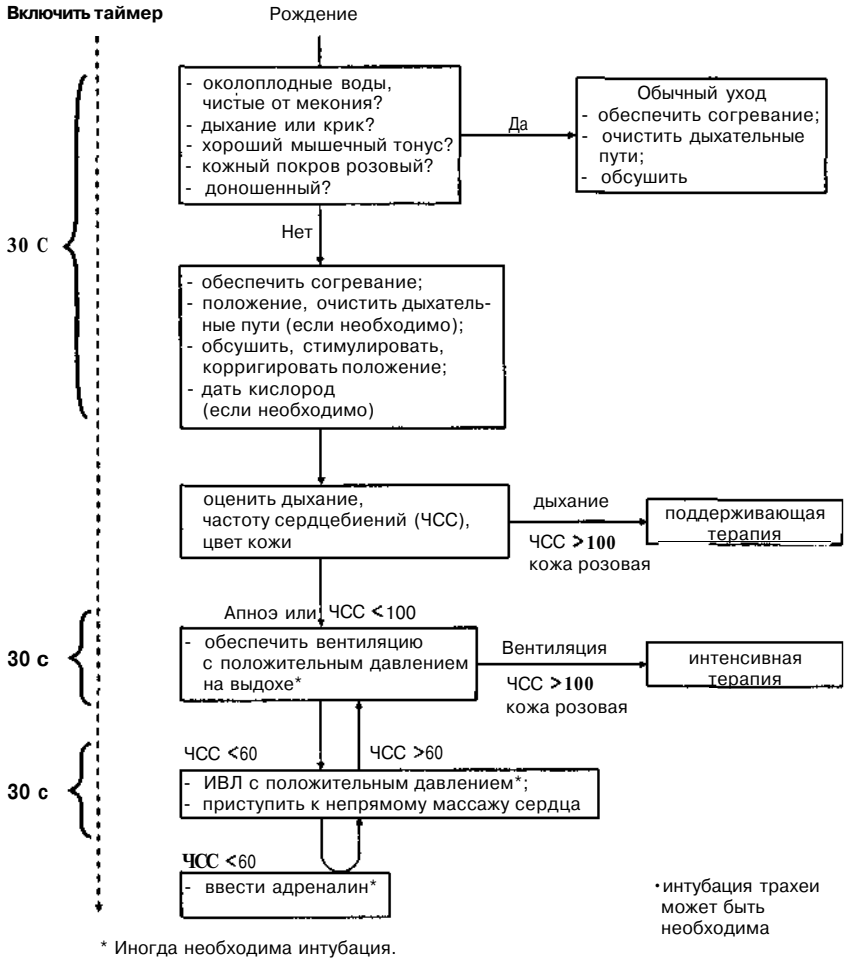


Схема 7.3. Краткий алгоритм оказания первичной помощи ребенку в родильной комнате.

для чего оптимально иметь баллоны со сжатым воздухом), установка для увлажнения и подогрева воздушно-кислородной смеси, набор соединительных трубок и приспособлений для инсуффляции ребенку (тройник Аира, адаптер-маски разных размеров, воронка, головной колпак, набор соединительных трубок). Для надежной работы аппаратов давление в кислородной системе должно быть не менее 3–5 атм.

Блок искусственной вентиляции легких — самораспрaвляющийся дыхательный мешок (типа Амбу, Лэрдал, Беннета и др.), системы Аира (Т-адаптер) Neo-Puff, аппарат для автоматической вентиляции легких типа Бэбилог II, Сикрест, MVP-10 и др.

- Блок медикаментозной терапии — одноразовые шприцы, перчатки, а также инфузаторы («Линеомат» и др.), наборы катетеров для пупочной вены, медикаментов (табл. 7.5).
- Блок контроля жизнедеятельности — кардиомонитор, транскутанный мониторинг уровня оксигемоглобина, аппарат для измерения артериального кровяного давления, секундомер, фонендоскоп.

Контроль готовности места реанимации: комплектность оборудования и лекарственных препаратов; стерильность оборудования, материалов и медикаментов для ухода (с указанием даты стерилизации); контрольная проверка — освещения ларингоскопа, работы дозиметра, аппарата для ИВЛ; включение в электрическую сеть источника тепла, электроотсоса и аппарата для ИВЛ; подключение к кислородной системе дозиметра и аппарата ИВЛ.

На схеме 7.4 представлен более детализированный (по сравнению со схемой 7.3) алгоритм оказания первичной помощи новорожденному в родильном зале, принятый в России.

А-шаг реанимации (I этап) (рис. 7.4) начинается с отсасывания катетером содержимого полости рта уже при появлении головы ребенка в родовых путях

Таблица 7.5

Медикаменты, используемые в родильной комнате для реанимации новорожденных

Препарат	Лекарственная форма	Доза	Путь и метод введения
Адреналин*	0,01% раствор	0,1-0,3 мл/кг	Внутривенно или эндотрахеально, вводить быстро
Восполнители дефицита объема (изотонический раствор натрия хлорида, 5% альбумин, кровь, раствор Рингера)		10 мл/кг	Внутривенно, вводить за 5-10 мин
Натрия гидрокарбонат	0,5 ммоль/л (4,2% раствор)	2-4 мл/кг	Внутривенно, вводить медленно (2 мл в 1 мин) только ребенку с эффективной вентиляцией
Налорфин	0,05% раствор	0,1-0,2 мг/кг	Вводить быстро внутривенно или внутримышечно, подкожно, эндотрахеально
Допамин	0,5% раствор	5—20 мкг/кг/мин	Внутривенно, используя инфузионный насос, следя за пульсом и АД, начиная со стартовой дозы 5 мкг/кг/мин и при необходимости повышая ее до 10-15-20 мкг/кг/мин

* Ампульный 0,1% раствор адреналина гидрохлорида разводят в 10 раз изотоническим раствором натрия хлорида, вводят в дозе 0,1 мл/кг, которую можно каждые 10—15 минут вводить повторно до суммарной дозы 0,3 мл/кг.

(грудная клетка находится еще в родовых путях!), если околоплодные воды окрашены меконием. Отсасывание содержимого носовых ходов может провоцировать брадикардию, а потому эту процедуру надо производить осторожно, а у детей с брадикардией в родах вообще лучше от нее отказаться. Отрицательное давление при отсасывании не должно превышать 100 мм рт.ст. (13,3 кПа или 136 см вод. ст.).

Новорожденные при наличии светлых околоплодных вод абсолютно не нуждаются в проведении отсасывания содержимого из ротовой полости, глотки, носа или желудка после рождения. Интенсивное отсасывание содержимого в подобных случаях, к сожалению, часто продолжает рутинно применяться при неосложненных родах и является основной причиной отсрочки начала спонтанного дыхания или, в случае первичного апноэ, приводит к отсрочке начала необходимой вспомогательной вентиляции.

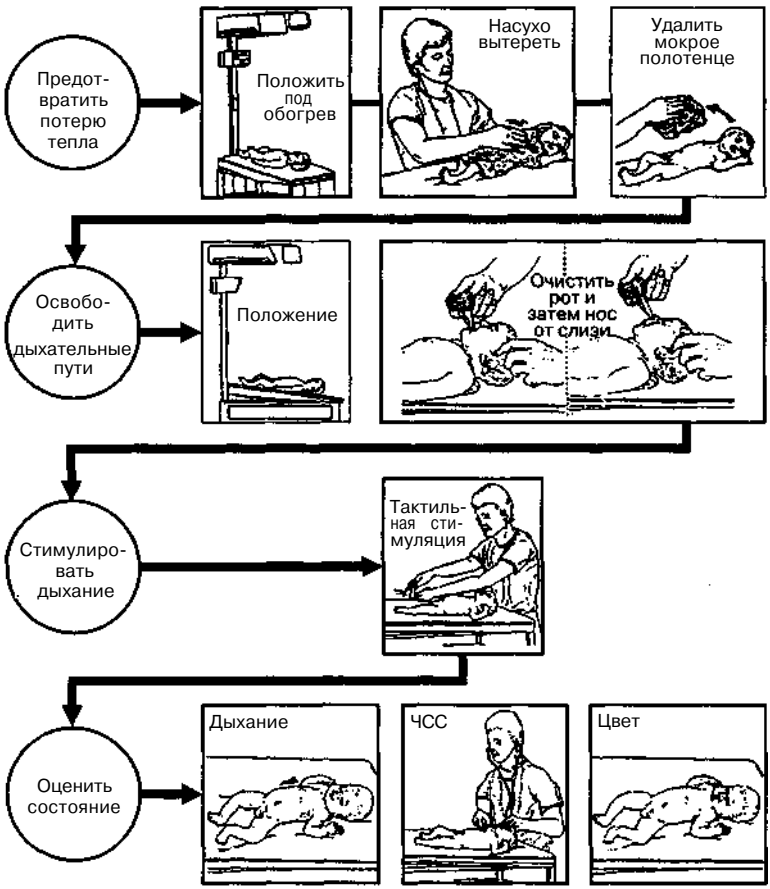
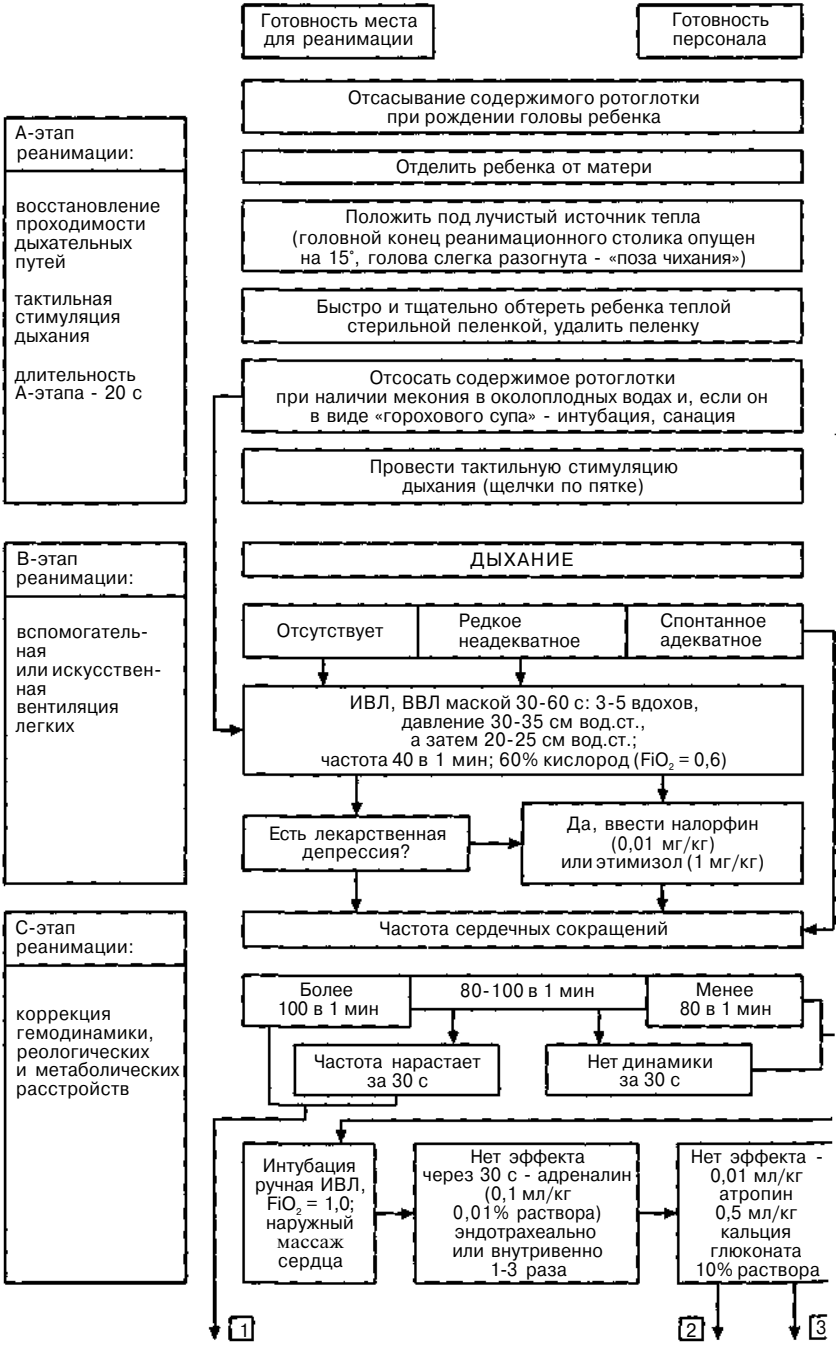


Рис. 7.4. А-этап реанимации новорожденного (Американская академия педиатрии, 1988).


Готовность места для реанимации
Готовность персонала
Отсасывание содержимого ротоглотки при рождении головы ребенка
А-этап реанимации:
восстановление проходимости дыхательных путей
тактильная стимуляция дыхания
длительность А-этапа - 20 с
Отделить ребенка от матери
Положить под лучистый источник тепла (головной конец реанимационного столика опущен на 15°, голова слегка разогнута - «поза чихания»)
Быстро и тщательно обтереть ребенка теплой стерильной пеленкой, удалить пеленку
Отсосать содержимое ротоглотки при наличии мекония в околоплодных водах и, если он в виде «горохового супа» - интубация, санация
Провести тактильную стимуляцию дыхания (щелчки по пятке)
В-этап реанимации:
вспомогательная или искусственная вентиляция легких
ДЫХАНИЕ
Отсутствует
Редкое неадекватное
Спонтанное адекватное
ИВЛ, ВВЛ маской 30-60 с: 3-5 вдохов, давление 30-35 см вод.ст., а затем 20-25 см вод.ст.; частота 40 в 1 мин; 60% кислород (FiO_2 = 0,6)
Есть лекарственная депрессия?
Да, ввести налорфин (0,01 мг/кг) или этимизол (1 мг/кг)
С-этап реанимации:
коррекция гемодинамики, реологических и метаболических расстройств
Частота сердечных сокращений
Более 100 в 1 мин
80-100 в 1 мин
Менее 80 в 1 мин
Частота нарастает за 30 с
Нет динамики за 30 с
Интубация ручная ИВЛ, FiO_2 = 1,0; наружный массаж сердца
Нет эффекта через 30 с - адреналин (0,1 мл/кг 0,01% раствора) эндотрахеально или внутривенно 1-3 раза
Нет эффекта - 0,01 мл/кг атропин 0,5 мл/кг кальция глюконата 10% раствора
1
2
3

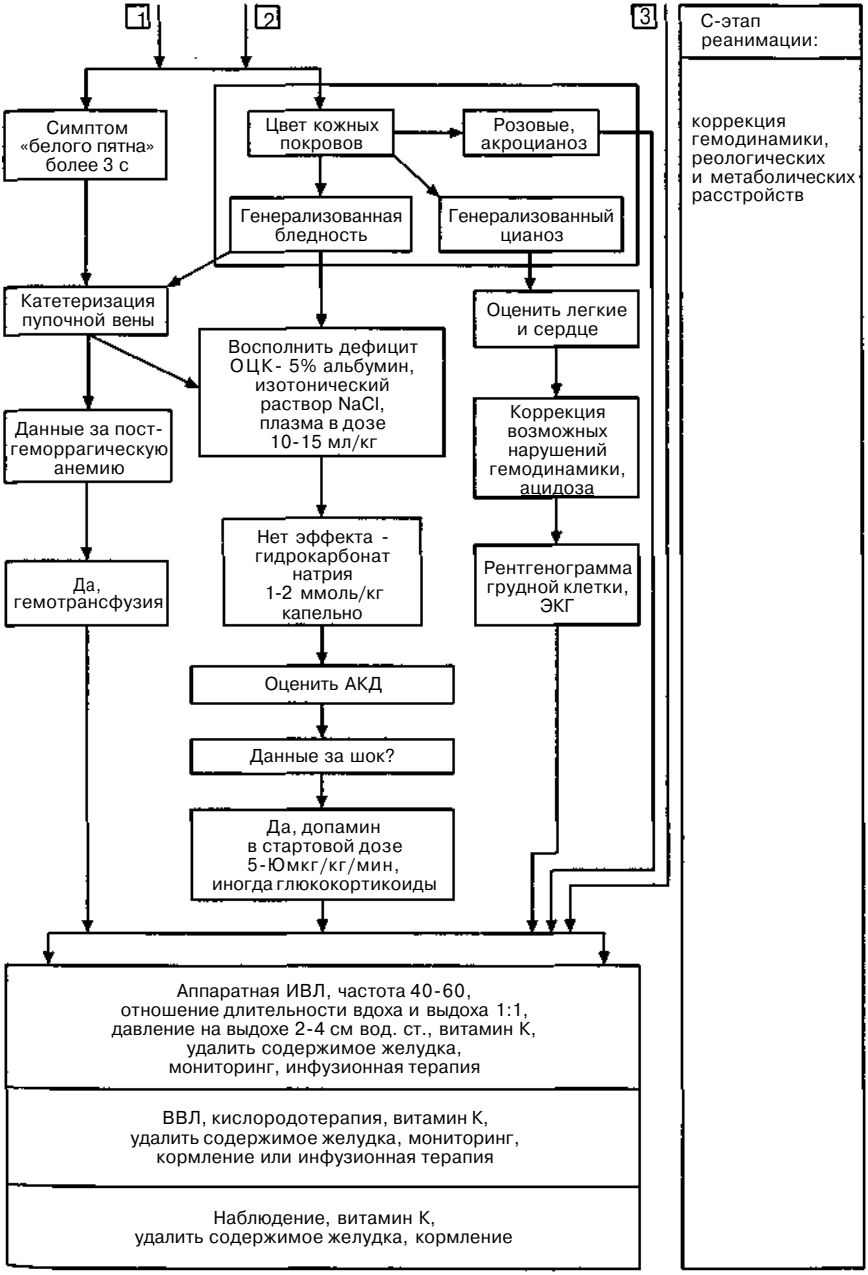


Схема 7.4. Алгоритм оказания первичной помощи ребенку, родившемуся в асфиксии, в родильной комнате.

Сразу после появления ребенка из родовых путей надо включить Апгар-таймер!

Согревание. Ребенка принимают в стерильные подогретые пеленки под источник лучистого тепла. Источник лучистого тепла мощностью около 400 Вт должен находиться на расстоянии 60 см от ребенка. Для предотвращения тепловых потерь новорожденным температура в родильной комнате должна быть не ниже 25°С, не должно быть сквозняков. Важно не допускать как снижения температуры тела ниже 36,5°С, так и перегревания, ибо оба состояния угнетают дыхание. У закричавшего ребенка в качестве источника тепла может быть использован контакт «кожа к коже» на животе матери. Пеленку после обтирания ребенка сразу удаляют и заменяют сухой. Если сразу после рождения ребенок не дышит, надо провести нежную, но активную тактильную стимуляцию — щелкнуть ребенка по подошве или энергично обтереть его спину. Пеленкой или марлей можно удалить секрет и из ротовой полости (МКРН). Околоплодные воды, слизь, иногда и материнскую кровь с кожи ребенка обтирают теплой стерильной пеленкой и сразу же ее удаляют (для предупреждения охлаждения). Все манипуляции реанимирующий врач и медицинская сестра или акушерка должны делать в перчатках (профилактика ВИЧ-инфицирования).

Эти процедуры обычно неэффективны у детей с сочетанной (анте- и интранатальной) среднетяжелой или тяжелой асфиксией (брадикардия, генерализованные резкая бледность или цианоз, указания на тяжелую гипоксию плода в родах), ибо такие дети рождаются уже с вторичным апноэ, поэтому тратить много времени на стимуляцию дыхания бесполезно — ребенок все равно самостоятельно задышать не сможет, необходима срочная доставка кислорода при помощи ВВЛ или ИВЛ. В таких случаях сразу после отсасывания из ротоглотки, или даже без этого, пережимают пуповину двумя зажимами Кохера и перерезают ее и ребенка быстро переносят на реанимационный столик под источник лучистого тепла.

Положение ребенка. В положении ребенка на спине со слегка запрокинутой головой («поза для чихания»), для чего подкладывают под плечи валик из пеленки толщиной примерно 2 см, проводят либо вновь, либо впервые отсасывание содержимого носоглотки, производят щелчок по подошве и начинают ВВЛ. В положении ребенка не должно быть как переразгибания, так и гиперфлексии головы, так как это нарушает проходимость верхних дыхательных путей.

Многолетнее обсуждение вопроса об оптимальном *сроке перевязки пуповины* после рождения закончилось убеждением, что удоношенного ребенка, особенно имеющего факторы риска асфиксии или кардиореспираторной депрессии при рождении, перевязку надо делать сразу после рождения, ибо это облегчает все последующие манипуляции по оживлению и ускоряет их выполнение. Кроме того, «плацентарная трансфузия» при поздней перевязке пуповины обычно достигает около 20 мл/кг массы тела и затрудняет кардиореспираторную адаптацию доношенного ребенка к условиям внеутробной жизни. У недоношенных детей, которым свойственны гиповолемия и артериальная гипотензия при рождении, плацентарная трансфузия улучшает адаптацию к условиям внеутробной жизни. Поэтому при преждевременных родах лучше отделение ребенка от матери (пережатие пуповины при еще не отделившейся плаценте)

проводить через 1 мин (МКРН подтверждает эту рекомендацию), располагая его после рождения на одном уровне с матерью. Безусловно, это должно сопровождаться всеми перечисленными мероприятиями по «температурной защите» ребенка и обеспечению проходимости воздухоносных путей. За одну минуту обычно плацентарная трансфузия достигает 80% (через 15 с после рождения — 25%, через 30 с - 50%).

В конце первого этапа реанимации, длительность которого не должна превышать 20—25 секунд, врач должен оценить дыхание ребенка.

При появлении у него адекватного дыхания (после санации и стимуляции) следует сразу же определить частоту сердечных сокращений (ЧСС) и если она выше 100 уд./мин, а кожные покровы розовые (или с небольшим акроцианозом) надо прекратить дальнейшие реанимационные мероприятия и организовать наблюдение (мониторинг) в последующие часы жизни. Парентерально нужно ввести витамин К (однократное введение), что необходимо сделать в родильной комнате всем детям, родившимся в асфиксии или с кардиореспираторной депрессией. По возможности надо стремиться как можно раньше начать кормить ребенка молоком матери.

Согласно рекомендациям МКРН (2000), «если сразу после рождения ребенок (околоплодные воды которого окрашены меконием) не дышит или у него угнетено дыхание, частота его сердцебиений менее 100 в минуту или у него бедный мышечный тонус, или кожные покровы прокрашены меконием, необходимо прямое отсасывание трахеального содержимого и удаление мекония из воздухоносных путей». Таким образом, такого ребенка сразу после рождения, как правило, надо интубировать и начать ВВЛ или ИВЛ. Конечно, интубацию проводят после перевязки пуповины, обсушивания ребенка и переноса его на реанимационный столик под источник лучистого тепла.

В то же время в этих же рекомендациях подчеркивается, что примерно 12% новорожденных рождаются с околоплодными водами, окрашенными меконием. И если ребенок активен, начал самостоятельно дышать, то в активном отсасывании не только из трахей, но даже из ротоглотки никакой необходимости нет, это может лишь ухудшить состояние ребенка (ларингоспазм, брадикардия и др.).

Если при наличии самостоятельного дыхания кожные покровы ребенка цианотичны, надо начать давать кислород через маску и, следя за динамикой цианоза, стремиться определить его причину. Наиболее часто общий цианоз обусловлен гемодинамическими нарушениями (сердечная недостаточность при врожденных пороках сердца, персистирующей фетальной циркуляции и др., артериальной гипотонии разной этиологии и др.), поражениями легких (массивная аспирация, внутриутробная пневмония, пневмоторакс, диафрагмальная грыжа, ателектазы, пороки развития легких, синдром дыхательных расстройств и др.), ацидозом. Поэтому на фоне кислородотерапии необходимы рентгенограмма грудной клетки, оценка КОС крови и гематокритного показателя.

В-шаг реанимации (II этап), задачей которого является восстановление внешнего дыхания, вентиляция легких, ликвидация гипоксемии, проводят детям с отсутствием или с неэффективностью самостоятельного дыхания (редкое, наличие генерализованного цианоза или бледности и др.). Адекватная вентиляция — ключ к успешной неонатальной реанимации. Начинают этот

этап с вентиляции при помощи маски (важен адекватный для ребенка размер маски, закрывающей нос и рот ребенка, но не давящей на глаза) и самораспрявляющегося дыхательного мешка объемом 350—450 мл (Лэрдал, Амбу, хуже — Пенлон, РДА-1 и др.) или проточно наполняющегося мешка, тщательно следя за давлением вдоха (первые 3—5 вдохов у доношенных детей с давлением 35—50 см вод. ст., ввиду того, что легкие только что родившегося ребенка еще содержат внутриутробную легочную жидкость, последующие — 20—25 см вод. ст.), для чего необходим манометр или предохранительный клапан, и экскурсиями грудной клетки. Маску (мертвое пространство маски должно быть менее 5 мл) надо держать большим пальцем и двумя пальцами левой руки и нежно, но плотно прижать. Другие два пальца левой руки используют для поддержки подбородка ребенка. Частота дыхания 40—60 в 1 мин — обычно адекватна. Всегда используют постоянное положительное давление.

Приводим рекомендации МКРН (2000) из раздела «Оксигенация и вентиляция»:

- «100% кислород традиционно используют для ликвидации гипоксии. Хотя биохимические и предварительные клинические данные показывают возможность использования более низких концентраций кислорода в некоторых случаях, это недостаточно для изменения рекомендаций об использовании 100% кислорода в тех случаях, когда требуется вспомогательная вентиляция.
- Если кислород недоступен, то вспомогательная вентиляция может быть проведена комнатным воздухом».

Действительно, в конце 1990-х годов появился ряд работ, где показано, что эффективность реанимации с использованием комнатного воздуха не уступает по эффективности использованию для этой цели 100% кислорода. Однако указанные исследования не были рандомизированными и касались детей с массой более 1000 г. Более того, самими авторами акцентировалось, что в сравнительных группах оценка по шкале Апгар была через 1 минуту выше в группе оживляемых комнатным воздухом по сравнению с группой, для которой с этой целью использовали 100% кислород (Saugstrat O.D. et al., 1998). Однако, как подчеркивалось в более ранних работах (о чем сказано выше), примерно 4—5% новорожденным в родильной комнате все же необходим кислород в более высокой концентрации, чем в комнатном воздухе. По-видимому, как свидетельствует наш опыт и данные литературы, детям с кардиореспираторной депрессией, не имеющим анамнестических данных для развития тяжелой анте- и/или интранатальной гипоксии, возможно, а может быть и гораздо более целесообразно, с учетом опасности высоких концентраций кислорода после периода даже кратковременной гипоксии, действительно проводить первичную «масочно-мешковую реанимацию» комнатным воздухом, но для этого надо иметь баллон со сжатым воздухом.

Оптимальный поток воздушно-кислородной смеси — 5—8 л/мин. Хорошие экскурсии грудной клетки свидетельствуют о достаточной или даже избыточной вентиляции альвеол, а также об отсутствии у больного серьезных проблем, связанных с нарушением проходимости дыхательных путей и поражением легочной паренхимы. Подтвердить правильность интубации в клиниках 3-го уровня может определение CO_2 в выдыхаемом воздухе (МКРН, 2000).

Действия при неэффективной масочной вентиляции:

- Прервать вентиляцию.
- Отсосать содержимое из ротоглотки.
- Повторно правильно установить маску.
- Увеличить давление на вдохе до 50 см вод. ст.
- Увеличить длительность вдоха до 2—5 с.

Важно следить и за растяжением живота и оценить, надо ли ставить назогастральные или орогастральные трубки, что предотвращает также аспирационный синдром при желудочно-пищеводно-глоточном рефлюксе. Однако надо помнить, что эта процедура может провоцировать брадикардию, а потому ее лучше проводить через 5 минут после рождения.

Показания для эндотрахеальной интубации

- Данные, свидетельствующие о тяжелой аспирации мекония, — околоплодные воды имеют вид «горохового супа», т.е. содержат частички, комочки мекония, кожные покровы ребенка прокрашены меконием (если кожные покровы ребенка прокрашены меконием, то у 20—30% детей даже при активной аспирации из ротоглотки и носа в родах мекония его в трахее остается много, и следует ожидать развития аспирационной пневмонии).
- Неэффективность 2-минутной вентиляции мешком и маской, на что указывает, в частности, отсутствие повышения ЧСС до более 100 уд./мин.
- Подозрение на обструкцию воздухоносных путей (западение языка и нижней челюсти, обструкция носовых ходов и носоглотки, чрезмерное переразгибание шеи, зоб, пороки развития).
- Брадикардия (ЧСС менее 60 через 30 с после начала ВВЛ и необходимость наружного массажа сердца).
- Необходимость длительной дыхательной поддержки (диафрагмальная грыжа, СДР I типа — болезнь гиалиновых мембран, атрезия хоан, синдромы утечки воздуха, врожденная пневмония, стрептококковый В сепсис и др.).
- Гестационный возраст менее 28 нед., ибо этим детям, как правило, вводят сурфактант из-за высокой вероятности его дефицита и развития СДР I типа.
- Шок любой этиологии (постгеморрагический и др.).

Интубацию трахеи проводят при помощи ларингоскопа в течение не более чем 20 с, и если она не удалась, то надо вновь вернуться к ИВЛ при помощи маски и мешка, а после ликвидации или резкого уменьшения гипоксемии повторить попытку интубации. Важно не паниковать! Размеры интубационных трубок — см. в таблице 7.6.

«Нижний» конец эндотрахеальной трубки должен располагаться над бифуркацией трахеи, т.е. на уровне II грудного позвонка. Катетер для отсасывания должен иметь Т-образный коннектор или отверстие в проксимальном конце в целях контроля уровня отрицательного давления, которое не должно превышать 100 мм рт. или 37 см вод. ст.

Параметры ИВЛ обычно следующие: частота дыхания — около 40 (большая частота обычно нужна недоношенным, детям с «жесткими» легкими, при брадикардии, отеке легких), давление на вдохе — около 20—25 см вод. ст., а на выдохе — 2—4 см вод. ст., соотношение вдох-выдох — 1:1 в начале и далее 1:2.

Таблица 7.6

Размеры интубационных трубок для детей разного гестационного возраста и массы тела при рождении (МКРН, 2000)

Масса тела, г	Гестационньгй возраст, нед.	Диаметр трубки (внутренний), мм	Глубина введения от верхней губы, см
Менее 1000	Менее 28	2,5	6,5-7,0
1000-2000	28-34	3,0	7-8
2000-3000	34-38	3,5	8-9
Более 3000	Более 38	3,5-4,0	Более 9

Через 20—30 секунд после начала ИВЛ (в том числе и маской, и мешком) необходимо *подсчитать частоту сердечных сокращений* (за 6 секунд и полученную величину умножить на 10). В ситуации, когда ЧСС находится в пределах 80—100 в минуту, продолжают ИВЛ до тех пор, пока ЧСС не возрастет до 100 в минуту.

С-шаг (III этап реанимации) — терапия гемодинамических и метаболических расстройств. При зарегистрированном отсутствии сердечных сокращений у ребенка при регистрации непосредственно перед рождением или ЧСС менее 60 в минуту необходимо срочно начать наружный массаж сердца на фоне ВВЛ маской со 100% концентрацией кислорода. Если в течение 30 с массажа на фоне ВВЛ эффекта нет — интубировать и начать аппаратную ИВЛ в сочетании с массажем.

Наружный массаж сердца. Надавливают двумя пальцами на нижнюю треть грудины (чуть ниже линии, соединяющей соски, но не на мечевидный отросток из-за опасности разрыва печени!) строго вниз на 1,5—2,0 см (примерно 1/3 переднезаднего размера грудной клетки) с частотой 90 раз в минуту, координируя с частотой ВВЛ или ИВЛ (по МКРН, 2000, соотношение должно быть 3:1). При эффективном непрямом массаже сердца должен регистрироваться пульс на плечевой или бедренной артерии. Наружный массаж сердца может быть прекращен при появлении самостоятельных сердечных сокращений с частотой более 60 в минуту.

Если в течение 30 секунд адекватной вентиляции и массажа сердца эффект отсутствует, то следует стимулировать сердечную деятельность 0,01% раствором (!) адреналина, который вводят в дозе 0,1 мл/кг массы тела (0,01—0,03 мг/кг) либо эндотрахеально, либо в вену пуповины. Вводимое количество раствора адреналина разводят равным количеством изотонического раствора натрия хлорида. Введение можно повторить через 5 мин (до 3 раз), но уже только внутривенно (полагают, что из легких с нарушенным кровоснабжением и оксигенацией всасывание адреналина минимально). Одновременно продолжают ИВЛ и непрямой массаж сердца.

Инфузионная терапия. Вслед за этим катетеризируют пупочную вену (длина пупочного венозного катетера равна расстоянию от плеча до пупка — 5 см, кончик катетера должен находиться между диафрагмой и правым предсердием), измеряют центральное венозное и артериальное кровяное давление, оценивают цвет кожных покровов и состояние микроциркуляции (симптом «белого

пятна»). Периферические вены (головы или конечностей) также могут быть использованы, но обычно в них труднее заводить катетер. МКРН (2000) допускает в случае трудности венозного доступа проводить инфузионную терапию, в порядке исключения, интраоссально.

При симптоме «белого пятна» (исчезновение после надавливания пальцем врача) 3 секунды и более, являющемся признаком гиповолемии, надо ввести волемические препараты (кристаллоиды — изотонический раствор натрия хлорида, раствор Рингера; 5% альбумин, кровь) в дозе 10 мл/кг массы тела. Кровь (точнее, эритроцитную массу!) вводят только при установленной постгеморрагической анемии (отслойка плаценты, фетоматеринская и фетофетальные трансфузии и др.). Вливания альбумина не имеют преимуществ перед кристаллоидами, но увеличивают риск развития инфекционных болезней, и применение его ассоциируется с увеличением риска смертности (МКРН, 2000).

Гидрокарбонат натрия. Если через 4—5 минут после начала ИВЛ ребенок бледен или цианотичен либо у него брадикардия, то вероятен метаболический ацидоз, и можно ввести натрия гидрокарбонат в дозе 1—2 ммоль/кг (2—4 мл 4,2% раствора натрия гидрокарбоната на 1 кг массы тела). И все же у подавляющего большинства новорожденных с асфиксией патологический ацидоз ликвидируется на фоне адекватной вентиляции легких, и потому в родильной комнате редко следует вводить гидрокарбонат натрия и оптимально его использовать после лабораторного контроля КОС. При уровне pH 6,8—6,9 механизм анаэробного гликолиза блокируется, и продукция энергии прекращается. pH 6,7 не совместим с последующей нормальной жизнью. Еще раз подчеркнем, что гидрокарбонат натрия надо вводить лишь после налаживания адекватной вентиляции, ибо при ее отсутствии введение гиперосмолярного раствора гидрокарбоната натрия может привести к гиперосмолярности крови, возрастанию Pco_2 крови, что может приводить к повреждению функции клеток ЦНС и миокарда, повышает риск внутричерепных кровоизлияний. Конечно, надо помнить, что выраженная бледность кожных покровов новорожденного может быть также признаком низкого сердечного выброса, тяжелой анемии, гиповолемии, гипотермии, а не только ацидоза, и соответственно дифференцировать эти состояния. Выраженная *артериальная гипотония со стойкой олигурией* — показание для капельного назначения допамина в стартовой дозе 3—5 мкг/кг/мин.

Налоксона гидрохлорид — антагонист наркотиков, применяющийся для снятия респираторной депрессии у детей, матери которых получили наркотики за 4 часа до родов. Установление и поддержание адекватной вентиляции всегда должно предшествовать введению налорфина. Рекомендуемую дозу налоксона 0,1 мг/кг можно вводить эндотрахеально, внутривенно или, если перфузия тканей адекватна, внутримышечно, подкожно. Иногда при повторных апноэ налоксон вводят повторно. Налоксон не вводят детям матерей, недавно перенесших синдром отмены наркотиков, ибо это может провоцировать развитие синдрома отмены у ребенка (МКРН, 2000). В России в некоторых стационарах предпочитают вместо налорфина вводить этимизол (1 мг/кг). Введение налорфина явно предпочтительнее, ибо на фоне сохраняющейся гипоксемии этимизол может способствовать развитию повреждений миокарда.

Оптимально ***начинать плановую инфузионную терапию*** при ее необходимости через 40—50 минут после рождения. Обычный объем инфузионной терапии

в первые сутки жизни — около 60—65 мл/кг/сут. (у недоношенных менее 750 г при рождении объем может быть увеличен до 100—150 мл/кг, но при сердечной недостаточности, отечных легких сокращен до 50 мл/кг). Очень важно помнить, что гораздо более важен темп инфузионной терапии, чем объем. В первые сутки жизни инфузируемый раствор — обычно 5—10% глюкоза, на вторые сутки начинают добавлять электролизы. Характер и темп инфузионной терапии во многом зависят от результатов мониторинга за основными клинико-лабораторными параметрами. Дети, родившиеся в тяжелой асфиксии, обычно требуют продленной ИВЛ или ВВЛ в течение суток **и** более. Врачебная тактика при осложнениях изложена в соответствующих разделах учебника. Тактика ИВЛ и других видов респираторной терапии изложена выше.

Лечение детей, перенесших асфиксию, особенно на фоне неблагоприятного течения беременности, *должно быть этапным:* отделение патологии новорожденных родильного дома, отделение патологии новорожденных детской больницы, отделение реабилитации для новорожденных с поражением ЦНС. В случае очень тяжелого состояния после проведения первичной реанимации и медленного восстановления жизненно важных функций необходим перевод в отделение реанимации новорожденных детской больницы. Необходимо помнить, что повреждения мозга у детей, родившихся в асфиксии, развиваются не только в момент тяжелой гипоксии, но и в постасфиксическом периоде, и потому необходимо этапное лечение гипоксически-ишемической энцефалопатии.

Этические аспекты реанимации *в родильной комнате.* МКРН (2000) подчеркивает, что в каждой стране должны быть собственные рекомендации, когда не начинать реанимацию только что родившегося ребенка в критическом состоянии, но все же мы *советуем воздержаться* в такой ситуации *от реанимации* анэнцефалов, детей с бесспорными признаками трисомий 13 или 18, имеющих гестационный возраст менее 23 недель и массу тела менее 400 г. *Необходимо решать вопрос о прекращении реанимационных мероприятий,* если через 10 мин от начала реанимации сердечные сокращения у новорожденного отсутствуют или через 15—20 мин у ребенка не появляется самостоятельное дыхание и сохраняется стойкая брадикардия, ибо у таких детей высоковероятно тяжелое поражение мозга.

Решение о том, чтобы не продолжать активную реанимацию у детей с множественными тяжелыми пороками развития, тяжелыми пороками мозга и в других случаях всегда должно приниматься коллегиально и согласовываться с родителями ребенка после обстоятельной беседы с ними, с разъяснением ситуации и вероятного прогноза.

Прогноз. Согласно Дж.Клохерти (1988), у доношенных детей, родившихся в тяжелой асфиксии, при катамнестическом исследовании отмечаются высокая летальность (10—20%) и частота психоневрологических отклонений. Прогностически неблагоприятными считаются: сохранение очень низких (3 балла и менее) оценок по шкале Апгар через 15 и 20 мин после рождения (табл. 7.7), появление судорог в первые часы жизни, наличие признаков постгипоксической энцефалопатии II **и** Ш степени, по классификации Сарнат и Сарнат.

Р.Тунелл и соавт. (2001) пишут: «У новорожденных, перенесших ГИЭ I степени, на основании результатов более чем 20-летнего наблюдения показатели

Таблица 7.7

Взаимосвязь между длительностью сохранения низкой оценки новорожденного по шкале Апгар (3 балла и ниже) и отдаленными результатами его развития

(Тунелл Р. и др., 2001)

Длительность асфиксии, мин	Число обследованных новорожденных	Смертность на первом году жизни (%)	Процент детей с церебральным параличом
1	2779	18 (0,6)	2
5	788	44(6)	5
10	362	68 (19)	13
15	232	81 (35)	23
Более 20	181	87 (44)	38

развития не отличаются от таковых у новорожденных при отсутствии каких-либо осложнений в раннем неонатальном периоде.

У новорожденных, перенесших гипоксическую энцефалопатию (ГИЭ) II степени, впоследствии в 25—30% случаев определяются различные формы неврологических нарушений. Однако при проведении соответствующего комбинированного медикаментозного лечения и физиотерапии, включающей лечебную физкультуру и массаж, эти проявления могут быть в значительной мере компенсированы. Следует помнить, что в абсолютном большинстве случаев, даже при тяжелой асфиксии, сопровождающейся в последующем ГИЭ средней тяжести, прогноз в отношении дальнейшего развития новорожденного благоприятный.

При развитии ГИЭ III степени 50% новорожденных погибает, а у выживших в 75—100% случаев развиваются тяжелые неврологические осложнения, которые проявляются развитием церебрального паралича с повышением тонуса мышц и миоклоническим судорожным синдромом, крайне плохо поддающимся терапии. Возникающая впоследствии задержка умственного развития является частым проявлением ГИЭ III степени».

Обстоятельное исследование катамнеза 727 детей с нормальной массой тела при рождении (больше 2,5 кг) и отсутствием врожденных пороков, а также значительных неврологических аномалий в возрасте 8—13 лет представили D.Master, R.T.Lie, T.Markestad (Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal Ed. - 2002. - Vol. 86. - N. 1, F. 16-21). В начале работы они проанализировали частоту клинической симптоматики в первую неделю жизни у этой группы детей (табл. 7.8).

В дальнейшем авторы все вышеперечисленные симптомы (судороги, необходимость вентиляционной поддержки в течение первой недели жизни, трудности питания) условно приняли за признак неонатальной энцефалопатии и показали, что в группе детей с оценкой по шкале Апгар через 5 минут после рождения 0—3 балла и признаками неонатальной энцефалопатии в 13 раз повышен риск задержки психомоторного развития, в 14 раз — синдрома дефицита внимания с гиперреактивностью, в 7 раз — эпилепсии по сравнению с группой детей с нормальной оценкой по шкале Апгар и не имевших признаков неонатальной энцефалопатии. Авторы подчеркивают, что у таких детей, несмот-

Таблица 7.8

Оценка по шкале Апгар через 5 минут после рождения и клиническая симптоматика в течение первой недели жизни

Симптомы в первую неделю жизни	Оценка по шкале Апгар 0-3 (n=156)	Оценка по шкале Апгар 4-6 (n=274)	Оценка по шкале Апгар 7-10 (n=298)
Неонатальные судороги	18(11,6%)	13 (4,7%)	1 (0,3%)
Необходимость внутривенного или зондового питания	31 (20,0%)	41 (15,0%)	0(0%)
Трудности питания без внутривенного или зондового питания	23(14,8%)	40(14,6%)	37 (12,4%)
Вентиляционная поддержка	50 (32,3%)	67 (24,5%)	5(1,7%)
Один из вышеперечисленных симптомов	77 (49,7%)	122 (44,5%)	40 (13,4%)

ря на то, что они не имеют «больших неврологических расстройств», повышен риск страбизма, использования очков, расстройств сна, трудностей в учебе (прежде всего это касается математики), агрессивности и пассивности, дефицита зрения и/или слуха, более низкий коэффициент интеллектуальности и т.д. Анализ показал, что наиболее очевиден указанный дефицит у выживших с низкими оценками по шкале Апгар, у которых имели место неонатальные судороги. Особенно важна последняя фраза статьи: «С другой стороны, если у детей с тяжелой депрессией по шкале Апгар не развиваются неонатальные судороги, но имеются в раннем неонатальном периоде трудности питания или в первую неделю жизни им была нужна вентиляционная поддержка, родители и работники здравоохранения должны знать, что такие дети не имеют повышенного риска поздних неврологических осложнений по сравнению с детьми, здоровыми при рождении».

Прогноз у недоношенных детей при ГИЭ гораздо хуже, чем у доношенных, ибо наслоение свойственных им БЛД, ВЖК, некротического энтероколита, сепсиса и вообще тяжелых инфекций существенно увеличивает риск отдаленных неврологических последствий. В остром периоде наличие полиорганной недостаточности — также фактор риска неврологических последствий. В работе Л.А.Федоровой (2003) показано, что у детей, родившихся с массой тела менее 1,5 кг, при недостаточности востром периоде двух функциональных систем ДЦП, грубая задержка психомоторного развития и/или слепота, тугоухость в возрасте 1 года зарегистрированы в 47% случаев, трех систем — в 77,7% и четырех и более — в 90% случаев.

В заключение отметим, что отдаленный прогноз для психоневрологического развития в большей степени зависит от течения внутриутробного периода развития, чем от выраженности интранатальной асфиксии, и потому при неосложненном течении даже тяжелой острой интранатальной асфиксии прогноз гораздо лучше (как правило, благоприятный), чем при среднетяжелой асфиксии, но развившейся на фоне длительной внутриутробной гипоксии.

Наши сотрудники Д.О.Иванов и соавт. (2003) зарегистрировали дисгармоничное физическое развитие в младшем школьном возрасте у 2/3 детей, пере-

несших в перинатальном периоде тяжелую гипоксию смешанного генеза, находившихся на отделении реанимации второго этапа, и у 1/3 детей с множественными стигмами соединительнотканного дисэмбриогенеза. Практически здоровых среди обследованных было 9,2%, детей с функциональными изменениями ЦНС — 67,3%, больных с органическими заболеваниями ЦНС — 23,5%.

Поданным К.С.Олимовой (2002), у детей, перенесших в перинатальном периоде ГИЭ, в школьном возрасте в 72,7% случаев отмечаются нарушения осанки, в 14% — нарушения зрения, в 38,7% — дискинезия желчных путей, в 22,8% — вегетососудистая дистония, в 26,4% — нарушения психомоторного развития, требующие медицинской, педагогической и дефектологической коррекции.

Профилактика. При наличии у беременной фактора высокого риска внутриутробной гипоксии плода или асфиксии новорожденного проводится комплекс мероприятий, изложенный в соответствующем разделе главы III, а также решается вопрос о лечении внутриутробного плода, мониторном наблюдении за плодом в родах, целесообразности кесарева сечения.

ГЛАВА VIII. НЕДОНОШЕННЫЕ ДЕТИ

Терминология. Преждевременные роды (рождение недоношенного ребенка) — это роды, происшедшие до окончания полных 37 недель беременности. Срок беременности (срок гестации) условно отсчитывают с первого дня последнего менструального цикла.

Может использоваться термин «постконцептуальный возраст» — предполагаемый общий (т.е. гестационный плюс постнатальный) возраст недоношенного ребенка в неделях с начала последнего менструального цикла матери. Например, 7-недельный ребенок (ребенку 1 мес. 3 нед.), родившийся на 25-й неделе гестации, трактуется как ребенок с постконцептуальным возрастом 32 недели. В подобной ситуации иногда используют термин «постменструальный возраст» для описания этой же комбинации — срок гестации плюс постнатальный возраст. Знание постконцептуального возраста недоношенного ребенка в практической работе необходимо, особенно в первые месяцы жизни, для правильной оценки соответствия его неврологического статуса (необходимого и важного компонента характеристики общего состояния недоношенного новорожденного) истинной зрелости данного ребенка. Известно, что мышечный тонус, появление безусловных рефлексов новорожденного, поведенческие реакции имеют принципиальные различия в зависимости от срока развития в неделях.

Согласно приказу Минздрава России №318 от 04.12.92 рекомендована следующая терминология:

все дети с массой тела <2500 г — это новорожденные *с малой массой*. Среди них выделяют группы:

- 2500— 1500 г — дети *с низкой массой тела* при рождении *(НМТ);*
- 1500— 1000 г—с *очень низкой массой тела (ОНМТ);*
- 1000 г — с *экстремально-низкой массой тела (ЭНМТ).*

Для того чтобы отечественная статистика была сопоставима с международными критериями в области перинатологии, Россия, учитывая рекомендации ВОЗ, перешла на новые критерии, что отражено в вышеупомянутом приказе. Учреждения здравоохранения должны осуществлять регистрацию всех детей, родившихся живыми и мертвыми, которые имеют массу тела при рождении 500 г и более, длину — 25 см и более, при сроке беременности 22 нед. и более (отраслевые показатели). Однако по-прежнему государственная статистика из рожденных живыми учитывает только детей с 28 нед. гестации и более (масса тела 1000 г и более, длина 35 см и более). Из родившихся живыми с массой тела 500—999 г подлежат регистрации в органах ЗАГСа только те новорожденные, которые прожили 168 часов (7 суток).

Классификация. Использование ранее существовавшей в отечественной литературе классификации недоношенности по степеням нецелесообразно, ибо

разделение детей на группы по массе тела ни в коей мере не отражает истинной степени недоношенности (масса тела может не соответствовать сроку гестации). Среди недоношенных детей в 18,6—25% случаев (Дементьева Г.М., 1978; Медведев М.В., 1998) встречаются задержки внутриутробного развития по асимметричному и симметричному типам. Кроме того, известно, что в группе детей с массой тела при рождении менее 2500 г каждый третий — доношенный новорожденный.

В настоящее время при установлении диагноза «недоношенный новорожденный» указывается срок беременности в неделях, на котором произошли данные роды (гестационный возраст новорожденного). Это конкретизирует базовую ситуацию, позволяет дать правильную оценку недоношенного ребенка и выбрать тактику его ведения (пример диагноза: недоношенный новорожденный — 28 недель).

Для оценки соответствия всех параметров развития недоношенного ребенка, клинического состояния всех его систем и органов *в первую очередь необходимо знать* его *гестационный возраст*. Методы оценки гестационного возраста изложены в главе III.

По соотношению массы тела и гестационного возраста как доношенных, так и недоношенных детей разделяют на три группы:

- большие для данного гестационного возраста (БГВ);
- соответствующие гестационному возрасту (СГВ);
- малые для гестационного возраста (МГВ).

Идея этой классификации заключается не в чисто академическом интересе, в ней заложен глубокий клинический смысл. Каждой группе *присуща типичная патология* в периоде новорожденное™. Таким образом, распределение детей по группам позволяет *прогнозировать патологию* для каждого ребенка сразу после рождения, что особенно важно в практической работе с маловесными детьми, у которых клиническая картина различных заболеваний часто схожа. Упуская эту часть данных о новорожденном, клиницист может совершить ошибочные шаги на пути осмысления патологии и диагностики заболевания. Наиболее типичным примером является трактовка синдрома возбуждения и/или судорожного синдрома у детей МГВ только как следствия постгипоксического состояния, не принимая во внимание возможных у них обменных нарушений (гипогликемии, гипокальциемии), характерных для детей, малых к сроку беременности, которые также могут вызвать синдром возбуждения и требуют *безотлагательных мероприятий* для предупреждения повреждений ЦНС. Если же мы будем основываться на указанной классификации (в мировой практике она всегда используется при постановке диагноза новорожденному при любом сроке беременности), вышеупомянутый диагноз дополнится и будет сформирован так: недоношенный новорожденный — 28 недель, МГВ (или БГВ, СГВ).

Для постнатальной оценки соответствия физического развития ребенка его гестационному возрасту используют специальные таблицы (табл. 8.1 и табл. 3.16).

Частота преждевременных родов весьма вариабельна. В большинстве промышленно развитых стран в последние два десятилетия она достаточно стабильна и составляет 5—10% от числа родившихся детей. Частота преждевре-

Таблица 8.1

Основные параметры физического развития при рождении в зависимости от гестационного возраста

(Дементьева Г.М.)

Срок гестации, нед.	Масса тела, г (±σ)	Длина тела, см (±σ)	Окружность головы, см (±σ)	Окружность груди, см (±σ)	Весоростовой коэффициент
28	1124(183)	35,9(1,8)	26,6(1,9)	23,9(1,9)	31,2
29	1381(172)	37,9(2,0)	28,0(1,5)	25,7(1,7)	36,3
30	1531(177)	38,9(1,7)	28,9(1,2)	26,4(1,4)	39,4
31	1696(212)	40,4(1,6)	29,5(1,5)	26,7 (1,6)	41,9
32	1827 (267)	41,3(1,9)	30,2 (1,6)	27,9(1,9)	44,1
33	2018 (241)	42,7(1,8)	30,6(1,2)	28,4(1,7)	46,4
34	2235(263)	43,6(1,7)	31,3(1,3)	28,9(1,7)	49,9
35	2324(206)	44,4(1,5)	31,9(1,3)	29,6(1,6)	51,7
36	2572 (235)	45,3(1,7)	32,3(1,4)	30,1 (1,9)	53,6
37	2771 (418)	47,6(2,3)	33,7(1,5)	31,7(1,7)	57,9
38	3145(441)	49,6 (2,0)	34,7 (1,2)	33,1 (1,6)	63,6
39	3403(415)	50,8(1,6)	35,5 (0,9)	34,3(1,2)	66,9
40	3546 (457)	51,7(2,1)	35,7(1,3)	35,0(1,7)	68,8

менных родов в Санкт-Петербурге - 7,4-6,7% (1999-2002). В США из 3,7 млн ежегодно рождающихся младенцев 10,8% — дети, родившиеся с массой тела менее 2500 г, и 1,1% — родившиеся ранее 32 нед. и с массой тела менее 1250 г.

Показатель неонатальной смертности недоношенных детей намного превышает таковой у родившихся в срок и в значительной степени зависит от эффективности оказания медицинской помощи: мониторинга жизненно важных функций, правильно проводимого контроля теплового режима, обеспечения респираторной поддержки, коррекции ацидоза и электролитных нарушений, введения адекватного питания, рационального назначения медикаментозной терапии и профилактики инфекций.

Выживаемость недоношенных детей непосредственно зависит от срока гестации и массы тела при рождении. Дети с массой тела 1500 г и ниже (менее 30—31 нед. гестации) составляют только 1 % от всех живорожденных, но в то же время 70% случаев смерти в неонатальном периоде (за исключением детей с врожденными аномалиями) приходится на детей с массой тела до 1500 г. С накоплением опыта интенсивного лечения новорожденных недоношенных детей отмечается прогрессивное снижение уровня смертности (табл. 8.2).

Данная таблица в настоящее время имеет историческое значение, однако интересна для отслеживания *темпов снижения* смертности недоношенных детей в США (табл. 8.2) и сопоставления этого показателя с отечественными данными (табл. 8.3).

Факторы риска, приводящие к увеличению смертности недоношенных детей:

- кровотечение у матери перед родами;

Таблица 8.2

Смертность недоношенных с очень низкой и экстремально низкой массой тела (данные представлены в соотношении: умершие/родившиеся)

(Гундерсон Л. и Кеннер К., 1990)

Год рождения	Менее 1000 г	1001-1500 г
1961-1965	185/197(93,9%)	142/274(51,8%)
1966-1970	381/443 (96,0%)	212/567 (37,4%)
1971-1975	209/275 (76,3%)	54/253 (21,3%)
1976-1980	458/818(56,0%)	284/1611 (17,6%)
1981-1985	243/467 (52,0%)	186/1879 (9,9%)

Таблица 8.3

Смертность недоношенных детей в отделениях реанимации новорожденных Санкт-Петербурга

Масса тела, г	Смертность, %					
	1991 г.	1996 г.	1997 г.	1998 г.	1999 г.	2000 г.
До 1000	-	61,8	39,7	39,7	39,5	27,5
1001-1500	-	28,6	21,2	20,9	16,8	16,3
1501-2000	-	11,8	12,9	9,8	6	1,9
2001-2500	-	8	8,6	8,5	5	1,1
Недоношенные	30,2	17,4	16,3	14,9	11,9	6,6

Таблица 8.4

Неонатальная смертность в США

(GayerB.etal., 1996)

Вес при рождении, г	На 1000 родившихся живыми
<2500	49,7
<1500	235,6
<500	896,6
500-749	495,4
750-999	159,6
1000-1249	69,3
1250-1499	42,4
1500-1999	22,5
2000-2499	7,7

- многоплодная беременность;
- роды при тазовом предлежании;
- отсутствие стероидной терапии у матери (профилактика СДР);
- перинатальная асфиксия;
- мужской пол;

- гипотермия;
- синдром дыхательных расстройств I типа (СДР, РДС — респираторный дистресс-синдром, болезнь гиалиновых мембран).

Причины недонашивания беременности. Выявление причины преждевременных родов нередко представляет значительные трудности даже при кропотливом анализе анамнестических данных. В связи с этим нередко приходится говорить о предположительной причине преждевременных родов. В ряде случаев преждевременное прерывание беременности обусловлено комплексом причин, ведущую из которых выявить достаточно сложно.

1. Социально-экономические факторы:

- *профессиональные вредности* (работа на вредном производстве, с компьютерами, с солями тяжелых металлов, химреактивами и т.д.);
- *уровень образования родителей* (чем ниже уровень образования как матери, так и отца, тем выше вероятность рождения недоношенного ребенка);
- *отношение женщины к беременности:* в случаях нежеланной беременности, особенно у женщин, не состоящих в браке, преждевременное рождение ребенка наблюдается в 2 раза чаще;
- *курение* как матери, так и отца является фактором риска рождения ребенка с низкой массой тела. Типичными осложнениями беременности у курящих женщин считают предлежание плаценты, преждевременную отслойку плаценты и разрыв плодного пузыря, которые, как известно, способствуют невынашиванию. Исследования, проведенные в Великобритании, Канаде и США, позволяют предположить, что до 10% преждевременных родов связаны с курением женщины. Увеличение частоты рождения недоношенных детей у курящих женщин отмечали как в социально неблагополучных, так и в хорошо обеспеченных семьях. Более всего фактор курения сказывается на рождении детей с ОНМТ (31 нед. гестации и менее). Интенсивное курение отца снижает вероятность зачатия и является фактором риска рождения ребенка с низкой массой тела;
- *употребление алкоголя и/или наркотиков* приводит к высокой частоте рождения недоношенного ребенка.

2. Социально-биологические факторы:

- *возраст матери* (первородящие моложе 17 лет и старше 30 лет) *и отца* (моложе 17 лет);
- *субклиническая инфекция и бактериальное носительство* могут явиться причиной преждевременных родов вне зависимости от наличия или отсутствия разрыва оболочек плодного пузыря. В поддержку этого утверждения в течение многих лет публиковалось большое количество данных эпидемиологических, микробиологических и гистологических исследований, подтверждающих взаимосвязь между преждевременными родами и инфекционным поражением репродуктивных органов. Лечение подтвержденного бактериального вагиноза у беременных комбинацией эритромицина и метронидазола снижает частоту недонашивания беременности на 37% (EickhofiT.C, 2003). Профессор T.C.Eickhoff даже назвал свою статью «Преждевременные роды: инфекционная болезнь?»;
- *предшествующие аборты;*
- *«дефицитное» питание* беременной женщины.

*3. **Клинические факторы:***
- *экстрагенитальные заболевания* матери (особенно при обострении или декомпенсации их во время беременности);
- *антифосфолипидный синдром* у матери (в 30—40% случаев привычного невынашивания беременности — подробнее см. в гл. III);
- *хронические заболевания мочеполовой системы* у матери;
- *оперативные вмешательства во время беременности;*
- *психологические и физические травмы* и другие патологические состояния;
- *гестоз продолжительностью более 4 недель.*

4. Экстракорпоральное оплодотворение достаточно часто приводит к рождению недоношенных детей.

5. Преждевременными родами заканчивается приблизительно половина всех *многоплодных беременностей.* Многоплодные роды встречаются в 15 раз чаще при преждевременных родах, чем при родах в срок. У детей от многоплодных беременностей, которые составляют 20% от всех недоношенных живорожденных младенцев, наблюдаются высокая частота респираторного дистресс-синдрома и более высокий уровень смертности по сравнению с детьми от одноплодной беременности, даже с учетом коррекции гестационного возраста.

СТАНДАРТЫ ВЫХАЖИВАНИЯ ГЕСТАЦИОННО НЕЗРЕЛЫХ ДЕТЕЙ

Изменения в окружающей новорожденного среде, кажущиеся минимальными, могут привести к глубоким временным или постоянно развивающимся повреждениям в организме недоношенного. Это дало основание говорить о необходимости тщательного наблюдения и контроля за интенсивностью физических факторов, которые воздействуют на незрелого ребенка.

Особенно зависит от воздействия внешних факторов группа детей гестационного возраста менее 30 недель и массой тела ниже 1500 г. Они требуют идеальных условий выхаживания, для того чтобы добиться не только их выживания, но и благоприятного дальнейшего развития.

Повреждающее действие интенсивного освещения, звука на процессы адаптации незрелой ЦНС, на органы зрения и слуха неоднократно доказано в убедительных многочисленных исследованиях. В отделениях выхаживания и интенсивной терапии недоношенных детей повсеместно принято защищать от световых и звуковых раздражителей (чехлы, накидки на инкубаторы и кроватки). Также имеются научные данные о необходимости ограничения количества манипуляций. Их повреждающее действие особенно выражено в первые 2 нед. жизни.

Принимая во внимание, что *оптимальный уровень интенсивности освещения, звуковых раздражителей, кратности стимуляции кожи, так же как влажности и температуры окружающего воздуха для различных периодов постнатальной жизни еще окончательно не ясен, учесть это — очень непростая задача.*

ТЕПЛОВОЙ РЕЖИМ (ТЕМПЕРАТУРНАЯ ЗАЩИТА)

Решающее значение для успешного выхаживания недоношенных имеют тепловой режим и рациональное вскармливание.

Следует особо внимательно относиться к температуре окружающей среды при выхаживании ребенка с экстремально низкой массой тела, начиная с момента его рождения и до того времени, когда у него появится способность к самостоятельной терморегуляции. Простые процедуры, такие как контроль жизненных функций или смена пеленки, у ребенка с очень низкой массой тела связаны с риском потери тепла. В свою очередь довольно частые или пролонгированные эпизоды потери тепла у очень незрелого ребенка, у которого ограничены как продукция тепла, так и сохранение его ресурсов, ведут к холодовому стрессу. Известно, что *холодовой стресс* влечет за собой изменения физиологических процессов, что увеличивает риск заболевания или затрудняет выздоровление ребенка. Поддержание нормального теплового режима является критическим моментом в выхаживании гестационно незрелых детей с очень низкой массой тела при рождении.

История вопроса. Еще в 1907 г. Пьер Будин отмечал важное клиническое значение правильного теплового режима в выхаживании новорожденных (см. гл. I). К сожалению, его наблюдения не были достаточно оценены в первые 50 лет XX столетия. В те годы интенсивно решались сложные технические задачи по респираторной поддержке. Убедительно доказать значительную роль теплового режима и относительной влажности в инкубаторе удалось В.Сильверману, результаты работ которого были опубликованы в 1957 г. Среди детей, помещенных в инкубатор с высокой влажностью, отмечалась более низкая смертность. В последующем исследовании было показано, что при повышении температуры в инкубаторе всего лишь на 1,5°С (с 28 до 29,5°С) выживаемость увеличивалась на 15% (с 61 до 83%), особенно эта разница в выживании проявлялась у детей с очень низкой и экстремально низкой массой тела.

Оксигенация и термостат. В эти же годы было замечено, что у детей, которые кратковременно дышали воздушной смесью со сниженным содержанием кислорода, падала температура тела. Взаимосвязь потребления кислорода с температурой тела и их зависимость от окружающей температуры отражены на рисунке 8.1.

Ребенок охлажденный, но достаточно оксигенированный, за счет повышения потребления кислорода и утилизации энергии продуцирует дополнительное количество тепла. Такие гомеотермные механизмы позволяют ему поддерживать температуру тела на более или менее постоянном уровне, несмотря на не очень резкие изменения окружающей температуры.

Дети со сроком гестации 24—27недель ведут себя скорее как пойкилотермные организмы, и им для того, чтобы сохранить тепло, требуется окружающая температура, равная или даже более высокая, чем температура их кожи и тела.

Утилизация энергии для продукции тепла повышает потребление кислорода. У новорожденного, который достаточно оксигенирован, из одной молекулы глюкозы образуется 38 молекул АТФ. Если ребенок находится в состоянии гипоксии, из молекулы глюкозы генерируются лишь две молекулы АТФ. Без поддерживающей оксигенации у детей в гипоксическом состоянии или после перенесенной асфиксии снижается способность генерировать тепло.

Как видно на рисунке 8.1, имеется зона теплового режима (измеренная по поглощению кислорода) — так называемая *термонейтральная зона,* в которой *организм затрачивает минимальное количество энергии* для поддержания температуры ядра тела в пределах нормы.

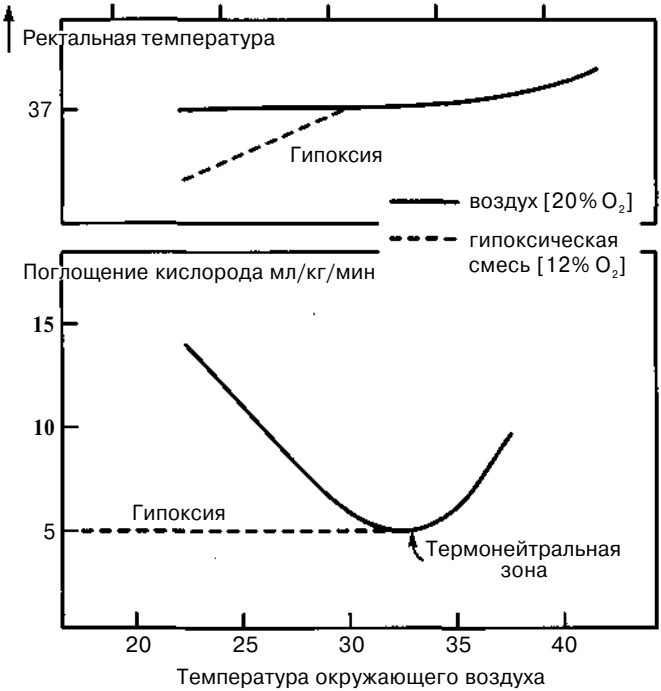


Рис. 8.1. Влияние окружающей температуры на потребление кислорода при дыхании воздухом и гипоксической смесью (Клаус М. и др., 1993).

Особенностью детей с экстремально низкой массой тела является то, что эта зона (диапазон колебаний температуры внешней среды) для них составляет всего лишь 0,5°С.

Таким образом, увеличение выживаемости недоношенных детей при повышении температуры окружающего воздуха, наблюдаемое П.Будином и В.Сильверманом, явилось результатом снижения потребности в кислороде и энергии в условиях, приближенных к термонейтральной зоне.

Самые незрелые дети с их минимальной возможностью транспортировать кислород и выводить углекислый газ должны быть помещены в условия, требующие наименьшего потребления кислорода и низкого уровня метаболизма, чтобы предотвратить у них гипоксию и развитие ацидоза. Для первоначального регулирования температуры окружающего воздуха в инкубаторе в зависимости от массы тела и возраста можно воспользоваться таблицей 8.5.

Большое значение для уменьшения потерь энергии имеет и влажность, в том числе и влажность вдыхаемого воздуха. Рекомендуемые величины влажности представлены в таблице 8.6.

Продукция тепла. Тепло организма — это побочный продукт метаболических процессов, его количество должно соответствовать теплу, теряемому как с поверхности кожи, так и с теплом выдыхаемого воздуха.

Таблица 8.5

Рекомендуемые температуры окружающего воздуха в инкубаторе (термонейтральная зона) для недоношенных детей в зависимости от массы тела и возраста

Возраст и масса тела	Температура	Возраст и масса тела	Температура
0–6 часов		72-96 часов	
менее 1200 г	34,0-35,4	менее 1200 г	34,0-35,0
1200-1500 г	33,9-34,4	1200-1500 г	33,0-34,0
1501-2500 г	32,8-33,8	1501-2500 г	31,1-33,2
2500 (36 нед.)	32,0-33,8	2500 (36 нед.)	29,8-32,8
6-12 часов		4-12 дней	
менее 1200 г	34,0-35,4	менее 1500 г	33,0-34,0
1200-1500 г	33,5-34,4	1501-2500 г	31,0-33,2
1501-2500 г	32,2-33,8	2500 (36 нед.)	29,5-32,6
2500 (36 нед.)	31,4-33,8	4-5 дней	29,4-32,3
12-24 часа		5-6 дней	29,0-32,2
менее 1200 г	34,0-35,4	6-8 дней	29,0-31,8
1200-1500 г	33,3-34,2	8-10 дней	29,0-31,4
1501-2500 г	31,8-33,8	10-12 дней	
2500 (36<нед.)	31,0-33,7	12-14 дней	32,6-34,0
24-36 часов		менее 1500 г	31,0-33,2
менее 1200 г	34,0-35,0	1501-2500 г	29,0-30,8
1200-1500 г	33,1-34,2	2500 (36 нед.)	
1501-2500 г	31,6-33,6	2-3 нед.	
2500 (36 нед.)	30,7-30,5	менее 1500 г	32,2-34,0
36-48 часов		1501-2500 г	30,5-33,0
менее 1200 г	34,0-35,0	3–4 нед.	
1200-1500 г	33,0-34,1	менее 1500 г	31,6-33,6
1501-2500 г	31,4-33,5	1501-2500 г	30,0-32,7
2500 (36 нед.)	30,5-33,3	4-5 нед.	
48-72 часа		менее 1500 г	31,2-33,0
менее 1200 г	34,0-35,0	1501-2500 г	29,5-32,2
1200-1500 г	33,0-34,0	5–6 нед.	
1501-2500 г	31,2-33,4	менее 1500 г	30,6-32,3
2500 (36 нед.)	30,1-33,2	1501-2500 г	29,0-31,8

Таблица 8.6

Рекомендуемая влажность окружающего воздуха в инкубаторе

^ \ ^ Вес, г Возраст\^^ сут./нед. ^ \ ^	<1200	1200-1500	1500-2500	>2500
0-12 ч	80-85	70-75	70	60
12-24ч	75-80	70-75	70	60
24-96 ч	70	60-65	60	60
4—14 сут.	60	60	50	50
2-3 нед.	60	50	50	40
3-4 нед.	50	50	40	40
1-2 мес.	50	40	40	40

Продукция тепла происходит тремя путями: 1) произвольная мышечная активность; 2) непроизвольная тоническая или ритмическая мышечная активность (высокоинтенсивное, проявляющееся видимым тремором так называемое мышечное дрожание); 3) «немышечный» термогенез. Последний путь — это инициируемое холодом увеличение потребления кислорода и продукции тепла, которое не блокируется кураре, веществом, предотвращающим мышечную активность.

Если у взрослых значимым механизмом регуляции тепла является «мышечное дрожание», то у новорожденных наиболее важен третий путь термогенеза.

У новорожденных наибольший процент немышечного тепла образуется при распаде запасов бурого ***жира.*** Он получил такое название из-за обильной васкуляризации. У новорожденных бурый жир содержится в большем количестве, чем у взрослых, и составляет от 6 до 8% массы тела. У недоношенных его меньше, так как отложение происходит на последних неделях беременности. Например, у детей с ЭНМТ бурый жир составляет 1% массы тела. Запасы этой уникальной ткани можно обнаружить в области шеи, между лопаток, в медиастинуме, она также окружает почки и надпочечники. Бурый жир отличается как морфологически, так и по метаболизму от более распространенного белого жира. Клетки богаты митохондриями и многочисленными жировыми вакуолями (по сравнению с единичными вакуолями в белом жире). Их метаболизм стимулируется норадреналином через симпатическую иннервацию, в результате происходит гидролиз триглицеридов на свободные жирные кислоты и глицерол, являющиеся важными источниками энергии в период новорожденное™.

Потери тепла и предотвращение этих потерь. Гипотермия остается по-прежнему одной из наиболее важных проблем для новорожденных детей, а *предупреждение холодового стресса в группе маловесных детей имеет для них жизненное значение.* Как видно из таблицы 8.7, у недоношенного ребенка при холодовом стрессе затраты энергии могут превышать затраты на основной обмен.

Разделяют два этапа потери тепла организмом в окружающую среду:

1) от внутренних структур (внутреннее, ядерное тепло) до поверхности тела *(внутренний градиент);*

2) с поверхности тела — в окружающее пространство *(внешний градиент).*

Сегодня может рассматриваться и третья часть теряемого тепла у дополнительно оксигенируемых детей — это *отдача тепла из организма на возможный холодный газовый поток* при поддерживающей вентиляции респиратором или при подаче охлажденного кислорода через воронку.

Таблица 8.7

Показатели затрат энергии у недоношенного ребенка

Расходы на поддержание жизнедеятельности	40-50 ккал/кг/сут.
Физическая активность	15—30 ккал/кг/сут.
Холодовой стресс	40-70 ккал/кг/сут.
Потери с калом	12—15 ккал/кг/сут.
Прибавки на рост	25 ккал/кг/сут.

Таблица 8.8

Соотношение площади поверхности тела и его массы

Сравниваемые группы	Масса тела, кг	Поверхность тела, $м^2$	Соотношение, $см^2/кг$
Взрослые	70	1,73	250
Недоношенные дети	1,5	0,13	870
Дети с экстремально низкой массой тела	0,5	0,07	1400

Физиологические контролирующие механизмы ребенка могут менять внутренний градиент тепла за счет изменения микроциркуляции в коже (вазомоторными механизмами).

По сравнению со взрослыми у новорожденных увеличена отдача внутреннего тепла вследствие сниженного количества подкожного жирового слоя и большей величины соотношения площади поверхности тела и его массы (табл. 8.8).

У очень маловесных детей, кроме того, отсутствует «изолирующий жировой слой» в сосудистой стенке, что также облегчает отдачу тепла.

Внешний градиент тепла — чисто физической природы. *Потери тепла с поверхности тела* в окружающую среду осуществляются четырьмя путями: *излучением, теплопроводностью, конвекцией* и *испарением*. Потери эти комплексные, и вклад каждого компонента зависит от температуры окружающих воздуха и стен, скорости воздушного потока и влажности.

Излучение. Потери тепла излучением от более теплого предмета к более холодному (без непосредственного их контакта) часто происходят при уходе за недоношенным ребенком. *Велики такие потери тепла на прохладную наружную поверхность стенок инкубатора, помещенного у окна или на сквозняке.*

Для предотвращения этих потерь используют инкубаторы с двойными стенками, дополнительное укрытие ребенка внутри инкубатора, а также обогрев наружных стенок инкубатора источниками лучистого тепла.

Потери тепла излучением в большей степени зависят от температуры окружающих поверхностей, чем от температуры воздуха. Об этом необходимо помнить, когда инкубатор попадает в холодное окружение, например, при транспортировке стенки инкубатора быстро охлаждаются. При уходе за новорожденным эту проблему легко разрешить: по возможности запеленать ребенка и укрыть инкубатор предназначенным для этого чехлом.

Использование *дополнительного пластикового покрытия* над ребенком в инкубаторе предполагает уменьшение потерь излучением в одностенном инкубаторе. Пластиковое покрытие важно при транспортировке. Кроме того, если недоношенный покрыт небольшим пластиковым полуцилиндром, также снижаются неощутимые потери жидкости (приблизительно на 30%) (рис. 8.2).

Конвекция — это передача тепла окружающему воздуху, поэтому такие потери зависят от скорости воздушного потока и площади открытой поверхности ребенка. Потери тепла конвекцией происходят и через дыхательные пути, так как ребенок выдыхает теплый воздух, поэтому так важен обогрев газовой смеси, которую он вдыхает.

В родильном зале недоношенный новорожденный может потерять большое количество тепла до того, как его поместят на обогреваемый столик. В пе-

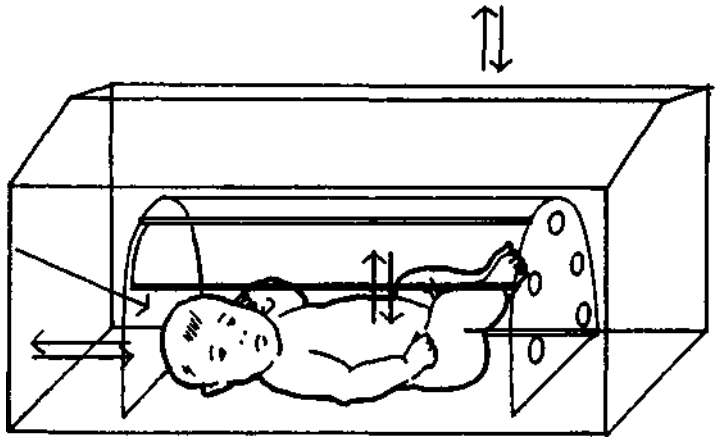


Рис. 8.2. Дополнительное пластиковое покрытие.

ринатальном центре необходимо иметь специальную родильную палату для приема детей с очень низкой массой тела, в которой можно быстро повысить температуру воздуха до 28-30°С. Последующее перемещение ребенка с обогреваемого столика в транспортный кувез увеличит экспозицию его с прохладным воздухом, приводя к потере тепла. *Перенос недоношенного ребенка на руках,* даже запеленутого в одеяло, из родильной палаты на пост интенсивной терапии вновь подвергает его риску потерь тепла, и поэтому *никогда не должен допускаться.* В родильном отделении необходимо иметь для этого транспортный кувез.

Обогрев ребенка в современных инкубаторах осуществляется конвекционным методом. Потери тепла испарением будут минимальны при поддержании в них влажности в пределах 50—80%. Применяют также, как уже говорилось выше, дополнительное пластиковое покрытие над ребенком, используют *шапочки,* придают ребенку флексорную позу, практикуют специальные укладки. Отрицательным моментом использования инкубатора является возможное размножение в увлажнителях возбудителей инфекций, опасных для ослабленного ребенка. Регулярная санитарная обработка, смена воды для увлажнения каждые 24 часа снижают риск инфекции.

Теплопроводность — это передача тепла от одного предмета к другому при непосредственном их контакте. Ребенок может отдавать тепло от внутренних органов на поверхность кожи и от кожи на ту охлажденную поверхность, с которой он контактирует. Для недоношенного с очень низкой массой тела существует много «подходящих ситуаций», когда он теряет необходимое его телу тепло именно по этому механизму: сразу после рождения его могут поместить на поверхность, которая не была предварительно обогрета. Чтобы предотвратить потери тепла теплопроводностью, весы или реанимационный столик должны быть покрыты предварительно обогретым бельем перед тем, как поместить на них ребенка. Потери тепла могут продолжаться и после того, как ребенок помещен в предварительно прогретый инкубатор. Это произойдет, если его

помещают на прохладную рентгеновскую кассету, например, или меняют пеленки, предварительно их не обогревая.

Теплопроводность как механизм обогрева для новорожденных используется редко.

Теплая поверхность предотвращает потери тепла, но она не эффективна как источник тепла. Если по какой-то причине обогрев при помощи теплопроводности применяется, он должен использоваться у детей с очень низкой массой с величайшей осторожностью, так как *термический ожог их тонкой, чувствительной кожи возможен при относительно низких температурах источника обогрева*. Температура обогревающей поверхности не должна превышать 39°С. В литературе описывается применение монитора на покраснение кожи в таких ситуациях.

Испарение. Рисунок 8.3 иллюстрирует зависимость потерь тепла испарением от массы тела при рождении у недоношенных детей в возрасте 3 дней. Нарастание потерь тепла испарением параллельно с уменьшением массы тела при рождении может быть обусловлено более высокой проницаемостью кожи.

Есть указания, что около 25% общего уровня продукции тепла тратится при неощутимых потерях жидкости с поверхности кожи. Конечно, эта величина сильно зависит от гестационного возраста, массы тела и способов обогрева ребенка. При наличии таких факторов, как повышенная двигательная активность и крик, внимание к которым часто бывает недостаточным, могут на какой-то момент времени увеличиться неощутимые потери жидкости на 70%, а следовательно, повыситься уровень метаболизма, что ведет к нарушениям терморегуляции. Гестационный возраст существенно влияет на неощутимые потери жидкости, причем имеется прямая пропорциональная зависимость: чем

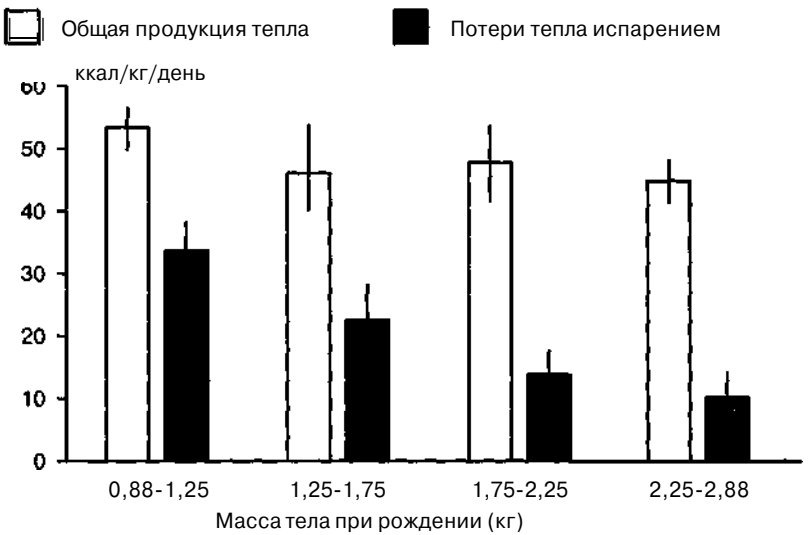


Рис. 8.3. Зависимость потерь тепла испарением на третий день жизни от массы тела ребенка при рождении (Оккен А., 1976).

\меньше гестационный возраст, тем больше потери жидкости, а следовательно, потери энергии (подробности см. в разделе «Нарушения водного обмена» в гл. IX). Потери испарением при нахождении ребенка под источником лучистого тепла могут быть на 30% больше, чем в инкубаторе.

Таким образом, недоношенный новорожденный не должен оставаться без тепловой защиты на момент его извлечения из инкубатора для манипуляций или осмотра, ибо при этом происходят потери тепла всеми четырьмя путями, а ребенок значительно теряет свой энергетический потенциал.

Влияние окружающей ребенка температуры на продукцию тепла (по поглощению кислорода) в его организме представлено на рисунке 8.4. При условии, что температура окружающего воздуха находится в пределах термонейтральной зоны, поглощение кислорода для продукции тепла минимально, и соответственно минимальны затраты энергии организмом — 10 ккал/кг. При снижении окружающей температуры потребление кислорода повышается. Ребенок при этом продолжает поддерживать температуру тела на нормальных величинах, т.е. при измерении его температуры тела величина эта будет нормальной, но он *затрачивает теперь на продукцию тепла значительный энергетический потенциал (до 70 ккал/кг),* который при создании правильной температуры окружающего воздуха был бы им использован на рост и развитие.

Существует предел понижения окружающей температуры, до которого ребенок еще способен поддерживать температуру тела за счет значительного по-

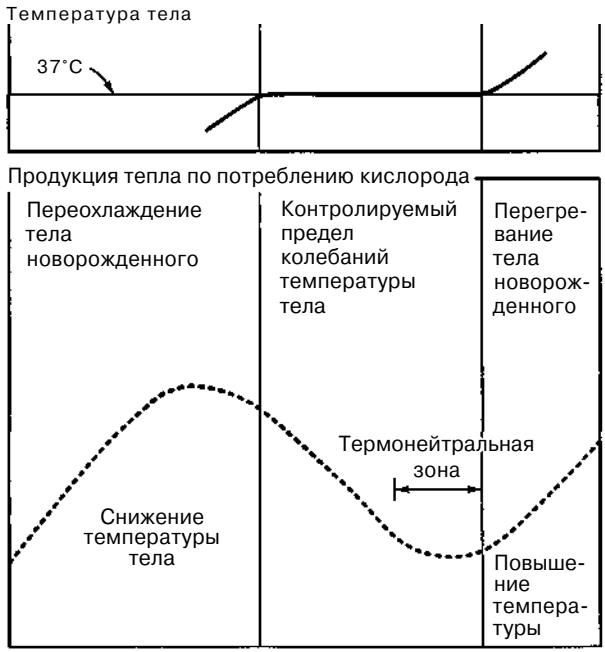


Рис. 8.4. Влияние температуры окружающего воздуха на потребление кислорода и температуру тела ребенка (Меренстейн Г., Блэкмон Л., 1971).

вышения энергетических затрат, — так называемый *контролируемый предел колебаний температуры*. Он у новорожденных более ограничен, чем у взрослых вследствие меньшего изолирующего слоя. При продолжающемся охлаждении температура тела падает до такого критического уровня, который сопровождается Холодовым параличом терморегулирующего центра, контроль за продукцией тепла становится невозможным, и поглощение кислорода также падает (см. рис. 8.4). При таких условиях возможна смерть недоношенного ребенка от переохлаждения (неонатальная холодовая травма).

Аналогичные процессы происходят и при перегревании ребенка.

Таким образом, *терморегулирующая система младенца, хотя и ограниченно, но может сбалансировать продукцию тепла, степень кровотока в коже и частоту дыхания так, чтобы температура тела оставалась постоянной в определенном контролируемом пределе температуры окружающего воздуха, но это приводит к значительным энергетическим затратам, сопровождающимся большим потреблением кислорода, что затрудняет и/или делает его выздоровление невозможным.*

Цена потерь тепла:

- у детей с массой тела 850 г и ниже потеря тепла нередко приводит к смерти;
- снижение уровня кислорода в крови;
- развитие гипогликемии;
- нарастание уровня непрямого билирубина;
- развитие метаболического ацидоза;
- усиление процессов липолиза;
- если охлаждение продолжается, это может привести к «замыканию порочного круга» развития тяжелой гипоксии и даже к смерти от переохлаждения (схема 8.1).

В родильном зале недоношенный ребенок после рождения должен быть немедленно бережно обсушен теплыми пеленками и сразу помещен в инкубатор. Температурная реакция сразу после рождения может быть продолжением того состояния, которое ребенок перенес в родах. При тяжелой гипоксии температурный контроль организма «отключается» и температура тела часто не поддерживается на должном уровне. При реанимационных процедурах особое внимание должно уделяться тепловому контролю.

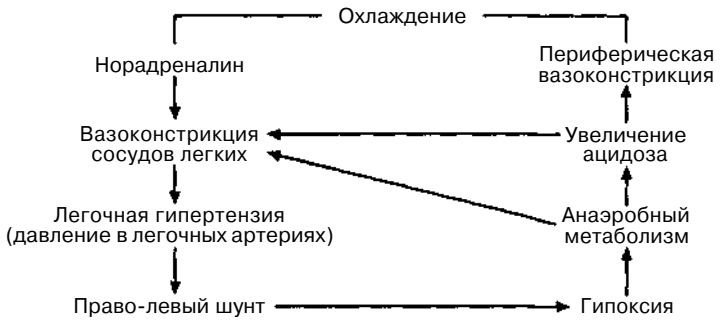


Схема 8.1. Патогенез гипоксии при избыточных потерях тепла недоношенным ребенком.

Вскармливание и температура. Поскольку существует взаимосвязь между уровнем метаболизма и температурой тела, процессы терморегуляции тесно связаны с введением жидкости и питательных веществ, необходимых для роста ребенка. Это особенно важно учитывать при выхаживании маловесных недоношенных детей, так как дополнительное введение им калорий ограничено вследствие различных причин. Если такие дети находятся в условиях термонейтральной зоны, то введенные им калории могут более эффективно утилизироваться.

25% общего уровня продукции тепла тратится при неощутимых потерях вод с поверхности кожи новорожденного, которые соответствуют уровню метаболизма и зависят от массы тела ребенка. Так, у недоношенного новорожденного с массой тела 800 г неощутимые потери жидкости с открытой поверхности кожи в первые дни жизни составляют 2,8 мл/см^2/ч, тогда как у младенцев с массой тела 1800 г в тех же условиях эти потери жидкости составляют 0,8 мл/см^2/ч. Это необходимо иметь в виду при обосновании объема вводимой жидкости недоношенным детям. Таким образом, *повышение уровня метаболизма для продукции тепла приводит к увеличенным потерям жидкости и, следовательно, к повышенным потребностям ее введения.* К примеру, относительный объем физиологической потребности в жидкости ребенка, находящегося на реанимационном столике под источником лучистого тепла, выше, чем ребенка, находящегося в инкубаторе (при прочих равных условиях).

Термонейтральная окружающая среда позволяет уменьшить объем питания и поступление калорий для роста ребенка. Проводилось сравнение двух групп здоровых новорожденных с массой тела при рождении от 1000 до 2000 г в возрасте одной недели. У детей первой группы температура кожи в области живота поддерживалась на уровне 36,5°С, а у детей второй — 35°С. Все дети (первой и второй групп) получали 120 ккал/кг/день. Новорожденные первой группы показали значительно более быстрое увеличение массы и длины тела. Для идентичного роста детей второй группы требовалось дополнительное введение калорий.

Методы обогрева недоношенного ребенка. Обогрев новорожденного ребенка осуществляется теми же механизмами, которыми происходят потери тепла, за исключением испарения.

В таблице 8.9 представлены преимущества и недостатки различных методов обогрева.

Создание «зоны теплового комфорта» в окружении недоношенного ребенка может осуществляться как при помощи инкубаторов, так и путем использования обогрева лучистым теплом открытых кроваток и реанимационных столиков; для контроля термонейтральности ребенка и регуляции интенсивности обогрева применяются накожные датчики. Несомненно, диапазон термонейтральности у новорожденного индивидуален и зависит от таких факторов, как гестационный и постнатальный возраст, масса тела, уровень метаболических процессов, неощутимые потери жидкости.

Обогреватели лучистым теплом. При использовании обогревателей лучистым теплом доступ к ребенку осуществляется без изменения окружающей температуры. Но при этом высоки потери тепла конвекцией и теплоизлучением, а также клинически значимы неощутимые потери жидкости. В связи с этим

Таблица 8.9

Методы обогрева детей с очень малой массой при рождении

Метод обогрева	Преимущества	Недостатки
Обогрев лучистым теплом	Легкий доступ к ребенку; эффективный, мощный; возможна быстрая смена интенсивности обогрева	Большие неощутимые потери жидкости; сквозняк, потоки воздуха в палате могут охладить ребенка; удаление, отпадение термодатчика могут привести к потере тепла или перегреву
Экранирование	Возможность наблюдать ребенка; сохраняется доступ и видимость	Уменьшенный (по сравнению с обогревом излучением) доступ к ребенку; менее эффективен, чем другие методы
Конвекция Инкубатор с воздушным контролем	Сохраняется постоянство температуры кожи; легкий, безопасный; обеспечивается увлажнение; сохраняется термонейтральное состояние при более низкой окружающей температуре	Увлажнители могут быть местом размножения бактерий; не регулируется температура в зависимости от потребностей ребенка; температура воздуха колеблется при уходе за ребенком
Инкубатор с накожным контролем (кожным датчиком)	Сохраняется заданная температура кожи; обеспечено увлажнение; легкий доступ к ребенку	Смещение (отпадение) датчика может вызвать колебания температуры; при уходе — колебания температуры воздуха; увлажнители могут быть местом размножения бактерий
Обогрев палаты	Легко сохраняется	Может быть неудобно для персонала и родителей, так как они в одежде
Теплопроводность Обогреваемый матрасик	Быстрый; используется при транспортировке	Возможен ожог; может использоваться только в комбинации с другими методами
Предварительно обогретое белье	Легкодоступный	Оборудование для обогрева может быть громоздким; длительный (затраты времени)

в сочетании с источниками лучистого тепла должны использоваться другие методы, предотвращающие потери тепла.

Потери испарением (самый большой недостаток обогрева лучистым теплом) могут быть предотвращены при помощи прозрачного пластикового покрытия. При использовании пластикового покрытия потери испарением резко снижаются, как и потребление кислорода (но затруднено постоянное наблюдение за ребенком).

При обогреве лучистым теплом потребление кислорода у очень маловесных детей на 5—10% выше, чем у тех, которые находятся в инкубаторе, даже когда кожная температура поддерживается постоянно на уровне 36°С. Механизм повышения потребления кислорода под лучистым обогревом неясен. Это должно учитываться при выборе источника тепла (конвекцией или лучистым теплом) для каждого ребенка индивидуально. Так как у детей с ОНМТ и ЭНМТ всегда

есть риск снижения усвоения кислорода, их лучше выхаживать в инкубаторах с обогревом конвекцией.

Инкубаторы. При использовании инкубаторов потери испарением минимальны при поддержании влажности в пределах 80% (в первую неделю жизни) — 60%. При более низкой влажности высок риск неощутимых потерь жидкости у очень маловесных детей. При низкой влажности требуется более высокая температура окружающей среды, чтобы сохранить кожную температуру 36-37°С.

К настоящему времени инкубаторы с обогревом лампами накаливания (лучистым теплом) заменены инкубаторами с конвекционной системой обогрева. В первых моделях таких инкубаторов воздух подавался феном в одном конце и засасывался в другом. Даже в лабораторных устойчивых условиях можно было наблюдать колебания температуры воздуха внутри инкубатора (в пределах 2°С каждые 20 мин). Такое значительное изменение температуры возникает и в процессе ухода за ребенком, при нарушении системы обогрева. Описано увеличение частоты апноэ при таких изменениях температуры в инкубаторе.

В 1963 г. Р.Ашер описал улучшение выживаемости и исходов у недоношенных, которым с первых часов жизни вводились растворы глюкозы внутривенно. Это привело к необходимости налаживать венозные инфузии очень маловесным детям. В 60-х годах XX века создание кислородного электрода Кларка позволило измерять газы крови, с тех пор больше *не регулируют подачу кислорода новорожденному только по цвету кожи.* Наконец, с 70-х годов широкое распространение в уходе за недоношенными детьми приобрела механическая вентиляция, которая оказалась достаточно успешной.

Таким образом, наступила эра, когда новорожденным необходимо производить частые процедуры. В этих условиях для регуляции степени обогрева в инкубаторе совершенно необходима обратная связь с сохраняющейся температурой у ребенка, для чего стали использовать кожные и воздушные датчики, впоследствии названные *сервоконтролем.* Нагреватель инкубатора постепенно снижает или повышает тепло в зависимости от разницы между установленной температурой оператором и истинной температурой кожи (или воздуха). При этом *совершенно необходимо проводить контрольные измерения температуры у ребенка (аксиллярной или ректальной).* У недоношенных детей это проводят при помощи электронного термометра. Необходимо помнить, что аксиллярная температура и температура кожи живота хорошо коррелируют с потребностью в кислороде (в отличие от ректальной температуры). Определение ректально-кожного температурного градиента необходимо, чтобы отдифференцировать холодовой стресс от шокового состояния. Кроме того, замечено, что разница температуры на коже ступни и живота более 2°С говорит о недостаточной (низкой) температуре окружающей среды (при условии, что у ребенка нет лихорадки).

Отрицательная сторона использования инкубаторов — большой перепад температур, когда возникает необходимость выложить ребенка на пеленальный столик, а также то, что высокая влажность — фактор риска инфицирования для ослабленного ребенка. Однако если воду менять каждые 24 ч, риск инфекции от увлажнителя уменьшается. При смене воды ее необходимо предварительно подогреть. Известны попытки использования бактериостатиков, та-

ких как азотнокислое серебро, которые могут ингибировать рост микроорганизмов в камере увлажнения инкубатора.

С целью улучшения методов поддержания термонейтрального состояния для детей с ЭНМТ используются инкубаторы с двойными стенками. В обычном инкубаторе потери излучением сохраняются, так как ребенок отдает тепло относительно холодным стенкам инкубатора. Двойные стенки с теплым воздушным пространством между ними предполагают предотвращение этих потерь тепла (экранирование).

В инкубаторе с одинарными стенками уменьшение потерь излучением достигается путем использования *дополнительного пластикового покрытия*. Особенно важно пластиковое покрытие при транспортировке. Если недоношенный покрыт небольшим пластиковым полуцилиндром, неощутимые потери воды снижаются на 30%.

Использование шапочек позволило уменьшить потери тепла испарением у очень маловесных детей (рис. 8.5), у которых площадь поверхности головы составляет 1/3 от общей площади тела.

«Отлучение» от температурной поддержки. Для перемещения недоношенного ребенка из инкубатора на реанимационный столик или открытую обогреваемую кроватку, как правило, необходимо достижение им массы тела около 1500 г. Пока для поддержания нормальной температуры новорожденному требуется температура поддержки более 30°С, попытки «отлучения» чаще безуспешны.

Неонатальная холодовая травма. Неонатальное холодовое повреждение — как крайняя степень гипотермии, развивается, например, при родах на дому, в гинекологическом отделении, при нарушении правил транспортировки. Поражаются, как правило, новорожденные с очень или экстремально низкой массой тела либо доношенные с внутричерепными кровоизлияниями или серьезными повреждениями ЦНС.

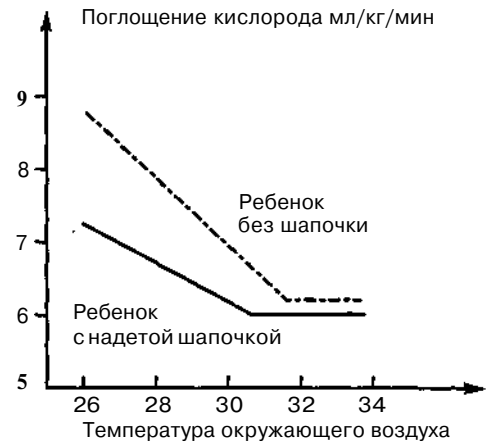


Рис. 8.5. Уменьшение поглощения кислорода новорожденным с массой тела 1200 г при надевании на голову шапочки (Клаус М. и др., 1993).

Клинические проявления. Ранние признаки гипотермии у новорожденных: снижение активности, слабый крик, плохое сосание; ребенок очень вялый; стопы холодные на ощупь («холодеют» до того, как упадет температура тела); отмечается «мраморность» кожных покровов. Некоторые авторы описывают также «ауру холодности» вокруг тела ребенка.

Если не приняты меры по согреванию ребенка, гипотермия переходит во вторую стадию — декомпенсации. В этом периоде отмечается снижение активности обменных процессов и потребления кислорода. Нарушения дыхания и кровообращения приводят к кислородному голоданию, прогрессированию гипоксии, угнетению функций ЦНС (кома). Угнетение ЦНС ведет к прогрессированию нарушений дыхания, брадикардии. Нарастают гипогликемия и смешанный ацидоз. Замыкается «порочный круг».

Продолжающаяся гипотермия ведет к дальнейшим метаболическим расстройствам, инактивации сурфактанта, отекам конечностей, склереме (чаще губ и щек, но иногда тотальной), отекам, желтухе. Нарастают сердечно-сосудистая и дыхательная недостаточность.

Самый поразительный симптом — *ярко-красная окраска кожи лица ребенка.* Такой колорит кожи (который может ввести в заблуждение врача, предполагающего, что это признак хорошего состояния ребенка) обусловлен недостаточностью диссоциации оксигемоглобина при низких температурах. В некоторых случаях может быть центральный цианоз или бледность.

Дыхание редкое, очень поверхностное, нерегулярное и часто сопровождается экспираторным хрюканьем. Брадикардия нарастает пропорционально степени снижения температуры.

Активность *резко снижена.* Дрожание наблюдается редко. Со стороны ЦНС — *синдром угнетения,* рефлексы и реакция значительно снижены или отсутствуют. *Болевая чувствительность* (например, при инъекции) *проявляется минимально,* плач крайне слабый.

Живот обычно напряжен, ребенок часто срыгивает, «сливает».

Метаболические нарушения: метаболический ацидоз, гипогликемия, гиперкалиемия, повышение в крови мочевины, так как развивается олигурия.

Как правило, возникает массивное легочное кровотечение, сопровождающееся генерализованным нарушением свертываемости крови, ДВС-синдром, внутрижелудочковые кровоизлияния (ВЖК).

Клиническая картина соответствует шоку.

Лечение. Новорожденного необходимо медленно согревать. Температуру в инкубаторе надо установить на ГС (max. 1,5°С) выше, чем накожная температура в области живота, так как *поглощение кислорода минимально, когда внешний градиент температур между поверхностью тела и окружающей средой не превышает ГС.* В последующие 2—3 ч *контрольное измерение аксиллярной температуры должно проводиться каждые 15мин,* с тем, чтобы повышать температуру в инкубаторе, строго следуя скорости согревания ребенка.

Ступени обогрева после охлаждения ребенка, перенесшего холодовой стресс средней интенсивности:

1. Установить температуру воздуха в инкубаторе на ГС выше, чем температура ребенка.

2. Надеть шапочку на голову ребенка, придать ему флексорную позу при помощи специальных укладок.

3. Повторный контроль температуры ребенка (аксиллярной и накожной) проводится каждые 15 мин. Это позволит постепенно, следуя за ребенком, повышать температуру в инкубаторе, выполняя важное условие — не превышать разницу температуры ребенка и окружающей среды более чем на ГС.

4. Отмечать регулярно (каждые 30 мин) изменения цвета кожи, дыхания и ритма сердца, чтобы наблюдать, как младенец переносит изменения температуры.

5. Обычно этих ступеней достаточно, чтобы в целом согреть ребенка. Достижение температуры кожи 36—36,5°С, как правило, достаточно.

Ступени обогрева после перенесенного тяжелого (точнее, длительного) холодового стресса:

1. Повторить ступени 1–4.

2. Если первые мероприятия недостаточны, можно обогреть стенки инкубатора снаружи, чтобы температура их была на 1—2°С выше, чем температура внутри, что позволит добавить к методу обогрева конвекцией обогрев излучением.

Использование грелок, которые помещают внутрь инкубатора *без контакта с кожей ребенка,* также добавит обогрев излучением.

При отсутствии мониторирования дыхания и ритма сердца, так же как и при нарушении проведения вышеописанных мероприятий, «шаг за шагом», возникают такие осложнения, как повышение неощутимых потерь воды, апноэ, брадикардия или одышка.

Это только рекомендации, в зависимости от клинической картины тактика может меняться.

Внутривенное введение изотонического раствора натрия хлорида (20 мл/кг болюсно) как можно ранее в период согревания значительно снижает смертность.

В дополнение к обогреву необходимо назначение оксигенотерапии, мониторирование уровня сахара в крови и коррекция метаболического ацидоза.

Введение антибиотиков показано только при наличии указаний на инфекцию или подтверждении ее лабораторно.

Влияние сенсорных раздражителей на недоношенного новорожденного (тактильные раздражители, свет, звук)

Тактильные раздражители. Исторически наибольшее внимание было направлено на тепловой режим и бактериологические аспекты в окружающем новорожденного мире. Взрыв исследований по ранней стимуляции маловесных детей произошел тогда, когда возникло предположение, что сенсорная стимуляция может играть огромную роль в неврологическом и физическом созревании и быть решающим фактором особой значимости в дальнейшем становлении процесса психической деятельности более высокого порядка. Эти работы показали, что если маленького недоношенного ребенка ежедневно стимулировать прикосновениями, часто поворачивать, укачивать, укутывать и беседовать с ним, то будут более быстро развиваться функции высшей нервной системы, и этот процесс будет продолжаться в течение последующих месяцев после выписки из больницы. »;

Простое поглаживание недоношенного ребенка по 5 мин каждый час в течение 2 недель улучшает перистальтику кишечника, вызывает адекватный плач, повышает активность и, возможно, рост ребенка. Известно исследование, когда одного из идентичных близнецов часто укачивали на руках, а второго — нет. Первый рос быстрее.

Однако существуют и другие данные, согласно которым любая манипуляция (в том числе и простое поглаживание младенца) приводит к кратковременной гипоксии. Это убедительно доказано при использовании неинвазивного чрезкожного мониторирования напряжения кислорода в крови. Подобные наблюдения обнаружили, что в контролируемой группе недоношенных детей 75% времени пребывания в гипоксическом состоянии (Po_2 менее 40 мм рт.ст.) связано с проведением манипуляций. Таким образом, *процедуры, проводимые недоношенным, могут приводить к стрессовому состоянию,* а наслоение этих нарушений приведет к кумулятивному эффекту и возникновению более глубоких повреждений.

В отделении интенсивной терапии необходимо учитывать количество проводимых манипуляций индивидуально для каждого ребенка (смена пеленки или памперса, забор крови на анализ, подкладывание рентгеновской пленки, осмотр ребенка специалистами, постановка внутривенных линий, проведение нейросонографии, люмбальной пункции и т.д.). Памятуя о том, что всякий раз это кратковременный гипоксический криз, суммация которых, без сомнения, наносит вред стабилизации состояния ребенка, необходимо координировать манипуляции не только во времени, но и соотносительно с поведенческими реакциями недоношенного.

Перед каждым осмотром такого ребенка необходимо спросить себя (и врачу, и медсестре), действительно ли та информация, которую вы собираетесь получить при осмотре, стоит риска падения Po_2. И если стоит, то как минимизировать степень этого падения и его продолжительность.

Отсасывание слизи (санация верхних дыхательных путей) — один из наиболее важных аспектов ухода и в то же время одна из наиболее потенциально опасных процедур. Она порой сопровождается брадикардией, увеличением мозгового кровотока и повышением внутричерепного давления, «гипервентиляцией» легких, гипероксией, развитием ателектаза, пневмоторакса, даже транзиторной бактериемией и повреждением тканей трахеи. Компоненты процедуры «санации», такие, как смена позиции, пре- и постоксигенация, постоянное или прерывистое отсасывание, орошение-промывание, изучены в различных комбинациях, но никакого соглашения не достигнуто — нельзя твердо сказать: конкретный способ — наилучший.

Несколько принципов, однако, считаются приемлемыми специально для детей с ЭНМТ.

- *Санация всегда должна проводиться только по строгим показаниям.* Очень редко возникает необходимость санации в первый и второй дни жизни у ребенка с СДР. В последующем, если нет секрета при санации в разных позициях, необходимо рутинное отсасывание слизи только каждые 8 часов.
- *Процедуру проводят два человека,* это позволяет лучше стабилизировать состояние ребенка.

- У очень нестабильных детей должен использоваться *адаптер с боковым отверстием,* применение которого исключает необходимость отключения вентилятора при санации.
- *Катетер не должен продвигаться далее чем на 1 см от конца эндотрахеальной трубки.* Для этого можно использовать другую трубку как образец, чтобы предварительно измерить соответствующую длину катетера для данного ребенка при санации. Такая методика исключит травмирование, которое обычно сопутствует практике продвижения катетера «до упора» (до ощущения «сопротивления»). Травмирование слизистой оболочки трахеи приводит к развитию осложнений.
- *После санации легкие ребенка должны вернуться к прежнему объему (параметры ИВЛ).* У многих детей объем воздуха в грудной клетке уменьшается при санации, особенно если вентилятор отключается во время процедуры.

Процедура взвешивания также требует особого подхода при выхаживании этих «хрупких» пациентов, которые находятся в «незавершенном» состоянии. В родильной комнате обычно проводится первичное взвешивание для обеспечения исходных данных при поступлении на пост интенсивной терапии. За рубежом существует мнение, что в дальнейшем для недоношенного тяжело больного ребенка с ЭНМТ адекватно взвешивание один раз в неделю, и особенно это желательно для детей, весящих менее 750 г. Регуляция объема жидкостной нагрузки у них должна опираться на тщательный учет вводимой и выводимой жидкости и лабораторное мониторирование уровня электролитов в сыворотке крови, исследование осадка мочи и гематокрита до тех пор, пока состояние ребенка стабилизируется настолько, что более частое взвешивание не будет сопровождаться стрессом. Мы все же считаем необходимым взвешивать всех недоношенных ежедневно, конечно, помня о тепловой защите.

Положение ребенка. Когда это возможно, ребенок должен находиться в положении на животе со слегка приподнятым головным концом тела. При сравнении характеристик дыхания у детей, находящихся на ИВЛ, в трех различных позициях (правая боковая, пронация и супинация) обнаружилось, что дыхательный объем, минимальный объем и общая работа по дыханию были значительно меньше в положении пронации.

Один из основных принципов ухода — частая смена положения, чтобы противодействовать застойным явлениям, также применяется у больных недоношенных детей с очень низкой массой тела, но когда требуется изменение позиции ребенка, эта манипуляция должна быть скоррелирована с циклом сна и бодрствования, т.е. вновь мы говорим о необходимости *следовать установленному времени манипуляций по плану.*

Так как же, ранняя стимуляция благотворна или вредна для недоношенного ребенка? Без сомнения, объем ее должен соответствовать индивидуальным потребностям, стадии развития недоношенного ребенка. В первые 2–3 недели постнатальной жизни всеми исследователями признано повреждающее действие манипуляций, но и далее должна учитываться опасность избыточной стимуляции на незрелый организм.

Метод «кенгуру» — «непитательное» прикладывание к груди — эффективен даже для экстремально недоношенных в соответствующем постнатальном перио

Влияние света. Проведение фототерапии при гипербилирубинемии, а также повышение освещенности во время интенсивного лечения или нахождение недоношенных детей в ярко освещенной палате привлекло внимание исследователей к влиянию света на новорожденных, тем более что свет имеет многоплановые эффекты, включая влияние на биологические ритмы.

Отмечено, что после курса фототерапии у новорожденных снижалась реакция и ориентация на световые и звуковые раздражители в течение многих дней после окончания лечения. Однако не ясно: этот эффект связан с длительным применением повязки на глаза или с самой фототерапией.

Кроме того, недавние исследования показали отрицательный эффект яркого освещения на течение ретинопатии недоношенных. Наиболее ранимыми оказались дети с массой тела до 1000 г.

Выявлены также и поведенческие нарушения в группе детей, находящихся в обстановке яркого освещения.

Влияние звука. Повреждающим признан и уровень шума в отделении интенсивной терапии. Кроме того, высокий уровень звуковых раздражителей может потенцировать повреждающий эффект ототоксических препаратов.

НЕДОНОШЕННЫЙ НОВОРОЖДЕННЫЙ В РОДИЛЬНОМ ДОМЕ

Особенности адаптации недоношенного ребенка к условиям внеутробного существования необходимо учитывать с момента его рождения. Прежде всего это обусловлено незрелостью терморегуляции, становления функции дыхания, глубиной метаболических сдвигов, вызванных родовым стрессом и персистированием эмбрионального типа кровообращения.

Непременным условием успешного выхаживания недоношенного ребенка, независимо от степени зрелости и недоношенности, является дополнительный его обогрев с момента рождения. Столик в комнате, предназначенной для первичной обработки недоношенного ребенка, также должен быть снабжен дополнительным обогревом. Пеленание данного контингента новорожденных производят в *стерильные подогретые пеленки*. Указанные мероприятия способствуют значительному уменьшению энергетических затрат недоношенными новорожденными, что, в свою очередь, является профилактикой развития синдрома дыхательных расстройств.

При рождении ребенка с ЭНМТ оптимально присутствие неонатолога, имеющего большой опыт работы именно с такими крайне незрелыми детьми. Опытный специалист необходим, так как должна быть уверенность в том, что такие процедуры, как интубация, вентиляция легких, будут проведены умело и без травмы. Кроме того, клиницист должен принять верное и очень ответственное решение — целесообразно ли начинать и как долго продолжать первичную реанимацию.

Оказание интенсивной медицинской помощи очень незрелому ребенку начинается внутриутробно, поэтому такие дети должны рождаться в перинатальном центре в присутствии высококвалифицированных акушеров, анестезиологов и неонатологов. Хрупкость и несовершенство этих детей требуют особой «нежности» и *высокого уровня практических навыков* при ведении родов и выполнении реанимационных мероприятий.

Ввиду относительно большой поверхности тела недоношенных новорожденных, повышенное внимание к немедленному высушиванию их кожи и температурному контролю имеет для них значительно большее значение, чем для обычных доношенных детей. Во многих центрах рождение детей с гестационным возрастом менее 30 нед. происходит в специальной палате, в которой возможен быстрый подогрев температуры воздуха до 28—30°С на момент рождения ребенка. Тогда не происходит столь катастрофического перепада температур для недоношенного новорожденного: 37°С — внутриутробно и 22—24°С — в обычной родильной палате. По возможности они должны быть переведены в маленькую теплую комнату, *смежную с родильной палатой (передача осуществляется через широкое «окно»),* бережно обсушены и помещены под источник лучистого тепла для реанимации. Совершенно необходимо, чтобы газовая смесь, используемая для реанимации таких детей, была согрета и увлажнена. Многие из этих детей потребуют немедленной интубации, и в большинстве центров интубируют всех детей с ЭНМТ, чтобы удалить жидкость из верхних дыхательных путей и ввести сурфактант. Если детей интубируют рутинно, очень важно избежать гипервентиляции, которая может привести к интерстициальной эмфиземе или пневмотораксу, так же как и к сердечной недостаточности.

В других центрах таких детей наблюдают в течение короткого времени, осуществляя респираторную поддержку только кислородом через назальные канюли, если это необходимо. Если известно, что имеется дефицит сурфактанта, проводится интубация, введение сурфактанта и оценивается их статус в плане необходимости дальнейшей респираторной поддержки.

В период реанимации этих детей *очень важно избежать гипероксии,* поэтому целесообразно установить кислородный блендер на 40% в начале реанимации, затем быстро снизить, а увеличивать концентрацию кислорода только в случае появления цианоза. В настоящее время изучается вопрос о стартовой реанимации воздухом и увеличении концентрации кислорода только по клинико-лабораторным критериям.

Для многих таких детей (с экстремально низкой массой тела) *полезным оказывается постановка пупочного артериального катетера, тогда мониторинг газов крови не потребует болезненных процедур по забору проб крови.* Кроме того, капиллярный метод забора крови для определения КОС требует предварительного прогрева пальца в течение 15 мин в теплой ванночке, что чаще не выполняется, а потому данные анализа не достоверны. В этой группе детей важен мониторинг артериального давления крови при измерении его прямым методом; для этого также используется a. umbilicalis либо a. radialis. В некоторых центрах в первые дни жизни рутинно используют также и пупочную венозную линию для поддержания адекватной циркуляции объема крови. Диапазон среднего артериального давления крови у детей с ЭНМТ широк и первоначально может быть достаточно низким (24—25 мм рт.ст.). Если ребенок достаточно оксигенируется низкими концентрациями кислорода во вдыхаемой смеси и периферическая перфузия хорошая, то в таких случаях низкое артериальное давление как единственный симптом никогда не должно быть показанием для введения дополнительного объема. Однако этим детям необходима начальная поддержка артериального давления низкими дозами допамина (2—5 мкг/кг/мин). Кри-

тическим моментом в ведении таких детей является также *мониторинг концентрации глюкозы крови* и осторожное ее введение, так как эти дети часто не толерантны даже к умеренным нагрузкам глюкозой.

Наконец, очень важно, чтобы перемещение таких детей из помещения, где осуществлялась реанимация, в отделение интенсивной терапии проводилось с возможно минимальным отсоединением их от поддерживающих систем. Поэтому перевод ребенка на том же реанимационном столике, который полностью оборудован, из родильной комнаты в отделение совершенно обязателен для поддержания стабильности состояния (при более стабильном состоянии перевод возможен в транспортном кувезе). После этого должно быть налажено постоянное наблюдение за этими «хрупкими» детьми, так как их состояние может быстро измениться в первые несколько часов после рождения.

Интубация детей с ЭНМТ. Многие центры придерживаются политики интубации всех детей с массой тела менее 1000 г, тем не менее полемика по этому вопросу велась длительно. Такая дискуссия была актуальна прежде; теперь стала стандартом процедура введения сурфактанта детям с ЭНМТ, если у них есть хоть какой-нибудь ранний симптом дистресса или профилактически, а при этом интубация необходима. Размер интубационной трубки (диаметр в мм) и расстояние от передней апертуры носовых ходов до середины трахеи (в см) зависят от массы тела:

500-750 г - 2,5 мм - 7,5 см;
750-1250 г - 2,5-3,0 мм - 8,5 см;
1250-2000 г - 3,0-3,5 мм - 9,5 см;
2000-2500 г - 3,5 мм - 10,5 см.

В некоторых центрах предпочитают стабилизировать и наблюдать «энергичных» детей с ЭНМТ и проводить респираторную поддержку, если только появляются симптомы СДР. Эти центры рекомендуют при наличии ретракции или других симптомов СДР использовать назальные канюли для продолженного положительного давления и введения кислорода, чтобы облегчить стабилизацию грудной клетки.

Принципы первичного туалета недоношенного новорожденного аналогичны таковым у детей, родившихся в срок.

Введение растворов в вену пуповины здоровым недоношенным детям сразу после рождения не показано. Всем недоношенным при рождении внутримышечно вводят витамин К.

Инкубаторы в первые дни жизни используют при выхаживании большинства недоношенных детей, родившихся с массой 2000 г и менее: Длительность пребывания здорового недоношенного ребенка с массой при рождении более 1500 г в инкубаторе обычно ограничивается 2—4 днями. В случае меньшей массы тела при рождении она может составлять от 7 дней до нескольких недель. Чем длительнее пребывание ребенка в инкубаторе, тем больше вероятность его инфицирования. Предупреждение инфицирования достигается регулярной (каждые 3 дня) заменой инкубатора и тщательной его обработкой с последующим кварцеванием и проветриванием.

После того как недоношенный ребенок начинает лучше удерживать тепло, и исчезает необходимость в создании постоянной дополнительной оксигенации, его извлекают из инкубатора и помещают в обогреваемую кро-

ватку. Дополнительный обогрев ребенка прекращают в том случае, когда он поддерживает нормальную температуру тела при температуре в палате 24-25°С.

Здоровый недоношенный ребенок, способный поддерживать нормальную температуру тела без дополнительного обогрева, может быть выписан домой. Кроме того, необходимыми условиями являются: регулярная и достаточная прибавка массы тела, хорошая эпителизация пупочной ранки, нормальные показатели периферической крови и наличие справки из туберкулезного диспансера о возможности выписки по данному адресу новорожденного ребенка, не вакцинированного против туберкулеза.

Чаще всего выписка недоношенного ребенка домой из родильного дома производится не ранее 8—10 суток жизни.

Здоровые недоношенные, не достигшие в первые две недели жизни массы 1800—2000 г, и больные дети, независимо от массы тела, переводятся на второ этап выхаживания. Больных недоношенных с аномалиями развития, подлежащими оперативному лечению, острой хирургической патологией или инфекционными заболеваниями переводят из родильного дома в кратчайшие сроки после постановки диагноза. Тяжелая дыхательная недостаточность также является показанием для срочного перевода, если в родильном доме отсутствует отделение реанимации.

Решение о транспортировке недоношенных детей должно базироваться на заранее обдуманных следующих критериях. Недоношенные дети с гестационным возрастом менее 32 нед. потребуют специализированной поддержки физиологических систем, и поэтому должны находиться в хорошо оборудованном отделении с достаточным объемом лабораторного обследования (отделения интенсивной терапии и реанимации специализированных больниц, перинатальные центры — так называемые отделения третьего уровня). Недоношенные дети, родившиеся между 33-й и 37-й неделями гестации, часто могут выхаживаться в отделениях с менее сложным оборудованием. Однако не следует забывать, что при наблюдении за этими детьми также важно контролировать тепловой режим, уровень глюкозы, жидкостную терапию, гематокрит, билирубин, уровень оксигенации и перфузии.

Подготовка к транспортировке. Целью каждой транспортировки является доставка больного ребенка в стабильном состоянии. Чтобы предотвратить осложнения, вызванные транспортировкой, необходимо достичь по возможности наиболее стабильного состояния перед отправкой из направляющего родильного дома. *Непосредственно перед транспортировкой необходимо проконтролировать уровень гемоглобина, гематокрита и глюкозы в крови.*

Перевод недоношенного ребенка в зависимости от его состояния осуществляется машиной санитарного транспорта, снабженной кувезом, или специализированной бригадой скорой медицинской помощи. Заведующий отделением новорожденных родильного дома предварительно оговаривает условия транспортировки, контролирует их осуществление. Обязательным является измерение температуры тела недоношенного ребенка при переводе его из родильного дома, во время транспортировки и в момент поступления в отделение интенсивной терапии и/или второго этапа выхаживания. Медицинский персонал, транспортирующий недоношенного ребенка, фиксирует в выписке из ро-

дильного дома или на специальной карте условия транспортировки и сведения о состоянии ребенка за период наблюдения.

Основные правила транспортировки:

1. *Оценить стабильность состояния:*
   - налаженные адекватные ИВЛ или ВВЛ (воздух, кислород), респираторная поддержка;
   - данные анализа газов крови;
   - рентгенограмма грудной клетки;
   - инфузионная терапия (постановка венозной линии) и, желательно, артериальный катетер;
   - данные артериального давления;
   - температура тела (аксиллярная или ректальная).

2. *Сообщить матери о переводе ребенка, показать ребенка* (при невозможности сделать поляроидную фотографию ребенка в родильном доме для родителей).

3. *Официальное согласие матери* на возможные хирургические вмешательства.

4. В сопроводительных документах должны быть *выписка из истории новорожденного ребенка и все данные об обследовании матери* (лучше копии) и введенных ей лекарственных препаратах.

5. *Тщательный мониторинг ребенка во время транспортировки.*

ОРГАНИЗАЦИЯ РАБОТЫ ОТДЕЛЕНИЙ ПАТОЛОГИИ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ

Отделения патологии недоношенных детей целесообразно планировать из расчета 40—45 коек на 1000 преждевременных родов в год.

Осмотр недоношенного ребенка проводят сразу же после поступления непосредственно в отделении (не в приемном покое), что позволяет избежать его охлаждения и провести в случае необходимости неотложные лечебные мероприятия.

Прием вновь поступивших недоношенных осуществляют в палату, подвергнутую генеральной уборке и проветриванию. Заполнение палат проводят циклично в течение 1—3 сут. Предпочтительно в палату помещать детей, переведенных из одного родильного дома. Принципы поддержания санитарно-противоэпидемического режима в таких отделениях в основном соответствуют таковым для отделений патологии новорожденных детей.

Палаты должны быть полностью боксированы, рассчитаны на 2—4 недоношенных, на одного ребенка должно приходиться 6 $м^2$ площади при высоте потолков не менее 3 м. Сестринский пост обычно располагается вне палаты в месте, удобном для наблюдения за всеми вверенными ей детьми (4—6 недоношенных, в зависимости от состояния, массы тела и метода вскармливания). Отделение постоянно должно иметь свободные чистые палаты для изоляции заболевших детей. Оптимальным для предотвращения возникновения внутрибольничной инфекции можно считать отделения, спланированные по «зеркальному» принципу, т.е. имеющие полный двойной набор помещений, половина которых находится «на Проветривании». Смену помещений проводят с периодичностью 2—4 нед. под систематическим контролем бактериологического состояния помещений.

Отделение патологии недоношенных детей, кроме стандартного набора помещений, необходимого для любого педиатрического отделения (комната для персонала, ординаторская, кладовая чистого белья, комната для хранения грязного белья и т.д.). должно быть оснащено комнатой для сцеживания грудного молока, молочной кухней, палатами для матерей.

Сцеживание молока перед каждым кормлением проводится в индивидуальных, подлежащих ежедневной замене халатах, косынках и масках, после туалета молочной железы. Молоко после сцеживания наливают в бутылочку, к которой прикрепляют листок бумаги с фамилией матери, датой и временем сцеживания. Сырое женское молоко можно хранить в холодильнике не более 12 ч, после чего оно должно подвергаться обработке.

Обработку женского молока (пастеризацию) и приготовление молочных смесей проводит специально обученная медсестра в помещении молочной кухни. Четкость ее работы в немалой степени определяет успешность выхаживания недоношенных детей. Выделяют три режима пребывания матерей в отделении патологии недоношенных: мать приходит перед кормлением; находится в отделении в течение дня; постоянно находится в стационаре. В последних двух случаях женщины обеспечиваются помещением для отдыха и питанием, т.е. возникает необходимость в организации палат и столовой для матерей. *Оптимальным для недоношенного ребенка можно считать совместное пребывание в одной палате с матерью, так как данный метод выхаживания снижает заболеваемость инфекциями и стимулирует психомоторное развитие ребенка.*

Уход за недоношенным ребенком в отделении патологии недоношенных. Выхаживание и необходимое лечение недоношенного ребенка в стационаре строится сугубо индивидуально и является логическим продолжением мероприятий, начатых в отделении патологии новорожденных родильного дома. Первые 2—3 сут. после перевода ребенок адаптируется к новым условиям, что может выражаться изменением поведения (в данном случае необходимо исключить появление неврологической симптоматики, спровоцированной транспортировкой), отсутствием прибавок или снижением массы тела, появлением срыгиваний, апноэ. В связи с этим в первые дни ребенок требует особо бережного отношения (кормление грудным молоком, иногда с уменьшением объема питания и изменением метода вскармливания, помещение в кувез, дополнительная оксигенация).

Недоношенные дети с массой тела в момент поступления 1700 г **и** менее обычно нуждаются в дополнительном обогреве, в связи с чем их помещают в кувез-кровать. Необходимость дополнительного согревания таких детей обычно исчезает к концу 2—3-й недели жизни. Дети с ЗНМТ нередко находятся в открытых кувезах до 1,5—2-месячного возраста.

Кувезы закрытого типа на втором этапе выхаживания используют чаще всего для больных недоношенных.

При любом способе выхаживания целесообразно использовать *метод «кенгуру»* («skin to skin» — «кожа к коже»), что вовлекает мать непосредственно в выхаживание, успокаивает ее, стимулирует лактацию **и** благотворно влияет на развитие ребенка.

Температура воздуха в отделении для недоношенных соответствует таковому в отделении патологии новорожденных родильного дома, однако в палате,

где задерживаются недоношенные с массой выше 2500 г, она должна быть снижена до 23-24°С.

Купание здоровых недоношенных детей начинают с 2-недельного возраста (в случае эпителизации пупочной ранки) и проводят через день, а при наличии опрелостей — ежедневно; при массе менее 1000 г гигиенические ванны начинают на втором месяце жизни.

Антропометрию недоношенных осуществляют в день поступления (измеряют окружность головы, груди, плеча, бедра, голени, рост, массу), а затем повторяют ежемесячно. Исключение представляют определение массы тела и окружности головы. Взвешивают детей ежедневно, а в случае грудного вскармливания — до и после каждого кормления, проводя при необходимости соответствующую коррекцию объема питания. Однако существует точка зрения о нецелесообразности взвешивания ребенка до и после каждого кормления, особенно если у матери после кормления остается молоко в грудной железе. Избыточная акцентуация на объеме каждого кормления даже вредна, ибо невротизирует мать, а дети часто едят по аппетиту, и нет необходимости каждое кормление «доводить» до определенного объема. Окружность головы измеряют не реже одного раза в неделю.

Выкладывание недоношенных детей на живот начинают как можно раньше. Манипуляцию проводят на жесткой поверхности (матрасик) без подушки, так как у некоторых недоношенных детей даже в месячном возрасте может отсутствовать защитный рефлекс поворота головы в положении на животе.

Массаж передней брюшной стенки проводят ежедневно, начиная с месячного возраста, при достижении ребенком массы 1700—1800 г. У недоношенных, страдающих метеоризмом, периодически показано поглаживание живота даже при массе тела 900-1000 г.

Игрушку подвешивают на уровне груди на высоте 60—70 см вне зависимости от возраста, срока гестации и состояния ребенка.

Прогулки с недоношенными детьми, длительно находящимися с отделении, осуществляют на прогулочных верандах или на улице в теплый весенне-осенний период и летом. Их начинают с детьми 3—4-недельного возраста при достижении массы тела 1700—1800 г. Прогулки с детьми, родившимися на 28—29-й неделе гестации и ранее, можно начинать при массе тела 1500—1600 г. В случае затяжных бронхолегочных заболеваний и тяжелой анемии недоношенных показаны прогулки и в зимний период на прогулочной веранде при температуре воздуха не ниже 5°С.

Выписка здоровых детей из отделения недоношенных возможна при достижении ребенком массы 1700 г без вакцинации против туберкулеза. Перевод недоношенного в Дом ребенка осуществляется при массе 2000 г. Для перевода в Дом ребенка, кроме подробной выписки из истории развития (болезни), необходимо наличие свидетельства о рождении ребенка, заявления матери, заключений невропатолога, офтальмолога, отоларинголога и ортопеда, данных Реакции Вассермана, обследования на СПИД и посева кала на тифо-парати-Фозную и энтеропатогенную группу микроорганизмов.

О выписке ребенка сообщают в детскую поликлинику для проведения срочного патронажа.

ВСКАРМЛИВАНИЕ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ

Сущность адекватного питания при физиологической незрелости. Необходимо подчеркнуть исключительную важность адекватного вскармливания недоношенных детей. Что же конкретно в данном случае подразумевает понятие «адекватность»? В отличие от вскармливания доношенного ребенка необходимо учитывать ряд «отягощающих моментов».

Во-первых, без сомнения, рациональное вскармливание положительно влияет на клиническое течение характерных для этих детей заболеваний (поражение незрелых тканей дыхательной системы, нервной, ЖКТ, сетчатки глаза и др.). Вместе с тем у недоношенных детей процессы выздоровления и продолжающегося созревания (которое не было завершено естественным образом, т.е. внутриутробно) так тесно переплетены, что доставляемое количество и качество питательных веществ приобретает двойную значимость.

Во-вторых, известное положение «качество раннего вскармливания влияет на потенциал дальнейшего развития» для недоношенных детей, вследствие их очень узкого диапазона толерантности по всем питательным ингредиентам, звучит особенно остро. Убедительное исследование, проведенное при наблюдении за 800 детьми с различным типом питания, доказало важную роль достаточных прибавок массы тела в период новорожденности и в дальнейшем до 1 года на психическое развитие и развитие речи, способность к обучению и память, на поведенческие реакции и индекс интеллектуальности (IQ) у школьников. У мальчиков эта взаимосвязь проявляется в большей степени. Расчет индекса массы тела показал, что на каждую единицу прибавки этого индекса достоверно и пропорционально увеличивается коэффициент общего интеллектуального и речевого развития (Morley R., 1998).

К середине 90-х годов XX века в отечественной концепции вскармливания недоношенных детей завершился этап перехода от защиты «режима голода и жажды», или «голодной паузы», к убеждению, что подобная тактика не только неэффективна, но и может действовать повреждающе. При помощи радиоактивных изотопов в 1980 г. определена скорость потребления глюкозы мозговой тканью. У недоношенных детей с ОНМТ она наиболее высокая и составляет 5–6 мг/кг/мин, у доношенных — 3–4 мг/кг/мин, у взрослых — 2–3 мг/кг/мин. Глюкоза является главным окислительным субстратом для мозговой ткани, 40% поступающих в организм углеводов потребляется мозговой тканью. Ребенок с ОНМТ рождается с очень скудными запасами гликогена, и они быстро истощаются. Даже умеренная гипогликемия (уровень глюкозы — 2,6 ммоль/л) может привести к задержке развития нервной системы (Lucas B. et al., 1988) и потому надо прилагать все возможные усилия, чтобы этого избежать. Проведены исследования, доказавшие, что первые две недели жизни являются критическим периодом по ачиянию вскармливания на дальнейшее умственное развитие (Lucas B. et al., 1989, 1990)

В-третьих, нельзя забывать, что и в дальнейшем, после первой недели жизни, *у детей с малой массой при рождении повышенные питательные потребности*. Это обусловлено, с одной стороны, недостаточными внутриутробными запасами белков, жиров, кальция, фосфора, железа, витаминов А, С и Е, микроэлементов и др., так как дети родились преждевременно или их развитие в утробе матери было нарушено; с другой стороны, у них более высокий темп роста. Так,

ежедневная прибавка массы тела у детей с ОНМТ, пересчитанная на 1 кг массы тела, превышает таковую у доношенных более чем в 2 раза (доношенные дети — 6 г/кг/сут., недоношенные — 15 г/кг/сут. — ESPGAN).

Дети с ОНМТ находятся в особом положении также и по потерям жидкости. Так называемые неощутимые потери жидкости тем выше, чем меньше гестация и масса тела. К примеру, ребенок с массой тела 1800 г теряет 0,8 мл/см^2/мин, при равных условиях недоношенный с массой тела 800 г теряет 2,8 мл/см^2/мин. Количество неощутимых потерь жидкости составляет от 100 до 200 мл/кг/день. Более высокие потери отмечаются у ребенка под источником лучистого тепла (по сравнению с пребыванием в инкубаторе) и при высокой скорости окружающего воздушного потока (потери конвекцией). При помещении недоношенного в инкубатор с температурой, соответствующей температуре термонейтральной зоны для его возраста и массы, и необходимой влажностью неощутимые потери жидкости заметно снижаются.

Таким образом, при невозможности начать в ближайшие часы после рождения энтеральное кормление необходимо проводить парентеральное (не позднее, чем через 1 ч после рождения — для детей с ОНМТ). В первые сутки жизни вводят жидкость, глюкозу, кальций. У детей с ОНМТ со вторых суток имеется потребность во введении белка. Кроме того, раннее введение аминокислот улучшает у них толерантность к внутривенно введенной глюкозе.

Основные принципы адекватного вскармливания, изложенные в этом разделе, могут быть отнесены и к более зрелым детям, находящимся на интенсивном лечении.

ПАРЕНТЕРАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ (СМ. ТАКЖЕ ГЛ. VI)

В данном разделе изложены особенности контроля количества жидкости, электролитов, минералов и нутриентов при парентеральном питании у детей с очень низкой и экстремально низкой массой тела.

В целом *парентеральная поддержка недоношенных детей должна базироваться на следующих принципах:*

- *Возмещение питательных потребностей, неощутимых потерь жидкости,* при необходимости — коррекции особых соматических или хирургических расстройств.
- *Постоянный расчет* (каждые 12—24 ч) количества жидкости и электролитов.
- *Мониторирование* (динамики массы тела, количества выведенной мочи, баланса электролитов, КОС, уровня глюкозы) и соответствующее изменение тактики с учетом клинических и биохимических данных.

Баланс жидкости и электролитов. При решении вопроса о необходимом количестве жидкости для недоношенных детей следует исходить из физиологии незрелости: общее количество воды в организме обратно пропорционально сроку гестации (такая же зависимость и для внеклеточной жидкости). Если это выразить в процентном отношении к весу тела, то общее количество воды снижается от 94% в I триместре до 82% у детей с массой тела 1500 г и до 78% — у доношенных. Внеклеточная жидкость снижается от 60% от массы тела в 25 нед. до 45% — у доношенных (табл. 8.10). У мальчиков более высокий процент воды, чем у девочек.

Таблица 8.10

Распределение воды в организме как процент массы тела

(Гойтсман Б.В., Веннберг Р.П., 1996)

Недели гестации	Общее количество воды, %		
	вода	внеклеточная	внутриклеточная
26	86	60	26
28	84	57	26
30	83	55	28
32	82	53	29
34	81	51	30
36	80	49	31
Доношенный	78	45	33

Стартовая позиция в жидкостной терапии детей с ОНМТ заключается в том, что они дегидратацию переносят тем тяжелее, чем ниже срок гестации. У недоношенных детей потребность в жидкости тем больше, чем меньше срок гестации, ибо тем выше неощутимые потери жидкости. С другой стороны, незрелость концентрационной способности почек у них проявляется невозможностью быстро выводить большие количества воды или натрия. Данные физиологические особенности содержания воды в организме недоношенных детей приводят к тому, что *при введении жидкости и электролитов, особенно детям с массой тела до 1250 г, имеется очень узкая полоса безопасности*. Поэтому в тактике ведения таких детей очень важна тщательная сбалансированность количества введенной и выведенной жидкости. Эти данные должны проверяться каждые 12 часов и регистрироваться на стандартных бланках.

В первые дни жизни целесообразно ежечасно отражать данные о динамике жизненных функций в специальных «реанимационных листах-бланках»; в них заносят результаты наблюдения за всеми, и в том числе «здоровыми», недоношенными детьми с массой менее 1500 г (в родильном доме, в отделениях патологии недоношенных детей), сопоставляя их с проводимым лечением. Это позволяет улучшить наблюдение за ребенком, провести объективный последующий анализ динамики его состояния, что в целом повышает уровень медицинской помощи этим «хрупким» детям.

Что касается постнатальных колебаний объема жидкости, то в настоящее время установлено, что по крайней мере часть первоначальной убыли веса (1—3-й дни) у недоношенных детей обусловлена скорее нормальной потерей интерстициальной внеклеточной жидкости, чем патофизиологическим катаболизмом тканей. Масса тела и общее количество жидкости у недоношенных детей хорошо коррелируют в эти дни. Корреляция между массой тела и объемом внеклеточной жидкости гораздо менее четкая.

Объем внеклеточной жидкости очень вариабелен, на него влияют:

- *жидкостная терапия матери в родах:* если мать ребенка в родах получала большие количества жидкости (без электролитов), то у новорожденного повышено количество экстрацеллюлярной жидкости при рождении;

- *вид родов;*
- *наличие ЗВУР.*

У незрелых детей несовершенна барьерная функция кожи и у них велики неощутимые потери жидкости. Если у здоровых доношенных неощутимые потери жидкости в первые сутки жизни равны 30—60 мл/кг/сут., то дети с ЭНМТ могут терять до 200 мл/кг/сут. При осуществлении ухода за ними могут возникать ситуации, усиливающие эти потери (табл. 8.11). Так, при использовании обогревателей лучистого тепла и проведении фототерапии неощутимые потери жидкости могут увеличиться на 50%.У детей с ОНМТ эти два фактора могут сочетаться, и тогда их потребность в жидкости возрастет до 175—200 мл/кг/день. К концу первой недели жизни, когда эпителий становится более ороговевшим, потребности снижаются до 120—150 мл/кг/день.

Ввиду того, что определить степень дегидратации у таких детей очень сложно, меры по минимизации неощутимых потерь воды обычно намного ценнее, чем восполнение потерь жидкости.

Потери через дыхательные пути могут составлять 1/3 всех неощутимых потерь жидкости. При этом не следует забывать, что одной из функций верхних дыхательных путей является обогрев и увлажнение вдыхаемой смеси, к средней части трахеи поступает воздух обычно уже полностью насыщенный влагой (плотность насыщения пара при температуре 36—37°С — 44 мг/л). Это необходимо учитывать при использовании увлажнителей на вентиляторах при определенной температуре, при других видах дополнительной оксигенации недоношенных детей.

В связи с тем, что существует множество факторов, влияющих на потери жидкости, *следует у каждого ребенка дифференцированно подходить к рутинным рекомендациям по объему вводимой жидкости.*

На общий суточный объем вводимой жидкости влияет масса тела при рождении, гестационный и постнатальный возраст (постконцептуальный), количество выведенной мочи, интенсивность неощутимых потерь жидкости, уровень натрия в сыворотке крови и общее клиническое состояние ребенка. При-

Таблица 8.11

Факторы, влияющие на неощутимые потери жидкости (НПЖ)

Снижение НПЖ	Увеличение НПЖ
Инкубаторы с двойными стенками	Обратно пропорциональная зависимость от гестационного возраста и веса
Пластиковые одеяльца	Респираторный дистресс
Одежда	Окружающая температура выше термонейтральной
Высокая влажность (окружающего воздуха или вдыхаемых газов)	Повышенная температура (повышение на ГС увеличивает потребность в жидкости на 10%)
Обогревающее покрытие	Обогрев лучистым теплом
Флексорная поза ребенка	Фототерапия
Специальные укладки	Продолжительный плач

Таблица 8.12

Средние суточные потребности в жидкости (мл/кг) у недоношенных новорожденных (Children's Hospital, Oakland, USA, 2000)

Масса тела, г	1–2 дня	3–7 дней	8-30 дней
Менее 750	100-120	120-175	120-150
750-1500	80-100	100-150	120-150
150-2500	60-80	80-100	120-150
120-150	60-80	100-150	120-150

водятся ориентировочные суммарные рекомендации по общему объему вводимой жидкости (табл. 8.12).

Количество вводимой жидкости следует отрегулировать так, чтобы ежедневная потеря веса составляла в первые 3–4 дня 2–3% первоначальной массы тела.

В последующие дни вода необходима и на построение новых тканей. Из величины ежедневной прибавки веса у недоношенных детей (в среднем — 15 г/кг/сут.) 5% приходится на жир и 60% — на воду (Spady Y. et al., 1987).

Проводились наблюдения за потерей массы тела у детей с респираторным дистресс-синдромом (РДС) и без него, так как РДС задержало начало диуреза. Первоначально был сделан вывод, что появление диуреза предшествует улучшению легочной функции. Однако в 1990 г. Modi и Hutton показали, что смена положительного водного и натриевого баланса на отрицательный происходит одновременно с улучшением респираторной функции.

Фуросемид способен индуцировать диурез у новорожденных. Дети с ОНМТ отвечают на введение фуросемида приблизительно через 1 ч, продолжительность эффекта — около 6 ч. Доза — 1 мг/кг внутривенно или внутримышечно либо 2 мг/кг внутрь каждые 12–24 ч. У детей в постконцептуальном возрасте менее 31 недели регулярное введение более 1 мг/кг препарата может вызвать прогрессирующее накопление его в крови (с риском развития ототоксичности). Существуют также свидетельства, что применение фуросемида может потенцировать нефротоксичность цефалоспоринов 1-го поколения и ототоксичность аминогликозидов. Для недоношенных детей важно также то, что он способствует выведению кальция из костей с отложением его в почках и желчных протоках. Альтернативные препараты (хлортиазид отдельно или в сочетании со спиронолактоном) более безопасны для недоношенных детей с респираторным дистрессом и предпочтительнее для поддерживающего лечения, так как их применение имеет меньший риск деминерализации костей.

В течение первых нескольких дней жизни введение достаточного количества жидкости приводит к диурезу 1–3 мл/кг/ч; у детей с ОНМТ относительная плотность мочи — не более 1008–1012 и потери в весе — не более 10–15%.

Объем жидкости для недоношенного особенно важен, когда введением жидкости предупреждается дегидратация или поддерживается артериальное давление. В то же время следует избегать перегрузки жидкостью, которая может способствовать развитию патологических состояний (отек легких, откры-

тый артериальный проток, внутрижелудочковое кровоизлияние, бронхолегочная дисплазия).

Натрий — основной катион внеклеточной жидкости, от которого зависит осмолярность плазмы. Количество натрия в организме жизненно важно для регуляции ОЦК. При нарушении реабсорбции в почках внутрисосудистый объем может быстро снизиться до опасного уровня. В целом содержание натрия в организме уменьшается с 94 ммоль/кг в 20 недель гестации до 74 ммоль/кг у доношенных.

Экскреция натрия с мочой у недоношенных высокая (5% фильтруемого натрия) по сравнению с доношенными (0,3%). В исследовании Al-Dahhan et al. (1983) у всех детей гестационного возраста менее 30 недель в наблюдаемые за ними дни (с 3-го по 68-й) был отрицательный баланс натрия, в то время как у доношенных детей этого не отмечалось. К тому же абсорбция натрия из ЖКТ у недоношенных детей менее эффективна. Все это способствует гипонатриемии, которая часто наблюдается у детей, родившихся до 30-й недели внутриутробного развития. Гипонатриемия более выражена у недоношенных детей, вскармливаемых сцеженным донорским молоком женщин, родивших в срок, так как в таком грудном молоке количество натрия невелико (1,3 ммоль/100 мл/день) по сравнению с молоком женщины, родившей преждевременно (1,7 ммоль на 100 мл/день).

Обычные рекомендации по введению натрия детям, находящимся на интенсивном лечении — 2–4 ммоль/100 мл или 2–4 ммоль/кг/день. Чаще у детей с ОНМТ потребности выше — до 6 ммоль/кг/день. Вводимые лекарственные препараты могут влиять на уровень электролитов, и это необходимо учитывать. Так, например, препараты теофиллинового ряда могут увеличить потери натрия, так же как и диуретики.

При гипернатриемии введение натрия следует уменьшить, однако необходимо помнить, что самой частой причиной гипернатриемии у недоношенных является неадекватное введение жидкости.

Контроль уровня натрия в плазме/сыворотке крови (норма — 135—145 ммоль/л) проводится как минимум ежедневно и даже каждые 12 часов; уточняются потребности. Определение натрия в пробе мочи, собранной за короткое время, имеет ограниченную ценность у новорожденных. Необходимо определять натрий в моче (норма зависит от дня жизни: от 0,70 ммоль/кг/сут. в первые дни до 3,0—4,0 ммоль/кг/сут. — к 7-му дню жизни), собранной за 6-часовой период, что позволит достоверно установить потери натрия с мочой.

Разовый забор мочи одновременно с забором крови даст возможность высчитать скорость выведения натрия, что поможет отдифференцировать преренальную недостаточность от ренальной.

Определенные сложности возникают при интерпретации анализа на креатинин у новорожденных. Как билирубин, так и цефалоспорины влияют на методику его определения. В первые часы после рождения это в основном материнский уровень креатинина. Затем он снижается и к 5-му дню составляет 35 мкмоль/л. В нашем наблюдении у недоношенного ребенка (гестационный возраст — 30 нед., масса тела — 1380 г), извлеченного путем кесарева сечения, от матери с тяжелой почечной недостаточностью повышенный уровень креатинина (830—520 мкмоль/л) сохранялся до 8-го дня. При уровне выше

100 ммоль/л необходимо наблюдение в динамике, ибо на ухудшение функции почек достоверно укажет увеличение креатинина более чем на 20 мкмоль/л за 24 часа.

Калий — внутриклеточный катион, важен для поддержания внутриклеточного объема жидкости. В больших количествах содержится в мышечной ткани. Потери калия увеличиваются при назначении диуретиков и стероидов, резко уменьшаются — при почечной недостаточности.

Добавлять калий при внутривенной инфузии можно только при стабильном диурезе. Обычные рекомендации 1,5—4 ммоль/100 мл или 2—4 ммоль/кг/день. Однако, также как и в отношении натрия, способность сохранять калий у недоношенных с ОНМТ может быть снижена, поэтому потребность в нем иногда возрастает до 8—10 ммоль/кг/день.

В негемолизированной сыворотке/плазме крови уровень калия должен быть 3,5—5,5 ммоль/л, но это не отражает его запасы в организме. Новорожденные могут переносить повышение калия до 7,5—8 ммоль/л без развития аритмии сердца.

У ребенка, получающего диуретики, необходимо определять также *уровень хлоридов* в сыворотке крови (норма 90— 110 ммоль/л). Perlman и соавт. (1986) обнаружили положительную корреляцию между низким уровнем хлоридов и плохим прогнозом у детей с бронхолегочной дисплазией.

С другой стороны, когда введение натрия и калия осуществляется исключительно в виде солей хлоридов, у детей с ОНМТ может развиться гиперхлоремический метаболический ацидоз как результат избыточного введения хлоридов. При введении гепаринизированного физиологического раствора количество натрия и хлоридов у очень маловесных детей может оказаться значительным. Уменьшить количество хлоридов можно используя другие соли кальция, натрия и калия (лактаты, ацетаты или фосфаты), что поможет снизить частоту этого ацидоза.

Недоношенные дети имеют более высокие потребности в *кальции* и *фосфоре,* чем дети с большим гестационным возрастом. Приблизительно 80% всего количества кальция, фосфора и магния откладывается у плода с 25-й по 40-ю неделю гестации. 99% кальция организма находится в костной ткани, во внеклеточной жидкости. 40% кальция сыворотки крови связано с альбумином. Это означает, что оценка лабораторного анализа на кальций будет корректна лишь в связи с уровнем альбумина в крови. Кальций, не связанный с альбумином, находится в ионизированной форме (в настоящее время есть много приборов для определения уровня ионизированного кальция). Эта форма кальция влияет на нервно-мышечное проведение импульса. Уровень ионизированного кальция падает при увеличении pH. При гипервентиляции, когда возникает гипокапния и алкалоз, имеется реальная опасность возникновения тетанических судорог у ребенка с гипокальциемией.

Низкий уровень содержания общего кальция не всегда коррелирует с низким уровнем ионизированного кальция. Нарастание в клинической картине недоношенного ребенка выраженного тремора, подергиваний, возбуждения требует определения уровня ионизированного кальция.

Дополнительным диагностическим критерием является удлинение интервала Q-T на ЭКГ (при гипокальциемии он более 0,3 с), однако, если это един-

ственное показание, оно не может служить поводом для увеличения дозы кальция у новорожденных.

Щелочная фосфатаза отражает обменные процессы в костной ткани и при уровне выше 800 указывает на неадекватную минерализацию костей.

Некоторые рекомендации по назначению кальция недоношенным детям таковы: ввести рекомендуемое количество кальция и фосфора в периферические вены, не получив преципитацию в растворе, очень трудно. Обычная стартовая доза глюконата кальция — 400 мг/кг/день (4 мл 10% раствора глюконата кальция на 1 кг/сут.) или 400 мг на 100 мл вводимого инфузионного раствора. Уровень общего кальция (в сыворотке крови) должен быть между 2,2 и 2,6 ммоль/л, а ионизированного — 1,18—1,3 ммоль/л. На уровень кальция влияет количество фосфора, и при гипо- или гиперкальциемии необходимо проверить уровень фосфора в крови.

Начальная доза для фосфора — 31 мг/кг/день или 31 мг на 100 мл вводимого раствора. Содержание фосфора в крови необходимо поддерживать на уровне около 1,5 ммоль/л.

Если у ребенка с ОНМТ уже развилась остеопения недоношенных или риск ее развития высок (дети с ЭНМТ), доза кальция и фосфора может быть увеличена (например, 600 мг глюконата кальция и 45 мг фосфора на 100 мл раствора). Максимальная доза глюконата кальция при введении в периферические вены — 400 мг/100 мл, в центральные линии — 1000 мг на 100 мл раствора. 100 мг глюконата кальция равно 9 мг элементарного кальция.

Соотношение элементарного кальция и элементарного фосфора в парентеральном питании, как правило, должно быть между 1:1 и 2:1.

Обычная *стартовая доза магнезии* при парентеральном питании — 0,3—0,4 мэкв на 100 мл или 0,3—0,4 мэкв/кг/день. Дозу следует уменьшить при гипермагнезиемии, которая обычно развивается при введении матери сернокислой магнезии с целью достижения токолитического эффекта. Уменьшают дозу магния, также как и фосфора, при почечной недостаточности.

Существуют *растворы микроэлементов* для парентерального питания. В 1 мл раствора содержится: цинка — 100 мкг, меди — 20 мкг, марганца — 5 мкг, хрома 0,17 мкг; доза — 1 мл/кг (максимальная доза — 20 мл/кг). Дефицит микроэлементов возникает при длительном полном парентеральном питании (более 2 месяцев). Оптимально — определение уровней микроэлементов перед их назначением (это необходимо и перед назначением селена в ситуациях, когда показаны антиоксиданты). Обычно же недоношенным детям рекомендуют добавлять медь и цинк из расчета 0,3 мг/кг в виде сульфатов, начиная с 2-недельного возраста или когда полностью удовлетворена потребность в калориях. У доношенных детей потребность в цинке и меди составляет 0,1 мг/кг. При выраженном холестазе назначают только цинк.

В таблице 8.13 приведены рекомендуемые суточные потребности новорожденных в витаминах, в том числе недоношенных детей. 1 мл препарата Polyvisol обеспечивает потребности как доношенных, так и недоношенных детей в витаминах при парентеральном питании. Доза витамина А высока, так как 60—80% его при внутривенном введении теряется вследствие адгезии на пластиковых катетерах и за счет фотооксидации. Не следует вводить недоношенным детям избыток водорастворимых витаминов, так как недоношенные, в отличие от до-

Таблица 8.13

Рекомендуемая суточная потребность новорожденных в витаминах
(Гойтсман Б.В., Веннберг Р.П., 1996)

Витамины	Рекомендуемая суточная доза per *os*	Polyvisol, 1 мл
Витамин А (МЕ)	500	1500
Витамин D (МЕ)	400 (800)	400
Витамин Е (МЕ)	4(25)	5
Витамин К (мг)	1 (0,5)	
Витамин С (мг)	20 (60)	35
Тиамин (мг)	0,2	0,5
Рибофлавин (мг)	0,4	0,6
Пиридоксин (мг)	0,4	0,4
Ниацин (мг)	5	8
Витамин Вп (мкг)	0,5 мкг/кг	
Фолиевая кислота (мкг)	50 (60)	

Примечание: в скобках указаны потребности для недоношенных детей, если они отличаются от потребностей доношенных.

ношенных, не могут его вывести. Например, у недоношенных детей низкий клиренс рибофлавина, и избыточные дозы приведут к высоким уровням его в крови.

Общий калораж. Для детей с ОНМТ необходимо достичь £65 ккал/кг/день к 5-му дню жизни с постепенным увеличением в дальнейшем (к 7—10-му дню) до 100-120 ккал/кг/день или 90-105 безбелковых ккал/кг/день.

Глюкоза. Поскольку дети с ОНМТ часто нетолерантны к вводимой глюкозе, начинать инфузию лучше с 5—7,5% глюкозы. Последующее увеличение концентрации таким детям целесообразно проводить на 2,5% в день или через день. Часть детей может переносить только самое малое увеличение — на 1% в день. Как правило, для большинства детей достаточно не более 20—22 г/кг/день глюкозы. При необходимости увеличить калораж для адекватного роста возможно назначение 25 г/кг/день. Однако избыточное введение глюкозы может привести к повышенному образованию СОг, что повлечет за собой обострение дыхательной недостаточности у детей с легочной патологией.

Существуют рекомендации для детей с почечной недостаточностью — при крайнем ограничении объема жидкости увеличить процент глюкозы до 30%. Вместе с тем введение раствора более чем 20% глюкозы в центральные линии увеличивает риск развития тромбозов вен. Максимально допустимая концентрация глюкозы в периферические вены — 12,5%.

День заднем концентрация глюкозы, аминокислот и липидовдолжна нарастать для обеспечения сбалансированного парентерального питания (табл. 8.14).

Таблица 8.14

Соотношение глюкозы, аминокислот и липидов при полном парентеральном питании

(пример: недоношенный ребенок, масса тела 1500 г, объем питания 100 мл/кг/день)

День	Глюкоза, %	Аминокислоты, г/кг/сут.	Липиды, г/кг/сут.
1-3	10	0	0
4	12,5	0,5	0,5
5	12,5	1,0	1,0
6	15	1,5	1,5
7	15	2,0	2,0
8	17,5	2,5	2,5
9	17,5	3,0	3,0
10	20	3,0	3,0

Аминокислоты. Традиционно недоношенным детям начинали вводить аминокислоты с 3-го дня жизни в дозе 0,5 г/кг/день, чтобы не увеличивать риск ацидоза, уремии и гипераммониемии. Однако недавние исследования показали целесообразность использования для недоношенных детей аминокислот в первые 24—48 часов жизни со стартовой дозы 1,5 г/кг/день. Это улучшает отложение азота (изменение отрицательного азотистого баланса) и повышает толерантность к глюкозе.

В последующие дни при постепенном нарастании (на 0,5 г/кг/день) количество белка не должно превышать 3,5 г/кг/день. Детям с массой тела менее 1000 г можно увеличить его количество до 4 г/кг/день. В случаях необходимости ограничения объема жидкости можно использовать 4—4,5% раствор аминокислот. В периферические вены возможно введение не более 2% раствора аминокислот. При острой почечной недостаточности количество вводимых аминокислот сокращают, а детям с тяжелой хронической почечной недостаточностью необходимо ограничить их введение до 1,5—2 г/кг/день.

У детей, получающих белок из расчета не более 3—4 г/кг/день, гипераммониемия обычно не развивается. И только в случае необъяснимой упорной сонливости целесообразно проверить уровень аммония.

Белковая недостаточность у недоношенных детей распознается по «симптому флага» — в результате изменения цвета волос создается впечатление их полосатой окраски, поэтому — «симптом флага». С улучшением белкового статуса волосы снова приобретают нормальную окраску.

Растворы аминокислот для недоношенных детей должны содержать ***таурин*** (к примеру, «Аминовеноз» содержит 0,24 г/л таурина). Применение парентеральных растворов без таурина у детей с незрелой почечной системой приведет к снижению его уровня в организме, что повлечет за собой повреждение развивающегося мозга и сетчатки глаза.

Мониторирование толерантности к белку у недоношенного оптимальнее проводить по уровню в сыворотке транспортных протеинов: ретинол-связан-

ного протеина, преальбумина (транстиретина), трансферрина и альбумина. Это индикаторы нутриентного статуса недоношенного ребенка. Ретинол-связанный протеин и преальбумин имеют более короткий период полураспада (12 ч и 2 дня соответственно), поэтому их содержание лучше коррелирует с балансом азота и они более чувствительные показатели потребностей в протеинах и калориях у новорожденных. Для сравнения: у альбумина период полураспада - 20-21 день. Снижение уровня этих протеинов, а также отсутствие прибавки веса (при достаточном калораже) и пастозность указывают на неадекватное поступление белка.

Жиры. Для парентерального питания недоношенных детей используется только 20% раствор липидов. Больным недоношенным детям интралипиды, если нет противопоказаний, начинают назначать с 3-го дня и вводят по 5—7-й дни жизни в дозе 0,5 г/кг/день. Затем, если ребенок толерантен к липидам, эту дозу увеличивают на 0,5 г/кг/день до максимальной — 3 г/кг/день (15 мл/кг/день 20% раствора липидов). Для недоношенных детей, у которых нет респираторного дистресс-синдрома (не проводится ИВЛ), начальная доза может быть 1 г/кг/день и увеличивать ее можно раньше.

Внутривенное введение липидов недоношенным детям ограничивают до 2 г/кг/день и менее при следующих состояниях:

- уровень непрямого билирубина выше 200 мкмоль/л (при уровне билирубина выше 300 мкмоль/л введение липидов прекращают);
- наличие легочной патологии;
- тяжелая легочная гипертензия (задерживают начало введения липидов до 7-го дня жизни);
- генерализованная инфекция;
- уровень триглицеридов более 150 мг/дл.

У недоношенных детей часто возникают затруднения с выведением жировых эмульсий, развивается гипертриглицеридемия. Для нормального метаболизма циркулирующих триглицеридов необходимо определенное количество жировой ткани. Поэтому наибольшие сложности с выведением жировых эмульсий возникают у детей с ЗНМТ, со ЗВУР и с постнатальной гипотрофией. При постоянной инфузии в течение 24 часов выведение происходит лучше, чем при периодических введениях. Как правило, доза 0,12 г/кг/ч (3 г/кг/сут.) при круглосуточном введении переносится хорошо.

Карнитин. Показанием для введения карнитина является наличие клинических симптомов и биохимических данных о значительном его дефиците. Дефицит карнитина может быть результатом врожденного нарушения метаболизма или развиться при длительном полном парентеральном питании. Биохимическими проявлениями являются снижение уровня карнитина и нарушение метаболизма жиров. В клинической картине отмечается: мышечная слабость, кардиомиопатия, гипогликемия, дисфункция печени и энцефалопатия.

Карнитин вводят внутривенно (10 мг/кг/день в растворе глюкозы или аминокислот) или перорально. До начала терапии необходимо измерить уровень общего и свободного карнитина и далее проверять его через каждые 2 недели.

Ранитидин. Показанием для введения ранитидина (2—4 мг/кг/день) является гастрит, высокий риск развития гастрита (например, при высоких дозах стероидов и длительном только парентеральном питании); его также вводят де-

тям, которым требуется назначение H_2-антагонистов, для уменьшения секреции соляной кислоты.

Примеры поддержания жидкостного баланса

Пример 1. Новорожденный гестационного возраста 29 нед., вес 1300 г; респираторный дистресс-синдром (тяжелая степень).

0—24 часа жизни

На основании срока гестации, фонового состояния водного баланса (тенденция к потере жидкости при сниженной концентрационной способности почек из-за незрелости и высоких неощутимых потерях жидкости) можно предполагать, что у данного ребенка начало постнатального диуреза будет задержано; эффекты от CPAP и системной гипотонии на сердечно-сосудистую систему приведут к снижению почечного кровотока и уменьшению количества мочи, т.е. возможна задержка жидкости. Поэтому расчет жидкости должен проводиться индивидуально.

Хорошим началом будет введение 60 мл/кг/сут. 5% раствора глюкозы без добавления электролитов. Далее *баланс жидкости должен контролироваться; необходимо определять:*

- уровень глюкозы крови — через 1 ч и далее каждые 3 ч;
- содержание натрия и калия в сыворотке крови — каждые 12 ч;
- количество выделенной мочи;
- уровень креатинина в сыворотке крови — через 24 ч;
- приложить все усилия, чтобы минимизировать неощутимые потери жидкости.

Рекомендуется достаточно свободный подход к решению использования коллоидов в виде свежезамороженной плазмы для увеличения ОЦК (вводить 10—20 мл/кг за 30-60 мин).

Цель этой фазы: 2-3% потери веса за первые 24 часа; поддерживать диурез; сохранять натрий плазмы на уровне 130—140 ммоль/л.

24—48 часов жизни

Скорее всего в следующие 24 ч тяжесть респираторных расстройств усилится, поэтому тенденция к положительному водному балансу будет сохраняться. При нарушении регуляции сосудистого тонуса может возникнуть синдром утечки жидкости во внеклеточное пространство (оно и так уже относительно переполнено после рождения), что приведет к дальнейшему уменьшению внутрисосудистого объема. Эта склонность к отеку возникает еще благодаря свободнорадикальному и гипоксическому поражению эндотелиальных клеток, вызывающему синдром утечки через капилляры.

Если цель первых суток была достигнута, то в эти 24 ч нагрузка 60 мл/кг/сут. 10% раствором глюкозы будет оптимальной для многих таких детей. В раствор следует добавить кальций (2 ммоль/кг/сут. в виде 10% раствора глюконата кальция), так как у больных детей кальций сыворотки быстро падает вследствие ухода кальция внутрь поврежденных клеток. Также следует добавить раствор хлорида натрия (2 ммоль/кг/сут. — 13 мл/кг/сутки изотонического раствора натрия хлорида) и такое же количество хлорида калия при условии, что диурез удовлетворительный. Если у ребенка нет тяжелого ацидоза, который ведет к развитию почечной недостаточности, следует включить белок (0,5 г/кг/сут.), так как у больных недоношенных детей высок уровень катаболизма.

Энтеральное питание не следует начинать в острой фазе респираторных расстройств, да и вряд ли оно будет абсорбироваться, поскольку у таких детей на этом этапе обычно наблюдается динамическая (паралитическая) непроходимость кишечника. Возможно, у некоторых детей следует предпринять первые шаги по применению схемы

энтерального трофического питания (введение дистиллированной воды — проба на толерантность).

48—72 часа жизни

Состояние ребенка в эти дни, надеемся, начнет улучшаться. Стабилизируется артериальное давление, улучшится оксигенация тканей. Если все пойдет по плану, ребенок будет весить 1250 г; натрий сыворотки — около 138 ммоль/л, калий — 3,5 ммоль/л, кальций — 2 ммоль/л и креатинин ниже 100 мкмоль/л.

Обычная тактика теперь - увеличение количества жидкости до 90 мл/кг/сут. (возможно больше, если проводится фототерапия, или меньше, если сохраняются отеки) и увеличение количества белка. Коррекция по содержанию натрия, калия, кальция продолжается. В последующие дни с нарастанием диуреза может потребоваться жидкости до 120 мл/кг/сут.

Если состояние ребенка достаточно стабильно, начать минимальное *(трофическое) энтеральное кормление* 0,5 мл/ч (стимул для секреции гормонов ЖКТ и для облегчения последующего питания). Подробнее — см. ниже.

Интралипиды увеличивают резистентность легочных сосудов, поэтому введение жиров лучше задержать на день или более.

Пример 2. Новорожденный гестационного возраста 24 нед., вес 750 г; большие неощутимые потери жидкости.

0—24 часа жизни

Главная проблема этого гестационного возраста — обеспечение достаточного количества жидкости, чтобы компенсировать значительные неощутимые потери воды и в то же время избежать риска гипергидратации, что повлечет за собой сердечную недостаточность, незакрытие артериального протока. При уходе за таким ребенком для облегчения доступа к нему может понадобиться обогрев лучистым теплом, что увеличит неощутимые потери жидкости на 50%. В идеале такие дети должны находиться в инкубаторе с дополнительным тепловым изолятором внутри (пластиковый полуцилиндр, палатка), наполненным увлажненным кислородом. Несмотря на старания по минимизации чрезкожных потерь жидкости, они, как правило, велики и приходится их компенсировать. Ребенку такого гестационного возраста следует начать восполнение жидкости с введения 100 мл/кг/сут. 5% раствора глюкозы без добавления электролитов. Для профилактики тромбозов на 1 мл вливаемой жидкости добавляют 0,3—0,5 ЕД гепарина. Оптимально через 12 часов жизни, имея данные о весе, количестве выведенной мочи и уровне сывороточного натрия, назначать объем жидкости на следующие 12 часов. Если уровень натрия достигает 145 ммоль/л, тогда количество жидкости нужно увеличить (возможно, до 180-200 мл/кг/сут.), чтобы предупредить преренальную недостаточность и опасность развития внутрижелудочного кровоизлияния. Нагрузка глюкозой может привести к осмотическому диурезу; тогда снижают концентрацию глюкозы или начинают терапию инсулином.

24—48 часов жизни

Можно надеяться, что такой внимательный и щепетильный подход к организации ведения ребенка в первый день жизни ограничит потери в весе (не более 3% от веса при рождении). У ребенка должен быть достаточный диурез и нормальный уровень электролитов, хотя в некоторых случаях можно допустить уровень натрия от 140 до 150 ммоль/л, чтобы вводить минимальное количество жидкости. Иногда для ребенка такого гестационного возраста может потребоваться около 200 мл/кг/сут. Недавние исследования доказали, что натрий следует вводить только после стабилизации диуреза, однако при введе-

нии больших объемов жидкости без дополнительного введения натрия в последующие дни развивается гипонатриемия. Кальций необходимо продолжать вводить. При нормальной функции почек — вводить калий (если не проводилась трансфузия крови, так как консервированная кровь содержит много калия).

Если вся жидкость вводится через пупочный катетер, то большие объемы, содержащие гепарин, могут привести к кровотечениям, поэтому следует снизить концентрацию гепарина до 0,2 ЕД/мл. Растворы, используемые для заполнения катетеров после забора крови не должны содержать гепарин.

ЭНТЕРАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ

Определенные трудности, возникающие при кормлении недоношенных детей, вызваны их физиологической незрелостью:

1. Способность к сосанию и глотанию, координация этих рефлексов не развиты до 32—34-й недели, кроме того, зрелость сосательно-глотательного рефлекса также зависит и от постнатального возраста (в целом — от постконцептуального).

2. Малый объем желудка и удлинение времени эвакуации его содержимого при несформированном нижнем пищеводном сфинктере приводят к склонности к срыгиваниям и рвоте.

3. Способность кислотообразования и продукции пепсиногена в желудке низкая.

4. Снижена перистальтика кишечника, что приводит к вздутию живота, перерастяжению кишечника.

5. Снижена активность лактазы (показатель транзиторный, так как с началом энтерального кормления активность фермента быстро нарастает).

6. Всасывание жиров низкое из-за пониженной продукции солей желчных кислот и панкреатической липазы, сниженной способности к образованию мицелл.

7. Расщепление белков неполное.

8. Секреция иммуноглобулинов в кишечнике и иммунологический ответ снижены.

9. Уровень клеточной пролиферации и миграции в стенке кишечника низкий.

10. Снижена функциональная активность следующих органов:

- печени — незрелость ферментативной активности для гликогенолиза и глюконеогенеза;
- почек — снижена способность сохранять такие важные электролиты, как натрий и хлориды; поэтому в первые недели жизни необходимо дополнительно вводить в правильно рассчитанных количествах жидкость и электролиты;
- легких — это приводит к необходимости длительной вентиляционной поддержки и кислородотерапии, при которых для продолжения развития и созревания легочной ткани и ее функции требуются большие затраты энергии и белков.

При решении практических задач по энтеральному кормлению недоношенных детей нам необходимо ответить на четыре основных вопроса: когда, в каком объеме, чем и каким методом кормить.

Первый вопрос: когда начинать энтеральное питание?

Стремление к раннему энтеральному питанию недоношенного ребенка — не новость, не является вновь приобретаемым умением, ибо внутриутробно он ежедневно заглатывал амниотическую жидкость. Длительное полное парентеральное питание после рождения (при интенсивной терапии) приводит к атрофии слизистой и задержке развития ЖКТ. Эти явления обратимы при возобновлении энтерального питания. Введение грудного молока в желудочно-кишечный тракт стимулирует его совершенно уникальным образом. Однако важно, чтобы переход от парентерального питания к энтеральному осуществлялся постепенно.

Для подготовки ЖКТ к энтеральному кормлению используется методика трофического (минимального, начального, гипокалорийного) питания. В мировой литературе приводится очень большой диапазон начального объема: приблизительно от 0,1 до 20 мл/кг/день, чаще 10—14 мл/кг/день. Предпочтительнее цельное грудное молоко, но может быть использована и специализированная смесь для недоношенных детей в половинном разведении дистиллированной водой. Вскармливание в этом объеме продолжается от 7 до 14 дней, затем медленно увеличивают концентрацию и объем смеси. В настоящее время убедительно доказаны преимущества подобной тактики:

- улучшается морфологическое и функциональное созревание ЖКТ;
- увеличивается выработка гастрина и других гормонов ЖКТ;
- снижается гипербилирубинемия (непрямой билирубин);
- снижается частота метаболической болезни костей (остеопении недоношенных);
- уменьшается частота холестатических желтух.

Необходимо отметить, что в отечественной практике накоплен более длительный опыт успешного раннего минимального энтерального вскармливания недоношенных детей (Хазанов А.И., 1987; и др.). В настоящее время этот метод продолжает использоваться на начальных стадиях энтерального питания. Особенностью описываемой *отечественной методики* является постепенное осторожное, но постоянное *ежедневное наращивание объема* энтерального кормления под контролем функции ЖКТ (в отличие от вышеописанной тактики, когда одинаковый объем — 10—14 мл/кг вводится в течение 2 недель).

Принять решение, когда начать энтеральное кормление у детей с ОНМТ, часто затруднительно. При этом учитываются: срок гестации, данные о перинатальной патологии, текущее клиническое состояние, функционирование ЖКТ и индивидуальные факторы. Выбор оптимального времени должен быть *строго индивидуальным для каждого ребенка с ОНМТ и* меняться в соответствии с различным течением болезни у разных детей. Наш опыт позволяет успешно начинать раннее энтеральное кормление у наиболее стабильных детей даже с ОНМТ в конце первого дня жизни, у детей с ЭНМТ — чаще со второго дня, строго придерживаясь отработанной «схемы введения недоношенного ребенка в энтеральное питание» (см. ниже).

Второй вопрос: какое количество молока должен получать недоношенный ребенок в различные периоды его постнатальной жизни? Расчет должен быть основан на потребностях ребенка в калориях и нутриентах и непременно ежедневно корригироваться. ; «*

Потребности в питательных ингредиентах. **В** целом потребности в питательных веществах у недоношенных детей выше, чем у доношенных, вследствие их более ускоренного роста.

Калории. Энергетические потребности детей с низкой массой тела при рождении складываются из следующих затрат на физиологические процессы:

- основной обмен 50 ккал/кг/день;
- тепловой баланс 10 (при термонейтральном окружении) ккал/кг/день;
- физическая активность 15 ккал/кг/день.

Всего на основные жизненные функции — 75 ккал/кг/день:

- специфическое динамическое действие пищи 8 ккал/кг/день;
- потери с фекалиями 12 ккал/кг/день;
- рост ребенка 25 ккал/кг/день.

Всего на дополнительные потребности — 45 ккал/кг/день.

Общие энергетические потребности — 120 ккал/кг/день.

Существуют определенные факторы, которые увеличивают или уменьшают потребности в калораже. Большие затраты — у детей со ЗВУР (130—140 ккал/кг/день) вследствие более высокого уровня метаболизма и ускоренного роста, что относится и к детям с ЭНМТ. Энергетические потребности увеличиваются также при стрессовых состояниях: усиление метаболизма (сепсис, лихорадка); проблемы мальабсорбции (синдром короткой кишки); респираторный дистресс и хроническая легочная болезнь (бронхолегочная дисплазия). Увеличиваются энерготраты и при нарушении необходимых условий режима выхаживания (нестабильность теплового окружения, большие потери жидкости и энерготраты при обогреве лучистым теплом).

Тип вскармливания также влияет на потребности в калориях. 90 ккал/кг при парентеральном питании по эффективности для организма равняются 120 ккал/кг, введенным энтерально. В некоторых обстоятельствах продолженное введение питания (микроструйное), в отличие от болюсного, может нарушить утилизацию энергии.

Необходимо отметить некоторые отличительные особенности энергетического баланса у детей с ЭНМТ (до 28 нед. гестации). Средняя энергетическая потребность с началом роста у них составляет 130 ккал/кг в день. Известно, что даже рутинные процедуры по уходу за детьми с массой тела до 1000 г, состояние которых стабильно, могут повышать потребление кислорода и энергии на 10%. У таких детей небольшие ритмические колебания температуры в инкубаторе (всегда присутствующие) индуцируют параллельно ритмические изменения температуры тела, т.е. энергетические траты на терморегуляцию у них более высокие, в то время как энергетические запасы обеднены, их накопление происходит на более поздних сроках беременности. Так, небелковые энергетические запасы у детей с массой тела до 1000 г обеспечивают менее 200 ккал в сутки (у ребенка с массой тела 3500 г они равны 500 ккал). Большинство жиров у них — структурные и не могут быть использованы для энергетических трат. Для успешной утилизации 3 г пищевого белка необходимо не менее 100 ккал.

У детей с ЭНМТ более узкий диапазон «терпимости» недостатка энергии. Бедные энергетические запасы и недостаточное поступление калорий приводят к снижению продукции сурфактанта и его выделения. Кроме того, уменьшаются защитные механизмы, предохраняющие от токсического действия

кислорода, инфекции и баротравмы, так же как и восстановительные способности поврежденных клеточных и внеклеточных компонентов. Рост легких (выражающийся в репликации клеток), размеры клеток и структурная дифференцировка также подавлены. Без достаточного поступления энергии истощаются резервы дыхательной мускулатуры, особенно диафрагмы, это приводит к длительным затруднениям при «уходе от ИВЛ» или проявляется приступами апноэ (мышечное утомление). Наконец, неправильное вскармливание влияет как непосредственно на управление вентиляцией в ЦНС, так и косвенно, изменяя метаболизм, приводя к нарушениям КОС. Оба эти фактора имеют значение в патогенезе развития бронхолегочной дисплазии у детей с низкой массой.

Белки. Потребности недоношенных детей в белках и других ингредиентах были определены при помощи факторного анализа в соответствии с уровнем накопления их внутриутробно. Установлено, что потребность в белке, соответственно уровню отложения его плодом, составляет 3,5—4,0 г/кг/день. Для поддержания оптимального роста ребенок должен получать с белками 9—12,4% от общей калорийности.

Количество белка и энергетические потребности взаимосвязаны. Если энергетические потребности не восполнены, то синтез белков будет угнетен, а окисление аминокислот повышено.

Проведены исследования о влиянии *нуклеотидов* на иммунную систему младенцев. Считается, что они стимулируют иммунную систему, способствуют росту и созреванию ЖКТ и изменяют кишечную флору у детей, находящихся на искусственном вскармливании, на схожую с таковой у детей, находящихся на грудном вскармливании. Смесь для недоношенных детей, обогащенная нуклеотидами, в настоящее время продолжает разрабатываться.

Углеводы. У недоношенных детей имеется транзиторное затруднение усвоения лактозы, так как активность кишечной лактазы снижена до 38 нед. гестации. К тому же частые нарушения функции кишечника (лечение антибиотиками, диарея, недостаточное питание) снижают активность лактазы, так же как и других дисахаридаз. Однако это состояние кратковременно и практически не вызывает заметных осложнений.

Ферменты для полимеров глюкозы достаточно активны у детей с ОНМТ, и такие полимеры хорошо усваиваются и утилизируются. Углеводы пищи должны покрывать приблизительно 35—55% от общего суточного калоража.

Жиры. У детей с ОНМТ снижено усвоение и всасывание жиров вследствие недостаточного количества желчных солей и низкой активности липазы. В то же время такие дети нуждаются в адекватном количестве питательных жиров для роста, для всасывания жирорастворимых витаминов и кальция. Важно, чтобы в специализированные смеси для недоношенных детей наряду с ненасыщенными длинноцепочечными триглицеридами были введены среднецепочечные триглицериды, так как всасывание последних не зависит от количества выделяемой желчи. Желательно, чтобы в целом жиры составляли 40—55% от общего суточного калоража.

Доказана необходимость дополнительного введения в смеси для недоношенных детей *докозагексаеновой кислоты* (омега-3 жирной кислоты, присутствующей в женском молоке) и метаболита линоленовой кислоты (см. табл. 8.18).

Таблица 8.15

Сводные данные питательных потребностей недоношенных детей

^^\Условные периоды Нутриенты ^\^^	Транзиторный период	Период метаболической и клинической стабилизации	Первый год жизни
	с 1-го по 7-й день жизни	с 8-го дня до выписки из отделения интенсивной терапии	после выписки из отделения
Белки г/кг (9-12% от общей калорийности)	1,0-3,0	3,5-4,5 (<1000 г) 3,0-3,6 (> 1000 г) 2,7-3,5 (ППП)	2,2
Жиры г/кг (40-55% от общей калорийности при энтеральном питании — ЭП, 25—40% — при парентеральном питании — ППП)	0,5-3,6	4,5-6,8	4,4-7,3
Углеводы (35-55% от общей калорийности при ЭП, 50-60% - при ППП)	5,0-20,0	7,5-15,5	7,5-15,5

Витамины и минералы. Дети с ОНМТ имеют повышенные потребности в некоторых витаминах и минералах. После рождения водорастворимые витамины не накапливаются в ощутимых количествах (за исключением витамина B_{12}), и поэтому необходимо вводить их, чтобы избежать дефицита.

Быстрый рост недоношенных детей требует, в первую очередь, повышенного количества кальция, фосфора, а также *витамина D* для оптимальной минерализации костей. Эти повышенные потребности в сочетании с неадекватным введением данных минералов с питанием часто приводят к остеопении недоношенных — заболеванию, характеризующемуся недостаточностью органической матрицы и минерализации костей, которые можно подтвердить как рентгенологически, так и, в меньшей степени, биохимически. При прогрессировании заболевания возникают переломы. Частота остеопении имеет отрицательную корреляцию с массой при рождении: у детей с массой тела менее 1500 г - в 30% случаев, с массой менее 1000 г значительная деминерализация костей диагностирована у 50% (фотон-абсорбциометрией). Еще более высокая частота данной патологии (около 73%) выявлена у детей с массой тела менее 800 граммов.

Наибольшее количество случаев остеопении описано у недоношенных детей с бронхолегочной дисплазией (БЛД), у детей с ЭНМТ, находящихся на грудном вскармливании без добавок минералов, и у тех недоношенных, которые вскармливались смесью для доношенных детей (стандартной смесью). У детей с БЛД дефицит кальция и фосфора развивается вторично, вследствие повышенного выведения минералов с мочой в результате диуретической терапии фуросемидом.

Недоношенные дети способны абсорбировать витамин D и преобразовывать его в активную форму (1,25 гидроксихолекальциферол). Начинать дополнительное введение витамина D следует после стабилизации состояния недоношенного ребенка, с началом его активного роста. Ежедневное введение

400 МЕ витамина D достаточно для большинства недоношенных детей, хотя рекомендуемый диапазон — от 400 до 800 МЕ в день. Дополнительно надо давать кальций — 50 мг/кг/день, фосфор — 30 мг/кг/день (если ребенок получает только грудное молоко).

Запасы железа у детей с ОНМТ снижены, и уже к 2—3-месячному возрасту у них может развиться железодефицитная анемия. Усвоение железа из грудного молока происходит лучше, чем из искусственных смесей. *При введении железа рекомендуемая доза составляет 2 мг/кг/день (суточная потребность), но дл недоношенных с ОНМТ ее следует увеличить.*

При определении потребности в железе у недоношенных детей необходимо также учитывать количество проведенных у данного ребенка заборов крови на анализы. Теряется приблизительно 1 мг железа при заборе 1–2 мл крови.

Усвоение железа оптимально при введении его перед или во время кормления. *Дополнительное введение железа* как для детей, вскармливаемых грудным молоком, так и для получающих смеси, должно начинаться *в возрасте 2 месяцев* после обязательного насыщения организма витамином Е (внутрь 25 МЕ/кг/день с началом полного энтерального вскармливания).

Витамин Едействует как антиоксидант и защищает биологические мембраны от окислительного распада в них липидов, в том числе и в мембранах эритроцитов. Диеты с высоким содержанием полиненасыщенных жирных кислот или с добавлением железа увеличивают потребности в витамине Е. В специализированных смесях для недоношенных детей поддерживается соответствующее соотношение между витамином Е и полиненасыщенными жирными кислотами. Железо — биологический прооксидант, и если давать его в избытке на фоне дефицита витамина Е, это будет способствовать гемолизу эритроцитов, т.е. нарастанию анемии.

У недоношенных детей более высокие потребности в *фолиевой кислоте,* так как у них вследствие ускоренного роста происходит усиленная утилизация фолатов. Рекомендуемая доза — от 50 до 70 мкг/день. Такая доза позволяет предотвратить гиперсегментацию нейтрофилов и снизить концентрацию фолиевой кислоты в сыворотке крови.

Третий вопрос: чем кормить?

Грудное молоко. Для недоношенного ребенка оптимальным питанием, бесспорно, является материнское молоко. Однако существуют некоторые особенности и сложности в налаживании грудного вскармливания недоношенных детей, которые и следует обсудить.

Женское молоко — это источник не только всех необходимых ребенку пищевых веществ, которые в нем оптимально сбалансированы и легко усваиваются, но и большого количества биологически активных и защитных факторов (иммуноглобулины, гормоны, факторы роста, полинуклеотиды, таурин, бифидогенные факторы и др.). Имеются данные, что у недоношенных детей реже встречаются НЭК, диарея и инфекции мочевыводящих путей, а также короче курс антибактериального лечения, если они вскармливаются молоком собственной матери, а не смесью.

Очень важно то, что основные защитные свойства грудного молока обеспечиваются непосредственно иммунной системой молочной железы. В связи с этим *в выхаживании недоношенных детей используются такие приемы, как «не-*

питательное прикладывание к груди», «метод кенгуру», «кожа к коже (skin-to-skin)», которые чрезвычайно благоприятны для ребенка, ибо в этих случаях у матери индуцируется выработка специфических антител против нозокомиальных патогенных агентов, присутствующих в отделениях новорожденных.

В нескольких исследованиях было показано, что в молоке женщины, родившей преждевременно, содержится больше белка и электролитов, чем в молоке матери доношенного ребенка. Эти различия сохраняются в течение 3–4 нед. после родов (табл. 8.16). Необходимо отметить и другие преимущества: благоприятный состав аминокислот, поступление липазы и амилазы, снижение нагрузки на почки (оптимальная осмолярность), введение противоинфекционных факторов, которые снижают случаи как нетолерантности ЖКТ, так и некротизирующего энтероколита.

Одним из самых важных достоинств грудного вскармливания недоношенных детей является то, что это дает матери чувство необходимости ребенку и включает ее в его выхаживание. Обеспечение ребенка грудным молоком способствует более тесной взаимосвязи между матерью и ее ребенком. Это помогает матери преодолевать те трудности, которые возникают при длительном сцеживании молока. В настоящее время в помощь матери в больницах и на дому используются электромолокоотсосы (отечественные и импортные), которые облегчают сцеживание и заметно увеличивают объем лактации.

В 2003 г. появились сообщения о возможности заражения цитомегалией детей с массой тела при рождении менее 1000 г через материнское молоко и рекомендации при помощи ПЦР обследовать кровь и молоко матерей таких детей и при наличии цитомегаловирусов все же кормить ребенка смесью для недоношенных.

Существует две проблемы при вскармливании детей с ОНМТ грудным молоком:

Первая — в грудном молоке содержание минералов, особенно кальция и фосфора, может быть неадекватным.

Вторая проблема возникает, когда калораж и содержание белка в молоке матери недоношенного ребенка снижается до уровня их в молоке женщины, родившей доношенного ребенка. При этом дети с ОНМТ, с их высокими энергетическими потребностями при ограниченных возможностях введения им

Таблица 8.16

Сравнительный состав грудного молока женщин, родивших в срок и преждевременно

Ингредиенты	Содержание в 100 мл молока	
	роды в срок	преждевременные роды
Калории	67	73
Кальций, мг	41	40
Фосфор, мг	21	18
Белки,г	1,5	2,3
Сывороточный белок - казеин	60:40	60:40
Натрий, мэкв	0,8	1.5
Витамин D, ед.	40	40
Фолиевая кислотата, мкг	7,0	5,0

больших объемов питания, не получают достаточно нутриентов для их быстрого роста. Кроме того, вскармливаемые через зонд недоношенные дети не могут получить питания ad libitum. Некоторое снижение количества необходимых нутриентов (жира, витаминов А и С, рибофлавина) происходит в процессе сцеживания, сбора и хранения грудного молока.

В связи с этим в мировой практике вскармливания недоношенных детей используется два вида добавок к грудному молоку («обогатителей» — «усилителей», «фортификаторов»): выпускаемых в виде дозированного порошка, рекомендуемого разводить в 25 мл грудного молока, либо в виде жидкого обогатителя, который рекомендуется смешивать с грудным молоком в соотношении 1:1. Многим матерям недоношенных детей сложно сохранить адекватное количество молока при длительном сцеживании, поэтому применение жидких обогатителей очень удобно, поскольку способствует продлеванию периода грудного вскармливания. В случаях, когда обогатители добавляются в молоко женщин, родивших преждевременно, достигаются такие же концентрации нутриентов, минералов и витаминов, как в специализированных смесях для недоношенных детей. В результате улучшается минерализация костей, накапливаются запасы азотистых веществ и увеличиваются прибавки веса и роста. Некоторые добавки к грудному молоку содержат несколько ингредиентов (белок, кальций, фосфор), другие — один компонент. Например, существует обогатитель, содержащий инозитол, что чрезвычайно актуально для недоношенных детей с патологией дыхания.

В случае отсутствия этих «усилителей» грудного молока, можно часть необходимого объема грудного молока заменить специализированной смесью для недоношенных детей со строгой калькуляцией ингредиентов, осмолярности и калоража полученной смеси.

Учитывая вышеописанные особенности, грудное вскармливание недоношенных детей можно систематизировать в виде следующего протокола (табл. 8.17).

Б.В.Гойтсман и Р.П.Веннберг (1996) рекомендуют пищевые добавки недоношенным при кормлении их материнским молоком (см. табл. 6.6).

Чрезвычайно сложно матерям недоношенных детей, особенно в первое время после родов, справиться с психологической травмой («неожиданное рождение ребенка» с очень низкой массой), с физической нагрузкой по сцеживанию молока, поэтому такая поэтапная тактика (ступень за ступенью) помогает им добиться успешного грудного вскармливания. Для облегчения сцеживания молока применяется отечественный электрический молокоотсос «Лактопульс» (Санкт-Петербург).

Адаптированные смеси для недоношенных детей. В случаях, когда грудное вскармливание невозможно, недоношенного ребенка следует кормить специализированной смесью для недоношенных детей. Такие смеси разрабатываются и готовятся в соответствии с международными рекомендациями по их рецептуре. Они содержат относительно большее количество энергии в единице объема по сравнению со стандартными смесями. Кроме того, для недоношенных детей важно, чтобы соотношение белок/килокалории также было выше, чем в обычных смесях. Качество белка, используемого в питательных смесях, также имеет большое значение. Соотношение сывороточный белок/казеин должно быть

Таблица 8.17

Протокол грудного вскармливания недоношенных детей

Для матери	Для ребенка
Первая ступень	
1. *Психологическая поддержка матери,* родившей недоношенного ребенка	1. Состояние тяжелое. Находится в инкубаторе
2. Уверенность в необходимости грудного вскармливания недоношенного ребенка, в успешности хорошей лактации (беседы с матерью и родственниками)	2. Начало энтерального вскармливания грудным сцеженным молоком матери через зонд
3. *Сцеживание молока 8раз в сутки,* что позволяет матери активно участвовать в выхаживании ребенка (обеспечение питанием, контакт с ребенком)	3. Возможно сосание пустышки во время введения молока через зонд и в любое другое время для стимуляции развития сосательного рефлекса
4. Беседа по рациональному питанию кормящей матери	
Вторая ступень	
1. **Непитательное» пребывание ребенка у груди матери*	1. Состояние стабильное. Продолжается вскармливание через зонд
2. Продолжается сцеживание молока 8 раз в сутки	2. Возможно пребывание вне инкубатора на руках у матери в течение 5—l0 мин для «непитательного» прикладывания к груди
3. Разъяснить цели «непитательного» пребывания у груди: а) стимуляция лактации; б) психологический аспект; в) способствует выработке антител направленного ответа в иммунной энтеросистеме молочной железы	3. У ребенка имеется глотательный рефлекс
4. Обучение навыкам грудного вскармливания	4. На любой ступени возможно использование добавок (обогатителей) грудного молока
Третья ступень	
1. *Начало грудного вскармливания* — кормление с «коктейльной трубочкой»	1. Состояние ребенка улучшается. Сосательный рефлекс устойчивый
2. Медперсонал помогает матери регулировать скорость поступления молока	2. Способен высосать положенную норму сцеженного молока через «коктейльную» трубочку
3. Продолжается сцеживание молока 8 раз в сутки	3. Ребенок сосет и трубочку, и сосок молочной железы одновременно
Четвертая ступень	
Полное грудное вскармливание. Мать сцеживает молоко только по необходимости после кормления ребенка	Ребенок способен высасывать норму молока из груди

равно 60/40, что сопоставимо с содержанием их в грудном молоке. Показано, что кормление недоношенных детей молочными смесями, в которых преобладает сывороточный белок, обеспечивает достаточный рост и сохранение азота, нормальные биохимические индексы метаболической толерантности и адекватный характер распределения аминокислот в плазме. При преобладании казеина вследствие недостаточного его преобразования в организме недоношенных детей накапливаются продукты, токсические для мозговой ткани (некоторые виды смеси Семилак).

В настоящее время доступны следующие смеси для недоношенных детей — Фрисопре, Пре-НАН, Энфамил, Пре-Бона, Пре-Пилти, Хумана О, Симилак 24 и др. Принципиальные особенности смесей для недоношенных детей описаны также в главе VI. Ниже приводится сравнительный состав стандартной смеси и специализированной для недоношенных детей (табл. 8.18).

Необходимо обратить внимание, что в смесях для доношенных детей нет такой важной полиненасыщенной жирной кислоты, как *докозагексаеновая кислота (DHA)*. В настоящее время не вызывает сомнений ее необходимость для нормального психомоторного развития, развития умственных способностей и нормальной функции зрения. У недоношенных детей синтез ее значительно ограничен. Это очень важная причина, по которой они не должны вскармливаться стандартными смесями.

В настоящее время в стране появились зарубежные белково-витаминно-минеральные *добавки к грудному молоку* («фортификаторы» грудного молока). Примером такой добавки может быть «Пре Сэмп протеин и минерал», разработанная в Швеции. Предназначена для недоношенных детей с массой тела при рождении менее 1500 г. Применяется с первого месяца жизни до достижения ребенком массы тела 2000-2500 г. Способствует улучшению белкового и минерального баланса, увеличивает темпы прибавки массы тела. Способ приготовления: содержимое одного пакета «Пре Сэмп» растворяют в 100 мл грудного молока непосредственно перед кормлением ребенка. Состав: гидролизат кукурузного крахмала, белок молочной сыворотки, мине-

Таблица 8.18

Различия в составе смесей для недоношенных детей (специализированная) и для доношенных (стандартная)

Состав (на 100 мл)	Фрисопре (для недоношенных детей)	Фрисолак (для доношенных детей)
Энергетическая ценность, ккал	130	100
Белок, г	3,3	2,3
Углеводы, г	13,8	11,0
Жиры, г	7,0	5,3
DHA, мг (!)	22,7	-
Кальций, мг	131	75
Витамин D, МЕ	140	85
Витамин К, мкг	13,0	7,5

Таблица 8.19

Состав добавки к грудному молоку «Пре Сэмп»

Пищевая ценность	100 г продукта	1 пакет (2,15 г)
Энергетическая ценность	1400 кДж (330 ккал)	30 кДж (7 ккал)
Белки, г	37,0	0,8
Углеводы, в том числе лактоза, г	46,7 9,5	1,0 0,2
Жиры, г	менее 0,1	менее 0,1
Кальций, мг	1500,0	32,0
Фосфор, мг	1400,0	30,0
Калий, мг	950,0	20,0
Хлориды, мг	950,0	20,0
Магний, мг	160,0	3,5
Цинк, мг	30,0	0,6

ральные вещества (фосфат кальция, лактат кальция, хлорид магния, хлорид калия, сульфат цинка).

Пищевая ценность белково-минеральной добавки «Пре Сэмп» приведена в таблице 8.19.

Методика вскармливания

Первое кормление. В случаях отсутствия тяжелой соматической патологии энтеральное кормление всем недоношенным детям может быть начато в первые сутки жизни (по нижеприведенной схеме постепенного начала энтерального питания), но методика его проведения зависит от срока гестации, массы тела, функциональной зрелости.

Недоношенных детей с большим сроком гестации (35—37 нед.) можно начать кормить сразу после или через 2—3 ч после рождения. Их можно приложить к груди (при уверенности в абсолютном здоровье детей) или кормить из рожка. Кормление из бутылочки предполагает достаточную силу сосательных движений, координацию с глотанием и дыханием, перекрытие гортани и носовых ходов при помощи надгортанника и язычка и достаточную моторику пищевода. Эта координация отсутствует у недоношенных, гестационный возраст которых менее 33—34 нед. Несколько пробных кормлений из рожка (5% глюкозой) позволят избежать осложнений, которые могут возникнуть при недооценке нестабильности состояния ребенка, когда вам необходимо несколько часов для внимательного наблюдения за недоношенным ребенком, и, конечно же, не нарушат его дальнейшее грудное вскармливание. При отсутствии возможности приложить к груди в ближайшее время недоношенных детей можно кормить из чашки или ложечкой.

У детей гестационного возраста менее 33 нед. особенно важны *основные принципы вскармливания недоношенных — осторожность и постепенность.*

Вскармливание может начинаться с трофического кормления (обсужденного Ранее). Дальнейшее увеличение объема питания должно проводиться посте-

пенно, в соответствии с толерантностью ребенка, и до достижения полного энтерального питания может потребоваться несколько недель.

Детям, родившимся до 32—33 нед. гестации, как правило, вскармливание проводится через зонд с целью исключения риска аспирации как результата отсутствия координации между сосанием и глотанием. Кормление через зонд может быть прерывистым (болюсным) и продолженным (капельным, микроструйным). При болюсном введении молока зонд используют для доставки разовой порции молока и после этого сразу удаляют (обычно каждые 3 ч). Зонд вводят на длину, равную расстоянию от переносицы до мечевидного отростка, что составляет около 10—12 см. На свободном конце зонда имеется отверстие для ввода шприца, по которому отмеренное количество молока медленно, под действием силы тяжести, подается ребенку. Молоко должно быть теплым. *Орогастральное* введение зонда предпочтительнее, чем *назогастральное,* так как последнее создает дополнительное сопротивление на пути прохождения воздуха, что может способствовать возникновению апноэ. Разовое введение молока через зонд (болюсное, прерывистое) приводит к циклическому выбросу гормонов, и это стимулирует рост и развитие ЖКТ у недоношенных детей.

Недоношенным детям с ОНМТ (менее 1500 г), так же как и более крупным, но вялым, с тенденцией к застою в желудке, необходимо ввести постоянный зонд. Такой зонд может находиться в желудке 3-7 дней. Введение молока осуществляется медленно: либо капельно, при помощи специальной капельницы, либо с заданной скоростью, при помощи инфузионного насоса *(молоко не должно находиться выше уровня желудка ребенка)*. Некоторые исследования показали, что при продолженном типе введения молока прибавки в весе больше, а также снижен расход энергии по сравнению с болюсным введением.

Важным условием при нарастающем объеме вскармливания, особенно у детей, находящихся на интенсивном лечении, является *необходимость отсасывания* (при помощи шприца с поршнем) *содержимого желудка* перед каждым последующим введением молока. Если оно состоит в основном из воздуха и остатков слизи, то кормление следует продолжать по стандартной схеме. Если при этом получают более 10% от объема предыдущего введения молока, следует уменьшить порцию молока (минимум на 50%) и потом очень медленно ее увеличивать (при отсутствии ухудшения состояния ребенка). В случае более упорного застоя и/или наличия патологических примесей в аспирате (желчь, «зелень») энтеральное кормление временно прекращают. После выяснения и устранения причины нарушений энтеральное питание целесообразнее вновь начинать с малых объемов (2—3 мл) с постепенным наращиванием. *Срыгивание, рвота, вздутие живота служат показаниями к отмене стандартной схемы вскармливания до выяснения причин, их вызвавших.*

При невозможности энтерально ввести необходимое количество питательных веществ энтеральное питание сочетают с парентеральным, четко проводя калькуляцию всех вводимых ингредиентов и калоража.

Общая схема начала энтерального кормления следующая.

1. Введение постоянного зонда. После введения убедиться в течение 30—40 мин, что нет нарушений жизненно важных функций.

2. Проба на толерантность к вскармливанию — введение дистиллированной воды (недоношенным детям с массой менее 1000 г — 1 мл, остальным — 2—3 мл)·

Убедиться, что нет вздутия живота и других нарушений состояния в течение последующих 3 ч.

3. Несколько введений дистиллированной воды (для более тяжелых детей) или 5% раствора глюкозы в нарастающем объеме (плюс 1–3 мл, но в целом не более 5–7 мл) каждые 3 ч без ночного перерыва. Убедиться, что дальнейшее функционирование ЖКТ протекает без осложнений и не утяжеляет респираторную функцию. Количество этих пробных введений очень индивидуально.

4. Начало трофического питания с постепенным наращиванием до полного энтерального вскармливания.

Начинать кормление недоношенных с массой тела 2000—1500 г следует с объема 5–7 мл и далее постепенно его увеличивать, добавляя по 5 мл. Для недоношенных с массой тела 1500—1000 г первый объем составляет 2–4 мл, также с последующим его увеличением на 2–3 мл. Как правило, всех детей с массой тела более 1000 г кормят каждые 3 ч (8 раз в сутки).

Начинать кормление детей с ЭНМТ (до 1000 г) рекомендуют с введения 1–2 мл грудного молока или специализированной смеси, разведенной дистиллированной водой (1:1), каждые 3 ч без ночного перерыва. Последующее увеличение разовой дозы — также на 1–2 мл в сутки.

Успех энтерального кормления детей с экстремально низкой массой тела часто обусловлен творческим подходом и гибкостью тактики. Ребенок, родившийся на 24-й неделе беременности, может вскармливаться поэтапно несколькими методами в течение длительного подхода к успешному кормлению из бутылочки или грудному вскармливанию. Все используемые методы связаны с определенным риском, и в то же время любой из них может оказаться эффективным, поэтому их следует подбирать индивидуально для каждого ребенка.

Контролем адекватного вскармливания будут достаточные прибавки массы тела. При определении нормы ежедневной прибавки массы тела у недоношенных детей следует, вероятно, ориентироваться на внутриутробную прибавку массы плода в III триместре беременности, которая составляет в среднем около 15 г/кг в сутки (1—2% от массы тела). В последующем месячные прибавки массы тела у здоровых недоношенных детей на первом году жизни также зависят от срока гестации, на котором произошли роды. И если в первый месяц жизни они ниже таковых у доношенных детей, то затем интенсивность значительно возрастает (табл. 8.20).

РЕТИНОПАТИЯ НЕДОНОШЕННЫХ

Ретинопатия недоношенных впервые была описана в 1942 г. Т.Терри под названием «ретролентальная фиброплазия». Это заболевание встречается преимущественно у детей с массой тела при рождении менее 1500 г, так как поражает незрелую сетчатку. Частота его возрастает с уменьшением срока гестации (табл. 8.21). Частота диагностики ретинопатии в больнице для недоношенных детей Санкт-Петербурга представлена в таблице 8.22.

Ретинопатия недоношенных — это сосудисто-пролиферативное поражение сетчатки, которое может привести к необратимой слепоте. Известно, что в США ежегодно в связи с ретинопатией недоношенных теряет зрение около 500 детей.

Таблица 8.20

Средняя месячная прибавка массы у недоношенных детей

Возраст, мес.	Среднемесячная прибавка, г			
Масса при рождении, г	800-1000	1001-1500	1501-2000	2001-2500
1	180	250	300	400
2	400	650	700-800	800-1000
3	600-700	600-700	700-800	700-800
4	600	600-700	800-900	700-800
5	550	750	800	700
6	750	800	700	700
7	500	950	600	700
8	500	600	700	700
9	500	550	450	700
10	450	500	400	400
11	500	300	500	400
12	450	350	400	350

Таблица 8.21

Зависимость частоты ретинопатии недоношенных от массы тела при рождении

(по результатам обследования в 7 неонатальных центрах США, 1990)

Масса тела при рождении, г	Количество детей	Выживаемость, %	Осмотрено офтальмологом, %	Ретинопатия, %
501-750	343	40	89	81
751-1000	380	70	90	53
1001-1250	478	89	75	29
1251-1500	554	94	64	14

Таблица 8.22

Заболеваемость ретинопатией недоношенных в 1997-2001 гг. в ДГБ №17 Санкт-Петербурга

(Н.В.Фомина)

Стадии заболевания	Количество детей				
	1997 г.	1998 г.	1999 г.	2000 г.	2001 г.
IV-V	3	7	3	4	5
III	17	26	31	36	42
II	25	29	33	33	37
I	42	11	12	25	31
Количество детей с ретинопатией новорожденных	87 (9,9%)	73 (8,5%)	79(10%)	98(13,7%)	115(31,1%)
Общее количество осмотренных недоношенных детей	879	859	790	715	370

В 1951 г. были опубликованы данные клинических наблюдений К.Кэмбелла, в которых высказано предположение, что важным этиологическим фактором развития ретинопатии недоношенных является интенсивная кислородотерапия.

В 70-е годы XX века в неонатологии значительно повысился уровень контроля за содержанием кислорода в крови и во вдыхаемых газах. Появился ряд работ, в которых доказывалось, что ретинопатия развивалась у детей, напряжение кислорода в крови которых не превышало нормальных величин. Более того, у некоторых из них, наиболее незрелых, ретинопатия развивалась, даже если они совсем не получали дополнительно кислород. Наконец, в 1980 г. появилось сообщение, что ретинопатия развилась у ребенка с врожденным пороком сердца, у которого напряжение кислорода в крови не достигало нормального уровня.

В дальнейшем научно-экспериментальными работами была *доказана повреждающая роль гипоксии* в развитии пролиферативных стадий ретинопатии и тем самым в ухудшении исхода заболевания. Отсутствие объективных методов контроля гипоксических состояний, использование все еще в некоторых отделениях патологии недоношенных детей в качестве критерия гипоксии такого признака, как цианоз кожи, приводит к развитию более тяжелых стадий болезни, требующих оперативных вмешательств. Влияние гипоксии в постнатальном периоде приводит к более тяжелому течению болезни, обозначаемому диагнозом «ретинопатия недоношенных плюс болезнь».

Недавние рандомизированные перспективные исследования, проведенные во многих неонатальных центрах, четко продемонстрировали значительную вариабельность частоты возникновения заболевания как в разных областях одной страны, так и в разных центрах для недоношенных детей. На сегодня нет ясного представления, какие экономические и социологические факторы, какие особенности выхаживания могут приводить к такой значительной разнице в частоте возникновения ретинопатии.

Патогенез. Классическая теория патогенеза ретинопатии недоношенных была опубликована в 1953 г. А.Пэтзом и Н.Аштоном; в ней представлена следующая последовательность развития процесса:

1. Начальным звеном является *вазоконстрикция сосудов* незрелой клетчатки *вследствие относительного повышения Ро2 в крови* в результате перехода ребенка на легочный тип дыхания после рождения и дополнительной оксигенации по сравнению с внутриутробной жизнью, а также дополнительной оксигенотерапии.

2. Сужение просвета сосудов и последующая *перманентная окклюзия сосудов,* если вазоконстрикция сохраняется.

3. По мере возвращения напряжения кислорода в артериальной крови к уровню, который существует при дыхании окружающим воздухом, отмечается *пролиферация эндотелия из резидуальных сосудистых сплетений,* прилежащих к спавшимся сосудам в период относительной гипероксии.

4. Продолжающееся распространение этих сосудисто-пролиферативных элементов к сетчатке и, в некоторых случаях, в стекловидное тело *приводит к появлению кровоизлияний, способствует фиброзу и разрастанию глиальной ткани* с последующими витреоретинальными тракциями и окончательной отслойке сетчатки.

Эта теория патогенеза была доказана на экспериментальных животных (новорожденных котятах и щенках).

В 1988 г. Ф.Кремзером и Х.Хиттнером предложена альтернативная теория, указывающая на наиболее важную роль веретенообразных клеток в неоваскулярном процессе стекловидного тела.

В исследовании, выполненном Е.Е.Дубининой и Л.Н.Софроновой (1994), показано, что активность основных ферментов антиоксидантной защиты (АОЗ) — супероксиддисмутазы (СОД) и каталазы (Кат) исходно ниже у больных (у которых впоследствии развивается ретинопатия) недоношенных по сравнению с доношенными детьми. У недоношенных с ретинопатией, по сравнению с детьми, ее не имеющими, активность СОД и Кат эритроцитов в период между 10-м и 30-м днем жизни была особенно низкой, что явилось основанием для предложения метода раннего выявления группы недоношенных высокого риска по развитию ретинопатии (до появления офтальмологических признаков) на основании определения активности ферментов-антиоксидантов. Ведение данной группы детей требует особо тщательного контроля оксигенотерапии, предупреждения гипоксических кризов для уменьшения частоты и снижения тяжести заболевания.

Классификация. В 1987 г. принята международная классификация ретинопатии недоношенных. Эта классификация позволяет определить два параметра заболевания: его локализацию и степень развития сосудистой реакции.

Острая фаза заболевания по данной классификации *имеет 5 стадий:*

I — *демаркационная линия* (начальный признак ретинопатии недоношенных) еще узкая, отделяет переднюю аваскулярную часть сетчатки от васкулярной задней части;

II — демаркационная линия разрастается, *становится выше и шире, получает название демаркационного вала;*

III — *демаркационный вал с экстраретинальной фиброваскулярной пролиферацией.* В этой стадии заболевания становится видимой фиброваскулярная пролиферация в ткани в дополнение к демаркационному валу. Очень важно, чтобы диагностика была проведена именно в данной стадии, так как новые данные по изучению эффекта криотерапии указывают, что это наиболее подходящая стадия для ее проведения;

IV — *частичная отслойка сетчатки;*

V — *полная отслойка сетчатки.*

В дальнейшем наступает рубцовая фаза, которая также имеет несколько стадий и развивается либо по пути активного процесса, либо по пути регрессии.

Диагностика. Наиболее существенным аспектом офтальмологического наблюдения за недоношенными новорожденными является эффективный скрининг ретинопатии и, при выявлении заболевания, лечение в острой фазе путем криопексии, лазерокоагуляции.

Непрямая офтальмоскопия должна быть проведена в возрасте 3–4 нед. и в последующем каждые 7—10 дней, если имеется активная фаза заболевания. Без сомнения, важно диагностировать заболевание на ранних стадиях, однако осмотр до 4-й недели жизни редко выявляет признаки ретинопатии. У большинства детей заболевание впервые выявляется между 7-й и 9-й неделями жизни (46,2%).

Профилактика. Внимательный контроль за оксигенотерапией (мониторирование P_{02} крови, Fio_2 вдыхаемой смеси) имеет некоторый эффект в предупреждении частоты заболевания ретинопатией, но кислород не является единственным фактором риска развития этого заболевания. *Опасность развития ретинопатии в первую очередь связана с малым гестационным возрастом ребенка,* поэтому профилактика преждевременных родов будет являться и профилактикой заболевания.

Кроме того, увеличению частоты ретинопатии способствуют переливания крови, недостаточность витаминов Е и А, гиперкапния и ацидоз, инфекции, лекарственные вещества (индометацин), перинатальные анемии недоношенных. Так как переливание взрослой донорской крови является одним из наиболее опасных факторов, способствующих развитию ретинопатии, рекомендуется недоношенным детям с массой тела менее 1500 г на первом месяце жизни после заменных переливаний крови и любых других трансфузий крови в течение двух дней назначение внутрь витамина Е в дозе 40—50 мг/кг (обычная профилактическая доза — 10—20 мг/кг в течение месяца).

Предположение о ведущей роли недостаточности антиоксидантной защиты в генезе ретинопатии недоношенных, возникающей вследствие накопления активных форм кислорода (супероксидный анион-радикал, синглетный кислород, гипохлорид перекиси и др.), было подтверждено экспериментальными данными на моделях ретинопатии недоношенных (котята, крысята). В тканях глаз этих животных обнаружено сниженное количество супероксиддисмутазы. На основании этих данных в детской городской больнице №17 Санкт-Петербурга проведено рандомизированное двойное слепое с применением плацебо пилотное клиническое исследование по профилактическому применению экзогенной супероксиддисмутазы у детей с ОНМТ. Препарат эрисод закапывали по 1 капле 6 раз в день с 7—10-го дня жизни в течение 1,5—2 мес. Получены достоверные положительные результаты: снижение тяжести патологического процесса (стадии заболевания), уменьшение агрессивности необходимого дополнительного офтальмологического лечения. Кроме того, у детей, получавших эрисод, заболевание развивалось в более поздние сроки, когда состояние ребенка было более стабильным и он достигал уже большей зрелости, что также улучшало исход. Данные выводы нуждаются в подтверждении более расширенным исследованием.

Лечение. Рандомизированные исследования последних лет, касающиеся эффективности применения криотерапии или лазеропексии в лечении острой фазы ретинопатии, доказали, что этот метод должен применяться у больных, у которых заболевание достигло II—III стадии. Предварительные данные говорят, что частота отслойки сетчатки в результате этого лечения уменьшается на 50%. Возможно, у некоторых больных это оперативное вмешательство следует проводить на более ранних стадиях.

Приблизительно у 25% детей после оперативного лечения патологический процесс не приостанавливается, и отслойка сетчатки прогрессирует. В лечении рубцовой стадии используется витрэктомия, однако по поводу ее результатов существуют разноречивые мнения. Успешное анатомическое возвращение отслоенной сетчатки может быть выполнено, но надежды на функциональное восстановление не оправдались. В настоящее время считается, что использование витрэктомии, лензэктомии недостаточно эффективно.

Прогноз. У значительной части детей с ретинопатией развитие заболевания приостанавливается на первой стадии, и имеется положительная динамика без лечения (около 80%). Однако сравнительное изучение функции зрения у недоношенных детей, перенесших ретинопатию в период новорожденное™, и у детей, у которых не было ретинопатии, показало, что к 6—l0 годам у 55% детей с регрессировавшей ретинопатией в анамнезе имелись страбизм, амблиопия и значительные аномалии рефракции. Необходимо отметить, что у 36% детей с массой тела при рождении до 1100 г, не перенесших ретинопатию, имеют место те же нарушения зрения. Поэтому все маловесные недоношенные дети с любой стадией ретинопатии должны в дальнейшем очень внимательно наблюдаться офтальмологом.

Неврологические нарушения, задержка умственного развития и психосоциальные проблемы, выявляемые у детей, перенесших тяжелую ретинопатию недоношенных, убеждают в том, что таких детей следует как можно раньше направлять во все соответствующие службы поддержки, включая те учреждения, которые осуществляют выполнение программ раннего вмешательства и консультирования семьи, чтобы обеспечить их оптимальное познавательное и эмоциональное развитие.

ДАЛЬНЕЙШЕЕ РАЗВИТИЕ ДЕТЕЙ, РОДИВШИХСЯ НЕДОНОШЕННЫМИ

Исходы в отдаленные сроки у детей с низкой массой при рождении были предметом наблюдения задолго до введения методов неонатального интенсивного лечения.

В период до 60-х годов прошлого века в основном были работы по исходам у детей с массой тела более 1500 г. Было показано, что неблагоприятные последствия рождения с низким весом были очевидны и в подростковом возрасте. При этом социодемографические факторы оказались более повреждающими, чем биологические, и они оказывали все более значимое воздействие по мере роста ребенка. Специальные «обогащающие» программы дальнейшего ведения этих детей эффективны при умеренном снижении веса и для группы с низким социоэкономическим статусом.

В последующие годы внимание было сконцентрировано на детях, родившихся с массой тела менее 1500 г. Дальнейшее увеличение выживаемости детей со все более низкой массой в конце 70-х годов привело к изучению развития детей с массой тела менее 1000 г и даже менее 750 г.

К этому времени в ряде стран были созданы специализированные центры по комплексному оказанию помощи данному контингенту новорожденных. Перед практической педиатрией встал ряд новых актуальных проблем, и, в первую очередь, вопрос, смогут ли эти дети нормально и продуктивно жить.

Так, уже в те годы было установлено, что хотя показатели выживаемости были связаны с массой тела при рождении, но частота случаев поражения нервной системы у выживших детей оставалась постоянной внутри подгрупп со 100-граммовыми интервалами по массе тела (Yu et al., 1986). Оказалось, *что* обеспечение интенсивного неонатального ухода родившимся живыми недоно-

шенным с ЭНМТ не привело к непропорционально высокому числу выживших детей с грубыми нарушениями нервной системы.

В исследованиях тех лет было также отмечено, что те дети, у которых во внутриутробном периоде (во II триместре беременности) наблюдалось замедление роста головы, были особенно подвержены риску неблагоприятного исхода в отношении познавательной способности, способности восприятия и психомоторной функции (Harvey et al., 1982). Неблагоприятное влияние ЗВУР на дальнейшее нервно-психическое развитие подтверждают многие последующие работы.

На сегодня данные проведенных обследований и анализа наблюдений за дальнейшим развитием недоношенных детей как физическим, так и нервно-психическим многообразны, однако отрывочны и порой противоречивы. В сведениях, которые они дают о дальнейшей судьбе недоношенных детей, нет целостной картины, они остаются расплывчатыми. Отсутствие единообразия как в определении терминов «нарушение нервной системы» и «инвалидность», так и в выборе возраста, в котором производится оценка, вероятно, объясняет наблюдающееся в опубликованных данных разнообразие исходов, особенно в группе детей с ЭНМТ при рождении.

Анкетирование показало недостаточную осведомленность по данному вопросу как педиатров, так и других медицинских специалистов, тогда как необходимость знаний об особенностях дальнейшего роста и развития детей, родившихся преждевременно, очевидна. Правильное понимание развития недоношенных детей в различные возрастные периоды поможет избежать излишней медикаментозной терапии, использования методов лечения, не основанных на доказательной медицине, даст возможность более объективно подходить к прогнозу и находить верную позицию в беседах с родителями.

В первую очередь хотелось бы подчеркнуть следующее: *нельзя говорить об исходах или сравнивать их в целом по группе «недоношенные дети» или «дети с низкой массой тела»,* так как эта группа неоднородна и характеризуется широким спектром темпов дальнейшего роста, качества здоровья, окончательных исходов. С одной стороны, огромное число детей, родившихся с низким весом, нормально развивается, с другой — существует группа с различными заболеваниями и проблемами нейроразвития. За исключением небольшого количества этих детей с задержкой умственного развития и/или ДЦП, последующее развитие остальных проходит с легкими проблемами нарушения познавательной способности, дефицита внимания и нейродвигательной функции.

Ввиду множества факторов, влияющих на исход, и, в первую очередь, срок внутриутробной жизни, необходим дифференцированный подход при окончательных выводах.

Несмотря на то, что были сделаны попытки сравнения исходов, к примеру, даже в отобранных группах детей с ЭНМТ, в разных больницах, для выявления корреляций с различными повреждающими факторами, а также анализа тенденций, наметившихся в последние годы, возникает много проблем при интерпретации и сравнении опубликованных данных.

Без сомнения, нельзя сравнивать исходы в группах с разным процентом детей, соответствующих гестационному возрасту (СГВ) и «малых к сроку» (МГВ). При наблюдении за недоношенными с ЭНМТ при рождении показано, что

у детей МГВ наблюдается более высокая частота случаев нарушений со стороны нервной системы и более низкая оценка индекса умственного развития по Bayley для детей 2-летнего возраста, скорректированного по сроку недоношенности.

Данные таблицы 8.23 ярко демонстрируют важность получения данных об исходах у недоношенных детей в зависимости от гестационного возраста, а не от массы тела при рождении, ибо у ребенка даже с меньшим гестационным возрастом может быть более благополучный исход при благоприятном течении внутриутробного периода, чем у того, у которого срок гестации больше, но нарушенное течение антенатального периода привело к возникновению ЗВУР, что сделало их массу при рождении одинаковой. К примеру, частота ДЦП в группе, подобранной по массе тела, значительно отличается от его частоты в группе одинакового гестационного возраста — соответственно 15,7% и 8,9%.

Также невозможно сравнивать исходы в группах, объединяющих относительно разное количество детей, рожденных в перинатальном центре, и детей, рожденных вне центра и перенесших транспортировку в отделение интенсивной терапии. Известно, что существуют глубокие различия в тактике и в возможностях оказания интенсивной помощи новорожденным с ЭНМТ, родившимся вне перинатальных центров. Согласно данным E.Kitchen и соавт. (1984), частота случаев тяжелой и умеренной функциональной инвалидности у рожденных вне перинатальных центров детей оказалась в 3 раза выше, чем у рожденных в центрах.

В дополнение к сказанному отметим, что *при сравнительной оценке исходов необходимо учитывать следующие факторы:*

- уровень выживаемости в сравниваемых популяциях;
- срок внутриутробного развития;
- значительно повышенную частоту случаев нарушений со стороны нервной системы при рождении близнецов;

Таблица 8.23

Специфические нарушения со стороны нервной системы у выживших детей, родившихся в медицинском центре королевы Виктории в результате одноплодной беременности в период 1977-1984 гг.

Показатель	Выжившие дети, родившиеся с массой тела 500-999 г	Выжившие дети, родившиеся при сроке внутриутробного развития 23—28 нед.
Число выживших детей	108	168
Детский церебральный паралич	17(15,7%)	15 (8,9%)
Гемиплегия	12	9
Тетраплегия	4	4
Моноплегия	1	2
Слепота	3 (2,8%)	5 (3,0%)
Глухота, связанная с повреждением слухового нерва	3(2,8%)	4 (2,4%)
Задержка умственного развития	7	9

- перенесенные заболевания (пре-, интра- и постнатальные);
- социально-экономический статус семьи или того окружения, где происходит развитие ребенка;
- отношение родителей к детям;
- состояние здоровья и образование родителей;
- генетические факторы.

Следует добавить, что *не всегда ясна степень значимости каждого воздействия.* Не меньшее значение для прогноза имеет срок антенатального периода, в котором начинают действовать повреждающие факторы, и продолжительность их действия.

Неверное представление об окончательном исходе может дать и малая продолжительность наблюдения (менее 2–3 лет), так как *у недоношенных детей имеются периоды преходящего аномального психомоторного развития в младшем возрасте.* После 2 лет жизни на развитие психомоторных функций все возрастающее влияние оказывают социальные факторы, и чтобы с достаточной уверенностью установить нарушения со стороны нервной системы (особенно умеренных степеней), необходим более длительный период наблюдения за последствиями — 6–8 лет.

В настоящее время делаются попытки поиска ранних прогностических признаков умеренных и легких степеней повреждения нервной системы у недоношенных детей. Один из них — оценка поведенческих реакций, начиная с самого раннего возраста.

Потенциальная некорректность в выводах об исходах возможна и при экстраполяции результатов наблюдений, основанных на данных одной больницы, на тот или иной географический регион. Ряд авторов указывает на важность проведения именно региональных исследований исходов. Так, A.Saigal и соавт. (1984) были опубликованы сравнимые данные по одной из канадских провинций обо всех детях, рожденных там в периоды с 1973-го по 1976-й год и с 1977-го по 1980-й год. Было показано, что за истекший период выживаемость детей с ЭНМТ увеличилась вдвое без увеличения частоты случаев нарушения со стороны нервной системы. На основании таких региональных данных можно делать обобщающие выводы о достигнутых положительных результатах.

Физическое развитие недоношенных детей

Гармоничное физическое развитие ребенка - один из важнейших показателей его здоровья. Различные параметры физического развития представляют клинико-диагностическую ценность. В связи с этим изучение особых закономерностей физического развития преждевременно родившихся детей в отдаленные периоды жизни представляется крайне важным и актуальным. Одной из практически значимых особенностей (при оценке физического статуса недоношенного ребенка) является отклонение от синхронности увеличения различных физических параметров, неравномерность процессов роста разных структур в дальнейшие периоды развития.

Физическое развитие преждевременно родившихся детей зависит от исходных данных, массы и длины тела «на старте». В некоторых зарубежных и отечественных наблюдениях внимание было сконцентрировано на наиболее слож-

ных группах недоношенных детей, т.е. имеющих очень низкую массу и длину тела при рождении.

Сравнивались суммарные данные по физическому развитию 333 детей с ОНМТ, родившихся в Москве, с подобными характеристиками доношенных детей тех же годов рождения (Таболин В.А. и др., 1987). Полученные данные свидетельствуют, что в 3 и 5 лет физическое развитие детей, родившихся с ОНМТ, существенно отстает от физического развития доношенных. Так, к этому возрасту нормальное физическое развитие имели 88% доношенных, а детей с ОНМТ — только 40% к 3 годам и 67% — к 5 годам. К 8–9 годам различия нивелируются (73% недоношенных и 81% доношенных имели нормальное физическое развитие). К 14—15 годам (по В.А.Таболину и соавт.) остаются только конституционально обусловленные различия.

Сходные данные были получены Drillien (1985). Автор также проводил наблюдение за детьми с ОНМТ (ПО детей с массой тела при рождении менее 1362 г). Показано, что к 5 годам дефицит массы имели 30% детей и роста — 50%, т.е. часть детей, которые родились до 30-й недели гестации, отстают в физическом развитии (особенно по росту) в раннем и дошкольном возрасте. Однако в дальнейшем с каждым годом они сравниваются со своими доношенными сверстниками.

Согласно более поздним исследованиям (Kitchen W., 1992; Doyle L., 1993; Nishida H., 1993), сохраняются те же тенденции по задержке физического развития у недоношенных с ОНМТ: более выражено отставание в раннем и дошкольном возрасте, к 8–9 годам еще около 20% отстают по росту. Периоды «вытягивания» начинаются на 1–2 года позднее.

Имеются данные по группе детей с массой тела менее 801 г. К 3 годам длина тела у них и окружность головы ниже 5-го процентиля, а масса тела — около 10-го процентиля (Daily D.K. et al., 1994). Однако в этом наблюдении нет никаких данных о детях со ЗВУР.

Данные других исследователей свидетельствуют об отставании мальчиков-подростков, родившихся недоношенными, от их сверстников по параметрам физического и полового развития.

Единая позиция во всех исследованиях выявляется при сравнении исходов у недоношенных детей, соответствующих гестационному возрасту (СГВ), и детей с задержкой внутриутробного развития (ЗВУР). По данным R.Strauss (1997) и J.Leger (1997), у недоношенных детей с симметричной и асимметричной ЗВУР в раннем возрасте наблюдались значительные нарушения роста. Это подтверждено и в основательном изучении показателей физического развития у 157 недоношенных детей (74 ребенка со ЗВУР и 83 СГВ). 27% детей со ЗВУР имели низкий рост, тогда как у детей СГВ отставание роста отмечалось в 19% случаев (Баранов А.А. и др., 2001). К школьному возрасту, как отмечают авторы, эта разница сохранялась: 18,1 и 8,4% соответственно. Эта закономерность относится и к дефициту массы тела в дошкольном возрасте, который выявлен у детей со ЗВУР в 55,4% и только в 27,7% в группе детей СГВ.

Оценивая физическое развитие недоношенных детей по отечественным данным последних лет (90-е годы), необходимо помнить об общей тенденции ухудшения состояния здоровья в эти годы. Так, если в 80-е годы среднее физи-

ческое развитие определялось у 72,3% обследованных дошкольников, то в 90-е годы -только у 46,0% (Яйленко А. и др., 1998).

Создавая портрет физического развития школьника с учетом интегрального показателя, А.А.Баранов и соавт. (2001) отмечают, что у 2/3 преждевременно родившихся детей развитие ниже среднего и только у трети — среднее. Однако, к сожалению, в этом наблюдении дети не были разделены по гестационному возрасту, а общий вывод по всем недоношенным снижает его практическую значимость.

Необходимо подчеркнуть, учитывая даже самые пессимистические прогнозы некоторых исследований, что *показатели физического развития у недоношенных детей к 17 годам почти всегда достигали нормы,* конечно, при благоприятном медико-социальном окружении ребенка. С возрастом у преждевременно родившихся детей наблюдается уменьшение зависимости обсуждаемых показателей от воздействия биологических факторов.

Нервно-психическое развитие

Проблема нервно-психического развития ребенка вследствие ее огромной социальной значимости всегда находится в центре внимания врачей и педагогов.

Ориентирование на массу тела при подборе групп для анализа исходов удобно для неонатологов. Однако акушеры при принятии важнейших решений по плановому родоразрешению ориентируются на срок внутриутробного развития. Выбор перинатологом верной тактики становится все более актуальным по мере того, как все большее число детей, родившихся на 28-й неделе гестации и меньше, выживают без грубых неврологических повреждений благодаря развитию перинатального интенсивного лечения. Поэтому *необходимо иметь данные об исходах у недоношенных детей β зависимости от сроков их внутриутробного развития*. Данные одного из таких редких исследований опубликованы Yu et al. (1986), которые наблюдали большое число недоношенных детей, рожденных живыми в результате одноплодной беременности в медицинском центре королевы Виктории в период 1977—1984 гг. (табл. 8.24).

Таблица 8.24

Исходы в двухлетнем возрасте у экстремально недоношенных детей, родившихся живыми в больнице в результате одноплодной беременности

Срок внутриутробного развития, нед.	Число детей	Число (%) выживших	Число (%) выживших с нарушениями со стороны нервной системы	Число (%) выживших с тяжелой инвалидностью
23	19	2(11)	1(50)	1(50)
24	35	13(37)	2(15)	1(8)
25	24	10 (42)	4(40)	2(20)
26	54	33(61)	8(24)	5(15)
27	68	53 (78)	4(8)	3(6)
28	76	57 (75)	6(11)	4(7)
Суммарно	276	168(61)	25(15)	16(10)

В данной таблице понятие «нарушение со стороны нервной системы» включает в себя детский церебральный паралич, слепоту, глухоту и задержку умственного развития. Понятие «инвалидность» является мерой повреждения функции нервной системы, обусловленной наличием перечисленных выше нарушений (ВОЗ, 1980).

L.W.Doyle, D.Casalaz (2001) опубликовали результаты катамнестического наблюдения до 14 лет 351 ребенка, родившегося с экстремально низкой массой тела в штате Виктория (Австралия) в 1979—1980 гг. Дожило до 14 лет 88 детей — 25%. Из числа выживших 14% имели тяжелую инвалидность, 15% — инвалидность средней тяжести и 25% — легкую. 46% были нормальными, но у половины из них были снижены интеллектуальные способности по сравнению с контрольной группой детей, родившихся с нормальной массой тела. ДЦП выявлен у 10% выживших, слепота — у 6%, глухота — у 5%. Авторы отмечают, что при сравнении частоты выявления инвалидизации детей в возрасте 2, 5, 8 и 14 лет отмечено неуклонное ее возрастание по мере взросления ребенка.

Одним из общих важных факторов, влияющих на состояние и дальнейшее развитие нервной системы, является качество перинатального интенсивного ухода до родов, а также быстрое начало и непрерывное проведение неонатального наблюдения и интенсивного ухода. Дальнейшее улучшение исходов зависит от выбора стратегии, направленной на устранение неблагоприятных влияний перинатальных факторов (дыхательная недостаточность, гипоксия, гипотермия и др.).

Многие исследования разных лет показали, что к повышенной частоте случаев нарушения со стороны нервной системы у недоношенных детей приводят пери- и интравентрикулярные кровоизлияния тяжелой степени, перивентрикулярная лейкомаляция, судорожные приступы, гипогликемия, гипербилирубинемия, дородовое кровотечение у матери, задержка в восстановлении первоначальной массы тела после физиологической убыли и постнатальное замедление роста ребенка.

По поводу детского церебрального паралича у недоношенных детей имеются следующие данные. Сообщения о числе случаев ДЦП среди выживших недоношенных в последние годы не отличаются согласованностью показателей. Так, в одном из региональных исследований сообщается, что после внедрения интенсивного неонатального ухода среди детей, родившихся с массой тела менее 2000 г, число выживших (без ДЦП) увеличилось на 101 ребенка на каждую 1000 выживших, а число детей с развившейся впоследствии тяжелой инвалидностью возросло только на 5 на каждую 1000 выживших (Stanley, Atkinson, 1981). В Швеции было подсчитано, что ДЦП развивается только у одного из каждых 40 дополнительно спасенных при помощи интенсивного неонатального ухода (Hagberg et al., 1984). В этом исследовании, кроме того, отмечено, что повышение частоты случаев ДЦП имело место главным образом среди детей с массой тела при рождении 2001—2500 гг. Следовательно, не следует переоценивать вклад, вносимый выжившими детьми с ЭНМТ в общее число детей, страдающих ДЦП.

Убедительны данные, основанные на длительном наблюдении (около 15 лет), опубликованные Timothy R., La Pine и соавт. (1995). Наблюдались дети с массой тела менее 800 г (420—799 г, гестационный срок 22—28 нед.). Сравни-

вались 3 группы: рожденные в 1977-1980, в 1983-1985 и в 1986-1990 годах. Ежегодное поступление этих детей удвоилось с 1977 по 1990 г. Выживаемость росла — 20, 36 и 49% соответственно (особенно среди детей массой менее 700 г). При этом частота тяжелых неврологических нарушений значительно не отличалась за эти три периода — 19, 21 и 22% соответственно. За все три периода повреждения нервной системы чаще возникали у мальчиков. Средний уровень познавательной способности за эти периоды также не отличался — 98, 89 и 94. Авторы делают вывод, что прогрессивное увеличение выживания не приводит к увеличению нарушений нейроразвития.

По имеющимся к настоящему времени данным, не вызывает сомнений большая вероятность вполне благополучного исхода по умственному развитию у детей с ЭНМТ. Однако необходимо учитывать некоторые особенности. В процессе развития в этой группе детей отмечается нарушение синхронности, чаще отставание психомоторного развития от умственного. При оценке по психометрическим тестам следует ориентироваться на возраст недоношенного ребенка, скорректированный по сроку недоношенности, что позволяет смягчить неправомерную тревогу.

Для надежного прогнозирования отдаленных исходов умственного развития особенное значение приобретает социально-экономическое окружение (образование, род деятельности и доходы родителей, их активная позиция). Недоношенные дети особенно восприимчивы к внешнему влиянию, и посредством соответствующего вмешательства можно усилить их интеллектуальное развитие. Исследования с использованием социальной и сенсорной стимуляции показали, что обогащенные различными воздействиями программы приводили к улучшению оценок в тестах умственного развития. Это лежит в основе работы так называемых «институтов раннего вмешательства», под наблюдением которых обязательно должны находиться недоношенные дети для получения активной разносторонней помощи в своем развитии.

Ниже представлены интегрированные данные литературы по исходам у недоношенных детей в зависимости от массы тела при рождении (табл. 8.25).

Тяжелые расстройства зрения, которые встречаются у недоношенных с ОНМТ в 5–6% случаев, обусловлены чаще ретинопатией недоношенных;

Таблица 8.25

Катамнез (неврологическое развитие) в возрасте 3-5 лет в зависимости от массы тела при рождении
(Hack M.etal., 1995)

Показатели	Масса тела при рождении, г			
	<1000	ЮОО-1499	1500-2499	>2500
Неврологические нарушения	20%	15%	8%	<5%
Церебральный паралич	>5%	4%	2%	<0,4%
Коэффициент умственного развития (средний IQ)	88	96	96	**103**
IQ <70	13%	5%	5%	0-3%
Поведенческие проблемы	29%	28%	29%	21%

возможны случаи атрофии зрительного нерва (часто связаны с ДЦП) и катаракты, обусловленной генерализованным заболеванием плода инфекционной или генетической природы.

В последнее время выявлена тенденция к снижению частоты случаев развития глухоты, связанной с повреждением слухового нерва, у выживших детей с ОНМТ. В группе детей с ЭНМТ она составляет 2%. Очень важно диагностировать потерю слуха в ранние сроки, чтобы приступить к возможной коррекции.

Таблица 8.26

Неврологические исходы в возрасте 1,5-2 лет у недоношенных детей с массой тела при рождении менее 1500 г и сроком гестации менее 32 недель

(по данным ДГБ №17 Санкт-Петербурга за период с января 2000 г. по май 2002 г.; Федорова Л.А.)

Срок гестации, нед.	23-26	27-28	29-30	31-32	Всего
Количество детей	27	35	39	10	111
Масса тела, г	680-924 (средняя масса 815)	930-1090 (средняя масса 990)	970-1440 (средняя масса 1230)	1120-1500 (средняя масса 1430)	680-1500 (средняя масса 1116)
ВЖКШ-IV степени	13 (48%)	10(28,6%)	9 (23%)	1(10%)	33 (29,7%)
ПВЛ (кистозная форма)	6 (22%)	6(17%)	6(15,4%)	1(10%)	19(17%)
БЛД	8 (29,6%)	7 (20%)	5(12,8%)	1(10%)	21(19%)
ROP IV-V степени	4(14,8%)	5(14,3%)	0	0	9(8%)
Катамнез					
Нормальное развитие	3(11,1%)	12 (34,2%)	19 (48,7%)	7 (70%)	41 (37%)
ФННС	7 (26%)	8 (23%)	9(23%)	2 (20%)	26 (23,4%)
Инвалидность	15(55,5%)	13 (37%)	9(23%)	1(10%)	38 (34,2%)
Летальный исход (отдаленный)	2 (7,4%)	2(5,7%)	2(5%)	0	6 (5,4%)

Примечание: ВЖК - внутрижелудочковые кровоизлияния; ПВЛ - перивентрикулярная лейкомаляция; БЛД - бронхолегочная дисплазия; ROP - ретинопатия недоношенных; ФННС (функциональные нарушения нервной системы) - умеренные изменения мышечного тонуса, замедление темпа психомоторного развития, невыраженные поведенческие нарушения; инвалидность - грубое нарушение психического и/или моторного развития, детский церебральный паралич, прогрессирующая гидроцефалия (в том числе потребовавшая операции вентрикулоперитонеального шунтирования), нейросенсорные расстройства в виде тяжелого нарушения слуха или зрения; летальный исход - смерть после выписки ребенка из больницы для новорожденных может быть результатом различных осложнений (в нашем случае 1 ребенок погиб от осложненной БЛД, а остальные — в результате вторичных осложнений после операции вентрикулоперитонеального шунтирования).

По структуре соматической патологии в процессе дальнейшего развития недоношенных детей на первом месте — заболевания органов дыхания, затем нарушения со стороны нервной системы, анемии, инфекционные болезни и расстройства органов пищеварения. Однако заболевания органов дыхания у детей с ОНМТ отмечаются чаще только до 2 лет, а с 2 до 8 лет такой взаимосвязи не установлено (Kitchen W. et al., 1992). Чаще болеют дети со ЗВУР. Так, по данным А.А.Баранова и соавт. (2001), в раннем возрасте пневмонию перенесли 24% детей со ЗВУР и только 1,2% детей СГВ.

ГЛАВА IX. МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ. РАССТРОЙСТВА ВОДНО-ЭЛЕКТРОЛИТНОГО И КИСЛОТНО-ОСНОВНОГО БАЛАНСА

ГИПОГЛИКЕМИЯ

Внутриутробно плод не продуцирует глюкозу, у него нет глюконеогенеза, и вся глюкоза плода — материнская. Считается, что плод получает глюкозу со скоростью примерно 5–6 мг/кг/мин, и 80% его энергетических потребностей покрывается именно за счет глюкозы. 20% энергетических потребностей плод черпает из поступающих от матери лактата, аминокислот, глицерола, короткоцепочечных жирных кислот. Инсулин, глюкагон, соматостатин, гормон роста через плаценту не проникают. Известно, что гипергликемия матери, приводя к повышению уровня глюкозы в крови плода (уровень глюкозы в плазме плода составляет примерно 70% от ее уровня в крови матери), повышает синтез его организмом инсулина, но не влияет на активность синтеза глюкагона и гормона роста. Сразу после рождения и перевязки пуповины ребенок должен самостоятельно обеспечивать мозг глюкозой (потребности мозга новорожденного в глюкозе составляют около 6–8 мг/кг/мин и вдвое превышают потребности мозга взрослого за счет большей его массы по отношению к массе тела), что происходит за счет активации гликолиза, гликогенолиза, липолиза и глюконеогенеза на фоне своеобразного гормонального фона после рождения (подробности — см. гл. IV)· Если сразу после рождения у здорового доношенного новорожденного дыхательный коэффициент равен единице, то уже через несколько часов — 0,85, т.е. сразу после рождения для энергетических целей используются углеводы (глюкоза), а через несколько часов — и жиры (резко активирован липолиз).

В 1959 г. М.Корнблат описал 8 детей, рожденных от матерей с гестозами, у которых клинические признаки (апноэ, цианоз, кома, судороги) были связаны с уменьшением концентрации глюкозы и купированы внутривенной ее инфузией. Кроме того, впоследствии у 2 детей из этой группы развились тяжелые неврологические нарушения, а один ребенок погиб. Эти наблюдения послужили толчком к многочисленным исследованиям, целью которых являлось выявление критического уровня глюкозы и частоты гипогликемии.

Критерии, частота. Сразу после рождения у всех детей уровень глюкозы в крови снижается, достигая минимума через 30–90 мин (подробности см. в гл. IV). В 1966 г. М.Корнблат и Р.Швартц предложили считать гипогликемией новорожденных уровень глюкозы в крови 40 мг% (2,2 ммоль/л) у детей с конца 3-го дня жизни и менее 30 мг% (1,67 ммоль/л) на протяжении первых 72 ч жизни (у недоношенных даже концентрации менее 25 мг%, или 1,39 ммоль/л). Пользуясь этими критериями, Л.О.Любченко и Х.Бенд (1971) выявляли гипогликемию в среднем у 8% новорожденных, но при этом у 27% недоношенных, 33% детей с задержкой внутриутробного развития по гипотро-

фическому типу и у 67% — при сочетании внутриутробной гипотрофии и недоношенности. Высокая частота неонатальных гипогликемии (70%) обнаружена также у меньших из близнецов с большой разницей массы тела, у детей с тяжелой ГБН (18%), особенно после заменного переливания крови (30%), а также у детей, родившихся от матерей с сахарным диабетом (20% — в группе матерей с гестационным сахарным диабетом, 50% — в группе матерей с прегестационным сахарным диабетом, преимущественно плохо компенсированным).

К середине же 80-х годов XX века большинство неонатологов пришло к убеждению, что критерием неонатальной гипогликемии следует считать уровень глюкозы 2,2 ммоль/л и ниже в любые сроки после рождения, ибо руководство критериями М.Корнблата и Р.Швартца приводит к запоздалому лечению гипогликемии. Более того, в конце 80-х и 90-х годах появились сообщения о возможном повреждающем действии на мозг новорожденного повторных гипогликемии ниже 2,6 ммоль/л (Lucas A. et al., 1988; Mehta A., 1994; Duvanel C B. et al., 1999), поэтому Комитет экспертов ВОЗ (1997) предложил считать гипогликемией новорожденных состояния, когда уровень глюкозы крови ниже 2,6 ммоль/л. D.M.Anderson и соавт. (1993) обнаружили гипогликемию ниже 2,6 ммоль/л в первые 50 часов жизни у 38% всех новорожденных. Особенно часто отмечена гипогликемия у охлажденных детей. Показано, что гипогликемия имеет место у 57% новорожденных, ректальная температура у которых ниже 35°С.

Зарубежные бумажные скрининг-тесты для контроля уровня глюкозы в крови (Dextrostix, Chemstrips и др.) дают изменение окраски именно при уровне глюкозы менее 2,2 ммоль/л, поэтому многие руководства все же придерживаются старого критерия — гипогликемией новорожденных считать уровни глюкозы менее 2,2 ммоль/л. Необходимо помнить, что бумажные скрининг-тесты при гипербилирубинемиях показывают несколько заниженные уровни гликемии, а потому требуют подтверждения путем определения глюкозы в плазме или сыворотке крови биохимическими методами. В то же время при определении уровня глюкозы в плазме получают величины гликемии, на 14% более высокие, чем при определении в цельной крови. При определении гликемии в капиллярной крови, взятой из пятки новорожденного, необходим предварительный 15-минутный ее подогрев и немедленное помещение капилляра с кровью на лед; несоблюдение этих условий за час приведет к снижению гликемии на 1 ммоль/л. Наиболее часто гипогликемии у новорожденных развиваются в первые сутки жизни (табл. 9.1).

Различают транзиторную и персистирующую неонатальные гипогликемии.

Причины двух типов неонатальных гипогликемии (Kalhan S.C., Parimi P.S., 2002):

*I. **Транзиторная неонатальная гипогликемия.***

А. Обусловленная изменениями метаболизма матери

1. Поступление глюкозы в родах.
2. Медикаментозная терапия:
   а) тербуталин, ритодрин, пропранолол;
   б) оральные антидиабетические препараты.
3. Гестационный диабет: дети от матерей с диабетом.

Б. Обусловленная неонатальными проблемами

1. Идиопатическая или связанная с недостаточной адаптацией.

Таблица 9.1

Время выявления гипогликемии у новорожденных (AlethH.etal., 1987)

Дни жизни	Число детей	Процент от общего числа детей с выявленными гипогликемиями
1	81	47,6
2	21	12,3
3	23	13,5
4	25	14,6
5	11	6,5
6	4	3,6
7	3	2,4
8-9	-	-
10	*2*	1,2
Всего	170	100%

2. Недоношенность.
3. Задержка внутриутробного развития.
4. Асфиксия в родах.
5. Инфекции.
6. Гипотермия.
7. Гипервязкость крови.
8. Фетальный эритробластоз.
9. Другие:
   а) иатрогенные причины;
   б) врожденные пороки сердца.

*//. **Персистирующая гипогликемия.***

А. Гиперинсулинизм

1. Гиперплазия β-клеток, низидиобластоз, **аденома клеток островков** герганса, дефект рецептора.
2. Беквита—Видеманна синдром.

Б. Эндокринные расстройства

1. Гипофизарная недостаточность.
2. Дефицит кортизола.
3. Врожденный дефицит глюкагона.
4. Дефицит адреналина.

В. Наследственные болезни обмена веществ

1. Углеводов:
   а) галактоземия;
   б) гликогенозы;
   в) фруктоземия.
2. Аминокислот:
   а) болезнь **кленового сиропа;**

б) пропионовая ацидемия;
в) метилмалоновая ацидемия;
г) врожденная тирозинемия;
д) 3-гидрокси, 3-метил глютаровая ацидемия;
е) глютаровая ацидемия 2-го типа.

3. Жирных кислот:
а) дефект обмена карнитина;
б) дефект ацетил-коэнзим-А-дегидрогеназы.

Г. Нейрогипогликемия (гипогликоррахия), связанная с дефектом транспорта глюкозы.

Классификация. Помимо приведенного выше деления неонатальных гипогликемии, целесообразно различать гипогликемии по патогенезу.

Патогенетическая классификация неонатальных гипогликемии (Лафранчи С, 1987)

*/. **Неонатальная транзиторная.***

А. Снижение продукции глюкозы

1. Недоношенные и дети со ЗВУР.
2. Наследственные болезни обмена веществ.

Б. Повышенная утилизация — гиперинсулинизм

1. Дети от матерей с сахарным диабетом.
2. Эритробластоз плода.
3. Неправильная установка катетера в пупочной артерии.
4. Быстрое прекращение внутривенного вливания глюкозы.
5. Введение избытка глюкозы матери в родах.

В. Сниженная продукция и повышенная утилизация глюкозы

1. Патологические состояния плода (фетальный дистресс) — асфиксия, токсемия, гипотермия.
2. Врожденный порок сердца (синего типа).

*//. Стойкие, упорные гипогликемии новорожденных **и детей** грудного **возраста.***

А. Снижение продукции или высвобождения глюкозы печенью

1. Дефекты глюконеогенеза:
а) дефицит глкжозо-6-фосфатазы (I тип гликогенной болезни);
б) дефицит фруктозо-1,6-дифосфатазы;
в) дефицит фосфоенолпируваткарбоксилазы.
2. Дефекты гликогенолиза:
а) дефицит амило-1,6-гликозидазы — разветвляющий тип (III тип гликогенной болезни);
б) дефицит фосфорилазы и фосфорилазкиназы (VI тип гликогенной болезни);
в) дефицит гликоген-синтетазы.

Б. Снижение продукции альтернативных источников энергии

1. Дефекты окисления жирных кислот:
а) дефицит карнитина;
б) дефицит дегидрогеназы ацетилкоэнзима А жирных кислот длинно-, средне- и короткоцепочечных.

2. Дефекты кетогенеза:
   а) дефицит УМГ КоА-лиазы.

В. Сниженная продукция и/или ограниченное количество субстратов

1. Дефицит гормонов:
   а) гипопитуитаризм или изолированный дефицит гормона роста;
   б) первичная недостаточность надпочечников;
   в) дефицит глюкагона;
   г) толерантность мозгового вещества надпочечников.

Г. Повышенная утилизация глюкозы

1. Эндогенный гиперинсулинизм:
   а) низидиобластоз;
   б) гиперплазия или аденома клеток островков Лангерганса;
   в) синдром Беквита—Видеманна.
2. Экзогенный гиперинсулинизм:
   а) инсулиновая реакция при сахарном диабете I типа;
   б) ошибочное назначение ребенку инсулина или пероральных гипогликемических средств.

Клиническая картина. Каких-либо специфических симптомов гипогликемии не существует. Первыми признаками гипогликемии у взрослых и детей старшего возраста обычно бывают симптомы, обусловленные повышенной продукцией адреналина, — возбуждение, чувство голода, бледность, потливость, тремор, тахикардия и тахипноэ, парестезии, тревога, страх, слабость, а далее появляются признаки нарушения функционирования мозга из-за недостатка глюкозы — угнетение ЦНС, раздражительность, нарушение зрения (транзиторная кортикальная слепота, диплопия), аномальное или психотическое поведение, головная боль, судороги, кома. Конечно, первоначальные симптомы и симптомы угнетения ЦНС могут сочетаться.

Клиническая картина гипогликемии у новорожденных несколько иная:

- первыми чаще появляются симптомы со стороны глаз (плавающие круговые движения глазных яблок, нистагм, снижение тонуса глазных мышц и исчезновение окулоцефального рефлекса);
- далее отмечают слабый высокочастотный пронзительный *неэмоциональный крик, исчезновение коммуникабельности; слабость, срыгивания, анорексию;*
- *вялость, бедность движений или тремор, подергивания, повышенная возбудимость,* раздражительность, повышенный рефлекс Моро;
- *jitteriness* (ритмический тремор постоянной амплитуды вокруг фиксированной оси, часто сочетающийся с повышением мышечного тонуса и периостальных рефлексов и стойкими рефлексами новорожденных);
- *летаргия или ступор;*
- *приступы тахипноэ, нерегулярного шумного дыхания (грантинг) и цианоза, апноэ;*
- *снижение мышечного тонуса или выраженная мышечная гипотония;*
- *нестабильность температуры тела, склонность к гипотермии;*
- *срыгивания, слабость сосания и отказ от еды (анорексия);*
- *артериальная гипотензия, тахикардия;*

- *бледность, потливость;*
- *судороги.*

Примерно у половины новорожденных с выявленной лабораторно гипогликемией отсутствуют какие-либо клинические проявления, или наблюдаются моносимптомность, атипичная клиника. Причину этого видят в том, что мозг новорожденного в 40 раз более активно, чем мозг взрослого, утилизирует кетоновые тела, за счет которых он может черпать до 15—30% энергетических потребностей. Считают, что у детей с бессимптомной гипогликемией имеется более выраженная транзиторная физиологическая гиперкетонемия. Вероятно, имеют значение и особенности уровней контринсулярных гормонов в крови (глюкагона, глюкокортикоидов, трийодтиронина, соматостатина, гормона роста).

Дети от матерей с сахарным диабетом — см. гл. XXI.

Беквита—Видеманна синдром — врожденный синдром избыточного роста встречается с частотой 1:14 000 родов, включает:

- макроглоссию (80% больных);
- аномалии передней брюшной стенки (80% больных — грыжа пупочного канатика или пупочная, диастаз прямых мышц живота);
- деформации ушей (75% больных);
- висцеромегалию (почек с дисплазией их, печени, селезенки);
- персистирующую с первых часов жизни гипогликемию (у 50% больных);
- полицитемию;
- врожденные пороки сердца;
- недоразвитие верхней челюсти и гипоплазию среднего лица;
- гемигипертрофию, мышечную гипертрофию;
- клитеромегалию, криторхизм.

У больных имеется повышенный риск злокачественных опухолей, в том числе опухоли Вильмса в периоде новорожденное™. Гипогликемия связана с гиперплазией β-клеток поджелудочной железы, но у большинства детей она спонтанно или при корригирующей терапии проходит. Генез синдрома у разных детей не одинаков, описаны как семейные, так и спорадические случаи. Нередко обнаруживают аномальный кариотип — дупликацию Ир, дисомию 11p15.5, транслокацию11p,22д, мутацию в гене CDKN1C.

Нейрогипогликемия (гипогликоррахия) — дефект транспорта глюкозы в спинномозговую жидкость. D.C.DeVivo (1991) описал двух детей с судорогами, появившимися на втором месяце жизни, при отсутствии инфекций, внутричерепных геморрагии или мальформаций мозга, но с низким уровнем содержания глюкозы в спинномозговой жидкости (1—2 ммоль/л) при нормальном ее уровне в плазме (4,7—6,6 ммоль/л). Полагают, что у таких детей имеются мутации в белках-транспортерах глюкозы в мозг. В лечении используют кетогенную диету, так как кетоновые тела проникают в мозг без транспортеров-посредников.

Диагноз. Первое определение уровня глюкозы в крови целесообразно сделать у детей из групп риска развития гипогликемии через 30—60 мин после рождения, а далее в течение первых 2 сут. концентрацию глюкозы в крови следует определять каждые 3 ч и в последующие 2 дня — каждые 6 ч. В некоторых клиниках даже существует «правило четверок»: в группах повышенного риска

неонатальной гипогликемии уровни глюкозы определяются после рождения 4 раза с интервалом 1/2 ч и далее 4 раза — с интервалом 1 ч, 4 раза — с интервалом 2 ч, 4 раза — 3 ч, 4 раза — 4 ч и затем 2 раза в сутки до конца пятых суток.

Лечение. Парентеральное введение растворов глюкозы начинают всегда при уровне гликемии 2,2 ммоль/л и ниже. В то же время, если у здорового ребенка при отсутствии симптомов гипогликемии в первые часы жизни регистрируется уровень гликемии ниже 2,6 ммоль/л, необходимо убедиться , что начато энтеральное питание и мониторировать уровень гликемии каждые 0,5—1 ч, и, убедившись, что уровень глюкозы в крови повышается, не предпринимать усилий по его коррекции. Но если у ребенка имеются симптомы, которые можно расценить как гипогликемические, или ребенок не получает энтерального питания, то уровни глюкозы в крови менее 2,6 ммоль/л являются показанием для начала парентерального введения глюкозы.

Метод А. Глюкозу в дозе 0,4-0,8 г/кг (2-4 мл 20% раствора на 1 кг массы тела) вводят внутривенно по 1 мл/мин. Далее продолжают инфузию глюкозы в дозе 4—8 мг/кг/мин, т.е. 10% раствор глюкозы вводят со скоростью 2,4—4,8 мл/кг/ч. При этом имеется опасность гипергликемии, продолжающейся более часа по окончании струйного введения глюкозы.

Метод Б. Глюкозу в дозе 0,2 г/кг/мин (2 мл 10% раствора в течение 1 мин) вводят внутривенно струйно и далее вливают капельно в дозе 6—8 мг/кг/мин (3,6—4,8 мл/кг/ч 10% раствора глюкозы). Гипогликемия исчезает через 4 мин, гипергликемия возникает редко. Потребности детей в глюкозе могут быть различны (табл. 9.2).

В большинстве стран мира применяют растворы декстрозы из-за низкого pH растворов глюкозы (около 3,0), что может способствовать прогрессированию метаболического ацидоза, особенно у больных детей.

A.Mehta (1994) предостерегает от струйного введения больших количеств глюкозы без последующего капельного введения глюкозы, ибо быстрая инфузия глюкозы стимулирует синтез инсулина и тормозит продукцию глюкагона, способствует поступлению глюкозы прежде всего в легкие, а не мозг.

Если ребенок находится на полном парентеральном питании с 2—3 суток жизни, на каждые 100 мл 10% раствора глюкозы надо добавлять 2 мл 10% раствора кальция глюконата, 13 мл изотонического раствора натрия хлорида и 1,5 мл 7% раствора калия хлорида. При необходимости (сохраняющаяся гипогликемия) можно повышать концентрацию вливаемой глюкозы (12,5%, 15% растворы), а при гипергликемии (уровни глюкозы в крови более 6,9 ммоль/л) — снижать ее (7,5; 5% растворы). При уровнях гликемии 2,2—2,5 ммоль/л 10% раствор глюкозы можно назначать интрагастрально капельно.

Таблица 9.2

Потребности в глюкозе у различных групп новорожденных

Группы детей	Скорость инфузии глюкозы, мг/кг/мил
Доношенные	3-5
Недоношенные	5-6
«Незрелые» к сроку гестации	6-8

Если для поддержания нормального уровня гликемии необходимо вливать глюкозу со скоростью более 15 мг/кг/мин, то надо рассматривать вопрос о назначении глюкагона (150—300 мкг/кг внутримышечно 2 раза в сутки; побочные Эффекты глюкагона: рвота, диарея, гипокалиемия; в высоких дозах стимулирует выработку инсулина), соматостатина (2—8 мкг/кг/мин внутривенно капельно), диазоксида (суточная доза 5—15 мг/кг с возможным увеличением до 20—25 мг/кг, разделена на 3 приема внутрь), гидрокортизона (5—10 мл/кг в сутки) или преднизолона (2—3 мл/кг в сутки), АКТГ (2 ЕД/кг внутримышечно 2 раза в сутки).

Если после исключения других причин персистирующей гипогликемии (в частности, при гликогенозах, выявляющихся в неонатальном периоде, — дефицит глюкозо-6-фосфатазы; дефицит гликогенсинтетазы — резко снижен ответ на протамин-цинк-глюкагон) не удается добиться стойкой нормогликемии, и отношение инсулин/гликемия превышает 0,5 — стойкая гиперинсулинемия, необходимы ультразвуковое обследование поджелудочной железы и консультация с хирургом на предмет панкреотомии в связи с низиобластозом. В этих случаях удаляют 90—95% поджелудочной железы. В последнее десятилетие описано несколько форм генетически обусловленного гиперинсулинизма (Hawdon J.M. et al., 1999).

При транзиторных гипогликемиях очень важно при первой же возможности начать энтеральное питание. Иногда ребенку с устраненной гипогликемией и отсутствием срыгиваний и рвоты в промежутках между кормлениями целесообразно давать растворы глюкозы или сухую глюкозу внутрь для профилактики гипогликемии. В то же время назначение сухой глюкозы в рот может провоцировать развитие молочницы, а при срыгиваниях и рвоте попадание гиперосмолярных растворов в дыхательные пути увеличивает вероятность развития пневмонии (синдром Мендельсона).

Прогноз. Катамнестическое исследование 151 ребенка с транзиторной неонатальной гипогликемией, проведенное в Финляндии (Койвисто М. и др., 1972), показало, что если гипогликемия новорожденных протекала бессимптомно, то в возрасте 1–4 лет органические поражения нервной системы наблюдаются в 6% случаев; если были неврологические симптомы, но не было судорог — в 12% случаев; но если же отмечались четкие неврологические признаки и были судороги, то в 50% случаев. Это говорит о крайней целесообразности планового мониторинга гликемии в первую неделю жизни у всех детей из группы высокого риска по развитию неонатальной транзиторной гипогликемии.

Нередко трудно с уверенностью говорить, что повреждение мозга у конкретного ребенка связано именно с неонатальной гипогликемией, ибо обычно у него в перинатальном периоде была и другая патология (ЗВУР, недоношенность, асфиксия, инфекции и др.). Все же считается установленным, что неонатальная гипогликемия может привести к ближайшим и отдаленным психоневрологическим расстройствам, при этом чем позже она выявлена, тем более вероятны эти последствия.

Особенно осторожно необходимо говорить о прогнозе при стойких, рецидивирующих неонатальных гипогликемиях. В частности, в обстоятельном исследовании A.Lucas и соавт. (1988) изучен катамнез 661 недоношенного ребен-

ка, родившихся с массой тела менее 1850 г. Умеренная гипогликемия (глюкоза/крови менее 2,6 ммоль/л) выявлена в периоде новорожденное™ у 433 из них, причем у 104 детей ее выявляли хотя бы однократно в течение от 3 до 30 дней. Число дней, в течение которых выявляли гипогликемию, достоверно коррелировало с дефектами психомоторного развития в возрасте 12—18 мес. Если гипогликемию регистрировали в течение 5 дней и более, то частота дефектов психомоторного развития достигала 42%. Отсюда авторы делают вывод о необходимости коррекции и умеренных рецидивирующих гипогликемии (менее 2,6 ммоль/л). Примерно к аналогичным выводам о худшем психоневрологическом прогнозе недоношенных детей, у которых регистрировались в течение первых суток жизни величины гипогликемии ниже 2,6 ммоль/л, пришли C.B.Duvanel и соавт. (1999). Правда, при изучении дальнейшего катамнеза A.Lucas и соавт. (1988) установили, что частота дефектов психомоторного развития у детей в возрасте 7—8 лет была намного меньшей, т.е. у большей части детей патология в возрасте 1,5 лет была все же транзиторной. Комментируя работу A.Lucas и соавт. (1988) и в целом соглашаясь с выводами авторов, эксперты ВОЗ (1997) резюмируют: «Имеются недостаточные данные для того, чтобы определить безопасные уровни глюкозы для доношенных детей, находящихся на грудном вскармливании. Даже если пороговый уровень глюкозы будет установлен, то это не будет являться показанием для начала лечения детей с бессимптомной гипогликемией, так как не известны уровни альтернативных источников энергии (кетоновых тел, лактата, жирных кислот) для мозга. В случае симптоматической гипогликемии у новорожденных и уровне глюкозы менее 2,6 ммоль/л лечение должно быть начато как можно быстрее, так как этот уровень коррелирует с возникновением неврологических нарушений».

Профилактика и лечение гипогликемии у новорожденных (Комитет экспертов ВОЗ, 1997)

1. Раннее и исключительно грудное вскармливание безопасно возмещает пищевые потребности здоровых доношенных детей.

2. Здоровые новорожденные дети, находящиеся нагрудном вскармливании, не нуждаются ни в каких дополнительных пищевых продуктах или жидкостях.

3. У здоровых новорожденных детей не развивается симптоматическая гипогликемия в результате простого недокармливания. Если у новорожденного развиваются клинические и/или лабораторные признаки гипогликемии, то необходимо установить причину. Установление причины гипогликемии не менее важно, чем ее лечение.

4. Теплозащита (создание и сохранение нормальной температуры тела) в дополнение к грудному вскармливанию является важным условием профилактики гипогликемии.

5. Кормление грудью должно быть начато, как только ребенок готов, предпочтительнее в пределах 1 часа после рождения. Немедленно после рождения новорожденный должен быть насухо вытерт, у него должен быть установлен контакт с матерью «кожа к коже», чтобы обеспечить теплозащиту и инициировать кормление грудью.

6. Кормление грудью должно продолжаться по требованию. У здоровых доношенных новорожденных интервал между кормлениями может значительно варьировать. Нет доказательств того, что длительные интервалы между корм-

\лениями неблагоприятно сказываются на новорожденных, если у них обеспечена термозащита и они кормятся грудью по их требованиям. Если младенец не показывает признаков голода или он не желает кормиться грудью, то он должен быть обследован, для исключения заболевания.

7. К группе риска по развитию гипогликемии должны быть отнесены недоношенные, незрелые к сроку гестации дети, перенесшие интранатальную гипоксию, новорожденные, рожденные от матерей с сахарным диабетом.

8. Наиболее вероятно развитие гипогликемии в первые 24 ч жизни. Если у новорожденного отмечается рецидив гипогликемии или она сохраняется, то, как правило, это связано с основным заболеванием.

9. Для новорожденных из групп риска наиболее безопасным является грудное молоко. Однако для некоторых детей, особенно с очень низкой массой тела при рождении, может потребоваться дополнительное введение питательных веществ.

10. Большая опасность развития гипогликемии грозит новорожденным с гестационным возрастом менее 32 нед. или весом при рождении менее 1500 г. Если возможно, то, как и доношенные дети, они должны находиться на грудном вскармливании.

11. Большая опасность развития гипогликемии грозит и новорожденным, находящимся на грудном вскармливании, но не показывающим «знаками» голода. Им нельзя устанавливать интервалы между кормлениями более 3 ч. Нормальная температура тела у них должна скрупулезно поддерживаться.

12. Большая опасность развития гипогликемии имеется у новорожденных, которые не могут находиться на грудном вскармливании, но способны получать грудное молоко или смесь через рот, даже если они находятся на зондовом питании. Вскармливание их должно начаться не позднее чем через 3 ч после рождения с 3-часовым интервалом между кормлениями.

13. Новорожденным из групп риска концентрация глюкозы должна быть измерена не позднее чем 1 ч после рождения. Бумажные тесты (полосы индикаторной бумаги) имеют недостаточную чувствительность и специфичность, поэтому на них нельзя полностью положиться.

14. Для новорожденных, не имеющих клинических признаков гипогликемии (бессимптомное течение), концентрация глюкозы крови должна поддерживаться на уровне более 2,6 ммоль/л (47 мг%). Если концентрация глюкозы крови ниже 2,6 ммоль/л, то:

- Новорожденный должен получать питание. Если же он не может находиться на грудном вскармливании, то ему можно давать молоко (смесь) из бутылочки или через зонд.
- Измерение глюкозы крови должно быть повторено через 1 ч и перед следующим кормлением (через 3 ч). Если концентрация глюкозы менее 2,6 ммоль/л, то надо рассматривать вопрос о внутривенном введении глюкозы.
- Если средства для внутривенного введения глюкозы отсутствуют или недоступны, то дополнительное питание нужно дать через зонд.
- Грудное вскармливание должно продолжаться.

15. Если недоступны надежные лабораторные тесты, позволяющие определить концентрацию глюкозы, то у детей должен тщательно поддерживаться

температурный режим, и они должны вскармливаться грудью. Если кормление грудью невозможно, то должна быть предложена соответствующая замена. Ребенок должен кормиться через каждые 3 ч при помощи бутылочки или через зонд. Младенец должен кормиться грудью так долго, как он на это способен.

16. Если ребенок болен или у него развивается клиника гипогликемии (остановка дыхания, цианоз, дрожание, судороги и др.), данные выше рекомендации не имеют значения. Глюкоза крови должна быть измерена срочно, и если ее уровень ниже 2,6 ммоль/л, внутривенная инфузия глюкозы должна быть начата как можно скорее.

17. Для лечения «симптоматической» гипогликемии предпочтительнее использовать 10% раствор глюкозы. При этом необходимо постоянно контролировать уровень глюкозы в крови и при необходимости его корректировать.

18. Если невозможно надежное измерение концентрации глюкозы крови, то внутривенная инфузия должна продолжаться при лечении основных клинических симптомов (например, судорог). При этом инфузия глюкозы per os или кормление противопоказаны.

ГИПЕРГЛИКЕМИЯ

Критерии: уровень глюкозы в крови более 6,5 ммоль/л натощак и более 8,9 ммоль/л в любое время.

Частота гипергликемий у новорожденных не установлена, но известно, что чаще она развивается у детей с массой менее 1,5 кг. Гипергликемии у новорожденных встречаются чаще, чем гипогликемии. Испанские исследователи M.P.Ruiz и соавт. (1999), обследовав 360 новорожденных, находившихся в отделении реанимации, обнаружили гипергликемию у 51,9% детей. Авторы подчеркивают, что не обнаружили значимых корреляционных связей между частотой гипергликемий и различными заболеваниями, но зато отметили, что гипергликемия является прогностически неблагоприятным признаком, и концентрация глюкозы гораздо чаще оказывается повышенной у детей, впоследствии погибших.

Этиология. Наиболее частая причина гипергликемии — избыточные вливания концентрированных растворов глюкозы, в частности струйные. У детей с очень низкой массой тела утилизация глюкозы может быть нарушена, и это приводит к гипергликемии. Кроме того, причиной гипергликемии может быть и «стрессированность» ребенка — асфиксия, базальный менингит, энцефалит, сепсис и др., а также лечение теофиллином. Особенно типична гипергликемия для детей с сепсисом. Редкой причиной гипергликемии может быть неонатальный сахарный диабет, панкреотомия в связи с низидиобластозом.

Клиническая картина. Повышенная осмолярность плазмы при гипергликемии может увеличивать дисфункцию клеток мозга, вызывать расширение капилляров мозга и провоцировать внутрижелудочковые кровоизлияния, а также увеличивать риск нейротоксичности неконъюгированного билирубина. Увеличение содержания глюкозы в нейронах может способствовать образованию избыточного лактата, развитию ацидоза и повышать риск отека мозга. Отек мозга — типичное проявление и осложнение «феномена рикошета». Кроме того,

гипергликемия может вызвать дегидратацию и большую потерю массы тела из-за осмотического диуреза, увеличивает риск сепсиса, некротизирующего энтероколита.

Профилактика и лечение. Необходимо избегать струйного вливания концентрированных растворов глюкозы, мониторировать уровни глюкозы в крови и моче на фоне парентеральной глюкозотерапии, снижать концентрацию вводимого капельно или микроструйно раствора глюкозы при гипергликемии, глюкозурии и, если гипергликемия персистирует, то рассматривать вопрос об инсулинотерапии. При уровне глюкозы более 10 ммоль/л инсулин назначают микроструйно в дозе 0,04—0,1 ЕД/кг/ч в минимальном количестве изотонического раствора натрия хлорида (0,05—0,1 мл).

ТРАНЗИТОРНЫЙ НЕОНАТАЛЬНЫЙ САХАРНЫЙ ДИАБЕТ

Диагностируют при стойком повышении уровня глюкозы в крови — более 11 ммоль/л. Обычно развивается у детей низкого гестационного возраста (менее 30 нед.). В патогенезе основную роль отводят транзиторно сниженной активности аденилатциклазы β-клеток поджелудочной железы, нормализующейся к 2-недельному возрасту.

Различают три формы неонатального диабета:

- транзиторный,
- транзиторный с поздними рецидивами,
- перманентный.

Клиническая картина. Типичны полиурия, тяжелые дегидратация, ацидоз, кетонемия, кетонурия (редко), вялое сосание, стойкая гипергликемия (более 10—11 ммоль/л) и глюкозурия. S.L.Christian и соавт. (1999) описали ребенка **с** очень низкой массой при рождении, макроглоссией, гипертелоризмом, косолапостью и неонатальным сахарным диабетом, потребовавшим инсулинотерапии до 4-месячного возраста. У ребенка обнаружена дисомия 6-й хромосомы одного из родителей. J.E.Peake и соавт. (1996) описали четырех детей от родственного брака с неонатальным диабетом, сочетающимся со стойкой диареей, высыпаниями на коже и высокой концентрацией в плазме иммуноглобулина Е. Наследование — сцепленное с Х-хромосомой, рецессивное.

Сахарный диабет, начинающийся на 3—4-й нед. жизни, — перманентный. О перманентном сахарном диабете, начинающемся в неонатальном периоде, см. гл. XXI.

Лечение. Инфузионная поддерживающая терапия для коррекции нарушенных водно-электролитного и кислотно-основного баланса, инсулин микроструйно в дозе 0,04—0,1 ЕД/кг/ч в минимальном количестве изотонического раствора натрия хлорида (0,05—0,1 мл). Необходим мониторинг за уровнями глюкозы, натрия, калия, кальция, КОС. Гипергликемия сохраняется обычно до начала 3-й недели жизни. Суточная доза инсулина обычно небольшая — 3—4 ЕД/кг. У каждого третьего ребенка с транзиторным неонатальным сахарным диабетом есть диабет в семье. В таких случаях прогноз надо сформулировать осторожно, ибо не исключена вероятность наличия у ребенка и перманентного сахарного диабета I типа.

ГИПОКАЛЬЦИЕМИЯ

Критерии, частота. Неонатальную гипокальциемию диагностируют при уровне кальция в сыворотке крови менее 2,0 ммоль/л (8,0 мг%) у доношенных и 1,75 ммоль/л (7,0 мг%) — у недоношенных новорожденных или уровне ионизированного кальция в сыворотке менее 0,75—0,87 ммоль/л (3,0—3,5 мг%) у доношенного и менее 0,62—0,75 ммоль/л (2,5—3,0 мг%) — у недоношенного.

Гипокальциемию в течение первых двух дней жизни можно выявить примерно у 30% недоношенных или детей, родившихся в асфиксии (как правило, смешанной, т.е. асфиксии, развившейся на фоне внутриутробной гипоксии) и у 50% детей от матерей с инсулинозависимым сахарным диабетом.

Классификация и этиология. Л .С.Хилмэн и Дж.Дж.Хаддад (1982) предлагают различать три варианта неонатальных гипокальциемий: 1) раннюю — развивающуюся в первые 72 часа жизни (чаще между 24-м и 48-м часами жизни); 2) среднюю — развивающуюся на 5—10-й день жизни; 3) позднюю — начинающуюся на третьей неделе жизни и позднее.

Ранняя неонатальная гипокальциемия встречается у четырех групп детей:

- недоношенных;
- родившихся в асфиксии;
- от матерей с сахарным диабетом;
- от матерей, получающих противосудорожные препараты.

Другими факторами риска могут быть быстрые внутривенные вливания натрия гидрокарбоната, заменные переливания крови, фототерапия у недоношенных детей,

Средняя неонатальная гипокальциемия обычно бывает у новорожденных:

- родившихся от матерей с остеомаляцией и тяжелым дефицитом витамина D во время беременности;
- вскармливаемых неадаптированными смесями из коровьего молока с высоким содержанием в них фосфора;
- с гипомагниемией;
- получающих фототерапию;
- больных вирусным гастроэнтеритом;
- при транзиторном гипопаратиреоидизме;
- аутосомно-доминантной гипокальциемической гиперкальцийурии.

Иатрогенными факторами при средней неонатальной гипокальциемий могут быть также нерациональная инфузионная терапия или парентеральное питание с дефицитом кальция, избыточное лечение фуросемидом, внутривенные вливания интралипида.

Поздняя неонатальная гипокальциемия в основном развивается у экстремально или глубоконедоношенных детей, т.е. родившихся соответственно с массой тела менее 1000 г или менее 1500 г, а также детей с инфантильным остеопетрозом.

Патогенез. В генезе *ранней неонатальной гипокальциемий* решающую роль отводят: 1) прекращению регулярного поступления кальция через плаценту после рождения; 2) чрезмерному пику секреции кальцитонина в первые сутки жизни (усиленная «кальцитониновая волна»); 3) задержке физиологичного для этого периода подъема секреции паратиреоидного гормона; 4) вероятно, недостаточ-

ной чувствительности тканей к паратгормону и активным метаболитам витамина D у недоношенных. Важно напомнить, что все это происходит на фоне, с одной стороны, сниженных возможностей получения и утилизации кальция, с другой — при повышенных потребностях в нем. Считается, что пищевые потребности в кальции у взрослых равны 8 мг/кг/сут., у детей дошкольного и школьного возраста — 25 мг/кг/сут., у грудных детей — 50—55 мг/кг/сут., доношенных новорожденных — 70—75 мг/кг/сут., а у недоношенных с массой тела менее 1000 г - 180-225 мг/кг/сут. В то же время у недоношенных при рождении недостаточны и депо кальция, ибо если прирост кальция у плода за сутки в 26 нед. составляет 100-120 мг/кг, то в 36 нед. - 140-150 мг/кг. Прежде уровень кальция менее 1,75 ммоль/л в первые 3 дня жизни имели 89% детей с очень низкой массой тела (Venkatamaran P.S. et al., 1986), в настоящее время на фоне совершенствования инфузионной терапии — 20% (Demarini S. et al., 1998).

В механизме развития *средней неонатальной гипокальциемии* основное значение придают недостаточной функциональной активности околощитовидных желез со сниженным синтезом паратгормона и/или недостаточной чувствительностью тканевых рецепторов к нему и активным метаболитам витамина D.

Поздняя неонатальная гипокальциемия отражает дефицит минерализации и остеопению, развитие рахита у недоношенного ребенка из-за дефицита не только витамина D, но также фосфатов и кальция в питании. Женское молоко, в 1 л которого содержится всего 25 ИЕ витамина D, 300—350 мг кальция и 120—150 мг фосфора, явно недостаточный поставщик всех трех указанных компонентов для детей с очень низкой массой тела при рождении, у которых потребности в них гораздо большие, чем у доношенных (см. табл. 6.4). Напомним, что если суточная потребность в фосфоре у доношенного новорожденного 25—35 мг/кг, то у недоношенного — 65—115 мг/кг. Поэтому очень важно обогащение смесей для искусственного вскармливания детей с очень низкой массой тела кальцием и фосфором, или добавление их к питанию, если ребенок находится на естественном вскармливании. Так, если, по рекомендации Европейского общества гастроэнтерологов и нутрициониста, в смесях для искусственного вскармливания доношенных детей должно содержаться 60 мг кальция и 30 мг фосфора на 100 ккал, то в смеси недоношенных — 70—140 мг кальция и 50—90 мг фосфора на 100 ккал.

Клиническая картина. Прямого соответствия между уровнем кальция в сыворотке крови и клинической симптоматикой нет. Более того, ранняя неонатальная гипокальциемия протекает чаще малосимптомно или бессимптомно. Иногда клиника ранней неонатальной гипокальциемии напоминает кишечную непроходимость, иногда могут быть судороги.

Наиболее типичными симптомами гипокальциемии являются:

- признаки гипервозбудимости — гиперестезия, пронзительный раздраженный неэмоциональный высокочастотный крик;
- мышечные подергивания (часто пальцев), тремор (особенно часто подбородка), клонус стоп;
- повышенные сухожильные рефлексы;
- положительные симптомы Хвостека, хоботковый, но другие признаки гипокальциемии (феномены Люста, Труссо, «руки акушера» и др.) обнаруживаются редко;

- тахикардия с периодами цианоза;
- возможны ларингоспазм, инспираторный **стридор, частые неглубокие** вдохи с втяжением межреберных **промежутков, тахипноэ, чередующееся** с приступами апноэ;
- мышечная гипотония;
- рвота, растяжение живота, желудочно-кишечное **кровотечение;**
- могут быть отеки на тыле стоп и кистей;
- тонические судороги.

Вся упомянутая симптоматика (повышенные рефлексы и мышечный тонус, нервное возбуждение, клонусы и судороги) типична как раз для средней неонатальной гипокальциемии.

При упорной, неподдающейся или плохо поддающейся обычному «кальциевому» лечению неонатальной гипокальциемии необходимо исключать врожденный гипопаратиреоз (часто бывает врожденная катаракта, отложения кальция в роговице, базальных ганглиях мозга), наследственные нарушения обмена витамина D (подробнее — см. гл. XXI).

Диагностировать гипокальциемию может помочь ЭКГ: удлинение интервала Q–T более 0,3 с.

При поздней неонатальной гипокальциемии необходимо рентгенологическое обследование костей и выявление признаков остеопении, рахита. Часто у этих детей есть и признаки перенесенной бронхолегочной дисплазии (БДЦ).

Остеопения недоношенных обусловлена прежде всего тем, что запасы кальция при рождении у недоношенного ребенка гораздо меньшие, чем у доношенного: если организм доношенного ребенка при рождении содержит около 30 г кальция, то 24-недельного недоношенного — лишь 10—15% этого количества, т.е. 3,0—4,5 г (Ziegler E.E. et al., 1976). Частота рахита у детей с массой тела при рождении менее 1500 г составляет 30%, а при массе тела менее 800 г — 73% (Koo W.W.K. et al., 1986). По данным этих авторов, до введения в практику специальных смесей для вскармливания недоношенных частота рентгенологически диагностированных переломов костей (числом от 1 до 15) в течение первых месяцев жизни у детей с массой тела при рождении менее 1500 г доходила до 24%, причем лишь у 16% клинически подозревали наличие этих переломов. Основной дефект костей недоношенных детей — низкое содержание минерального компонента. Типичная для недоношенных детей долихоцефалия — следствие этого. Долихоцефалией объясняют и последующее появление у недоношенных, не имевших ретинопатии детей, миопии. Клинические признаки рахита развиваются между 6-й и 12-й неделями постнатальной жизни, но уже до этого можно выявить в сыворотке крови низкий уровень фосфора и высокую активность щелочной фосфатазы. S.DeMarini и R.C.Tsang (2002) подчеркивают, что у недоношенных нет каких-либо нарушений образования активных метаболитов витамина D, обмена Ca и P, гормональной регуляции, объясняющих повышенную частоту рахита по сравнению с доношенными. Повышают риск развития рахита у недоношенных длительное парэнтеральное питание, БЛД> энтеропатии, кормление неадекватными смесями, отсутствие добавок кальция **и** фосфора, профилактического назначения витамина D при естественном вскармливании. Об упомянутых добавках и профилактике рахита у недоношенных — см. гл. VI и VIII.

Инфантильный остеопетроз наследуется по аутосомно-рецесссивному типу и характеризуется генерализованным склерозом костей, может сочетаться с гипокальциемией. Возможна компрессионная гидроцефалия, развитие очагов экстрамедуллярного кроветворения. Диагноз устанавливают на основании рентгенологических данных.

Лечение. Отношение неонатологов к лечению детей с ранними неонатальными гипокальциемиями, выявляемыми лишь лабораторно, противоречивое. Если выявлено лишь умеренное снижение уровня кальция в крови и клинические проявления отсутствуют, то предпочитают назначать препараты кальция (обычно кальция глюконат) внутрь. Это обусловлено тем, что внутривенное введение препаратов кальция, особенно в количестве большем, чем 18—20 мг/кг, достоверно повышает частоту сосудистых спазмов и некротизирующего энтероколита, печеночных некрозов (особенно при введении в сосуды пуповины, наиболее опасно введение в пупочную артерию), некрозов кожи или стенки сосудов (как правило, при дефектах венепункции и повреждении иглой сосудистой стенки), гетерогенных кальцификатов.

При симптоматической гипокальциемии вводят кальция глюконат внутривенно в виде 10% раствора в дозе 1—2 мл/кг массы тела (т.е. 9—18 мг/кг кальция). Внутривенно препараты кальция надо вводить медленно, не допуская развития брадикардии или сердечных аритмий, вследствие образования большого количества ацетилхолина в окончаниях блуждающего нерва. Далее препараты кальция в дозе по кальцию 75 мг/кг (1,5 ч. л. 10% раствора глюконата кальция) в сутки дают внутрь. 10% раствор лактата кальция содержит в 1 мл 16 мг кальция, а 1 мл 10% раствора кальция хлорида — 36 мг кальция, 10% раствора кальция глюконата — 9 мг. При сохраняющейся гипокальциемии внутривенно препараты кальция вводят каждые 6—8 ч.

Препараты витамина D для лечения ранней и средней неонатальной гипокальциемии используют очень редко, ибо они могут подавлять секрецию паратгормона. Обычная доза — 400 МЕ витамина D3 или 25-гидроксихолекальциферола. Эту же дозу рекомендуют добавлять в грудное молоко с 2—3 нед. глубоко недоношенным детям для профилактики рахита. Подчеркивают, что назначение витамина D3 при аутосомно-доминантной гипокальциемической гиперкальцийурии ассоциируется с нефрокальцинозом и нефролитиазом.

При упорной симптоматической неонатальной гипокальциемии необходимо решить вопрос, есть ли у ребенка гипомагниемия. Можно прибегнуть к диагнозу ex juvantibus — оценке клинической картины после внутримышечного введения 0,4 мл/кг массы тела 25% раствора сернокислой магнезии. Магний повышает секрецию паратгормона и реакцию тканей на него.

Прогноз. Неонатальная транзиторная гипокальциемия, как обычно считают, не имеет отдаленных последствий. Конечно, любой неонатальный судорожный синдром, в том числе и гипокальциемический, — фактор риска задержки или нарушения нервно-психического развития.

ГИПЕРКАЛЬЦИЕМИЯ

Критерии, частота. Гиперкальциемия (уровень общего кальция в сыворотке крови выше 2,74 ммоль/л, а ионизированного кальция — выше 1,25 ммоль/л) —

состояние, развивающееся у новорожденных при ряде очень редко встречающихся заболеваний.

Причины неонатальгай гиперкальциемии

- Иатрогенная гиперкальциемия.
- Врожденный первичный гиперпаратиреоидизм.
- Идиопатическая инфантильная гиперкальциемия.
- Синдром Уиллиамса (Williams syndrome).
- Некрозы подкожной жировой клетчатки.
- Гиперпростагландинемия, Е-синдром.
- Тяжелая инфантильная гипофосфатазия.
- Гипофосфатемический рахит недоношенных.
- Семейная доброкачественная гипокальциурическая гиперкальциемия.

Клиническая картина. Для гиперкальциемии характерны плохое сосание, рвота, запоры, мышечная гипотония, летаргия, полиурия, дегидратация, гипертензия, брадикардия, сердечные аритмии, укорочение интервала Q—T, нефрокальциноз и нефролитиаз, одышка, судороги. Однако гиперкальциемия может протекать и бессимптомно.

Лечение. Инфузионная терапия с растворами NaCl, преднизолон (2 мг/кг/сут.), фуросемид и препараты фосфора, если имеется гипофосфатемия. Иногда можно назначить этилендиаминтетрауксусную кислоту (50 мг/кг внутрь 3 раза в день), при угрожающем жизни состоянии — кальцитонин 1 ЕД/кг внутривенно или внутримышечно.

Иатрогенная гиперкальциемия. Этот вид гиперкальциемии наиболее част в неонатальном периоде и может быть обусловлен избыточным поступлением кальция или витамина D в сочетании с назначением тиазидовых диуретиков, снижающих экскрецию кальция с мочой, или без такового. Гиперкальциемия при избыточном поступлении кальция клинически бессимптомна.

Первичный гиперпаратиреоидизм наследуется по аутосомно-доминантному или рецессивному типу. При рождении дети обычно выглядят здоровыми. Уровень кальция в крови резко повышен (3,74 и более ммоль/л), а фосфора — снижен (менее 0,6 ммоль/л). Помимо вышеперечисленных симптомов гиперкальциемии, характерны признаки субпериостальной резорбции и деминерализации кости, иногда переломы кости. Типичен нефрокальциноз. Иногда имеют место западение грудины, кифоз, узкая грудная клетка и другие стигмы дизэмбриогенеза. Возможны аденомы не только околощитовидных, но и других эндокринных желез. Лечение — хирургическое (субтотальная паратиреоидэктомия).

Неонатальный гиперпаратиреоидизм у детей от матерей с гипопаратиреоидизмом. Хроническая гипокальциемия матери ведет к гипокальциемии плода и стимуляции околощитовидных желез плода. Дети чаше имеют низкую массу тела. В первые дни жизни гиперкальциемия исчезает, но затем снова появляется. Однако ее выраженность гораздо меньшая, чем при первичном гиперпаратиреоидизме, и она нестойкая. Клиника стертая, хотя рентгенологически умеренные поражения скелета могут быть. Они обычно разрешаются к 6 мес. Специфической терапии не требуется.

Идиопатическая гиперкальциемия. Обычно развивается у детей первого года жизни по окончании периода новорожденное™ (пик между 5-м и 8-м мес.)·

Помимо транзиторной гиперкальциемии иногда отмечают остеосклероз, жажду, дегидратацию, лихорадку, а иногда и азотемию, лейкоцитурию и зернистую цилиндрурию. Течение, как правило, доброкачественное и самоограничивающееся. Диагноз ставят при исключении других вариантов гиперкальциемии. Лечение — ограничения кальция в диете, иногда фуросемид, этилендиаминтетрауксусная кислота, глкжокортикоиды.

Синдром Уиллиамса. Типичны низкая масса тела при рождении, уплощенная и широкая переносица, выступающая верхняя и западающая нижняя челюсть, гипертелоризм, выпуклая верхняя губа, короткий вздернутый нос, низко посаженные глаза — так называемое лицо эльфа. Характерны также пороки сердечно-сосудистой системы, включая стеноз аорты и стеноз легочной артерии, резкая задержка психомоторного развития. В 90% случаев у больных находят микроделеции 7-й хромосомы с вовлечением гена эластина. Умеренная гиперкальциемия, сочетающаяся с нормальным уровнем фосфора в сыворотке крови, и отсутствие поражения костей. Лечение — симптоматическое.

Подкожные жировые некрозы. Дети обычно либо большие, рожденные при помощи акушерских щипцов, либо (реже) недоношенные, имеющие ЗВУР. Чаще дети перенесли выраженный стресс (охлаждение, гипоксия, родовая травма). Гиперкальциемия — высокая (4,0—5,5 ммоль/л), развивается на 3—4-й неделе жизни; уровни фосфора и щелочной фосфатазы без отклонения от нормы. Участки адипонекроза размером от 1 до 10 см появляются между 6-м и 10-м днями жизни. Кожа над ними обычно голубовато-красного цвета. Клинические признаки гиперкальциемии (рвота, анорексия, потеря массы тела, сомнолентность или повышенная возбудимость, лихорадка) обычно четко выражены. Изредка у больных могут развиться и последствия гиперкальциемии — нефрокальциноз, задержки роста и др. Полагают, что в патогенезе важную роль играет избыточный эктопический синтез $1,25(OH)_2D_3$. Лечение — ограничение кальция в питании (оптимально питание материнским или донорским молоком), гидратация, назначение фуросемида, гидрокортизона, этилендиаминтетрауксусной кислоты, ксидифона. При локальных поражениях возможен электрофорез с этими препаратами, а также ацетилсалициловой кислотой.

Гиперпростагландин — Е-синдром. Характеризуется гиперкальциемией, гиперкальцийурией, нефрокальцинозом, остеопенией в сочетании с метаболическим алкалозом за счет избыточных потерь с мочой хлоридов и калия. Рассматривают как тяжелый вариант течения в периоде новорожденное™ синдрома Барттера. Дети могут рождаться недоношенными с дефицитом массы при рождении из-за внутриутробной полиурии. Уровень $1,25(OH)2D_3$ в крови повышен, паратиреоидного гормона — нормален. Экскреция с мочой простагландина Е2 резко повышена. Показано назначение индометацина.

Синдром голубых пеленок. Гиперкальциемия и нефрокальциноз сочетаются с нарушением всасывания триптофана в кишечнике. Бактериальная флора кишечника образует из триптофана индол, который конвертируется в печени в индикан. Две молекулы индикана образуют путем окислительной конъюгации индиготин (индиго голубой), который и окрашивает пеленки в голубой цвет. Кроме того, у ребенка отмечаются плохие прибавки массы тела, рецидивирующая беспричинная лихорадка, гипервозбудимость, запоры, инфекции.

Лечение — ограничение кальция в диете, глкжокортикоиды, ксидифон или этилендиаминтетрауксусная кислота.

Пшеркальциемия, ассоциирующаяся с недостаточностью надпочечников. На фоне заместительной терапии глюкокортикоидами при острой надпочечниковой недостаточности уровень кальция возвращается к норме.

Пшеркальциемия, ассоциирующаяся с гипофосфатемией и истощением запасов фосфатов в организме, типична для детей с очень малой массой тела при рождении, получающих материнское или донорское молоко, — остеопенический рахит недоношенных. Остеопения — снижение плотности костей как за счет минеральной, так и органической матрицы кости. Подробнее — см. учебник «Детские болезни».

Тяжелая инфантильная гипофосфатазия — редкое заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному типу; обусловлено врожденным дефицитом активности щелочной фосфатазы и проявляется наличием уже при рождении признаков тяжелого рахита. Хондроциты не могут утилизировать кальций. С мочой повышено выделение фосфоэтаноламина и неорганического фосфора.

Семейная доброкачественная гипокальциурическая гиперкальциемия — клинически бессимптомное, наследуемое по аутосомно-доминантному типу расстройство, обусловленное дефектом кальциевых рецепторов как в почках, так и околощитовидных железах. Уровни паратгормона в крови — нормальные, т.е. неадекватные гиперкальциемии.

Идиопатическая артериальная кальцификация грудных детей — редкое семейное заболевание, заканчивающееся летально в 85% случаев в первые полгода жизни. Смерть наступает от ишемии миокарда с развитием инфарктов, обусловленных вовлечением в процесс коронарных артерий. Кроме того, могут быть плохие прибавки массы тела, расстройства со стороны легких, системная гипертензия и сердечная недостаточность. Рентгенологически или ультрасонофафически обнаруживают большие и средних размеров кальцификаты грудной и брюшной аорты, артерий, артериол и вен брюшной полости, почек, мозга, сердца, в костях и ушных раковинах. Эти кальцификаты можно обнаружить уже при ультрасонографическом обследовании плода. Уровень кальция в крови может быть как повышенным, так и стойко нормальным. Патогенез не ясен. Наряду с кальцификатами, и при жизни, и посмертно обнаруживают пролиферативный фиброз интимы сосудов. Однако не ясно, что первично — фиброз или кальцификаты. Лечение не разработано. Описаны попытки применения глюкокортикоидов, эстрогенов, тиреоидина, нифедипина, нитропруссида натрия, дифосфанатов. Показано назначение этилендиаминтетрауксусной кислоты (50 мг/кг внутривенно или внутрь 2 раза в день), фуросемида, индометацина.

ГИПОМАГНИЕМИЯ

Критерии, частота. Гипомагниемию диагностируют при уровне магния в сыворотке или плазме крови меньше, чем 0,66 ммоль/л (1,6 мг%). Нормальный уровень магния в крови — 0,74—1,15 ммоль/л (1,8—2,8 мг%). Клинические проявления гипомагниемии возникают при концентрации магния в плазме или

сыворотке крови меньшей, чем 0,5 ммоль/л (1,2 мг%). Частота обнаружения неонатальных гипомагниемий, по данным разных авторов, очень варьирует. Транзиторную неонатальную гипомагниемию (без или с клиническими проявлениями) выявляют примерно у 1/3—1/2 детей, родившихся в тяжелой асфиксии смешанного генеза (т.е. развившейся на фоне хронической внутриутробной гипоксии), от матерей с сахарным диабетом или гипо- и гиперпаратиреозом, у детей с задержкой внутриутробного развития. Гипомагниемия и гипокальциемия нередко развиваются одновременно.

Этиология. Основные причины гипомагниемий:

- малое поступление магния от матери к плоду; дефицит магния может быть и в молоке матерей, проживающих в географических районах, в которых вода содержит мало этого катиона;
- сахарный диабету матери;
- задержка внутриутробного развития (ЗВУР);
- гипопаратиреоидизм;
- синдромы мальабсорбции (семейная, диареи, недостаточность поджелудочной железы и стеатороз или дефицит белка в питании, резекция части тонкого кишечника и др.);
- дефекты почечных канальцев (канальцевый ацидоз);
- активация липолиза, приводящая к увеличению концентрации свободных жирных кислот в крови, которые и связывают кальций и магний;
- иатрогенные причины: терапия осмотическими и петлевыми мочегонными (в частности, фуросемидом), некоторыми пенициллинами (карбенициллин, тикарциллин), амфотерицином В, аминогликозидами, заменное переливание крови.

Патогенез. Магний в основном внутриклеточный катион, в сыворотке крови всего около 1% магния организма. В организме доношенного новорожденного содержится примерно 0,8 г магния. В крови имеются три фракции магния: протеин-связанная (примерно 30%), солевая (в комплексе с анионами — примерно 15%), ионизированная (примерно 55%). Физиологически активным является, так же как и кальций, только ионизированный магний.

Магний активирует мембранную Na^+,K^+-АТФ-азу, удаляющую натрий из клетки и возвращающую в нее калий. Этим магний способствует сохранению нормального внутри- и внеклеточного содержания названных ионов, поляризации клеточной мембраны. Паратгормон повышает концентрацию магния в сыворотке крови за счет усиления мобилизации его из кости и снижения ренальной экскреции. Повышенный уровень магния в крови снижает секрецию паратгормона.

Магний, активируя аденилатциклазу, стимулирует освобождение паратгормона и повышает реакцию на него тканей. К тому же он повышает активность гидроксилазы в почках, превращающей кальцидол (25-гидроксихолекальциферол) в кальцитриол (1,25-гидроксихолекальциферол). Магний принимает участие в регуляции освобождения многих нейромедиаторов, в том числе ацетилхолина, норадреналина, т.е. в регуляции функционального состояния ЦНС. Большое значение для этого имеет соотношение между основными катионами, в частности, K/Mg (в норме около 2,4), Ca/Mg (в норме около 3,5—3,8). Роль умеренных или средней выраженности дефицитов магния в патологии ново-

рожденных не установлена. Несомненно, что они не могут быть основным патогенетическим звеном тяжелой неонатальнои патологии или причиной смерти, тяжелых отдаленных последствий, но они могут предрасполагать или утяжелять разные патологические состояния (например, сердца), поэтому важно раннее выявление и коррекция гипомагниемии.

Клиническая картина. Симптоматика напоминает клинику гипокальциемий: гипервозбудимость, тремор, мышечные подергивания или мышечные дрожания, ригидность мышц или гипотония, остановки дыхания, отеки, крик с высокочастотными компонентами, локальные или генерализованные тонические либо тонико-клонические судороги. В то же время у глубоконедоношенных или детей, перенесших тяжелую асфиксию смешанного генеза, проявлениями дефицита магния могут быть вялость, низкий мышечный тонус, остановки дыхания, брадикардия, глазные симптомы, потемнение цвета кожи, отеки, отсутствие коммуникабельности. На ЭКГ при гипомагниемии можно обнаружить инверсию зубца Т, снижение и удлинение интервала S–T или удлинение интервалов P—R и S—T, плоский и широкий зубец Т (явления, напоминающие те, которые отмечают при нарушении обмена калия); при длительной гипомагниемии могут быть желудочковые экстрасистолы, тахикардия, фибрилляция.

Лечение. Внутримышечное введение 25% раствора магния сульфата в дозе 0,4 мл/кг массы тела в первые сутки каждые 8—12 ч и далее 1 раз в сутки. Очень опасно вводить препараты магния внутривенно из-за возможности развития гипермагниемии и остановок дыхания, сердца, артериальной гипотонии. Допустимо внутривенное введение лишь 2% раствора магния сульфата (капельно). В литературе есть аргументированные рекомендации в пользу профилактической и плановой магнезиальной терапии у детей из групп риска развития транзиторной гипомагниемии, но твердого мнения нет.

Важно подчеркнуть, что при резистентном к патогенетической терапии гипокальциемическом судорожном синдроме всегда надо помнить, что низкая секреция паратгормона, приведшая к гипокальциемии, может быть обусловлена гипомагниемией, и проводить магнезиальную терапию.

Прогноз. У 22% детей, перенесших судороги из-за неонатальнои гипокальциемии или гипомагниемии, в катамнезе наблюдаются неврологические аномалии (Lynch B.J., Rust R.S., 1994).

ГИПЕРМАГНИЕМИЯ

Критерии. Хотя верхняя граница нормальных величин магния —1,15 ммоль/л, но клинические проявления обычно развиваются при уровне магния в сыворотке или плазме крови 1,5 ммоль/л и более.

Этиология. Гипермагниемия — иатрогенное состояние. Обычно она обусловлена использованием больших доз магния сульфата при лечении гестозов у матери, а также антацидов, содержащих магний. Кроме того, такое состояние может вызвать и внутривенное введение концентрированных растворов магния сульфата или обычная магнезиальная терапия у детей с легочной гипертензией, особенно сочетающейся с почечной недостаточностью и тяжелой гипоксией, внутрисосудистым гемолизом.

Патогенез. Высокие уровни магния в плазме крови обладают курареподобным действием, т.е. вызывают периферическую нервно-мышечную блокаду.

Клиническая картина. Типично разной степени выраженности угнетение ЦНС: апатия, слабый крик, гипорефлексия, летаргия, кома, дыхательная депрессия и остановки дыхания, артериальная и мышечная гипотония, задержка мочи, брадикардия и остановка сердца, задержка отхождения мекония и растяжение живота. На ЭКГ отмечают брадикардию, удлинение комплекса QRS и интервала Q–T (при уровне магния 2,5—5 ммоль/л), но может развиваться полный блок и остановка сердца (при уровне магния в крови 7,5 ммоль/л).

Лечение. Специфического лечения нет. Необходимы дыхательная поддержка, инфузионная терапия в режиме форсированного диуреза, назначение препаратов кальция, фуросемида. Очень редко прибегают к перитонеальному диализу, гемодиализу, заменным переливаниям крови.

ГИПОНАТРИЕМИЯ

Критерии. Нормальными величинами натриемии считают 135—145 ммоль/л в сыворотке или плазме крови, но о гипонатриемии говорят при снижении уровня натрия ниже 130 ммоль/л. Частота гипонатриемии не установлена, ибо нередко это иатрогенное состояние.

Этиология. Причины, патогенез, а значит, и тактика лечения при гипонатриемии зависят от объема внеклеточной жидкости, ибо натрий — основной компонент внеклеточной жидкости, участвующий в поддержании в ней осмотического давления. Ч.Симмонс и Дж.Джоуз (1985) разделяют гипонатриемии следующим образом (табл. 9.3).

Патогенез. Натрий — в основном катион, участвующий в поддержании во всех органах и тканях потенциала покоя клеточных мембран и в возникновении потенциала действия. Содержание его в организме регулируют минералокортикоиды коры надпочечников, антидиуретический гормон, атриопептин и некоторые другие факторы.

Суточная потребность в натрии новорожденных составляет 3,0—4,0 ммоль/кг, у очень незрелых новорожденных она может быть значительно выше — до 6 и даже 8 ммоль/кг/сут. В первые сутки жизни недоношенные и дети со ЗВУР более интенсивно теряют натрий, что может привести к гипонатриемии. У новорожденных снижена реакция канальцев почек на альдостерон, т.е. у них своеобразный псевдогипоальдостеронизм. Чем более интенсивен стресс у новорожденного, тяжелее асфиксия, тем выше у него уровень в крови антидиуретического гормона, а значит, развивается гипонатриемия разведения (объем внеклеточной жидкости в начале нормален). У некоторых детей выброс антидиуретического гормона особенно велик — *синдром неадекватной* (повышенной) *секреции антидиуретического гормона*. Патогенез его не ясен, а последствием может быть выраженная гипонатриемия. Гипоальдестеронизм у новорожденного может быть первичным (врожденная гиперплазия коры надпочечников с дефектом 21-гидроксилазы или 20,22-десмолазы-3-р-ол-дегидрогеназы — см. гл. XXI) или вторичным, транзиторным (транзиторный неонатальный, обусловленный диареей, дисфункцией канальцев почек), и во всех случаях он характеризуется гипонатриемией в сочетании с гиперкалиемией.

Таблица 9.3

Неонатальные гипонатриемии

Клинический диагноз	Этиология	Терапия
Объем внеклеточного пространства (жидкости) избыточен	Сократительная сердечная недостаточность. Нейромышечная блокада (ланкуроний и др.). Сепсис	Ограничение воды
Объем внеклеточного пространства (жидкости) нормальный	Синдром неадекватной повышенной секреции антидиуретического гормона. Избыток введения окситоцина матери в родах. Боль. Опиаты. Избыточное внутривенное вливание жидкости	Ограничение воды
Объем внеклеточного пространства (жидкости) снижен	Терапия диуретиками (в том числе матери в родах). Врожденная гиперплазия коры надпочечников с гипоальдостеронизмом и острая недостаточность надпочечников (кровоизлияния и др.). Незрелость почек. Почечный тубулярный ацидоз. Рвота, диарея, т.е. желудочно-кишечные потери. Некротизирующий энтероколит, обширные дефекты кожных покровов (потери в третье пространство)	Повышенное поступление натрия
Ложная гипонатриемия. Гипертоническая гипонатриемия	Гиперлипидемия. Избыточная терапия осмотическими диуретиками (маннитол и др.). Гипергликемия	

Клиническая картина. Обычными симптомами при избыточных потерях натрия и гипонатриемии являются: снижение массы тела и тургора, обезвоживание, тахикардия, метаболический ацидоз, падение минутного объема крови и артериального давления, беспокойство, повышенная возбудимость, сниженный диурез и повышение относительной плотности мочи, азотемия. При резкой гипонатриемии может быть выраженная гипотония скелетных мышц, сочетающаяся с тонико-клоническими судорогами, коллапс.

Для гипонатриемии разведения характерны отеки кожи и подкожной клетчатки и другие признаки перегрузки жидкостью.

Лечение зависит от причины и тяжести гипонатриемии (см. табл. 9.3). Если гипонатриемия связана с избыточными потерями натрия (рвота, диарея, нерациональная терапия и др.), рекомендуется внутривенно вливать концентрированные растворы натрия — 5,85% раствор натрия хлорида в количестве (мл) равном: дефицит натрия (135 — уровень натрия в плазме больного, в ммоль/л) χ массу тела (кг) χ 0,35. Половину (или 1/3) этого количества вводят внутривенно медленно струйно, остальное добавляют к расчетной суточной инфузионной терапии. 1 ммоль натрия содержится в 1 мл 5,85% раствора натрия хлорида или 6,5 мл изотонического раствора натрия хлорида (0,9% раствор). При гипоальдостеронизме любого генеза обычно назначают кортинефф (флудрокортизон — препарат, сочетающий минералокортикоидное и глюкокортикоидное действие) в разных дозах. Подробнее о недостаточности надпочечников и тактике ее лечения — см. в гл. XXI.

ГИПЕРНАТРИЕМИЯ

Критерии. Гипернатриемия — уровень натрия в сыворотке или плазме крови более 150 ммоль/л.

Этиология. Обычно гипернатриемия — иатрогенное осложнение — следствие избыточного введения гидрокарбоната натрия, других натрийсодержащих растворов (недоучет его содержания в альбумине, растворах аминокислот и др. при расчете суточной нагрузки натрием), избыточных трансдермальных потерь воды при перегревании, у недоношенных — под лучистыми источниками тепла, при фототерапии.

Клиническая картина. Массивные потери массы тела, метаболический ацидоз, возможны тахикардия, артериальная гипотония. Общепризнано, что гипернатриемия может быть одним из факторов, провоцирующих развитие внутрижелудочковых и других внутричерепных геморрагии у глубоконедоношенных детей. Диурез обычно снижен, относительная плотность мочи и уровень мочевины крови повышены. При выраженной гипернатриемии возможны судороги из-за обезвоживания нейронов.

Лечение. Инфузионная терапия, как правило, с некоторым ограничением нагрузки натрием. Симптоматическая терапия.

ГИПОКАЛИЕМИЯ

Критерии. Гипокалиемия — уровень калия в сыворотке крови — менее 3,5 ммоль/л. Частота не установлена.

Этиология. Гипокалиемия у новорожденных может быть следствием больших потерь катиона из-за диареи, рвоты, выведения с мочой после интенсивного назначения, в том числе матери, мочегонных (фуросемида, этакриновой кислоты, тиазидов, диакарба), глюкокортикоидов (преднизолона, гидрокортизона) или синдрома Барттера (сочетание с гипохлоремическим алкалозом, гиперренинемией при нормальном артериальном давлении); интоксикации сердечными гликозидами; введения инсулина; нерациональной инфузионной терапии (без добавления калия).

Клиническая картина. Возможны следующие симптомы: тахикардия, экстрасистолы, плохие прибавки массы тела, слабость скелетных мышц, вялость кишечника и вздутие живота, запоры, полиурия. На ЭКГ отмечают удлинение интервала Q—T, снижение сегмента S—T, отрицательный или низкий, расширенный зубец Т, наличие и увеличение амплитуды зубца U (он становится равным или больше зубца **Т).**

Лечение. Физиологические потребности в калии новорожденных 2,0—3,0 ммоль/кг/сут. Формула определения дефицита калия: (концентрация калия в норме — концентрация у больного) χ массу тела (кг) χ 0,35. Например: у 7-дневного новорожденного с массой тела 4 кг уровень калия в сыворотке крови равен 3,0 ммоль/л, тогда дефицит калия будет равен (4,5-3,0) χ 4,0 χ 0,35, т.е. 2,0 ммоль. Если ребенок находится на парентеральном питании, то ему в сутки необходимо 2,0 + физиологические потребности в калии (1,5 ммоль/кг), т.е. всего в сутки 8,0 ммоль калия или 8,0 мл 7,5% раствора калия хлорида, которые распределяют для равномерного введения в течение суток. 1 ммоль калия содер-

жится в 1 мл 7,5% раствора калия хлорида. Для улучшения фиксации калия клетками к его раствору добавляют глюкозу и иногда инсулин. При ургентной ситуации можно ввести калий в дозе 0,5 ммоль/кг массы тела в течение часа.

ГИПЕРКАЛИЕМИЯ

Критерии. Уровень калия в сыворотке крови более 6,5 ммоль/л — гиперкалиемия (более 7,5 ммоль/л — значительная гиперкалиемия).

Этиология. Выделяют следующие причины гиперкалиемии:

1. Острая почечная недостаточность, незрелость канальцев.
2. Острая надпочечниковая недостаточность (адреногенитальный синдром, кровоизлияния в надпочечники, первичный или транзиторный неонатальный гипоальдостеронизм и др.; ассоциируется с гипонатриемией).
3. Массивная потеря внутриклеточного калия (тяжелый ацидоз, поздняя перевязка пуповины, ДВС-синдром, внутрисосудистый гемолиз, в частности, при серповидно-клеточной анемии).
4. Избыточное введение калия (иатрогенные осложнения).
5. Постановка субглеальных шунтов.

В английской неонатальной фармакопее (русский перевод: «Современная терапия в неонатологии». — М.: МЕДпресс, 2000) сказано, что особенно часто гиперкалиемия встречается у детей с очень низкой массой при рождении в первые три дня жизни. В одном из исследований уровень калия более 6,5 ммоль/л был выявлен у 50% детей с массой тела при рождении менее 1000 г.

Патогенез. Нарушения обмена калия сопровождаются нарушениями нервно-мышечных функций (табл. 9.4).

Новорожденные более устойчивы к повышению содержания калия в крови, и поэтому клиническая картина у них развивается при уровне калия большем, чем 7,0 ммоль/л. Гипокальциемия и гипомагниемия потенцируют повреждающий эффект гиперкалиемии.

Клиническая картина. При уровне калия более 7,5 ммоль/л развиваются его токсические эффекты: у новорожденных отмечают слабость, срыгивания, рво-

Таблица 9.4

Следствия нарушения гомеостаза калия (Кон Р.М., РотК.С., 1986)

Система органов	Гиперкалиемия	Гипокалиемия
Нервно-мышечная система и психика	Восходящий паралич Вялый паралич, дизартрия, слабость	Слабость, миалгия; вялый паралич, депрессивная реакция, дезориентация, спутанность сознания
Сердечно-сосудистая система	Гипотензия, аритмия Остановка сердца	Аритмия, гипотензия, потенцирование действия сердечных гликозидов
Почки	Олигурия, уремия	Полиурия, задержка натрия, парадоксальная ацидурия, отеки
Желудочно-кишечный тракт	Паралитический илеус Тошнота, рвота Боль в животе	Паралитический илеус Сниженная кислотность желудочного сока, отставание в росте

ту, вялость, брадикардию, различные сердечные аритмии, функциональную непроходимость кишечника, запоры, снижение рефлексов. Гиперкалиемия не всегда сопровождается изменениями ЭКГ, но если они появляются, то в следующем порядке: высокий, острый зубец Т, укорочение интервала S—T, увеличение интервала P—R, сердечная блокада, остановка сердца.

Лечение. Для ликвидации гиперкалиемии, если она не обусловлена недостаточностью надпочечников, производят внутривенную инфузию раствором глюкозы с инсулином, который улучшает поступление калия в клетки и его связывание с синтезирующимся гликогеном (1 г гликогена связывает 13 мг калия). Обычно вводят 10—20% раствор глюкозы, добавляя к нему инсулин (1 ЕД на 25 мл 20% раствора глюкозы). Одновременно назначают препараты кальция — 0,5—1,0 мл/кг 10% раствора кальция глюконата для уменьшения токсического влияния калия на миокард. Введение 1 ммоль/л натрия гидрокарбоната приводит к снижению уровня калия в сыворотке крови на 1 ммоль/л. Если нет недостаточности надпочечников, полезно назначение диуретиков (фуросемид 1 мг/кг), ограничение белка в диете, исключение препаратов, выводящихся почками и повреждающих их. При почечной недостаточности прибегают к диализу, вливанию сальбутамола (в дозе 4 мкг/кг в течение 5—10 мин; повторные введения препарата - через 2 ч), иногда к гемодиализу. Лечение гиперкалиемии при недостаточности надпочечников — см. гл. XXI.

АЦИДОЗ

Ацидоз — нарушение кислотно-основного состояния (КОС), при котором имеется абсолютный и/или относительный избыток кислот, т.е. веществ, отдающих ионы водорода (протоны) по отношению к основаниям, присоединяющим их. Под термином «ацидоз» обычно понимают смещение в кислую сторону КОС в плазме крови, точнее речь идет о внеклеточной жидкости. В клетках (в частности, в эритроцитах) у здоровых лиц pH более низкая, чем в плазме.

Критерии. Известно, что pH крови здорового человека любого возраста (начиная со вторых суток жизни) колеблется в довольно узких пределах — 7,35—7,45. Об особенностях pH при рождении и динамике этого показателя в первые дни жизни, транзиторном (физиологическом) ацидозе здоровых новорожденных сказано в главе IV (см. рис. 4.2). После разработки в начале 60-х годов шведским биохимиком П.Аструпом метода определения КОС крови в малых объемах стало возможным рутинное определение целого ряда параметров КОС: Pco2 — парциальное напряжение углекислого газа в крови (норма у взрослых и детей 4-го дня жизни и старше — 35—45 мм рт.ст. — торр — кПа); AB — истинные бикарбонаты — содержание бикарбонатов в ммоль/л (норма 19,1—23,4 ммоль/л); SB — стандартные бикарбонаты — содержание бикарбоната в ммоль/л при полном насыщении гемоглобина кислородом, Pco_2 — 40 кПа и t=38°C (норма — 21,3—24,8 ммоль/л); BE — дефицит оснований (или избыток кислот) — показатель характеризует дефицит оснований (величина со знаком минус) по отношению к буферным свойствам крови здорового человека (норма у детей старше одной недели жизни и взрослых 0±2 ммоль/л; динамику у здоровых детей первой недели жизни — см. рис. 4.2). Из рисунка 4.2 ясно, что у здоровых доношенных детей при рождении отмечен декомпенсированный

метаболический ацидоз, а далее с конца первых суток и до конца первой недели жизни — компенсированный метаболический ацидоз, ибо pH с конца первых суток — нормальная, а BE достигает показателя -2 лишь в конце первой недели жизни.

При ацидозе pH ниже 7,35, но при компенсированном ацидозе может быть в норме при резко отрицательном показателе BE (величина более -2).

Классификация. Различают дыхательный (газовый), метаболический (негазовый) и смешанный варианты ацидоза. Дыхательный ацидоз обусловлен увеличением напряжения углекислого газа (Pco_2) в плазме крови, а метаболический — избытком кислых продуктов и/или потерей буферных оснований, что проявляется увеличением отрицательной величины BE.

Этиология. *Дыхательный (газовый) ацидоз* является следствием альвеолярной гиповентиляции разной этиологии и/или недостаточного выведения CO_2 из организма: обструкция дыхательных путей в области носа, подсвязочного пространства, гортани и других отделов, угнетение центральных структур, регулирующих дыхание, агенезия и другие пороки развития легких, болезни с нарушением их функций — аспирационный синдром, ателектазы, синдром дыхательных расстройств (СДР), пневмоторакс, отек легких, бронхолегочная дисплазия (БЛД) и др. (см. гл. XII). Выраженность снижения pH крови коррелирует со степенью гиперкапнии (повышение Pco_2).

Метаболический (негазовый) ацидоз. Выделяют два типа: дельта-ацидоз, или ацидоз с повышенной анионной разностью, и недельта-ацидоз — с отсутствием повышения (нормальной) анионной разности. Анионная разность (английский термин anion gap может быть переведен как анионный пробел, дефицит, лакуна, окно) — разница между суммами концентрации в плазме Na^+ и K^+, с одной стороны, и Cl~ и HCOf — с другой. Поскольку уровень K^+ в плазме не столь велик, и изменения его также сравнительно невелики, анионную разность в плазме определяют следующим образом: Na^+ — (Cl~ + HCOf). В норме эта величина колеблется от 5 до 15 ммоль/л (соответственно 140 ммоль/л — (105 ммоль/л + 20 ммоль/л) = 15 ммоль/л). Причины разных вариантов метаболического ацидоза приведены в таблице 9.5.

Патогенез. pH крови — одна из наиболее жестко регулируемых констант организма. Совместимые с жизнью пределы колебания pH — от 7,0 до 7,8, и организм в 10 000 раз более чувствителен к изменениям внеклеточной концентрации водорода, чем калия, и в 1 млн раз — чем натрия.

Новорожденные более склонны к развитию ацидоза в связи с более интенсивным обменом веществ (синтез белка у них в 20 раз активнее, чем у старших детей и взрослых; образование нелетучих кислых метаболитов в 2–3 раза более активное; в сутки у новорожденного метаболически образуется углекислоты 330 ммоль/кг, вместо 280 ммоль/кг у взрослого). Из-за большого объема внеклеточной жидкости в организме новорожденных детей общее внеклеточное содержание HCO^~ у них 8 ммоль/л, т.е. на 50% больше, чем у взрослых (5 ммоль/л). В то же время мощность буферных систем (в частности, оснований) у них меньшая, меньше при рождении и уровни бикарбонатов в плазме крови.

Ацидоз нарушает энергообеспеченность клеток, в результате падает активность Na^+,K^+-ATO-a3bi, что препятствует возврату калия из внеклеточной

Таблица 9.5

Причины разных вариантов метаболического ацидоза

Дельта-ацидоз, анионная разница более 15 ммоль/л	Недельта-ацидоз, анионная разница менее 15 ммоль/л
Лактат-ацидоз при гипоксии, сердечной недостаточности, гиповолемии, полицитемии, сепсисе, шоке и др. Острая почечная недостаточность Диарея новорожденных и грудных детей Наследственные аномалии обмена веществ с органической ацидемией и лактатацидозом Поздний метаболический ацидоз недоношенных Назначение индометацина, салицилатов, отравления	Почечная потеря бикарбонатов — почечный тубулярный ацидоз II типа, дисплазия почек, терапия диакарбом Желудочно-кишечные потери бикарбонатов — диарея у более старших детей, энтеростомия, синдром короткой кишки Назначения холестирамина Почечный тубулярный ацидоз I типа Синдром Фанкони Гипералиментация Ацидоз разведения Назначение подкисляющих веществ (кальция хлорид, аммония хлорид), амфотерицина В, сульфаниламидов

жидкости в клетку и способствует гипокалийгистии, т.е. обеднению тканей калием. Одновременно нарушается и «выталкивание» из клеток ионов натрия, попавших туда в момент возбуждения мембран. В итоге в клетке развивается и гипернатрийгистия, способствующая отеку клетки. Часть вышедшего из клетки калия заменяется ионами водорода, что является причиной внутриклеточного ацидоза (2/3 потери клеткой калия замещается натрием, а 1/3 — ионом водорода). Такие изменения в ионном составе клетки быстро развиваются в миокарде, что приводит к падению работы сердца, ухудшению кровоснабжения всех тканей. При pH крови ниже 7,25 возникает спазм сосудов малого круга и легочная гипертензия, а при pH ниже 7,1 угнетается сократимость миокарда и возникают расстройства мозгового кровообращения.

При всех видах ацидоза кривая диссоциации оксигемоглобина смещается вправо, т.е. сродство гемоглобина к кислороду и его оксигенация в легких уменьшаются.

Клиническая картина. Специфической клинической картины компенсированного ацидоза нет, но по мере его усиления и декомпенсации развиваются одышка, появляются признаки участия вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, периоральный или, по мере усугубления ацидоза, более генерализованный цианоз, носящий в начале центральный характер («теплый цианоз»), а затем с чертами периферического («холодный цианоз» с мраморностью кожных покровов из-за нарушения микроциркуляции). Патологический ацидоз (pH плазмы менее 7,25) уже не только не стимулирует дыхание, но может вызывать появление различных видов периодического дыхания, а у новорожденных — и апноэ.

Типичны при ацидозе и нарушения со стороны сердечно-сосудистой системы. Если начальные стадии нарастающего ацидоза приводят к тахикардии, повышению минутного объема крови, подъему артериального кровяного давления (следствие симпатикотонии), то по мере углубления ацидоза ухудшаются сердечная деятельность (приглушение тонов сердца, расширение границ отно-

сительной сердечной тупости, шумы при аускультации, трофические нарушения на ЭКГ) и микроциркуляция, появляются бледность (бледный цианоз), отеки, холодный пот, синюшность ногтевых лож, снижается артериальное давление, развиваются сердечные аритмии. Миокард на фоне декомпенсированного ацидоза становится очень чувствительным к действию сердечных гликозидов, и легко возникают клинические и ЭКГ-признаки их передозировки.

Помимо легочной гипертензии при выраженном ацидозе увеличивается секреция бронхиальных желез и может возникнуть обструктивный синдром (в том числе и из-за бронхоспазма).

Повышенная секреция пищеварительных желез приводит к рвоте, вздутию живота, диарее.

Характерны для ацидоза и выраженные признаки нарушения функции мозга: вначале симптомы гипервозбудимости, а затем разные варианты угнетения. Типичным проявлением тяжелого декомпенсированного ацидоза (особенно смешанного генеза) является отек мозга, дистрофические и далее некротические изменения в мозге (с образованием в последующем полостей), кома. Обсуждается роль накопления ионов кальция в цитозоле нейронов как непосредственно повреждающего их фактора при тяжелом ацидозе. Другое важнейшее повреждающее мозг нарушение обмена — чрезмерная активация перекисного окисления липидов, а отсюда чрезвычайная важность контролируемой мониторно кислородотерапии у больных с тяжелым ацидозом с недопущением как периодов выраженной гипоксии, так и гипероксии, а также ограничения введения препаратов кальция.

Нарушения функции почек при ацидозе, как правило, являются следствием нарушений центральной гемодинамики и ухудшения микроциркуляции — снижение диуреза вплоть до олигурии и анурии, повышение в крови уровня мочевины, креатинина. При этом надо иметь в виду, что анурия при очень тяжелом ацидозе может быть как следствием выраженной артериальной гипотонии, так и тромбоза почечных сосудов без или с одновременным развитием ДВС-синдрома.

Расстройства гемостаза при тяжелом ацидозе могут иметь разный генез — тромбоцитарный (нарушение функции тромбоцитов и тромбоцитопения как следствие ухудшения микроциркуляции), коагуляционный (снижение уровня прокоагулянтов и антикоагулянтов как отражение ухудшения функционального состояния печени) и смешанный. Типичным для длительного тяжелого декомпенсированного ацидоза является развитие ДВС-синдрома.

При тяжелом ацидозе усиливается потребление тканями глюкозы и реально развитие гипогликемии. Возможно и развитие клинических проявлений гипокалиемии, гипокальциемии, гипомагниемии.

Напомним, что выраженная гиперкапния может быть важным патогенетическим фактором расстройства мозгового кровообращения, внутрижелудочковых и других мозговых кровоизлияний.

Поздний ацидоз недоношенных отмечают на 3—4-й неделе жизни у глубоконедоношенных детей, находящихся на искусственном вскармливании с большими белковыми нагрузками. Он развивается в результате поступления в организм большого количества серосодержащих аминокислот и недостаточной способности незрелых канальцев почек выделять кислоты, реабсорбировать натрий.

Клиническая картина: полиурия, плохие прибавки массы тела, гипонатриемия, обезвоживание, одышка и другие респираторные нарушения.

Лечение. В его основе лежит активное влияние на причину, вызвавшую ацидоз, — устранение гиповентиляции, гиповолемии, артериальной гипотонии, полицитемии, активное лечение сердечной недостаточности, выявленных нарушений электролитного баланса, инфекции, диареи, отмена медикаментов, способствующих возникновению ацидоза.

Показания к медикаментозной коррекции ацидоза в последние годы все более и более сужаются. Кроме того, у новорожденных, особенно глубоконедоношенных, выявлены и осложнения быстрого струйного введения натрия гидрокарбоната — повышение осмолярности крови, гипернатриемия, увеличение риска внутричерепных кровоизлияний и остановок дыхания, усиление сердечной недостаточности, выраженные колебания артериального давления и мозгового кровотока, усиление внутриклеточного ацидоза, отека мозга и др. Особенно опасно введение натрия гидрокарбоната при неустраненной гиперкапнии, т.е. дыхательном ацидозе, а также при сердечной недостаточности II степени и выше, лактатацидозе. При этих состояниях внутривенное введение натрия гидрокарбоната противопоказано.

В любом случае, когда решено все же назначить натрия гидрокарбонат, это следует делать лишь после установления адекватного дыхания, а у новорожденных — после налаживания искусственной или вспомогательной вентиляции легких.

Вместе с тем надо помнить, что осмолярность 8,4% раствора натрия гидрокарбоната — 1935 мосм/л; 4% раствора — 764 мосм/л; 2% — 360 мосм/л. Новорожденным, как правило, нужно вливать 2% раствор.

Обычная доза вводимого внутривенно натрия гидрокарбоната — 1–2 ммоль/кг, и ее вливают со скоростью 1 ммоль/кг/мин. 1 мл 4% раствора натрия гидрокарбоната содержит 0,5 ммоля натрия гидрокарбоната. Доза 2 ммоль/кг поднимает pH крови на 0,1 ед.

Показаниями для введения натрия гидрокарбоната являются: pH менее 7,25 у детей с недельта-ацидозом, смешанным ацидозом и налаженной искусственной вентиляцией легких; остановки дыхания (более 20 с) или сердца, после выведения ребенка из терминального состояния.

Для точного расчета дозы натрия гидрокарбоната используют данные изучения КОС: количество требуемого натрия гидрокарбоната в ммоль/л равно BE (в первую неделю жизни от этой величины надо отнять 5) χ массу тела (кг) χ 0,3. Половину этого количества вводят медленно струйно, а остальное — капельно.

Натрия гидрокарбонат может быть дан внутрь, в частности при позднем метаболическом ацидозе недоношенных — по 2 мл/кг 4,2% раствора 6 раз в день. По данным анализа CO_2 в выдыхаемом воздухе, всасывается у разных детей 20–60% введенного внутрь натрия гидрокарбоната. Длительность назначения последнего внутрь при позднем ацидозе недоношенных — обычно 3–5 дней.

Трисамин используют при необходимости корригировать ацидоз у детей с гиперкапнией (при P_{co2} артериальной крови более 65 торр) или гипернатриемией (при концентрации натрия в плазме крови более 152 ммоль/л). Используют 0,3М раствор трисамина (3,63% раствор). Осмолярность его равна

350 мосм/л. Общее количество миллилитров вводимого детям первой недели жизни раствора рассчитывают так: (ВЕ больного — 5) χ масса тела (кг) χ 1,1 (при расчете для детей старше 6-7 дней жизни из величины ВЕ не вычитают 5 — среднюю величину ВЕ у детей первой недели жизни). Вводить медленно 1 мл/кг/мин.

Противопоказания: почечная недостаточность, олигурия, гиперкалиемия, гипогликемия.

Осложнения и побочные эффекты: гиперосмолярность плазмы и ее последствия, приступы апноэ, гиперкалиемия и гипогликемия, сдвиг кривой диссоциации оксигемоглобина влево, т.е. ухудшение способности гемоглобина отдавать кислород тканям.

АЛКАЛОЗ

Алкалоз — нарушение кислотно-основного состояния (КОС), при котором имеется абсолютный или относительный избыток оснований, т.е. веществ, присоединяющих ионы водорода (протоны) по отношению к кислотам, отдающих их. Под термином «алкалоз» обычно понимают смещение КОС плазмы крови, точнее во внеклеточной жидкости, ибо в клетках pH на фоне алкалоза, как правило, все же кислая.

Критерии. Алкалоз констатируют при pH более 7,45, величины ВЕ более +2. При этом если, несмотря на увеличение ВЕ или низкие величины Pco_2 плазмы крови, pH находится в пределах нормы, то констатируют компенсированный алкалоз.

Классификация. Различают дыхательный (газовый) и метаболический (негазовый) варианты алкалоза. При дыхательном алкалозе Pco_2 крови менее 35 торр, при метаболическом алкалозе обычно имеется потеря анионов (как правило, потери ионов хлора — гипохлоремия, менее 90 ммоль/л плазмы, но может быть и гипопротеинемия — менее 3,5 г/л у новорожденных) и повышение плазменной концентрации бикарбоната (норма 20-25 ммоль/л плазмы).

Этиология. *Дыхательный алкалоз* является следствием гипервентиляции при черепно-мозговой травме, лихорадке, болевом синдроме, гипераммониемии, анемии, инфекции (энцефалит, сепсис, пневмония и др.), транзиторном тиреотоксикозе, нерационально проводимой ИВЛ (правда, иногда это сознательное решение врача — как лечебное мероприятие).

Метаболический алкалоз делят на:

1. Гипохлоремический алкалоз, чувствительный к лечению натрия хлоридом (NaCl), обусловленный внепочечными потерями организмом хлоридов:

а) пилоростеноз;

б) рвота при других вариантах непроходимости желудочно-кишечного тракта;

в) секреторные диареи;

г) муковисцидоз;

д) врожденная хлоридная диарея;

е) синдром постгиперкапнии;

ж) лекарственный (злоупотребление фуросемидом, карбенициллином, натриевыми солями пенициллина, препаратами крови и др.).

2. Гипохлоремический алкалоз, устойчивый к лечению натрия хлоридом, обусловлен избыточными потерями хлоридов с мочой:

а) первичный гиперальдостеронизм;

б) синдром Кушинга (в том числе иатрогенный);

в) стеноз почечной артерии;

г) гиперренинемическая гипертензия;

д) наследственный блок синтеза стероидных **гормонов с избыточной** продукцией дезоксикортикостерона;

е) синдром Лиддла;

ж) синдром Барттера;

з) острая недостаточность калия.

3. Гипопротеинемический алкалоз (водянка плода — врожденный отек, поражения печени, гипопротеинемия разведения, нерациональное парентеральное питание).

4. Иатрогенный алкалоз при нерациональном введении большого количества натрия гидрокарбоната.

Считается, что у большинства новорожденных алкалоз (особенно дыхательный) имеет иатрогенный генез.

Патогенез. При дыхательном алкалозе в клетках накапливается натрия или калия гидрокарбонат, теряются ионы водорода, что несколько компенсирует повышение pH внеклеточной жидкости и немного снижает концентрацию бикарбоната плазмы. Основной же механизм компенсаторного уменьшения бикарбоната плазмы при дыхательном алкалозе — ослабление реабсорбции бикарбоната почками.

При первом варианте гипохлоремического метаболического алкалоза выведение хлора с мочой уменьшается и составляет менее 10 ммоль/л, объем внеклеточного пространства снижен. Сокращение объема внеклеточного пространства стимулирует проксимальную реабсорбцию бикарбоната, способствуя увеличению его уровня в крови. Развивается гипокалиемия за счет больших потерь калия с мочой из-за повышения секреции альдостерона в ответ на уменьшение объема внеклеточной жидкости — отсюда интенсификация обмена Na^+ и K^+ в дистальных канальцах. Нередка и гипонатриемия. В то же время при ятрогенной перегрузке натрием возникает гипернатриемия. Гипокалиемия усугубляет алкалоз, стимулируя увеличение обмена K^+ на Na^+ в дистальном нефроне и приводя к парадоксальной ацидурии — повышенной экскреции с мочой кислот при системном алкалозе. Восстановление объема внеклеточной жидкости вливанием изотонического раствора натрия хлорида приводит к выделению избытка бикарбоната и нормализации pH плазмы.

При втором варианте гипохлоремического метаболического алкалоза выделение хлоридов с мочой высокое — более 20 ммоль/л, как правило, имеется артериальная гипертензия за счет гиперальдостеронизма, хотя это бывает не всегда. Объем внеклеточного пространства увеличен.

Протеины — слабые кислоты, они нейтрализуют избыток «сильных» катионов (натрия, калия, кальция, магния), превалирующих над «сильными» анионами (хлоридами, сульфатами) и органическими кислотами в плазме крови. При гипопротеинемии превалирование катионов над анионами возрастает, что и ведет к алкализации, возникновению алкалоза.

Отметим, что у новорожденных буферные мощности плазмы крови меньшие, и они более склонны к нарушениям КОС как в сторону ацидоза, так и в сторону алкалоза. Даже компенсированный алкалоз у новорожденных и детей первых месяцев жизни способствует клиническому проявлению гипокальциемии.

Клиническая картина. Специфических клинических проявлений *дыхательный алкалоз* не имеет, и симптоматика зависит от причины, приведшей к гипервентиляции. В то же время надо иметь в виду, что при некомпенсированном дыхательном алкалозе возникает ишемия мозга из-за гипертонии мозговых сосудов, гипотония периферических вен, а отсюда снижение сердечного выброса, артериального давления, малый пульс, потеря катионов и воды с мочой.

Метаболический алкалоз также не имеет специфических клинических черт. У таких детей часты признаки обезвоживания, гипокальциемии, гипокалиемии, гипомагниемии. У недоношенных при остром алкалозе (после введения чрезмерного количества натрия гидрокарбоната внутривенно) часты остановки дыхания, увеличивается частота внутричерепных геморрагии.

Врожденная хлоридная диарея — очень редкий синдром, характеризующийся кислой диареей с рождения из-за нарушения абсорбции хлорида из просвета кишечника в обмен на бикарбонат. При этом обмен натрия на ион водорода осуществляется нормально, что и вызывает алкалоз.

Синдром Лиддла проявляется в раннем детском возрасте гипокалиемическим метаболическим алкалозом, полиурией и гипертензией при низком уровне ренина и альдостерона в плазме. Вероятно, при этом синдроме имеет место повышенный синтез неидентифицированного минералокортикоида.

Синдром Барттера характеризуется полиурией, гипокалиемическим, гипохлорическим алкалозом, но, несмотря на повышенные уровни в плазме крови ренина и альдостерона, артериальное давление нормальное. Объем внеклеточной жидкости снижен, в отличие от других болезней и синдромов устойчивого к лечению натрием хлоридом гипохлоремического алкалоза. Характерны также периодическая рвота, лихорадка, задержка физического развития, полидипсия. В моче находят, помимо высокого уровня хлоридов, повышенное содержание простагландинов, а также натрия, калия, магния, кальция. Могут развиться и признаки почечной недостаточности.

Лечение. Основой лечения является влияние на этиологический фактор: корректировка параметров ИВЛ, отмена медикаментов и препаратов крови, которые могли вызывать или усиливать гипохлоремию, гипернатриемию и др. При болезнях с большими внепочечными потерями хлоридов (рвота, секреторные диареи, пилоростеноз и др.) вливают изотонический раствор натрия хлорида. При гипокалиемии вливают препараты калия с глюкозой и инсулином. Калий, поступая в клетку, может вытеснить из связи с внутриклеточными белками ион водорода, который, в свою очередь, переходя в плазму, отчасти способствует ликвидации алкалоза. При метаболическом алкалозе назначают также внутрь диакарб (суточная доза 25—50 мг/кг), аскорбиновую кислоту, аммония хлорид, разведенную соляную кислоту. При синдроме Барттера, помимо калия хлорида, иногда с успехом применяют ингибитор синтеза простагландинов — индометацин, без или в комбинации с антагонистом альдостерона — верошпироном.

СМЕШАННЫЕ НАРУШЕНИЯ КОС

Нередко у новорожденных на один патологический процесс наслаивается другой, но каждый из них по-разному влияет на КОС, что может привести к нормальным величинам pH при противоположно направленных (на КОС) эффектах. Несомненно, что в подобной ситуации важно верифицировать и желательно направленно влиять на каждый патологический процесс в отдельности.

В трактовке данных КОС в таких случаях очень важен анализ анамнеза, клинической картины и результатов лабораторных исследований. Анализ анамнеза и клиники должен быть сделан исходя из данных двух предыдущих разделов.

Дж.Форман (1986) приводит следующие ориентиры при трактовке данных КОС: обычное снижение Pco_2 крови в ответ на метаболический ацидоз можно определить из следующего уравнения: Pco_2 = 1,5 χ HCOJ + 8±2. Значение Pcor намного выше или ниже этой величины указывает не только на метаболический ацидоз, но и на нарушение дыхания. Кроме того, при полностью компенсированном метаболическом ацидозе две последние цифры pH крови равны Pco_2 крови. Для определения ожидаемого Pco_2 при метаболическом алкалозе Дж.Форман приводит следующую формулу: Pco_2 = 0,9 χ HCOз" + 15,6. Если обнаруженная величина Pco_2 значительно отличается от вычисленной по уравнению, есть основания предполагать существование дополнительных дыхательных нарушений.

Дж.Форман (1986) так определяет пределы концентрации HCOJ при дыхательных нарушениях: при остром дыхательном ацидозе концентрация HCOз в сыворотке увеличивается только на 3–4 ммоль/л, а при хроническом дыхательном ацидозе будет возрастать на 0,3 ммоль/л на единицу повышения Pco_2 (в торр или мм рт.ст.). Соответственно концентрация HCOз" в сыворотке при остром дыхательном алкалозе упадет на 2–3 ммоль/л, тогда как при хроническом дыхательном алкалозе она будет понижаться на 0,5 ммоль/л в расчете на каждый торр или мм рт.ст. снижения Pco_2.

НАРУШЕНИЯ ВОДНОГО ОБМЕНА

Общее количество воды и ее распределение у новорожденных существенно зависит от гестационного возраста (см. табл. 9.6).

По окончании периода новорожденное™ общее количество воды в организме ребенка уменьшается, в возрасте 1 год — до около 70% массы тела, так же как и процент внеклеточной жидкости, тогда как внутриклеточной — увеличивается (в возрасте 1 года они примерно равны: каждый составляет 35% массы тела).

В то же время обмен воды — функция поверхности тела, и если у взрослого на 1 кг приходится 0,02 $м^2$ поверхности тела, то у доношенного ребенка — 0,065 $м^2$/кг, у недоношенного с массой тела 1,5 кг - 0,087 $м^2$/кг, а у ребенка с массой тела 500 г — 0,14 $м^2$/кг. Отсюда вытекает, что, несмотря на большое содержание воды при рождении, потребности в жидкости у новорожденных большие, чем у взрослых и детей более старшего возраста, и они тем выше, чем меньше гестационный возраст ребенка (см. табл. 9.9).

Таблица 9.6

Содержание и распределение **воды в** организме новорожденного **(в** процентах **к** массе тела) **в** зависимости от гестационного возраста (Фриис-Хансен Б., 1972)

Гестационный возраст, нед.	Общее содержание воды, % массы тела	Внеклеточная жидкость, % массы тела	Внутриклеточная жидкость, % массы тела
26	86	60	26
28	84	57	26
30	83	55	28
32	82	53	29
34	81	51	30
36	80	49	31
38-40	78	45	33

У новорожденных, особенно у недоношенных, в первые двое-трое суток жизни потребности в жидкости значительно варьируют в зависимости от условий внутриутробного развития, характера родового акта и его осложнений, условий окружающей среды (выхаживания) и болезней ребенка после рождения. Особенно велико влияние этих факторов на неощутимые потери воды (с дыханием и через кожу — perspiratio insensibilis; табл. 9.7 и 9.8). Неощутимые потери воды с дыханием обычно вдвое меньше, чем с кожи.

Нормальный объем неощутимых потерь воды (perspiratio insensibilis) в первый день жизни у новорожденных с массой тела более 1,5 кг — 40—50 мл/кг/24 ч, тогда как у детей с массой тела менее 1,0 кг, находящихся под лучистым источником тепла (не в кувезе) в первый день жизни неощутимые потери воды могут доходить до 200 мл/кг/24 ч. Ограничить эти потери можно увлажнением и согреванием кислородно-воздушной смеси, пластиковыми и другими «щитами», уменьшающими потери тепла и испарение (шапочка на голову, создание экрана над туловищем и конечностями по типу «парилки», «колпака»).

Авторы данных таблицы 9.8 подчеркивают, что при увеличении влажности окружающего воздуха в кувезе до 100% потери воды с кожи снижаются вдвое, но помещение ребенка в кувез увеличивает риск инфекции.

Избыточные потери воды под лучистым источником тепла могут привести к сгущению крови.

Перегрузка недоношенного ребенка водой (да и вообще новорожденного) не только может привести к отекам, но и увеличивает риск некротизирующего энтероколита, открытого артериального кровотока и сердечной недостаточности.

Подчеркивается, что дети с задержкой внутриутробного развития (ЗВУР) при рождении имеют меньше воды и сниженный объем внеклеточного пространства — «сухой вес», а поэтому потребности в воде у них больше. Кроме того, у детей со ЗВУР обычно выше диурез и более зрелые почки в первые дни жизни, чем у детей соответствующего срока гестации.

Потери воды увеличиваются и при патологических состояниях: рвоте, диареях, ожогах, перегреваниях, инфекционных заболеваниях.

Таблица 9.7

Влияние различных факторов на неощутимые потери воды у новорожденных
(БеллЭ.Ф., ЭуВ.,1987)

Факторы	Влияние на неощутимые потери воды
Уровень зрелости	Потери с кожи обратно пропорциональны массе тела при рождении и гестационному возрасту
Синдром дыхательных расстройств, тахипноэ	Повышаются при увеличении минутной вентиляции, если используют сухую воздушно-кислородную смесь при ИВЛ или ребенок дышит спонтанно, при ВВЛ сухим воздухом
Окружающая температура выше термонейтральной	Повышаются прямо пропорционально подъему температуры
Повышение температуры тела	Повышаются вплоть до 300%
Дефекты, повреждения кожи, в частности грыжи пупочного канатика, гастрошизис и др.	Повышаются, но величина не ясна
Обогреватель, под лучистым источником тепла	Повышаются вплоть до 50%
Фототерапия	Повышаются вплоть до 50 и даже до 100%
Двигательная активность, крик	Повышаются вплоть до 70%
Высокая влажность окружающего воздуха или вдыхаемой кислородно-воздушной смеси	Снижается на 30%, но при сухом воздухе или воздушно-кислородной смеси повышается вплоть до 200%
Пластиковые «щиты» тела, головы	Снижают от 10 до 30%

Таблица 9.8

Неощутимые потери воды с кожи (г/кг/24 ч) у новорожденных разного гестационного возраста
(по Г.Седину и др., 1987; влажность воздуха 50%, дети находились под лучистым источником тепла)

Гестационный возраст, нед.	Соответствие ребенка сроку гестации	Масса тела, г	Возраст в днях			
			менее 1	7	14	21
25-27	Норма	860	129	43	32	28
28-30	ЗВУР Норма	780 1340	42 39	26 24	23 18	23 15
31-36	ЗВУР Норма	1380 2100	13 12	12 12	11 9	11 8
37-41	ЗВУР Норма	2140 3600	7 6	7 6	7 6	9 6

Учитывая сказанное выше об опасностях перегрузки водой, Ч.Симмонс и Дж.Джоус (1985) рекомендуют следующий «путеводитель» по инфузионной терапии (см. табл. 9.9, 9.10).

Таблица 9.9

Объем жидкостной терапии в первые сутки жизни

Масса тела, кг	Объем жидкости, мл/кг/сут	Глюкоза, %	Натрий
Более 1,5	50-60	10	Нет
1,0-1,5	60-70	10	Нет
0,75-1,0	80-100	5-10	Нет

Таблица 9.10

Жидкостная терапия у детей старше первого дня жизни
(Симмонс Ч., Джоус Дж., 1985)

1. *Повышать количество вводимой жидкости,* если:
   а) ребенок за день потерял более 3-5% массы тела или общая потеря массы тела превышает 10—15%;
   б) диурез менее 0,5 мл/кг/ч за любые 8 часов.
2. *Снижать количество вводимой жидкости,* если:
   а) потеря массы тела задень менее 1-3% или имеются интенсивные прибавки массы тела.
3. *Добавление натрия* (натрия хлорида):
   а) когда уровень натрия в плазме менее 140 ммоль/л, начинать добавление натрия хлорида (1-3 ммоль/л, т.е. 6,5-19,5 мл изотонического раствора натрия хлорида на 1 л вливаемой жидкости) уже при начале увеличения объема вливаемой жидкости, т.е. со 2-3 суток жизни;
   б) если концентрация натрия в плазме менее 135 ммоль/л, то начинать добавление натрия хлорида, даже если не начали увеличивать объем вливаемой жидкости.
4. *Повышать концентрацию натрия,* если:
   а) уровень натрия в сыворотке крови менее 135 ммоль/л и нет прибавок массы тела;
   б) уровень натрия в сыворотке крови менее 140 ммоль/л и потеря массы тела за день более 2-5%.
5. *Снижать концентрацию натрия,* если:
   а) натрий сыворотки крови более 140 ммоль/л и нет потери массы тела;
   б) натрий сыворотки крови более 135 ммоль/л и имеются большие прибавки массы тела.

Эти величины предназначены для детей, находящихся в кувезе со 100% влажностью; у детей, находящихся под лучистым источником тепла вне инкубатора, потребности большие. У детей с выраженной ЗВУР уже в первый день жизни к инфузионной терапии надо добавлять 1—2 ммоль натрия.

С 3—4-го дня жизни к инфузионной терапии при полном парентеральном питании начинают добавлять калий (1—2 ммоль/кг/сут.) и кальций (1—2 ммоль/кг/сут.). Конечно, добавление калия к инфузионной терапии зависит от диуреза, т.е. его дают, когда закончится физиологическая олигурия. Некоторые авторы рекомендуют начинать добавление натрия, когда диурез достигнет 1—2 мл/кг/ч в течение 6—8 ч и уровень натрия в сыворотке крови будет менее 140 ммоль/л, а растворы калия — когда концентрация калия в сыворотке крови станет менее 5,0 ммоль/л. При установившемся диурезе (более 2 мл/кг/ч) суточные потребности в натрии за сутки — 3—4 ммоль/кг, а при большей массе тела — 2—3 ммоль/кг/сут. Все вышеуказанные величины потребностей приведены для внутривенной инфузионной терапии. При оральной терапии, назогаст-

Таблица 9.11

Осмолярность различных отечественных лекарственных препаратов
(миллиосмоль/литр; Дюков Э.В.)

Изотонический раствор натрия хлорида	- 283,0+0,5
5% раствор глюкозы	-300,0+11,6
10% раствор глюкозы	-618,2+1,0
20% раствор глюкозы	- 1282,0±3,8
40% раствор глюкозы	- 3242,2±23,6
Гемодез	- 264,9+9,8
Полиглюкин	-252,5±12,1
Реополиглюкин	-317,8±4,1
5% раствор аминокапроновой кислоты	- 649,0±7,8
4% раствор натрия гидрокарбоната	- 764,4±6,3
15% раствор маннитола	-941,0±2,3
Лазис	- 302,2+0,6
2,5% раствор аминазина	- 274,0±2,0
Но-шпа	- 1526,5+20,5
1,5% раствор этимизола	-49,1±4,8
Церукал	- 189,3+3,8
Реланиум (в разведении 1:2)	- 2937,3+41,2; 1210,7+5,0
20% раствор натрия оксибутирата	-3269,0+128,9
ГОМК (в разведении 1:2)	- 1675,0180,6
50% раствор анальгина	- 3375,7+35,1
0,06% раствор коргликона	- 0
10% раствор димедрола	- 0
10% раствор альбумина	- **147,8+10,8**
4% раствор калия хлорида	- 3159+41,4
в разведении 1:2	- **1521,0+22,1**
0,25% раствор новокаина	- 8,4±0,5
0,5% раствор новокаина	- 24,6±0,4
Панангин	-741,6±0,8
25% раствор магния сульфата	- 1051,6+1,6
10% раствор кальция хлорида	- 1280,4+1,7
10% раствор кальция глюконата	-293,4+1,4
Бензилпенициллина натриевая **соль 200 000 ЕД/мл**	-928,8±13,0
Раствор ампициллина 100 г/мл	- 869,3±2,7
2,4% раствор эуфиллина	- 133,2+1,6
Раствор кокарбоксилазы	- 440,015,8
20% раствор пирацетама	-1510+1,8
в разведении 1:2	-678,3+21,6
1% раствор викасола	- 129,310,6
5% раствор аскорбиновой кислоты	-453,3+33,9
6% раствор вит. Bi	-221,8+12,7
1 % раствор вит. B_2	- 52,8+0,9
5% раствор вит. B^	-362,0+10,2
Вит. Bi2 - 200 мкг/мл	- 237,416,0
Свежезамороженная плазма	- 264,8+2,5
Концентрированная свежезамороженная плазма	-331,3+1,2

ральном питании потребности в основных электролитах следующие: натрий — 8 ммоль/кг/сут., калий - 7 ммоль/кг/сут., кальция - 2-3 ммоль/кг/сут.

При инфузионной терапии в первую неделю жизни важно контролировать основные параметры биохимического состава плазмы крови: уровень глюкозы — каждые 12—24 ч, концентрации калия, натрия, хлора, кальция, мочевины,

КОС — ежедневно. Кроме того, целесообразно контролировать относительную плотность мочи (нормальные колебания — 1,003—1,015) и диурез (нормальные колебания 2—5 мл/кг/ч, начиная с 6—7-го дня жизни — 50—100 мл/кг/сут.). а также осмолярность плазмы крови (нормальные колебания 260—280 миллиосмоль/л). Нежелательно при инфузионной терапии без специальных показаний использовать гиперосмолярные растворы (табл. 9.11), ибо это увеличивает риск ядерной желтухи при гипербилирубинемиях, язвенно-некротического энтероколита, внутричерепных кровоизлияний.

ДЕГИДРАТАЦИЯ (ОБЕЗВОЖИВАНИЕ)

Этиология. Основные причины — недостаточное поступление жидкости или ее патологические потери. Помимо перечисленных в таблице 9.7 причин потерь воды существуют еще и такие, как рвота, пилоростеноз и другие варианты желудочно-кишечной непроходимости, менингит, инфекции желудочно-кишечного тракта, врожденная гиперплазия коры надпочечников с сольтеряющим синдромом, диареи (инфекции, синдромы мальабсорбции), а также другие факторы, приводящие к обезвоживанию (назогастральные дренажи, потери «в третьем пространстве» при перитонитах, сепсисе, полиурии при канальцевом ацидозе).

Патогенез. Типичен дефицит ОЦК — гиповолемия, сгущение крови, централизация кровотока, снижение диуреза с повышением относительной плотности мочи, тахикардия, гипотензия, метаболический ацидоз, гипокалиемия, а при выраженных степенях — повышение уровня мочевины в крови и отношения азота мочевины к креатинину (норма 25—35:1). У новорожденных дегидратация преимущественно изотоническая или вододефицитная. Соледефицитная дегидратация бывает лишь при сольтеряющей форме адреногенитального синдрома и иногда при пилоростенозе. Усугубляющаяся дегидратация может привести к шоку.

Клиническая картина. Выделяют 3 степени дегидратации — легкую, среднетяжелую и тяжелую (табл. 9.12). В зависимости от условий внутриутробного развития и течения постнатального периода, срока гестации новорожденные поразному переносят дегидратацию, и поэтому приведенные в таблице клинические данные достаточно условны и требуют лабораторного подтверждения.

Лечение начинается с попытки повлиять на причину, вызвавшую дегидратацию, но одновременно надо приступать и к коррекции дефицита ОЦК, нарушений электролитного обмена, КОС.

Общее количество жидкости, необходимой для регидратации, рассчитывают по формуле: V = N + D + C, где V — общий объем жидкости; N — физиологическая потребность в жидкости; D — дефицит жидкости, рассчитанный по дефициту массы; C — продолжающиеся потери при лихорадке (10 мл/кг/сут. на ГС повышения температуры выше 37°С), рвоте и диарее (обычно 20 мл/кг/сут. при выраженной диарее). Рассчитанное количество распределяют на сутки при равномерном введении при помощи инфузионного насоса или капельном введении 1/4 суточной дозы через каждые 6 часов.

Если дегидратация связана с диареей и последняя нетяжелая (I степени), го можно ограничиться оральной регидратацией. Состав растворов — см. в табл. 9.13.

Таблица 9.12

Степени дегидратации у новорожденных

Симптом, признак	Степень дегидратации		
	I	II	III
Выраженность потери массы за сутки Всего за 2-4 дня	3-5% 8-10%	5-9% Более 10%	Более 10% Более 15%
Внешний вид	Ребенок возбужден, беспокоен	Раздраженный крик,вялость	Адинамия, угнетение, летаргия
Сосание	Жадность, активное сосание	Может быть снижено или активное	Может быть снижено или активное
Глаза	Несколько блестят	Запавшие	Резко западают, склеры тусклые
Большой родничок	Выполнен	Западает	Западает
Тургор тканей	Умеренно снижен	Кожная складка расправляется медленно	Резко снижен, кожа сухая, складка расправляется через 2 с и позже
Цвет кожи	Без изменений	Бледная,серая, акроцианоз	Серая, мраморная, могут быть геморрагии, желтуха
Слизистые оболочки	Без изменений	Яркие, суховатые	Сухие, запекшиеся
Тахикардия	Отсутствует	Умеренная	Выраженная, быстрый пульс слабого наполнения
Тоны сердца	Обычные	Приглушены	Глухие
Дыхание	Обычное	Тахипноэ	Глубокое, аритмичное, одышка
Диурез	Нормальный	Снижен, олигурия	Олигурия, анурия

Г.В.Яцык и соавт. (1986), применяя оралит для регидратации новорожденных с диареей, пришли к заключению, что у части детей этот раствор, предложенный Комитетом экспертов ВОЗ, способствует снижению щелочного резерва крови, развитию гипернатриемических судорог, усилению диарейного синдрома. Авторы сочли, что это обусловлено, вероятно, гиперосмолярностью раствора и большим количеством натрия в нем. В связи с этим они и предложили для новорожденных модификацию раствора для оральной регидратации новорожденных (см. табл. 9.13). Доношенным детям они давали раствор в следующем количестве: 1-е сутки - 40-50 мл/кг на 2^е сутки - 50-70 мл/кг; на 3-й сутки - 40-50 мл/кг; недоношенным — соответственно 60—80, 50—60, 40—50 мл/кг/сут. Курс оральной регидратации 3–5 дней. Важно подчеркнуть, что при диарее в настоящее время от кормления грудью или смесями не отказываются, но пропускают одно кормление и снижают далее объем смеси.

При внутривенной инфузионной терапии самое тщательное внимание надо уделить анализу солевых нагрузок (калия, натрия, кальция, магния) в связи

Таблица 9.13

Растворы для оральной регидратации

Ингредиенты	Глюкосолан, Оралит, Раствор ВОЗ	Регидрон, Цитраглюкосолан	Раствор Г.В.Яцык
Натрия хлорид, г	3,5	3,5	0,6
Натрия бикарбонат, г	2,5	-	2,1
Натрия цитрат, г	-	2,9	-
Калия хлорид, г	1,5	2,5	1,9
Глюкоза, г	20,0	10,0	32,7
Вода питьевая, л	1	1	1
Осмолярность, мосм/л	331	260	285
Концентрации, ммоль/л: натрия	80,0	93,3	35,0
калия	20,0	33,5	25,0
хлора	65,0	93,5	35,0
бикарбоната	35,0	-	25,0
цитрата	-	11,7	-

с уровнями этих электролитов у больного новорожденного, необходимостью коррекции КОС, поддерживания гемодинамики.

ОТЕКИ КОЖИ И ПОДКОЖНОЙ КЛЕТЧАТКИ

Отек — избыточное накопление жидкости в тканях организма. В данном разделе рассмотрены лишь отеки, связанные с накоплением экстрацеллюлярной жидкости во внесосудистом интерстициальном пространстве с увеличением количества натрия в ней. У новорожденных внеклеточная жидкость кожи и подкожной клетчатки составляет 16% от общего количества воды организма, тогда как у взрослых — лишь 8%. Внеклеточное пространство объединяет интерстициальную и внутрисосудистую жидкость в отношении примерно 3:1.

Отеки разделяют на ограниченные (локальные) и распространенные (генерализованные). Жидкость при генерализованных отеках может накапливаться не только в подкожной клетчатке, но и в мышцах, крупных полостях тела (плевральной, брюшной, перикардиальной). В подобных случаях говорят о развитии водянки (анасарка).

Этиология локальных и генерализованных отеков нередко, но далеко не всегда, различна, а потому деление этиологических факторов на две группы достаточно условно.

Локальные отеки:

а) венозный застой из-за сдавления предлежащей части — родовая опухоль головы, ягодиц и др.;

б) нарушения лимфооттока и венозный застой при отсутствии перемены положения, над местами перелома костей, скоплениями внелегочного воздуха, гематомами, опухолями и др.;

в) травмы, как механические, так и термические, химические (ожоги, контактные дерматиты и др.);

г) инфекции — отек на месте инфекции кожи, подкожной клетчатки; над местом инфекции в глубоких тканях (например, отечность лица в проекциях над пазухами, отечность передней стенки живота при перитонитах и др.);

д) застойный отек при тромбофлебитах, гемангиомах;

е) охлаждение с последующим плотным отеком — склеремой (в настоящее время склерему считают, как правило, проявлением инфекции — микоплазменной, синегнойной и др., сепсиса);

ж) лимфатический отек при пороках развития лимфатических сосудов, тыла стоп - при синдроме Тернера (45, ХО);

з) отек голени наследственный;

ж) системные нарушения (сердечная недостаточность, гипокальциемия, сепсис, аллергия и др.).

Генерализованный отечный синдром новорожденных делят на врожденный и приобретенный.

Врожденный отек плода (водянка плода)

- Гемолитические анемии — гемолитическая болезнь новорожденных, гомозиготная талассемия, дефицит глюкозо-изомеразы эритроцитов.
- Постгеморрагические анемии — фетоматеринская или фетофетальная трансфузия.
- Инфекции — сифилис, парвовирусная и цитомегаловирусная инфекции, врожденный гепатит, токсоплазмоз, болезнь Шагаса — американский трипаносомиаз, лептоспироз.
- Патология почек — врожденный нефроз, тромбоз почечной вены.
- Патология сердца — трикуспидальная недостаточность, преждевременное закрытие межпредсердного отверстия, гипоплазия левого желудочка, субартальный стеноз с фиброэластозом, миокардит, гемангиома правого предсердия, опухоли сердца, сердечные аритмии (суправентрикулярная тахикардия, трепетание и мерцание предсердий, врожденный сердечный блок).
- Патология сосудов — пороки развития сосудов (гемангиома печени, любые артериовенозные пороки и др.), тромбозы нижней полой вены.
- Пороки развития лимфатических сосудов — лимфангиоэктазии, болезнь Нуна, кистозная гигрома.
- Поражения мозга — отсутствие мозолистого тела, мозговые грыжи и другие пороки мозга, массивные внутричерепные геморрагии.
- Патология легких врожденная — кистозные аденомы легких, легочная секвестрация, диафрагмальная грыжа, тератома средостения, лимфангиоэктазия.
- Наследственные болезни обмена — мукополисахаридозы, болезнь Гоше, муколипидозы.
- Опухоли — нейробластома, хориокарцинома, большие тератомы крестца.
- Хромосомные аномалии — трисомии по 13-й, 18-й, 21-й парам хромосом, синдром Тернера.

- Болезни костей — несовершенный остеогенез, ахондроплазия.
- Патология желудочно-кишечного тракта — различные варианты врожденной непроходимости.
- Патология матери — сахарный диабет, лечение матери индометацином, хориоангиома плаценты, красная волчанка, тяжелые гестозы.

Приобретенный генерализованный отечный синдром

- Физиологический отечный синдром, обусловленный гормональным кризом, полицитемией. и
- Избыточная или неадекватная инфузионная терапия. J
- Гипопротеинемия. !
- Синдром неадекватной повышенной секреции антидиуретического гормона.
- Тяжелый декомпенсированный ацидоз.
- Генерализованное тяжелое течение инфекционных процессов, сепсис.
- Иатрогенный нейромышечный паралич.
- Гипотиреоз.
- Избыток стероидных гормонов.
- Обменные нарушения — грубые дефициты цинка, карнитина, витаминов В, РР и др.
- Сердечная недостаточность, обусловленная как болезнями сердца (врожденные пороки, миокардиты и др.), так и электролитными нарушениями, тяжелой гипоксией, легочной гипертензией, полицитемией, синдромом гипервязкости, синдромом открытого артериального протока.
- Сепсис с асцитом.
- Острая почечная недостаточность при пороках развития почек или тромбозах почечных сосудов.
- Тромбозы магистральных сосудов.

Клиническая картина. Локальные отеки выявляют при осмотре — необычное выступание какого-либо участка тела, его припухлость. Кожа над этим участком может быть как неизмененной, так и гиперемированной, синюшной, бледной, блестящей, с петехиальными и другими геморрагиями.

Генерализованные отеки чаще выявляют в области век, периорбитальной области, нижележащих участков конечностей, крестце. Может быть замечена пастозность передней стенки живота, увеличение печени, одышка, тахикардия. Клиническая картина зависит от этиологии отека. Например, при гипотиреозе муцинозный отек может сочетаться с сухостью кожи, запорами, брадикардией и др. При отеках, обусловленных передозировкой инфузионной терапии, четко выявляют избыточную прибавку массы тела, признаки сердечной недостаточности.

Диагноз. При рождении ребенка с врожденной водянкой необходим следующий план обследования:

- анализ крови клинический (с подсчетом количества тромбоцитов и ретикулоцитов, оценкой морфологии эритроцитов);
- определение показателя гематокрита;
- определение групповой и резус-принадлежности крови матери и ребенка, проба Кумбса (прямая с эритроцитами ребенка и непрямая с сывороткой матери);

- определение уровня фетального гемоглобина в крови матери;
- определение уровня общего белка и мочевины в сыворотке крови ребенка;
- электрокардиография и эхокардиография ребенка;
- УЗИ брюшной полости, сердца, головы;
- рентгенологическое исследование грудной клетки и живота.

Если диагноз после этих исследований не установлен, углубляют исследования на инфекции — сифилис, цитомегалию, парвовирусную B19 инфекцию, консультируют ребенка с генетиком и оценивают кариотип.

При приобретенных генерализованных или локальных отеках неясного генеза оценивают клинический анализ крови (количество тромбоцитов и ретикулоцитов, морфология эритроцитов, гематокритный показатель, уровень общего белка в сыворотке крови, натрия, хлоридов, калия, кальция, плазменный гемоглобин, КОС), артериальное кровяное давление. Также необходимо сделать анализ мочи, посев крови, определить уровень мочевины, выяснить, имеются ли признаки ДВС-синдрома, оценить ЭКГ, эхокардиофамму, рентгенофаммы легких и брюшной полости.

Лечение. Проводят целенаправленную терапию: офаничение объема внутривенных вливаний жидкости и натрия, коррекция полицитемии и гипервязкости, электролитных расстройств, гипопротеинемии, артериальной гипертонии, сердечной недостаточности, инфекции и др.

Диуретики — одно из наиболее частых назначений детям с отеками, но они должны быть офаничены или даже исключены при низком онкотическом давлении плазмы (гипопротеинемия), гиповолемии, низком артериальном кровяном давлении.

Фуросемид (лазикс) — наиболее часто используемый диуретик. Является производным антрониловой кислоты, т.е. сульфаниламидным дериватом, за счет повышения активности синтеза простагландинов дающим два эффекта — мочегонный и сосудорасширяющий (в основном расширение вен). Фуросемид широко назначают при «перефузочных отеках», острой сердечной недостаточности (ибо он снижает преднафузку на сердце), отеке мозга (расширяет вены мозга и несколько уменьшает продукцию спинномозговой жидкости), функциональной почечной недостаточности, накоплении жидкости в легких (при синдроме дыхательных расстройств, бронхолегочной дисплазии, постасфиксической пневмопатии, синдроме открытого артериального протока, синдроме транзиторного тахипноэ и др.). Он тормозит активную реабсорбцию хлоридов (и вместе с ними пассивную реабсорбцию натрия) в толстом отделе восходящего канала петли Генле. В первые сутки жизни в ответ на введение фуросемида диурез недостаточен, особенно у детей, родившихся в асфиксии, а потому его в это время и не назначают. Однако если ребенок испытывал длительно хроническую внутриутробную гипоксию, то и в первые сутки жизни может развиться четкий диуретический ответ на введение фуросемида.

У взрослых после внутривенного введения фуросемида диуретическая реакция развивается уже через 5 мин с максимальным эффектом через 30 мин. У недоношенных детей при таких же условиях ответ начинается через 10—20 мин; максимальный эффект наблюдается через 1—2 ч, но и длится диуретический эффект 5—6 ч, а не 2 ч, как у взрослых. Под влиянием фуросемида выведение ионов Na и K возрастает в 3,8—8 раз в течение 3 ч (по некоторым ав-

торам, даже в 10—35 раз). Период полувыведения фуросемида из крови взрослых 0,5—1,2 ч, а у новорожденных 5—9 ч, но может удлиняться при почечной недостаточности до 19 ч и более. У детей с очень низкой массой при рождении период полувыведения фуросемида из крови может быть 24—48 ч. Исходя из этого, доношенным новорожденным фуросемид назначают 2 раза в сутки (с интервалом 12 ч), а глубоконедоношенным детям — даже 1 раз в сутки.

Разовая доза фуросемида — 1—2 мг/кг массы тела. Максимальная доза фуросемида при назначении внутрь 6 мг/кг, ибо биоэффект при таком способе введения равен примерно 20%. При более частых введениях фуросемида возможно достижение токсической дозы в крови. Побочные эффекты фуросемида: обезвоживание и гипонатриемия, гипокалиемия, гипохлоремия. Понятно, что при указанных состояниях у ребенка фуросемид противопоказан. При длительном назначении препарата возможны ототоксичность с развитием пониженного слуха или глухоты (особенно этот эффект усиливается при одновременном использовании аминогликозидов), нефрокальциноз, деминерализация костей. Кроме того, на фоне его применения увеличивается частота синдрома открытого артериального протока. Диуретический эффект от повторных введений фуросемида меньший, чем от первого. При необходимости длительной диуретической терапии надо сменить диуретик.

Этакриновая кислота по механизму действия напоминает фуросемид, а потому неэффективна при толерантности детей к фуросемиду. Дозы и пути введения ее те же, что и у фуросемида. Те же и побочные эффекты, но ототоксичность более выражена.

Тиазиды (гипотиазид и др.) применяют у новорожденных сравнительно мало, ибо не изучена их фармакокинетика в этом периоде. Разовая доза препарата при назначении внутрь — 2—5 мл/кг — может быть увеличена до 10 мл/кг, дается 2 раза в день. Период полувыведения дихлортиазида (гипотиазида) у взрослых — 5—16 ч. Биодоступность препарата при даче внутрь 65—75%. Диуретический эффект на первой неделе жизни начинается (после дачи внутрь) через 3—4 ч, максимален — через 5 ч. У более старших детей эффект начинается раньше и длится дольше. Дихлортиазид тормозит обратное всасывание натрия и хлора в проксимальных канальцах. Усиливает выделение с мочой калия и магния. Может способствовать гипергликемии, противопоказан (также, как и фуросемид) у детей с желтухами, при почечной недостаточности, у детей с тяжелыми поражениями печени. Дихлортиазид можно комбинировать с другими мочегонными.

Спиролактоны (альдактон, верошпирон) обладают стероидоподобной молекулой и конкурируют с альдостероном за места связывания на эпителии кортикальных собирательных трубочек, что приводит к снижению экскреции *калия* и влияния альдостерона на синтез пермеаз, регулирующих реабсорбцию натрия. Альдактон — калийсберегающий диуретик, показанный для лечения отеков у больных с гипокалиемиями. Увеличивает выделение с мочой натрия и воды, но эффект развивается постепенно, с максимумом на 3-й день терапии. Период полувыведения из крови 13—24 ч, поэтому дают 1 раз в день или дозу 3,3 мг/кг (60 мг/м^2 поверхности тела) делят на два приема с интервалом 12 ч. Особенно эффективен при отеках, обусловленных повышенной секрецией альдостерона, — тяжелые поражения печени, нефротический синдром, синдром повышенной секреции антидиуретического гормона. У взрослых 90% на-

значенного внутрь альдактона всасывается в кровь, в плазме на 90% связан с альбуминами.

Противопоказан при гиперкалиемиях, анурии. Побочные эффекты — помимо обезвоживания, гипонатриемии и гиперкалиемии, возможны тошнота, рвота, диарея, кожные сыпи, гинекомастия у мальчиков. Может быть дан сочетанно с другими диуретиками, но не калийсберегающими.

Диакарб (диамокс, фонурит, ацетазомин) — временный ингибитор карбоангидразы — фермента наиболее активно функционирующего в канальцах почек и эндотелиальных клетках, капиллярах сосудистого сплетения мозга, слизистой желудка, эритроцитах. Карбоангидраза катализирует взаимодействие CO_2 с H_2O и образование H_2CO_3, которая затем диссоциирует на HCO_3^- и H^+. В канальцах почек H^+ секретируется в просвет в обмен на реабсорбирующийся натрий, а HCO_3^- частично реабсорбируется и частично выводится с мочой. Блокада карбоангидразы диакарбом повышает экскрецию почками натрия (до 3—5% профильтровавшегося), бикарбонатов, воды. Угнетение фермента в эндотелии сосудистого сплетения и капиллярах мозга вызывает два эффекта: снижение образования цереброспинальной жидкости секреции HCO_3^-. Диакарб обладает также противосудорожной активностью у больных эпилепсией, механизм которой не ясен.

Побочными эффектами лечения диакарбом являются гиперхлоремический ацидоз, гипонатриемия, обезвоживание. Кроме того, в связи с тем, что это производное сульфаниламидов, экскретирующееся канальцами почек и далее пассивно реабсорбирующееся, возможны кристаллурия, гематурия, нефрокальциноз, рвота, анорексия и гемолитическая анемия у детей с наследственными дефектами ферментов эритроцитов.

Диакарб хорошо и полно всасывается из желудочно-кишечного тракта с пиком концентрации в крови через 2 часа после приема. Равномерно распределяется по всем тканям. Повышение секреции почками бикарбонатов и натрия начинается через 2—3 ч после внутривенного введения ацетазоламида. Период полужизни препарата в крови 4—10 ч (у взрослых). Фармакокинетика у новорожденных не изучена. Диакарб мало или вообще неэффективен как мочегонное у детей первых пяти дней жизни в связи с физиологическими особенностями почек. Начальная доза диакарба новорожденным — 5 мг/кг внутрь каждые 6 ч. Далее разовая доза может быть повышена до 25 мг/кг, максимальная суточная доза — 80 мг/кг. Фуросемид резко повышает тормозящее влияние диакарба на выработку цереброспинальной жидкости. Большинство неонатологов предпочитает давать диакарб новорожденным через день, а при необходимости длительного назначения (например, при гипертензионно-гидроцефальном синдроме) его назначают 2 раза в неделю.

Вообще прерывистые курсы диуретиков с их чередованием более эффективны, чем повышение дозы одного препарата, ибо позволяют организму восстановить нарушенные запасы минералов, КОС.

ГИПЕРАММОНИЕМИЯ

Наряду с транзиторной гипераммониемией недоношенных, развивающейся в процессе адаптации к условиям внеутробной жизни (см. гл. IV), описыва-

ют и патологическую гипераммониемию у детей, перенесших тяжелую сочетанную перинатальную гипоксию (внутриутробно и асфиксию в родах). Согласно данным М.Смика, у здоровых новорожденных (и доношенных, и недоношенных) уровень азота аммония в плазме крови не превышает 42 мкмоль/л. Он выявил гипераммониемию у 9,8% доношенных детей, перенесших сочетайную перинатальную гипоксию и у 34,3% недоношенных новорожденных. Для транзиторной гипераммониемии, которая чаще протекала бессимптомно, было характерно нормальное отношение между уровнями мочевины и аммиака в плазме крови (в пределах 108—132:1), а для патологической гипераммониемии — снижение этого показателя (80:1 и менее).

Клинически при патологической гипераммониемии отмечают прежде всего разной степени выраженности признаки угнетения деятельности мозга: отсутствие или резко ослабленная реакция ребенка на осмотр, а его зрачков — на свет, снижение или резкое ослабление спонтанной двигательной активности, атонию или резкое понижение мышечного тонуса, арефлексию или ослабление рефлексов новорожденных и сухожильных рефлексов, приступы апноэ, тремор, судороги. Наиболее типичным признаком патологической гипераммониемии является ступор, переходящий в кому. Практически у большинства новорожденных, находящихся в коматозном состоянии, уровень азота аммония в ликворе вдвое выше, чем в плазме крови, хотя у 11 из 12 обследованных в нашей клинике он был выше 62 мкмоль/л.

Лечение патологических гипераммониемии на сегодняшний день — заменные переливания крови, симптоматическая терапия. В то же время стоит отметить, что раннее назначение глубоконедоношенным детям фенобарбитала провоцирует развитие гипераммониемии.

Длительные стойкие гипераммониемии характерны для наследственных аномалий обмена веществ: дефицитов орнитин-транскарбамилазы, карбамилфосфат-синтетазы, ацилкарнитин-транслоказы, ацетил-коэнзимА-дегидрогеназы, а также метилмалоновой, протионовой, изовалериановой ацидемий, цитруллинемии и др.

ГЛАВАХ. РОДОВАЯ ТРАВМА

Термин «родовая травма» объединяет нарушения целостности (и отсюда расстройство функции) тканей и органов ребенка, возникшие во время родов. Перинатальная гипоксия и асфиксия в родах часто сопутствуют родовым травмам, но могут быть и одним из патогенетических звеньев их возникновения.

Частота родовых травм не установлена, ибо она существенно зависит от диагностических подходов и возможностей обследования, а также от искусства и мастерства акушеров, частоты кесаревых сечений и т.д. Однако родовая травма как причина смерти в настоящее время чрезвычайно редка и, по данным M.E.Wegmag (1994), составляет 3,7 на 100 000 живорожденных.

Этиология. Родовая травма — гораздо более широкое понятие, чем акушерская травма; акушерские пособия в родах — одна из причин родовых травм (см. рис. 10.1). Травматичность же акушерских пособий определяется не только навыками акушера, но и тем, каким плод вступает в роды. Продолжительная внутриутробная гипоксия, тяжелая интранатальная асфиксия увеличивают вероятность родового травматизма даже при нормальном течении родового акта.

Предрасполагающими факторами к развитию родовой травмы являются:

- ягодичное и другие аномальные предлежания;
- макросомия, большие размеры головы плода;
- переношенность;
- затяжные и чрезмерно быстрые (стремительные) роды;
- глубокая недоношенность;
- олигогидроамнион;
- аномалии развития плода;
- уменьшение размеров (инфантилизм, последствия рахита и др.) и повышенная ригидность родовых путей (пожилые первородящие, избыток витамина D во время беременности);
- акушерские пособия — повороты на ножку, наложение полостных или выходных акушерских щипцов, вакуумэкстрактора и др.

Примерами чисто акушерских травм являются переломы черепа, конечностей, ключиц.

Клиническая картина. *Травмы мягких тканей.* Петехии и экхимозы, ссадины на различных участках тела — самое частое проявление родового травматизма. Они могут быть на месте предлежащей части плода в родах, наложения щипцов или электродов при внутриутробном мониторинге, взятия крови из головы плода. Родовая травма может возникнуть в результате реанимационных мероприятий, захвата рукой акушера при внутриутробных пособиях. Небольшие ссадины и порезы требуют лишь местных антисептических мероприятий — обработка спиртовыми растворами анилиновых красителей, повязка и др. Пете-

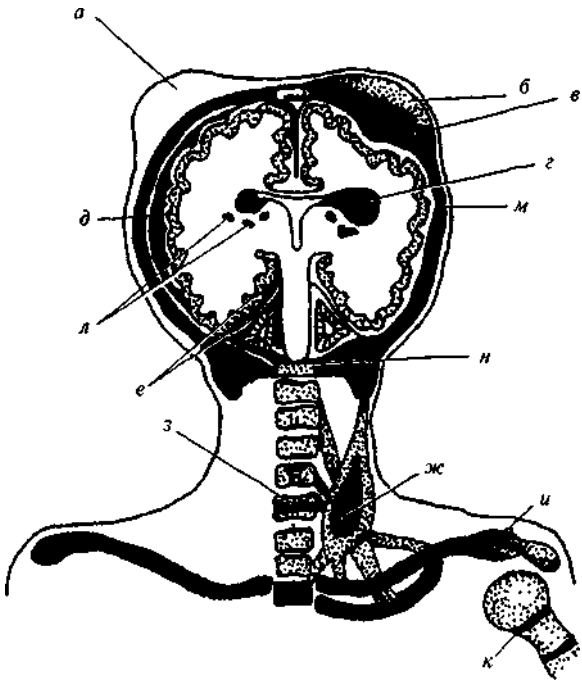


Рис. 10.1. Локализация повреждений при родовой травме по Х.Эссбаху:
а — родовая опухоль мягких тканей; б— кефалогематома; *в* — эпидуральная гематома; г - кровоизлияние в вещество мозга *(л)* с прорывом в желудочек; *д* — лептоменингеальное кровоизлияние, которое может быть также и следствием асфиксии без травмы; *е* — кровоизлияние в мозжечковый намет с его разрывом; *ж* — кровоизлияние в грудино-ключично-сосцевидную мышцу; з — перелом VI шейного позвонка; *и* — перелом ключицы; *к* - эпифизиолиз; *м* — субдуральное кровоизлияние; н — подвывих I шейного позвонка

хии и экхимозы рассасываются самостоятельно в течение нескольких дней — 1 недели жизни.

Адипонекроз возможен на месте сдавления рукой акушера или неонатолога. Клиника и тактика — см. в гл. ХШ.

Повреждения и кровоизлияния в грудино-ключично-сосцевидную мышцу бывают при наложении щипцов, ручных пособиях, особенно при родах в ягодичном предлежании. Разрыв мыши обычно возникает в нижней трети (стернальной части). В области повреждения и гематомы прощупывается небольшая, умеренно плотная или тестоватой консистенции опухоль. Иногда впервые ее диагностируют к середине — концу первой недели жизни, когда развивается кривошея — голова ребенка наклонена в сторону поврежденной мышцы, а подбородок повернут в противоположную сторону. Нередко кровоизлияние в мышцу сочетается со спинальной травмой.

Дифференцировать гематому грудино-ключично-сосцевидной мышцы надо с врожденной мышечной кривошеей, патогенез которой не ясен. В некото-

рых случаях фиброзное перерождение мышцы до родов связано с аномалией положения плода, небольшим количеством околоплодных вод и давлением на мышцу костной части таза матери, а иногда является проявлением множественного поражения костно-мышечной системы (позвоночник, кости черепа и др.), вероятно, наследственного генеза.

Диагноз ставят на основании обнаружения вышеописанного положения головы, асимметрии лица и укороченной плотной грудино-ключично-сосцевидной мышцы, меньших размеров ушной раковины на стороне поражения. При двустороннем процессе голова наклонена вперед, усилен шейный лордоз, ограничена подвижность позвоночника в шейном отделе.

Лечение заключается в создании корригирующего положения головы (валики, способствующие ликвидации патологического наклона головы и поворота лица), применении сухого тепла, физиотерапии (электрофорез с йодистым калием), несколько позже — массажа. При неэффективности требуется хирургическая коррекция, которую проводят в первом полугодии жизни.

Родовая опухоль — припухлость мягких тканей головы при головном предлежании или на месте наложения вакуум-экстрактора; она нередко синюшна, со множеством петехий или экхимозов, может быть причиной гипербилирубинемии. Лечения не требует, самостоятельно проходит через 1—3 дня; дифференцируют с кефалогематомой (см. ниже), кровоизлиянием под апоневроз.

Кровоизлияние под апоневроз проявляется тестоватой припухлостью, отеком теменной и затылочной части головы. В отличие от кефалогематомы припухлость не ограничена пределами одной кости, а от родовой опухоли — может увеличиваться по интенсивности после рождения. Факторами риска являются: вакуум-экстрактор и другие акушерские пособия в родах. Нередко является причиной развития постгеморрагической анемии в первые дни жизни, ибо в ней может быть до 260 мл крови (Plauche W.C., 1980), а далее — гипербилирубинемии. Возможно инфицирование. При больших размерах кровоизлияния необходимо исключить наследственные геморрагические болезни. Необходима рентгенограмма черепа для исключения переломов. Нередко сочетается с признаками внутричерепной родовой травмы. Согласно W.C.Plauche (1980), летальность достигает 25%. Кровоизлияние резорбируется через 2—3 недели.

Кефалогематома. Наружная кефалогематома — кровоизлияние под надкостницу какой-либо кости свода черепа; может появиться четко лишь через несколько часов после родов (чаще в области одной или обеих теменных и реже в области затылочной кости); наблюдается у 0,4—2,5% новорожденных (Mangurten H . H . , 2002). Опухоль вначале имеет упругую консистенцию, никогда не переходит на соседнюю кость, не пульсирует, безболезненна, при осторожной пальпации обнаруживается флюктуация и как бы валик по периферии. Поверхность кожи над кефалогематомой не изменена, хотя иногда бывают петехии. В первые дни жизни кефалогематома может увеличиваться, нередко наблюдается желтуха из-за повышенного внесосудистого образования билирубина. На 2—3-й неделе жизни размеры кефалогематомы уменьшаются, и полная резорбция наступает к 6—8-й неделе. В некоторых случаях возможно обызвествление, редко — нагноение.

Причина поднадкостничного кровоизлияния — отслойка надкостницы при движениях головы в момент ее прорезывания, реже — трещины черепа (5—25%).

Вследствие этого всем детям с большими кефалогематомами (диаметр более 6 см) необходимо делать рентгенограмму черепа для исключения трещины.

Очень редко кефалогематома — первое проявление наследственных коагулопатий. У недоношенных кефалогематома может ассоциироваться с генерализованным внутриутробным микоплазмозом.

Дифференциальный диагноз проводят с родовой опухолью (переходит через швы, исчезает через 2—3 дня), кровоизлиянием под апоневроз (плоское, тестоватой консистенции, проходит над швами, флюктуирует), мозговыми грыжами (выпячивание мозговых оболочек и вещества мозга через родничок и дефекты кости; пульсируют, отражая дыхательные движения, расположены чаще в области лба; на рентгенограмме черепа виден дефект кости).

Лечение. Первые 3—4 дня жизни кормить сцеженным материнским молоком из бутылочки, а далее при стабильном состоянии приложить ребенка к груди. Витамин К (если не введен при рождении) однократно внутримышечно. Несмотря на то, что иногда кефалогематомы инфицируются, кальцифицируются, и после рассасывания больших (более 8 см в диаметре) кровоизлияний может резко истончаться подлежащая костная пластинка или образовываться костные кистеобразные наросты, неонатологи на протяжении многих лет отказывались от какого-либо хирургического вмешательства. В настоящее время тактика несколько меняется: принято пунктировать кефалогематомы более 6—8 см в диаметре в конце первой недели жизни. Линейные трещины черепа какого-либо специфического лечения не требуют.

Паралич лицевого нерва. Встречается при повреждении наложенными выходными акушерскими щипцами периферического участка нерва и его ветвей. Характеризуется опущением и неподвижностью угла рта, его припухлостью, отсутствием носогубной складки, надбровного рефлекса, неплотным закрытием век на стороне поражения, асимметрией рта при крике, слезотечением (подробности — см. гл. IV). Дифференцируют с синдромом Мебиуса (отсутствие ядра нерва), внутричерепными кровоизлияниями. Лечение проводят при консультации с невропатологом.

Родовые травмы костей, как и внутрибрюшинные, всегда требуют консультации с детским хирургом, а потому они изложены в главе XXIII.

Родовая травма спинного мозга и плечевого сплетения. Существуют два подхода к трактовке «акушерских параличей плеча» и «врожденных параличей плеча», описанных впервые еще в XIX в. Эрбом и Дюшенном и носящих имя первоописателей: следствие травмы плечевого сплетения и следствие травмы спинного мозга. В России среди неонатологов более популярна точка зрения Александра Юрьевича Ратнера и его школы: в большинстве случаев паралич Дюшенна—Эрба обусловлен поражениями позвоночника и спинного мозга. Зарубежные же специалисты и ряд неврологов России считают эту патологию следствием поражения плечевого сплетения.

Согласно данным А.Ю.Ратнера и его школы, спинальная травма развивается в 2—3 раза чаще, чем внутричерепная. У 40—85% умерших новорожденных при специальных исследованиях находят травму спинного мозга, но лишь в 20% случаев ее расценивают как причину смерти. При тщательном неврологическом осмотре А.Ю.Ратнер и его сотрудники так называемые акушерские параличи рук диагностируют у 2—2,5% новорожденных. В то же время за рубе-

жом врожденные параличи рук диагностируются намного реже: например, в Англии и Ирландии — 0,42 на 1000 живорожденных (Evans-Jones G. et al., 2003), и ни в одной стране мира, по данным этих авторов, не превышает 2,0 на 1000. Связано ли это с более совершенной акушерской тактикой и более высокой частотой кесаревых сечений за рубежом или с гипердиагностикой — у нас, не ясно. Нам кажется, что все же более справедлива точка зрения А.Ю.Ратнера, и с этих позиций мы излагаем материал, хотя в части случаев, конечно, возможно и поражение лишь плечевого сплетения.

Этиология. Причиной поражений спинного мозга является форсированное увеличение расстояния между плечиками и основанием черепа, что наблюдается при тяге за голову при фиксированных плечиках и тяге за плечики при фиксированной голове (при ягодичном предлежании), чрезмерной ротации (при лицевом предлежании у 25%). В момент родов у таких детей нередко использовали наложение щипцов, вакуум-экстрактор, различные ручные пособия.

Патогенез. Могут иметь значение различные факторы:

1. *Дефекты позвоночника:* подвывих в суставах I и II шейных позвонков, блокировка атланто-аксиальных и межпозвоночных суставов ущемленной в них капсулой, смещение тел позвонков (дислокация I—II позвонков), перелом шейных позвонков и их поперечного отростка, аномалии развития позвонков (незаращение дужек, недоразвитие дужки I шейного позвонка, отсутствие ее в задней части).

2. *Кровоизлияния в спинной мозг и его оболочки,* эпидуральную клетчатку вследствие надрывов сосудов или повышения их проницаемости.

3. *Ишемия в бассейне позвоночных артерий* из-за стеноза, спазма или их окклюзии, сдавление артерии Адамкевича, отек спинного мозга.

4. *Повреждение межпозвоночных дисков*.

В механизме травматического повреждения спинного мозга, по А.Ю.Ратнеру, ведущая роль принадлежит все же нарушению кровообращения в бассейне позвоночных артерий с развитием ишемии в области ствола мозга, мозжечка и шейного отдела спинного мозга. Сосудистые нарушения возникают при резкой флексии, тракции или торсии шейного отдела позвоночника плода в родах. При родах в тазовом предлежании наибольшая нагрузка падает не только на шейный, но и на грудной и поясничный отделы спинного мозга. Тракция за туловище новорожденного при фиксированной головке может привести к растяжению позвоночника до 4—5 см, а спинного мозга — до 0,5—0,6 см, поэтому травма позвоночника встречается реже, чем травма спинного мозга.

Н.Г.Паленова и А.Ю.Ратнер отмечают, что при тяжелой внутриутробной гипоксии имеется поражение мотонейронов передневнутреннеи группы клеток переднего рога, т.е. повреждения спинного мозга могут развиваться антенатально, приводя к асфиксии в родах.

Патогенез повреждения шейных корешков и плечевого сплетения до сих пор активно обсуждается. Наряду с механическими факторами (натяжение нервных стволов, давление ключицей или ротированным плечом) при акушерских манипуляциях, выпадении ручек, указывают на возможную роль внутриутробных изменений плечевого сплетения, нарушений сегментарного кровообращения спинного мозга, в том числе и при травмах позвоночника.

Клиническая картина зависит от локализации и вида повреждения. При наличии травмы шейного отдела позвоночника, как правило, имеется болевой симптом (перемены положения ребенка, взятие его на руки и особенно исследование симптома Робинсона вызывают резкий плач). Кроме того, могут быть фиксированная кривошея, укороченная или удлиненная шея, напряжение шейно-затылочных мышц, кровоподтеки и уплотнение мягких тканей шеи, отсутствие пота и сухая кожа над местом поражения.

При повреждении верхнешейных сегментов (Q—C[y) наблюдается картина спинального шока: вялость, адинамия, диффузная мышечная гипотония, тенденция к гипотермии, артериальной гипотонии, гипо- или арефлексия; сухожильные и болевые рефлексы резко снижены или отсутствуют; полный паралич произвольных движений дистальнее места травмы или спастический тетрапарез. С момента рождения отмечается синдром дыхательных расстройств (дыхание затруднено, тахипноэ или аритмия дыхания, межреберные промежутки сглажены или западают, живот вздут). Типичным является усиление дыхательных расстройств при перемене положения больного, вплоть до апноэ (Кучеров А.П., 1993).

Характерна задержка мочеиспускания (нейрогенный мочевой пузырь) или периодическое недержание мочи. При осмотре ребенка можно обнаружить «позу лягушки». Нередко голова повернута в какую-либо сторону (часто на этой же стороне обнаруживается спастическая кривошея). Могут также выявляться очаговые симптомы поражения III, VI, VII, IX, X пар черепных нервов и вестибулярной порции VIII пары. Сочетание симптомов поражения ствола мозга, нарушения функции тазовых органов и двигательных расстройств по миотоническому типу свидетельствует об ишемии в вертебробазилярном бассейне. Причиной смерти новорожденных являются дыхательные расстройства и приступы асфиксии после рождения, шок.

Парез диафрагмы *(синдром Кофферата)* развивается при травме плечевого сплетения (n. frenicus), спинного мозга на уровне Сщ—C_{IV}. Может быть изолированным или у 75% детей сочетаться с верхним парезом или тотальным параличом руки. Повреждение диафрагмального нерва чаще наблюдается при левостороннем парезе Дюшенна—Эрба.

Ведущим симптомом в клинике пареза диафрагмы является синдром дыхательных расстройств: одышка, усиливающаяся при перемене положения, аритмичное дыхание, приступы цианоза. При осмотре новорожденного выявляется асимметрия грудной клетки, отставание в акте дыхания пораженной половины, парадоксальное дыхание (западение брюшной стенки на вдохе и ее выпячивание на выдохе); при аускультации на стороне пареза выслушиваются ослабленное дыхание и нередко крепитирующие хрипы. У больных с парезом диафрагмы вследствие снижения давления в плевральной полости и недостаточной вентиляции может развиться пневмония, особенностью которой является крайне тяжелое и затяжное течение. Возможна припухлость в области шеи на стороне пареза (затруднен венозный отток). Характерной является рентгенологическая картина: на стороне поражения купол диафрагмы стоит высоко, глубокие реберно-диафрагмальные синусы, а на здоровой стороне купол диафрагмы несколько уплощен за счет компенсаторной эмфиземы. Может наблюдаться смещение органов средостения в противоположную сторону, что нередко сопровождается признаками сердечной недостаточности (тахикардия, глу-

хость сердечных тонов, систолический шум, увеличение печени). Иногда парез диафрагмы не дает четкой клинической картины, а выявляется лишь рентгенологически и, наоборот, легкие формы пареза диафрагмы могут быть рентгенонегативными. Синдром Кофферата обнаруживается сразу же после рождения ребенка или при ухудшении его состояния. При легких формах пареза диафрагмы возможно самопроизвольное восстановление. При тяжелых парезах в большинстве случаев функция диафрагмы полностью или частично восстанавливается в течение 6–8 недель. Прогноз ухудшается при сочетании паралича диафрагмы с тотальным параличом верхней конечности.

Парезы и параличи Дюшенна—Эрба развиваются при поражении спинного мозга на уровне G^Cyi или плечевого сплетения. Клиническая картина паралича Дюшенна—Эрба довольно типична: пораженная конечность приведена к туловищу, разогнута в локтевом суставе, повернута внутрь, ротирована в плечевом суставе, пронирована в предплечье, кисть в ладонном сгибании и повернута назад и кнаружи. Голова чаще наклонена и повернута. Шея кажется короткой с большим количеством поперечных складок, иногда с упорным мокнутием. Поворот головы обусловлен наличием спастической или травматической кривошеи. Мышечный тонус снижен в проксимальных отделах, вследствие чего затруднено отведение плеча, поворот его кнаружи, подъем до горизонтального уровня, сгибание в локтевом суставе и супинация предплечья.

При положении ребенка на ладони лицом вниз паретичная конечность свисает, а здоровая рука отделяется от туловища глубокой продольной складкой (симптом «кукольной ручки» Новика), в подмышечной впадине иногда отмечается обилие складок в виде островка («подмышечный островок») и кожная перетяжка в проксимальном отделе паретичного плеча (при наличии ее необходимо исключить перелом плеча). Пассивные движения в паретичной конечности безболезненны (!), снижены рефлексы Моро, Бабкина и хватательный, отсутствует сухожильный рефлекс двуглавой мышцы. При пассивных движениях паретичной руки в плечевом суставе может быть обнаружен симптом «щелканья» (симптом Финка), возможен подвывих или вывих головки плечевой кости вследствие снижения тонуса мышц, фиксирующих плечевой сустав (подтверждается рентгенологически). Патологическая установка плеча и предплечья приводит к формированию внутриротаторной контрактуры плеча и пронаторной контрактуры предплечья (контрактура Фолькмана). При тяжелом поражении Cγ и Cvi в процесс могут вовлекаться пирамидные пути, что обусловливает появление симптома пирамидной недостаточности в ноге на стороне поражения (усиление коленного и ахиллова рефлекса, реже повышение мышечного тонуса в приводящих мышцах бедра). Проксимальный паралич Дюшенна—Эрба чаще возникает справа, может быть и двусторонним, сочетаться с повреждением диафрагмального нерва и церебральной симптоматикой. Нередко положителен симптом натяжения нервных стволов.

Нижний дистальный паралич Дежерин—Клюмпке возникает при травме спинного мозга на уровне Суц—T| или среднего и нижних пучков плечевого сплетения. Отмечается грубое нарушение функции руки в дистальном отделе: резко снижена или отсутствует функция сгибателей кисти и пальцев, межкостных и червеобразных мышц кисти, мышц тенара и гипотенара. Мышечный тонус в дистальных отделах руки снижен, отсутствуют движения в локтевом сус-

таве, кисть имеет форму «тюленьей лапки» (если преобладает поражение лучевого нерва) или «когтистой лапки» (при преимущественном поражении локтевого нерва). При осмотре кисть бледна, с цианотичным оттенком (симптом «ишемической перчатки»), холодна на ощупь, мышцы атрофируются, кисть уплощается. Движения в плечевом суставе сохранены, рефлекс Моро снижен, рефлексы Бабкина и хватательный отсутствуют. Повреждение шейных симпатических волокон характеризуется появлением *синдрома Бернара—Горнера* (птоз, миоз, энофтальм) на пораженной стороне.

Тотальный паралич верхней конечности (паралич Керера) наблюдается при повреждении Cγ—T| сегментов спинного мозга или плечевого сплетения, чаще бывает односторонним. Клинически характеризуется отсутствием активных движений, резкой мышечной гипотонией (может быть симптом «шарфа»), отсутствием врожденных и сухожильных рефлексов, трофическими расстройствами. Как правило, отмечается синдром Бернара—Горнера.

Паралич Дюшенна—Эрба и паралич Керера, если они сочетаются с нарушением целостности позвоночника (дислокация, перелом и др.), могут осложниться *синдромом Унтерхарншейдта:* при резком повороте головы возникает спазм позвоночной артерии, развивается ишемия ретикулярной формации, возникает клиника спинального шока, что может явиться причиной летального исхода; в более легких случаях наблюдается диффузная мышечная гипотония, акроцианоз, похолодание кистей, стоп, парезы верхних конечностей, бульбарные нарушения. При улучшении состояния неврологическая симптоматика регрессирует.

Повреждение грудного отдела спинного мозга (Tj—Tχπ) клинически проявляется дыхательными расстройствами в результате нарушения функции дыхательных мышц грудной клетки: межреберные промежутки западают в тот момент, когда диафрагма осуществляет вдох. Вовлечение в процесс сегментов спинного мозга на уровне Tщ—TVi клинически проявляется спастическим нижним парапарезом.

Травма нижнегрудных сегментов спинного мозга проявляется симптомом «распластанного живота» вследствие слабости мышц брюшной стенки. Крик у таких детей слабый, но при давлении на брюшную стенку становится более громким.

Травма спинного мозга в пояснично-крестцовой области проявляется нижним вялым парапарезом при сохранении нормальной двигательной активности верхних конечностей. Мышечный тонус нижних конечностей снижен, активные движения резко ограничены или отсутствуют. При осмотре: нижние конечности находятся в «позе лягушки», при придании ребенку вертикального положения ноги его свисают, как плети, отсутствуют рефлексы опоры, автоматической походки и Бауэра, угнетены коленные и ахилловы рефлексы, наблюдается симптом «кукольной ножки». В результате нарушения синергизма отдельных мышечных групп у детей возникает паралитическая косолапость, при которой, в отличие от врожденной, можно пассивно выводить стопу в правильное положение. Нередко вторично формируются подвывихи и вывихи бедер. При вовлечении в процесс крестцовых сегментов исчезает анальный рефлекс, может наблюдаться зияние ануса, недержание мочи (выделение мочи частыми каплями вне акта мочеиспускания) и кала. В последующем прогресси-

руют трофические расстройства: гипотрофия ягодичных мышц (симптом «проколотого мяча»), сглаженность складок на бедрах, атрофия мышц нижних конечностей, развитие контрактур в области голеностопных суставов.

Местные симптомы при травмах грудного и поясничного отдела позвоночного столба: напряжение паравертебральных мышечных валиков, деформации по типу кифоза или кифосколиоза, выстояние «остистого отростка» поврежденного позвонка, экхимозы над местом поражения.

Наиболее тяжелым видом натального повреждения спинного мозга является частичный или полный *разрыв спинного мозга* (преимущественно в шейном и верхнегрудном отделах). Характерными признаками являются вялые парезы (параличи) на уровне поражения и спастические параличи ниже уровня повреждения, нарушение функции тазовых органов (непроизвольное мочеиспускание и дефекация или запоры) с присоединением инфекции мочевых путей. При травме с разрывом спинного мозга в первые часы и дни жизни неврологическая симптоматика может быть такой же, как при кровоизлияниях, отеке мозга, шоке, и ребенок может умереть в течение нескольких часов еще до появления «спинальной» неврологической симптоматики.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз натального повреждения спинного мозга устанавливается на основании тщательного изучения анамнеза и типичной клинической картины. Для подтверждения диагноза необходима рентгенография позвоночника (выявление пороков развития и травматических повреждений), рентгенография грудной клетки (для диагностики паралича диафрагмы).

Рентгенограмму позвоночника осуществляют в двух проекциях. Для выявления подвывиха атланта делают прямой снимок со слегка запрокинутой головой ребенка (на 20—25°), а рентгеновский луч центрируют на область верхней губы.

Краниография и осмотр окулиста показаны при подозрении на сочетанную травму головного и спинного мозга, особенно при повреждении верхних шейных сегментов.

Электромиография позволяет выявить преганглионарные (наличие денервационных потенциалов) и постганглионарные (электромиограмма без патологии) нарушения при параличах.

Следует помнить, что при вялых парезах спинального происхождения, в отличие от центральных параличей, отсутствуют сухожильные рефлексы и имеются трофические расстройства.

Дифференциальную диагностику параличей верхних конечностей следует проводить с:

- переломом ключицы;
- эпифизиолизом;
- остеомиелитом плеча (при этом наблюдается припухлость и гиперемия сустава, крепитация, болезненность при пассивных движениях в области плечевого сустава; необходимо рентгенологическое исследование, при котором к 7—10-му дню жизни обнаруживается расширение суставной щели, а в последующем — костные изменения; кроме того, имеются симптомы интоксикации, в крови — нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево; иногда с диагностической целью проводится пункция сустава);

• врожденной гемигипоплазией (имеется черепно-лицевая асимметрия с недоразвитием половины туловища и одноименных конечностей).

Кроме того, травматические повреждения спинного мозга необходимо дифференцировать с пороками развития спинного мозга (отсутствие положительной динамики на фоне комплексного лечения); синдромом Маринеску—Сегрена (показаны нейросонография или компьютерная томография для выявления атрофии мозжечка и осмотр окулиста в динамике для выявления катаракты); с врожденными миопатиями (минимальная положительная динамика на фоне лечения, решающими в диагнозе являются электромиография и гистологическое исследование биопсированных мышц); артрогрипозом, инфантильным миофиброматозом.

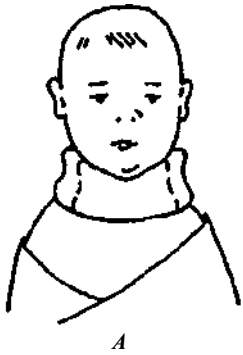
Лечение. При подозрении на родовую травму позвоночного столба и спинного мозга первым мероприятием является иммобилизация головы и шеи. Это можно сделать ватно-марлевым воротником типа Шанца, а при объективном выявлении переломов шейных позвонков, подвывихов и вывихов — вытяжением при помощи маски с грузом 150—330 г до исчезновения болевого синдрома (рис. 10.2). Особую популярность приобрел простой и эффективный способ иммобилизации, предложенный О.М.Юхновой и соавт. (1988), при помощи кольцевидной ватно-марлевой повязки по типу пелота: измеряют окружность головы ребенка сантиметровой лентой, изготовляют кольцевидную ватно-марлевую повязку (рис. 10.3) с таким расчетом, чтобы ее внутренний диаметр был на 2—3 см меньше окружности головы ребенка. Голову ребенка помещают в эту повязку, шее придают функционально выгодное положение и пеленают ребенка вместе с повязкой. Эту процедуру оптимально сделать уже в родильном зале. Срок иммобилизации 10—14 дней. Возможна иммобилизация и при помощи вакуумного матраца.

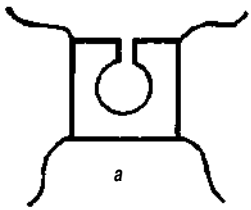
С целью снятия болевого синдрома назначают седуксен, реланиум по 0,1 мг/кг 2—3 раза в сутки, а при сильных болях — фентанил 2—10 мкг/кг каждые 2—3 ч, морфин или промедол в той же дозе, что и седуксен (0,1 мг/кг, хотя ее можно повышать до 0,2 мг/кг).

Внутримышечно вводят викасол (если витамин К не вводили при рождении).

Важен щадящий уход, осторожное пеленание с обязательным поддерживанием головы и шеи ребенка матерью или медицинской сестрой; кормление — из бутылочки или через зонд до снятия болевого синдрома и стабилизации состояния ребенка.

В подостром периоде назначают лечение, направленное на нормализацию функции ЦНС (ноотропил, пантогам), улучшение трофических процессов в мышечной ткани (АТФ, витамины B_1, B_6 и с конца 2-й недели — витамин B_{12} в возрастной дозировке внутримышечно, до 15—20 инъекций). Восстановление нервно-мышечной проводимости добиваются при помощи препаратов: дибазол, галантамин, прозерин, оксазил, сангвиритрин. С 3—4-й недели используют препараты рассасывающего действия (коллагеназа, лидаза) и улучшающие миелинизацию (глиатилин, церебролизин в сочетании с АТФ и витамином B_{12} внутримышечно, до 15—20 инъекций). Одновременно с 8—10-го дня показана физиотерапия: в первую очередь электрофорез на шейный отдел позвоночника с препаратами, улучшающими мозговое кровообращение и сни-





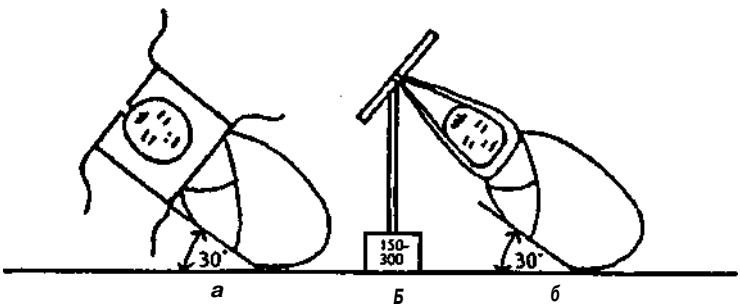


Рис. 10.2. Иммобилизация шейного отдела позвоночника:

А — повязка из пеленки типа воротника Шанца; *Б* — «масочное вытяжение»: *а* — марлевая маска с вырезанным отверстием для шеи ребенка; *б* — ребенок с иммобилизованной шеей при помощи масочного вытяжения (груз 150-300 г).

Рис. **10.3.** Иммобилизация шеи по способу О.М.Юхновой - при помощи «бублика»

мающими болевую реакцию; в дальнейшем — тепловые процедуры (парафин, озокерит), диадинамические токи, электростимуляция, позднее — иглорефлексотерапия.

При травме шейного отдела используют электрофорез 0,5—1,0% раствора эуфиллина с одного полюса и 0,1—1,0% раствора никотиновой кислоты — с другого. Согласно А.Ю.Ратнеру, один из электродов располагают в шейно-затылочной области на уровне верхних позвонков, а другой укладывают на рукоятку грудины; сила тока не должна превышать 1 мА, длительность процедуры — 6—7 мин. На курс 10—12 процедур. При стихании острых явлений показан массаж, сначала общеукрепляющий, а при улучшении состояния — тонизирующий с элементами точечного массажа, целесообразно применение гидрокинезотерапии с 3—4-й недели жизни (температура воды 37—36,5°С, продолжительность ванны — до 10 мин, в воду добавляют морскую соль, хвойный экстракт, всего 10—15 процедур). Для получения стойкого терапевтического эффекта при тяжелых травмах спинного мозга курс лечения проводится не менее 2-3 раз на 1-м году жизни. С целью улучшения анаболических процессов с 3-й недели жизни можно использовать адаптогены (элеутерококк, женьшень).

За рубежом не принято назначать такую — либо медикаментозную или физиотерапию в нашем понимании детям с параличами плечевого сплетения, там ограничиваются укладками, фиксирующими поврежденную конечность в физиологическом положении, массажем, специальными упражнениями с конца первой недели жизни, а в странах Азии добавляют иглотерапию.

Прогноз натальной травмы спинного мозга зависит от степени тяжести и уровня поражения.

При легкой травме, часто характеризующейся преходящей ишемией, может наступить спонтанное выздоровление в течение 3—4 мес. Иногда мышечная слабость в паретичной конечности может сохраняться более длительное время; паретичная рука менее активна, отмечается ее отставание при попытке взять игрушку.

При среднетяжелом и тяжелом поражении спинного мозга, когда имеются органические изменения, восстановление нарушенных функций идет медленно, требуется длительное восстановительное лечение.

При грубых органических нарушениях происходит дегенерация нервных волокон, развиваются атрофии мышц, контрактуры, сколиоз, шейный остеохондроз, вывих бедра, косолапость, в дальнейшем требующие ортопедического лечения.

По А.Ю.Ратнеру, отдаленными последствиями родовой спинальной травмы могут быть периферическая цервикальная недостаточность (гипотрофия мышц плечевого пояса, выступающие лопатки, общий миопатический синдром с гипергибкостью ребенка), острые нарушения мозгового и спинального кровообращения, близорукость, нарушения слуха, ночной энурез, судорожные состояния, синдром внезапной смерти, гипертоническая болезнь, атеросклероз и даже импотенция. На первом году жизни у детей может быть синдром рвоты и срыгиваний.

По данным G.Evans-Jones и соавт. (2003), из 276 детей с врожденными параличами плеча (Англия и Ирландия) у 52% детей к 6 месяцам наступило полное выздоровление, а у 12% оно не наблюдалось и к 1—1,5 годам. Именно у та-

ких детей может идти речь, по мнению авторов, о микрохирургических операциях на плечевом сплетении.

Профилактика. Очень важны принципы антенатальной охраны плода и мониторинг его состояния в родах, совершенствование акушерской тактики. Существует старый афоризм «вся наша жизнь — компромисс с акушером». Н.М.Максимович-Амбодик в 1785 году писал: «Поистине счастливы жены, кои с пособием природы рожают детей благополучно сами, не имея нужды в помощи чужой», а А.Ю.Ратнер (1991) говорил еще более резко: «Счастлив ребенок, к которому не прикоснулась рука акушера».

В настоящее время считается, что избыточная активность акушерки вредна: женщина должна рожать по возможности самостоятельно, а акушерка — не извлекать плод, а лишь поддерживать его, чтобы он не провисал во время рождения, не стремясь «защитить промежность», изменить естественный ход событий. Целостность промежности нередко сохраняется ценой травмы ребенка (особенно часто позвоночника). Не следует разгибать, поворачивать голову ребенка, тянуть за нее, нужно чаще проводить оперативное расширение вульварного кольца, аккуратнее извлекать ребенка при кесаревом сечении, не тянуть время с принятием решения о нем.

Родовая травма головного мозга — см. главу XI.

ГЛАВАXI. ПЕРИНАТАЛЬНАЯ ПАТОЛОГИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

По данным Комитета экспертов ВОЗ, у 10% детей можно диагностировать нервно-психические заболевания, 70—80% которых, по мнению детских невропатологов, связаны с перинатальными поражениями мозга (Якунин Ю.А., 1984). По данным президента Союза педиатров России А.А.Баранова, распространенность перинатальных форм поражения ЦНС в 90-е годы прошлого века у нас в стране возросла на 35%. Более того, согласно А.Ю.Ратнеру (1996), грубые поражения ЦНС можно при тщательном неврологическом обследовании выявить у 10% новорожденных, менее грубые, постепенно исчезающие в течение года, — у 23—27%. Мы уверены, что такая высокая частота диагностики неврологической патологии у новорожденных — следствие гипердиагностики.

Истинную частоту перинатальных поражений мозга нельзя считать установленной, что обусловлено нечеткостью критериев, позволяющих отдифференцировать неврологическую патологию у новорожденных от нормы, переходные состояния от нормы к патологии (девиантные состояния). Для решения вопроса о неврологической норме у взрослых и подростков активно используются функциональные, нагрузочные тесты, динамическое наблюдение, то же самое необходимо и для оценки неврологического статуса новорожденных. Катамнестические последствия тех или иных событий перинатального периода пока не всегда ясны, особенно при негрубых отклонениях от нормы у новорожденного. Практические врачи нередко видят тяжелые неврологические дефекты в катамнезе у детей с негрубой неврологической симптоматикой и, наоборот, нормальное нервно-психическое развитие детей с клинически очень тяжелыми расстройствами нервной системы сразу после рождения. Безусловно, репаративные возможности детского мозга, как и всего организма ребенка, очень велики. С другой стороны, именно в перинатальном периоде мозг наиболее чувствителен к повреждающим факторам. Расширение технических возможностей оценки состояния мозга в период новорожденное™ (нейросонография, электрофизиологические методы обследования, компьютерная томография и ядерный парамагнитный резонанс мозга, оценка уровня нейроспецифических белков в крови и др.) неизбежно повлекло за собой увеличение частоты выявления неонатальных поражений мозга. Вместе с тем не следует недооценивать и значимость тщательного клинического обследования новорожденных. В качестве скринингового клинического обследования удобна схема «Профиль угнетения-раздражения», предложенная нашим сотрудником — проф. А.Б.Пальчиком (Приложение II).

В настоящее время принято выделять следующие виды неонатальных поражений мозга: 1) травматические; 2) гипоксически-ишемическая энцефалопа-

тия; 3) инфекционные поражения мозга и/или его оболочек; 4) врожденные аномалии развития мозга; 5) дисметаболические энцефалопатии. Согласно данным кафедры неврологии Санкт-Петербургской государственной педиатрической медицинской академии (Гузева В.И., 1998), причины перинатальных повреждений мозга распределены следующим образом: гипоксия-ишемия мозга — 47%, аномалии и дисплазии мозга — 28%, TORCH-инфекции — 19%, родовая травма — 4%, наследственные болезни обмена — 2%. В таблице 11.1 приведена разработанная Российской ассоциацией специалистов перинатальной медицины и утвержденная на VI Конгрессе педиатров России классификация перинатальных поражений нервной системы у новорожденных (2000).

Врожденные аномалии мозга достаточно обстоятельно изложены в учебнике Л.О.Бадаляна «Детская неврология», а потому нами не рассмотрены.

Таблица 11.1

Классификация перинатальных поражений нервной системы у новорожденных

Патогенетическая характеристика	Нозологическая форма	Основные клинические симптомы и синдромы
I. Гипоксические поражения ЦНС		
I. А) Р 91.0 Церебральная ишемия	Церебральная ишемия I степени (легкая)	Возбуждение и/или угнетение ЦНС (не более 5-7 сут.)
	Церебральная ишемия 11 степени (средней тяжести)	• Угнетение ЦНС и/или возбуждение (более 7 сут.) • Судороги • Внутричерепная гипертензия • Вегетативно-висцеральные нарушения
	Церебральная ишемия III степени (тяжелая)	• Прогрессирующая потеря церебральной активности более 10 дней Угнетение—жома Угнетение-»возбуждение—судороги Угнетение-»судороги->ксма • Судороги (возможен эпистатус) • Дисфункция стволовых отделов мозга • Декортикация • Децеребрация • Вегетативно-висцеральные нарушения • Прогрессирующая внутричерепная гипертензия
I. Б) Р 52 Внутричерепные кровоизлияния гипоксического генеза	1. Внутрижелудочковое кровоизлияние первой степени (субэпендимальное). Характерны для недоношенных	Отсутствие специфических неврологических симптомов

Таблица 11.1 (продолжение)

Патогенетическая характеристика	Нозологическая форма	Основные клинические симптомы и синдромы
	2. Внутрижелудочковое кровоизлияние второй степени (субэпендимальное + интравентрикулярное). Характерны для недоношенных	• Шок • Апноэ • Угнетение-»кома • Судороги • Внутричерепная гипертензия (быстро или медленно прогрессирующая)
	3. Внутрижелудочковое кровоизлияние третьей степени (субэпендимальное + интравентрикулярное + перивентрикулярное). Характерны для недоношенных	• Шок • Апноэ • Глубокое угнетение>кома • Судороги (чаще тонические) • Внутричерепная гипертензия (быстро или медленно прогрессирующая с дисфункцией каудальных отделов ствола)
	4. Первичное субарахноидальное кровоизлияние. Чаще у недоношенных	• Гипервозбудимость ЦНС • Гиперестезия • Парциальные (фокальные) клонические судороги • Внутричерепная гипертензия (острая гидроцефалия)
	5. Кровоизлияние в вещество головного мозга (паренхиматозное). Чаще у недоношенных	Клиническая картина зависит от локализации и объема кровоизлияния: • Возможно бессимптомное течение • Гипервозбудимость-»судороги • Глубокое угнетение-»судороги • Парциальные (фокальные) судороги • Внутричерепная гипертензия
2. В) Сочетанные ишемические и геморрагические поражения ЦНС (нетравматические)		Клиническая картина и тяжесть состояния определяются ведущим типом поражения и локализацией
II. Травматические повреждения нервной системы		
II. А) P10 Внутричерепная родовая травма	1) Эпидуральное кровоизлияние	• Ранняя внутричерепная гипертензия • Гипервозбудимость • Судороги • Иногда расширение зрачка на стороне кровоизлияния
	2) Субдуральное кровоизлияние • Супратенториальное • Субтенториальное (инфратенториальное)	• Бессимптомное течение • Гемипарез • Парциальные судороги • Расширение зрачка на стороне очага (непостоянно!) • Внутричерепная гипертензия (прогрессирующая)

Таблица 11.1 (продолжение)

Патогенетическая характеристика	Нозологическая форма	Основные клинические симптомы и синдромы
		• Острая внутричерепная гипертензия • Тонические судороги • Бульбарные нарушения • Угнетение-»кома • Прогрессирующие нарушения дыхания и сердечной деятельности
	3) Внутрижелудочковое кровоизлияние	• Гипервозбудимость->угнетение • Судороги (фокальные, мультифокальные) • Прогрессирующая внутричерепная гипертензия-»гидроцефалия • Нарушения дыхания и сердечной деятельности
	4) Паренхиматозное кровоизлияние (геморрагический инфаркт)	• Гипервозбудимость • Угнетение-»кома • Судороги • Прогрессирующая внутричерепная гипертензия • Очаговые нарушения (зависят от локализации и объема гематомы) • Возможно бессимптомное течение
	5) Субарахноидальное кровоизлияние	• Гипервозбудимость • Гиперестезия • Острая наружная гидроцефалия • Судороги • Угнетение-»«бодрствующая» кома
И. Б) 3.11.5 Родовая травма спинного мозга	Кровоизлияние в спинной мозг (растяжение, разрыв, надрыв) с травмой или без травмы позвоночника	• Спинальный шок • Дыхательные нарушения • Двигательные и чувствительные нарушения • Нарушения функции сфинктеров • Синдром Клода Бернара-Горнера
II. В) Р 14 Родовая травма периферической нервной системы	Травматическое повреждение плечевого сплетения *Проксимальный тип* Дюшенна—Эрба (CV-Cvi)	• Вялый парез проксимального отдела руки (рук)

Таблица 11.1 (продолжение)

Патогенетическая характеристика	Нозологическая форма	Основные клинические симптомы и синдромы
	***Дистальный тип* Дежерина-Клюмпке** (Суц-ТО	• Вялый парез дистального отдела руки (рук) • Синдром Клода Бернара-Горнера
	Тотальный паралич (Су-Tj)	• Вялый тотальный парез руки (рук) • Синдром Клода Бернара-Горнера • Дыхательные нарушения
	Повреждение диафрагмального нерва	• Дыхательные нарушения («парадоксальное» дыхание, тахипноэ) • Возможно бессимптомное течение
	Травматическое повреждение лицевого нерва	На стороне поражения: • Лагофтальм • Сглаженность носогубной складки • При крике рот перетягивается в здоровую сторону
	Травматические повреждения других периферических нервов	Клиника зависит от локализации и характера нерва
III. Дисметаболические и токсикометаболические нарушения функции ЦНС		
III. A) P 70 - P 71 Преходящие нарушения обмена веществ	1) Ядерная желтуха (билирубиновая энцефалопатия)	• Угнетение • Апноэ • Судороги • Опистотонус • Повторные дистонические атаки • Симптом «заходящего солнца»
	2) Гипогликемия	• Бессимптомное • Угнетение — возбуждение • Судороги
	3) Гипомагниемия	• Возбуждение • Судороги
	4) Гипермагниемия	• Угнетение>кома • Апноэ
	5) Гипокальциемия	• Гипервозбудимость • Судороги • Тетанические мышечные спазмы • Артериальная гипотензия • Тахикардия

Таблица 11.1 (продолжение)

Патогенетическая характеристика	Нозологическая форма	Основные клинические симптомы и синдромы
	6) Гипонатриемия	• Бессимптомно • Угнетение • Артериальная гипотензия • Судороги • Кома
	7) Гипернатриемия	• Гипервозбудимость • Артериальная гипертензия • Тахикардия
III. Б) Р 04 Токсикометаболические нарушения функции ЦНС	• Состояния, обусловленные приемом во время беременности алкоголя, табакокурением, употреблением наркотиков и медикаментов, вызывающих зависимость • Состояния, обусловленные действием на ЦНС токсинов (вирусных бактериальных) • Состояния, обусловленные действием на ЦНС лекарственных препаратов (или их сочетания), введенных плоду или новорожденному	• Гипервозбудимость • Судороги • Гиперакузия • Угнетение • Кома
IV. Поражения ЦНС при инфекционных заболеваниях перинатального периода		
IV. А) Р 35 - Р 37 Поражение ЦНС при внутриутробных инфекциях (TORCH-синдром) Энцефалит Менингит Менингоэнцефалит	Цитомегаловирусная инфекция Герпетическая инфекция Токсоплазмоз Врожденная краснуха ECHO-вирусы и др. Сифилис	
IV. Б) Поражение ЦНС при неонатальном сепсисе Менингит Менингоэнцефалит Вентрикулит Энцефалит	Стрептококковая инфекция Стафилококковая инфекция Коли-бактериальная инфекция Клебсиеллезная инфекция Синегнойная инфекция Листериоз Кандидоз	• Менингеальный • Внутричерепная гипертензия • Судороги • Кома • Гидроцефалия • Очаговые нарушения

ВНУТРИЧЕРЕПНЫЕ КРОВОИЗЛИЯНИЯ

Различают следующие варианты внутричерепных кровоизлияний (ВЧК): субдуральные, эпидуральные, субарахноидальные, пери- и интравентрикулярные, паренхиматозные и мозжечковые. Кроме того, выделяют геморрагические инфаркты мозга, когда в глубоких слоях белого вещества мозга после ишемического (следствие тромбоза или эмболии) размягчения мозга возникает кровоизлияние.

Частота внутричерепных кровоизлияний не установлена. Ее трудно установить по разным причинам: частая неспецифичность клиники или даже вообще клиническая малосимптомность, бессимптомность, особенно у недоношенных детей; различный уровень клинического опыта и мастерства акушеров, неонатологов в разных стационарах, а отсюда и различие тактики ведения родов, в частности частоты кесаревых сечений, перинеотомий, медикаментозного лечения матери и новорожденного, неоднозначность трактовки одной и той же клинической ситуации, лабораторных и других параклинических данных (например, ультразвуковых находок).

Внутрижелудочковые (ВЖК) и паравентрикулярные кровоизлияния (ПВК) типичны для недоношенных детей с массой тела менее 1500 г (или родившихся до 35-й недели гестации), у которых частота их диагностики доходила в 70-е и ранние 80-е годы прошлого века до 50% (у детей с массой тела при рождении менее 1000 г ВЖК диагностировали в 65-75% случаев), тогда как среди доношенных - 1:1000 (Papile L.-A., 2002). Согласно L.-A.Papile (2002), в настоящее время при нейросонографическом скрининге у больных недоношенных с массой тела менее 1500 г, находящихся в отделениях патологии новорожденных 3-го уровня, частота ВЖК — 25—30%. Частота других видов ВЧК очень сильно варьирует, согласно данным разных авторов, но не менее чем у одной трети - половины умерших новорожденных на секции выявляют ВЧК, они являются ведущей причиной неонатальной смертности (Papile L.-A., 2002). В то же время, по M.Heibel и соавт. (1993), современная нейросонография позволяет выявить ВЖК 1 степени у 2—3% внешне здоровых доношенных детей.

Этиология. Несомненна гетерогенность этиологии и патогенеза **ВЧК** у разных детей. Основными причинными факторами ВЧК могут быть:

- родовой травматизм (не всегда акушерский!);
- перинатальная гипоксия и обусловленные ее тяжелыми формами гемодинамические (особенно выраженная артериальная гипотензия) и метаболические нарушения (патологический ацидоз, чрезмерная активация перекисного окисления липидов на фоне реоксигенации и др.);
- перинатальные нарушения коагуляционного (в частности, дефицит витамин К-зависимых факторов коагуляционного гемостаза) и тромбоцитарного гемостаза (наиболее часто наследственные и приобретенные тромбоцитопатии);
- отсутствие способности к ауторегуляции мозгового кровотока у детей с малым гестационным возрастом, особенно перенесших сочетанную гипоксию и асфиксию;
- внутриутробные вирусные и микоплазменные инфекции, вызывающие как поражение стенки сосудов, так и печени, мозга;

- нерациональные уход и иатрогенные вмешательства (ИВЛ с жесткими параметрами, быстрые внутривенные вливания, особенно гиперосмолярных растворов, например, натрия гидрокарбоната, неконтролируемая чрезмерная кислородотерапия, отсутствие обезболивания при проведении болезненных процедур, небрежные уход и выполнение травмирующих ребенка манипуляций, лекарственная полипрагмазия с использованием многих тромбоцитарных ингибиторов).

Непосредственной причиной возникновения родовой травмы головного мозга является несоответствие размеров костного таза матери и головы плода (различные аномалии костного таза, крупный плод), стремительные (менее 2 часов) или затяжные (более 12 часов) роды; неправильно выполняемые акушерские пособия при наложении щипцов, ягодичном предлежании и поворотах плода, кесаревом сечении, извлечение плода за тазовый конец, тракции за голову; вакуум-экстрактор; чрезмерное внимание к «защите промежности» с игнорированием интересов плода. Однако для ребенка, перенесшего хроническую внутриутробную гипоксию или имеющего другую антенатальную патологию, и биомеханизм нормальных родов в головном предлежании может оказаться травматичным, а потому в таких случаях прибегают к родоразрешению путем кесарева сечения.

Родовая травма головного мозга и гипоксия патогенетически связаны друг с другом и, как правило, сочетаются, причем в одних случаях повреждение тканей головного мозга и ВЧК являются следствием тяжелой гипоксии, в других ее причиной. Большинство неонатологов считает, что соотношение травматических и нетравматических кровоизлияний в мозг и его мягкие оболочки составляют примерно 1:10.

Патогенез. Субдуральные и эпидуральные кровоизлияния в вещество мозга, мозжечок имеют, как правило, травматический генез. Травматический генез любых внутричерепных кровоизлияний очень вероятен, если одновременно имеются другие проявления родовой травмы — кефалогематома, кровоизлияние под апоневроз, следы наложения акушерских щипцов, переломы ключицы и др.

ВЖК, ПВК, мелкоточечные кровоизлияния в вещество мозга обычно связаны с гипоксией. Субарахноидальные кровоизлияния могут иметь как гипоксический, так и травматический генез.

Существуют 4 группы факторов, непосредственно ведущих к ВЖК:

1) артериальная гипертензия и увеличенный мозговой кровоток — разрыв капилляров;

2) артериальная гипотензия и сниженный мозговой кровоток — ишемические повреждения капилляров;

3) повышенное церебральное венозное давление — венозный стаз, тромбозы;

4) изменения системы гемостаза.

Хотя однотипных изменений системы гемостаза у детей с ВЧК не находят, несомненно, у части детей, особенно недоношенных, дефицит прокоагулянтов, в частности витамин К-зависимых факторов свертывания крови, имеет патогенетическое значение при ВЧК, их усилении на 2—4-й дни жизни. Поэтому так важно профилактическое или лечебное назначение витамина К в первые

дни жизни. У детей с очень малой массой тела при рождении может отмечаться более глубокий и широкий по спектру дефицит различных факторов свертывающей, антисвертывающей и фибринолитической систем, что предрасполагает не только к ВЧК, но и к ишемически-тромботическим поражениям мозга — перивентрикулярной лейкомаляции с возможным последующим ВЖК.

Роль особенностей состояния тромбоцитарного звена гемостаза в генезе ВЖК не вполне ясна. Все исследователи, изучавшие функциональное состояние тромбоцитов у новорожденных с ВЧК, в том числе Г.Н.Чумакова, И.Н.Вебер, Э.В.Дюков, Д.О.Иванов, доказали, что агрегационная активность тромбоцитов под влиянием таких агентов, как коллаген, разные дозы АДФ у таких детей достоверно снижена по сравнению не только со здоровыми новорожденными того же срока гестации, но даже имеющими аналогичную патологию, но неосложнившуюся ВЖК. С учетом этого предприняты успешные попытки уменьшить частоту ВЖК профилактическим назначением препаратов, улучшающих адгезивно-агрегационную функцию тромбоцитов, в частности дицинона (этамзилат натрия), милдроната, рибоксина. Однако необходимо помнить: 1) в первые часы жизни, а также при гипервязкости крови, полицитемии низкая адгезивно-агрегационная активность тромбоцитов — фактор защиты от тромбозов, а потому повышать ее нецелесообразно; 2) особенности тромбоцитарного гемостаза прежде всего *наследственные, и приобретенные тромбоцитопатии являются условием, необходимым, но не достаточным для возникновения ВЖК.*

Однако у существенной части детей с ВЖК тромбоцитопатия наследственная: дефект реакций высвобождения или болезнь Виллебранда I типа (Чумакова Г.Н., 1999; Житомирская М.Л., 2001). Учитывая аутосомно-доминантный характер наследования большинства наследственных тромбоцитопатий очень важно собирать гемостазиологический анамнез у женщины при поступлении в акушерский стационар, и при выявлении у матери кровоточивости по сосудисто-тромбоцитарному типу по возможности избегать как ей в родах, так и новорожденному сочетанного назначения лекарств, угнетающих адгезивно-агрегационную функцию тромбоцитов.

В таблице 11.2 приведены факторы, увеличивающие риск ВЖК и ПВК у недоношенных.

ПВК и ВЖК локализуются в субэпендимальной и паравентрикулярной зародышевой ткани между головкой (у детей со сроком гестации более 28 нед.), телом хвостатого ядра (при сроке гестации менее 28 нед.) и таламусом на уровне межжелудочкового отверстия Монро.

Зародышевая ткань содержит полипотентные клетки, которые, мигрируя, образуют 6 слоев нейронов коры больших полушарий и лежащие глубже ядерные структуры. К 35-й неделе внутриутробной жизни зародышевый слой рассасывается. К зародышевому слою тесно примыкают базальные ганглии. Кровоток этих участков мозга имеет ряд особенностей, сводящихся вкратце к следующему: обильное кровоснабжение хаотично расположенными капиллярами с недостаточно сформированной базальной мембраной (дефицит коллагена), не имеющими тканевой поддержки, затрудненный венозный отток при чрезмерной артериальной циркуляции. В результате временное повышение артериального давления приводит к переполнению микроциркуляторного зародыше-

Таблица 11.2

Патологические состояния, повышающие риск перивентрикулярных (ПВК) и внутрижелудочковых кровоизлияний (ВЖК)

ПВК	ПВК
Большое количество предшествовавших беременностей Наркомания, алкоголизм и курение матери Роды вне медицинского учреждения Урогенитальные инфекции у матери Задержка внутриутробного развития Транспортировка в первые часы жизни ребенка Очень малая масса при рождении Окситоцин в родах и непрямые антикоагулянты, ацетилсалициловая кислота, принимаемые матерью незадолго до родов Стремительные роды Рождение в асфиксии, особенно потребовавшей введения натрия гидрокарбоната Обширные гематомы при рождении Мужской пол	Гипотензия или гипертензия у ребенка Тяжелые и длительные гипоксемия и гиперкапния ИВЛ с жесткими параметрами (высокое пиковое давление на вдохе, длительный вдох, высокое давление на выдохе) СДР, синдромы «утечки воздуха» (пневмоторакс и др.) Гипернатриемия Гипогликемия Перегрузка объемом при быстрых внутривенных вливаниях, особенно гиперосмолярных растворов Сердечная недостаточность Патологический ацидоз Синдром открытого артериального протока или персистирующей фетальной циркуляции (т.е. легочная гипертензия) Заместительная терапия сурфактантом (?) Гипотермия Полифармакотерапия

вого слоя, вызывая субэпендимальное кровоизлияние (СЭК), а затем при разрыве сосудов — ПВК, ВЖК.

С другой стороны, артериальная гипотензия, которая может развиться при выраженной гипоксемии, вызывает ишемическое повреждение перивентрикулярной циркуляции, а последующее восстановление кровоснабжения (особенно быстрое) при нормальном или повышенном артериальном давлении приводит к кровоизлиянию. Стойкая и длительная гипоперфузия в области зародышевого матрикса приводит к перивентрикулярной лейкомаляции (ПВЛ).

В.Шимонович (1991) указывает, что пока не ясно, какой из двух механизмов наиболее частый, но основная проблема заключается в плохо обеспеченном регулировании мозгового кровотока у больного недоношенного ребенка. Зародышевый слой полностью лишен способности к ауторегуляции мозгового кровотока при изменениях в системном кровотоке, и любые резкие колебания последнего приводят к существенному ухудшению микроциркуляции и высокому риску кровоизлияний.

Об особенностях регуляции мозгового кровотока, способствующих ВЧК у доношенных детей и родившихся в асфиксии, будет сказано ниже, в разделе, посвященном гипоксически-ишемической энцефалопатии.

Своеобразным осложнением ВЖК III и IV степени могут быть венозные геморрагические инфаркты. Они обычно односторонние и возникают из-за массивного сдавления окружающих вены тканей. Исходом венозных геморрагических инфарктов и тромбоэмболических поражений артериальных сосудов является порэнцефалия. Одним из наиболее закономерных исходов ВЖК яв-

ляется расширение желудочков, отмечающееся, по J.J.Volpe (1995), у 50% больных.

Клиническая картина. Наиболее типичными проявлениями любых ВЧК у новорожденных являются: 1) внезапное ухудшение общего состояния ребенка с развитием различных вариантов синдрома угнетения, приступов апноэ, иногда с периодически возникающими признаками гипервозбудимости; 2) изменения характера крика и потеря коммуникабельности (при осмотре); 3) выбухание большого родничка или его напряжение; 4) аномальные движения глазных яблок; 5) нарушение терморегуляции (гипо- или гипертермия); 6) вегетовисцеральные расстройства (срыгивания, патологическая убыль массы тела, метеоризм, неустойчивый стул, тахипноэ, тахикардия, расстройство периферического кровообращения); 7) псевдобульбарные и двигательные расстройства; 8) судороги; 9) расстройства мышечного тонуса; 10) прогрессирующая постгеморрагическая анемия; 11) метаболические нарушения (ацидоз, гипогликемия, гипербилирубинемия); 12) присоединение соматических заболеваний, ухудшающих течение и прогноз родовой травмы головного мозга (пневмония, сердечно-сосудистая недостаточность, менингит, сепсис, надпочечниковая недостаточность и др.).

Сочетание упомянутых симптомов и синдромов у разных детей с ВЧК очень широко варьирует и зависит от гестационного возраста ребенка, преморбидного фона и сопутствующих состояний и локализации, массивности ВЧК.

Эпидуральные кровоизлияния локализуются между внутренней поверхностью костей черепа и твердой мозговой оболочкой и не распространяются за пределы черепных швов вследствие плотного сращения в этих местах твердой мозговой оболочки. Эпидуральные гематомы образуются при трещинах и переломах костей свода черепа с разрывом сосудов эпидурального пространства, часто сочетаются с обширными наружными кефалогематомами. В клинической картине характерна последовательность развития симптомов. После непродолжительного «светлого» промежутка (от 3 до 6 ч) развивается «синдром сдавления мозга», который вначале, через 6—12 ч после травмы, проявляется резким беспокойством, а далее прогрессивным ухудшением состояния с угнетением ребенка вплоть до развития комы через 24—36 ч. Типичные симптомы: расширение зрачка (в 3—4 раза) на пораженной стороне, фокальные или диффузные клонико-тонические судороги, гемипарез на стороне, противоположной локализации гематомы, приступы асфиксии, брадикардия, снижение артериального давления. Быстро развиваются застойные диски зрительных нервов. Показано нейрохирургическое лечение.

Субдуральные кровоизлияния возникают при деформации черепа со смещением его пластин. В настоящее время встречаются намного реже, чем 20—30 лет назад, когда чаще применяли акушерские щипцы. Дети в основном рождаются очень крупными. Излюбленная локализация — задняя черепная ямка, реже — теменная область. Источником кровоизлияний служат вены, впадающие в верхний сагиттальный и поперечный синусы, сосуды мозжечкового намета. Субдуральные кровоизлияния чаще наблюдаются при тазовом предлежании. Как правило, сочетаются с субарахноидальным кровоизлиянием. Возможно формирование подострой (клинические симптомы появляются через 4—14 дней после травмы) или хронической субдуральной гематомы, симптомы

которой возникают через 3 нед. или спустя месяц после нее. Тяжесть состояния ребенка определяется локализацией, темпом нарастания и обширностью кровоизлияния.

При супратенториальной субдуральной гематоме в течение 2—4 дней может наблюдаться период «мнимого благополучия», хотя могут быть желтуха, анемия, умеренно выраженные признаки повышенного внутричерепного давления. Затем (иногда даже в 4—6-недельном возрасте) резко нарастают гипертензионно-гидроцефальный и дислокационный синдромы: беспокойство, острое увеличение окружности головы, напряжение и выбухание родничков, запрокидывание головы, ригидность мышц затылка, расхождение черепных швов, симптомы Грефе, расширение зрачка на стороне гематомы, поворот глазных яблок в сторону кровоизлияния с контралатеральным гемипарезом, возможны судорожные припадки. По мере нарастания гематомы прогрессируют приступы апноэ, брадикардия, вазомоторные нарушения и изменение терморегуляции, судорожные припадки, ступор или кома. Диагноз устанавливают при нейросонографии, компьютерной томографии. Показано нейрохирургическое лечение.

При нераспознанной субдуральной гематоме происходит ее инкапсуляция, которая вызывает атрофию мозговой ткани вследствие сдавления и ишемии, что и определяет прогноз.

При субтенториальной локализации гематомы (разрыв намета мозжечка и кровоизлияние в заднюю черепную ямку) состояние новорожденного с момента рождения тяжелое, нарастают симптомы сдавления ствола мозга: ригидность мышц затылка, нарушение сосания и глотания, анизокория, отведение глаз в сторону, не исчезающее при повороте головы; грубый вертикальный или ротаторный нистагм, «плавающие» глазные яблоки. Могут быть приступы тонических судорог и симптом «закрытых век» (веки не удается раскрыть для осмотра глаз вследствие раздражения рецепторов V пары черепных нервов, заложенных в намете мозжечка). В динамике нарастают вялость, бледность, расстройство дыхания, брадикардия, мышечная гипотония часто сменяется повышением мышечного тонуса, появляются гипо- и арефлексия.

Течение зависит от своевременности диагностики и лечения. При раннем удалении супратенториальной гематомы у 50—80% детей прогноз благоприятный, у остальных — неврологические расстройства различной степени тяжести (гемисиндром, гидроцефалия, минимальная церебральная дисфункция и др.). Новрожденные с разрывом намета мозжечка погибают в раннем неонатальном периоде. У новорожденных с субтенториальной субдуральной гематомой без повреждения намета мозжечка возможен благоприятный исход, но с последующим развитием гидроцефалии в результате обструкции ликворных путей.

Субарахноидальные кровоизлияния возникают в результате нарушения целостности менингеальных сосудов. Локализация кровоизлияний вариабельна, чаще в теменно-височной области полушарий большого мозга и мозжечка. При субарахноидальном кровоизлиянии кровь оседает на оболочках мозга, вызывая их асептическое воспаление, что в дальнейшем приводит к рубцово-атрофическим изменениям в мозге и его оболочках, нарушению ликвородинамики. Продукты распада крови, особенно билирубин, обладают выраженным токсическим действием.

Клинические проявления субарахноидальных кровоизлияний складываются из менингеального, гипертензионно-гидроцефального синдромов, а также симптомов «выпадения» в зависимости от локализации кровоизлияния. Клиническая картина развивается либо сразу после рождения, либо через несколько дней. Считается, что умеренные субарахноидальные кровоизлияния у большинства доношенных новорожденных протекают бессимптомно или выявляются на 2—3-й день жизни: появляются *признаки общего возбуждения* (беспокойство, «мозговой» крик, судороги, инверсия сна, дети подолгу лежат с широко раскрытыми глазами, выражение лица внимательное, настороженное или тревожное). Наблюдается повышение двигательной активности при малейшем раздражении вследствие гиперестезии, усиление врожденных рефлексов, повышение мышечного тонуса.

Гипертензионно-гидроцефальный синдром проявляется запрокидыванием головы, судорожной готовностью, локальными и полиморфными судорогами, выпадением функции черепных нервов: косоглазие, сглаженность носогубных складок, симптом Грефе, псевдобульбарные нарушения и др., а также выбуханием родничков, расхождением черепных швов, постепенным увеличением окружности головы. Ригидность мышц затылка наблюдается у 1/3 новорожденных и варьирует в довольно значительных пределах: от едва уловимой до выраженной (при попытке нагнуть голову появляется крик, активное сопротивление, иногда судорожный припадок). Ригидность мышц затылка появляется либо через несколько часов, либо на 2—3-й день жизни. *Соматический статус* — нередко наблюдаются желтуха, гипо- и чаще гипертермия на 3—4-й день жизни, анемия, значительная потеря массы тела.

Поскольку клинические проявления субарахноидального кровоизлияния часто неспецифичны, и единственным его проявлением могут быть *судороги* (если рецидивирующие, то в промежутках между ними ребенок иногда выглядит здоровым), впервые натолкнуть неонатолога на мысль об этом виде ВЧК могут результаты люмбальной пункции. Характерными изменениями для субарахноидального кровоизлияния является обнаружение большого количества эритроцитов в ликворе, а в дальнейшем — ксантохромия его, повышение уровня белка (протеинорраxия), лимфоцитарный или макрофагальный цитоз. Ксантохромия ликвора, равномерное розовое или красное окрашивание и одинаковое количество эритроцитов в первой и последующих его порциях (берут в 3–4 пробирки) — аргумент против «путевой» крови (травма иглой при пункции) и свидетельство в пользу субарахноидального кровоизлияния.

Прогноз при изолированных субарахноидальных кровоизлияниях обычно благоприятный, неврологические последствия, как правило, редки.

Внутрижелудочковые кровоизлияния (ВЖК) могут быть одно- и двусторонними. Частота ВЖК у детей со сроком гестации менее 28 недель по крайней мере втрое (а тяжелых ВЖК — вдвое) выше, чем у детей, родившихся при сроке гестации 28—31 нед. Подавляющее большинство ВЖК происходит в течение первых двух дней жизни.

По данным ультразвукового исследования, различают, по L.-A.Papile, четыре степени ВЖК:

первая степень — кровоизлияние в терминальный матрикс (с минимальным или полностью отсутствующим внутрижелудочковым);

вторая степень — ВЖК с нормальными размерами желудочков;

третья степень — ВЖК с острой дилатацией хотя бы одного желудочка;

четвертая степень — ВЖК с наличием паренхиматозного (в белое вещество) кровоизлияния.

В зависимости от выраженности ВЖК клиническая картина может быть разной. Установлено, что у 60—70% больных ВЖК являются «клинически немыми» и могут быть обнаружены лишь при помощи дополнительных методов обследования (нейросонография, компьютерная томография). У не менее 12% внешне здоровых недоношенных при нейросонографии выявляют ВЖК (Papile L.-A., 2002).

В типичном случае более или менее массивное острое ВЖК проявляется: 1) снижением гематокрита без видимой причины и развитием анемии; 2) выбуханием большого родничка; 3) изменением двигательной активности ребенка; 4) падением мышечного тонуса и исчезновением сосательного и глотательного рефлексов (если они были, конечно); 5) появлением приступов апноэ; 6) глазной симптоматикой (неподвижность взора, постоянный горизонтальный или вертикальный ротаторный нистагм, нарушение окулоцефалических рефлексов, отсутствие реакции зрачка на свет); 7) снижением артериального давления и тахикардией. Другие симптомы более редки — судороги, брадикардия, гипертермия, запрокидывание головы назад, тонические позы и др. Судороги у детей с ВЖК могут быть обусловлены и метаболическими нарушениями — гипогликемией, гипокальциемией, гипомагниемией, гипернатриемией. По данным регулярно проводимых ультразвуковых исследований, у 60—75% детей с ВЖК они развиваются в первые 30 ч жизни. Развитие ВЖК после 3 сут. жизни редкое — не более 10%.

Иосиф Вольпе (J.J.Xblpe; крупнейший американский специалист по неврологии новорожденных) обратил внимание на «волнообразную», «скачкообразную» клиническую картину у ряда больных, когда за внезапным ухудшением следует улучшение или стабилизация состояния, что типично для подострого течения ВЖК. Подострое течение заболевания характеризуется периодами повышенной нервно-рефлекторной возбудимости, которые сменяются апатией. Наблюдаются повторные приступы, апноэ, выбухание и напряжение родничков, мышечная гипер- или, чаще, гипотония, гипорефлексия и очаговые симптомы (девиация глазных яблок, нистагм, псевдобульбарные расстройства, косоглазие и др.), симптом Грефе или «заходящего солнца». Судорожный синдром бывает реже, чем при остром течении. Отмечаются метаболические нарушения: ацидоз, гипернатриемия, гипоксия, гиперкапния, гипогликемия. Типично избыточное кровенаполнение мозга с увеличением венозного давления, поэтому в первые дни жизни недоношенным целесообразно резко ограничивать струйное внутривенное введение жидкости и особенно гиперосмолярных растворов натрия гидрокарбоната.

Течение и прогноз ВЖК во многом зависят от гестационного возраста ребенка и сопутствующих заболеваний, патологических состояний. Считается, что ПВК и СЭК (т.е. ВЖК I и II степени) не определяют осложненный прогноз и рассасываются у большинства детей, вероятно, бесследно (хотя на определенном этапе могут быть отмечены субэпендимальные кисты). ВЖК III и IV степени имеют гораздо худший прогноз — выживаемость детей

составляет соответственно около 50—70% и 20—40%, велик процент (до 50%) расширения желудочков и постгеморрагической гидроцефалии у выживших, а в дальнейшем спастических диплегий нижних конечностей, других видов церебральной недостаточности. Согласно L.-A.Papile (2002), примерно у 10% детей с ВЖК первой-второй степени в дальнейшем имеются моторные нарушения (в основном, спастическая диплегия), у 40% детей с ВЖК третьей степени и 80% четвертой — нейропсихологические проблемы различной выраженности как в раннем, так и в школьном возрасте. Большинство неонатологов отмечают, что расширение желудочков после ВЖК у 1/2—2/3 новорожденных к концу первого месяца жизни не только приостанавливается, но и начинает претерпевать обратное развитие. Если внутричерепная гипертензия и расширение желудочков прогрессируют у детей в возрасте старше месяца, решают вопрос о целесообразности нейрохирургической помощи (например, наложения шунта между желудочками мозга и брюшной полостью).

Тактика ведения детей с тяжелыми ВЖК. Всем детям, поступающим из роддомов в отделение патологии новорожденных в первые сутки, проводят ультрасонографию головного мозга (нейросонография — НСГ). В дальнейшем НСГ повторяют по клиническим показаниям (возникающие нарушения гемодинамики, КОС, приступы апноэ/дыхательных расстройств, анемизация, утрата коммуникабельности, судороги и др.). При диагностике ВЖК III—IV степени в НСГ-мониторинг включают вентрикулометрию боковых и III желудочка, оценку проходимости ликворных путей и наличие жидкости в межполушарной щели. В случае наличия НСГ-признаков окклюзии и субокклюзии на различных уровнях (расширение IV более чем на 5 мм в первый месяц жизни, увеличение боковых желудочков более чем в 2 раза в течение нескольких дней, формирование изолированного IV желудочка и др.) необходимо допплеровское обследование головного мозга для выявления признаков гипоперфузии стволовых структур: повышение индекса периферического сопротивления по базилярной артерии более 0,75, замедление оттока крови по верхнему сагиттальному синусу до 1,6±0,28 (Скоромец А.П., 2003). У детей с очень низкой массой тела при рождении при окклюзии и субокклюзии происходит нарушение кровоснабжения ствола мозга, вследствие ухудшения венозного оттока из задней черепной ямки, что можно рано выявлять при допплерографическом обследовании кровотока мозга. Ранние клинические признаки при окклюзии и субокклюзии связаны с дисфункцией ствола мозга и выглядят как «внезапно» развившиеся вялость, мышечная гипотония, гипорефлексия, апноэ, реже генерализованные клонические и тонические судороги. *Классические признаки окклюзионной гидроцефалии* (выбухание большого родничка, расширение швов, увеличение окружности головы, симптом Грефе и др.) *могут появляться спустя несколько недель.* Это связано с низким тургором ткани головного мозга и возможностью его сжатия при нарастающей вентрикулодилатации. Обнаружение признаков окклюзии или субокклюзии — показание для консультации нейрохирурга. По данным А.С.Иовы и соавт. (2003), при окклюзии и субокклюзии в первые недели после тяжелых ВЖК оптимальным является вентрикуло-субгалеальное дренирование (ВСД). При отказе родителей от нейрохирургического лечения возможно проведение вентрикулярных и/или люм-

бальных пункций (при восстановлении проходимости ликворных путей), подбор доз диакарба.

На 2—4-й неделе после возникновения тяжелых ВЖК возникают токсико-ишемические изменения, связанные с лизисом и деструкцией интравентрикулярных гематом, что приводит к ПВЛ с очагами деструкции (псевдокисты). По данным А.С.Иовы и соавт. (2003), раннее ВСД способствует более быстрому лизису сгустков крови и эвакуации токсических веществ, а при замедлении рассасывания крупных сгустков положительный эффект оказывает интравентрикулярное введение активатора плазминогена. Такая тактика способствовала тому, что летальность среди детей с тяжелыми ВЖК в Городском центре патологии новорожденных Санкт-Петербурга снизилась с 50% в 1995 г. до 24% — в 2002 г.

В первые сутки после установки ВСД и исчезновения окклюзии возникают симптомы гипервозбудимости (гиперестезия, гиперкинезы, гипермоторность, беспокойное поведение, судороги), что, очевидно, связано с гиперперфузией мозга после ишемии. Положительный клинический эффект в этот момент оказывает назначение сернокислой магнезии, глицина, витамина B_6, финлепсина.

Конечно, необходим постоянный НСГ-мониторинг и периодическое лабораторное исследование ликвора. Увеличение протеинорраxии до 2 г/л и более свидетельствует либо о повторном кровоизлиянии, либо о развитии инфекции (как внутриутробной, так и приобретенной) и требует соответствующих обследований. По данным А.П.Скоромца (2001), из внутриутробных инфекций у детей с тяжелыми ВЖК наиболее часта герпетическая.

Очень важен рациональный уход за кожей и шунтом, ибо возможны трофические расстройства, инфицирование, ликворея. Через 3 недели после успешной постановки ВСД и отсутствии противопоказаний ребенок может быть выписан из стационара под диспансерное наблюдение невролога и нейрохирурга. Удаление временного шунта (ВСД) производят после рассасывания сгустков крови и санации ликвора (белок — менее 1 г/л, цитоз менее 50/3 лимфоцитарно-макрофагального характера) и восстановления проходимости ликворных путей. В дальнейшем у детей возможно развитие постгеморрагической гидроцефалии, требующей постановки вентрикуло-перитонеального шунта.

Внутримозговые кровоизлияния возникают чаще при повреждении концевых (терминальных) ветвей передних и задних мозговых артерий. Артерии крупного и среднего калибра повреждаются редко. При мелкоточечных геморрагиях клиническая картина бывает маловыраженной и нетипичной: отмечаются вялость, срыгивания, нарушения мышечного тонуса и физиологических рефлексов, нестойкие очаговые симптомы, нистагм, анизокория, страбизм, фокальные кратковременные судороги, симптом Грефе.

При образовании гематом клиническая картина более типична и зависит от локализации и обширности гематомы. Состояние новорожденных тяжелое, взгляд «безучастный», нередко наблюдается симптом «открытых глаз», характерна диффузная мышечная гипотония, гипо- или арефлексия. Обычно выявляют очаговые симптомы: зрачки расширены (иногда шире на стороне гематомы), косоглазие, горизонтальный или вертикальный нистагм, «плавающие» движения глазных яблок, нарушение сосания и глотания. Сухожильные рефлексы снижены, но вскоре могут повышаться на стороне, противоположной

кровоизлиянию. Типичны очаговые двигательные расстройства, судороги в виде периодически возникающих кратковременных монотонных сокращений определенных мышечных групп, чаще односторонних, в области лица или конечностей (преимущественно верхних); крупноразмашистый тремор. Ухудшение состояния детей обусловлено нарастанием отека мозга.

Клиническая картина глубокого отека мозга характеризуется диффузной мышечной гипотонией, отсутствием сосания и глотания. Периодически отмечается усиливающийся или ослабевающий стон. Из врожденных рефлексов иногда сохранен только хватательный рефлекс, который может оказаться симметричным или асимметричным. Лишь на болевые раздражители отмечается слабая реакция в виде тихого, почти беззвучного плача. На этом фоне появляется горизонтальный нистагм, косоглазие, анизокория, повторные судороги, преимущественно клонические. Позже могут присоединиться тонические судороги с переходом в брадикардию. Появляются сосудистые пятна на коже лица и груди, дыхательная аритмия, приступы апноэ. На глазном дне могут обнаруживаться мелкоточечные кровоизлияния, отек сетчатки. В цереброспинальной жидкости патологических изменений, как правило, нет, но давление ее повышено.

Петехиальные геморрагии редко приводят к смерти новорожденных; они могут рассасываться без последствий, но у некоторых детей в дальнейшем обнаруживаются признаки органического поражения ЦНС.

Течение. В течении родовой травмы головного мозга выделяют следующие периоды: острый (7—10 дней), подострый (ранний восстановительный — до 3—4, иногда до 6 мес), поздний восстановительный (от 4—6 мес. до 1—2 лет).

Как показали исследования, проведенные в Санкт-Петербургском городском центре реанимации и патологии новорожденных, в течении острого периода тяжелой родовой травмы головного мозга у доношенных детей можно выделить 4 фазы. Для первой фазы характерно возбуждение ЦНС, толерантность к седативной терапии, централизация кровообращения, гипервентиляционный синдром, олигурия, гипоксемия, метаболический ацидоз. Переход ко второй фазе проявляется угнетением ЦНС, клиникой острой сердечно-сосудистой недостаточности с отечно-геморрагическим синдромом и персистирующим артериальным протоком; появляются периферические отеки и склерема. В третьей фазе на первый план выступают признаки поражения органов дыхания (интерстициальный отек, бронхообструктивный синдром), сохраняется сердечная недостаточность, развивается кома. В восстановительной (четвертой фазе) исчезает мышечная гипотония, появляются физиологические рефлексы новорожденных, эмоциональная реакция на раздражение. Постепенно ликвидируются дыхательные расстройства, сердечная недостаточность и водно-электролитные нарушения. В остром периоде родовой травмы головного мозга нередко развиваются инфекционные заболевания.

У недоношенных детей острый период ВЧК, родовой травмы головного мозга может протекать по следующим вариантам: 1) бессимптомно или с бедной нетипичной клинической картиной; 2) с доминированием признаков дыхательных расстройств (вплоть до клиники СДР), приступов апноэ; 3) с превалированием в клинике общего угнетения (мышечная гипотония, адинамия, гипорефлексия, неэмоциональный крик или отсутствие крика, длительное

отсутствие сосательного и глотательного рефлексов, склонность к гипотермии, срыгивания, рвота, приступы апноэ и брадикардии и др.); 4) с преобладанием синдрома повышенной возбудимости (общая гипервозбудимость, мышечная гипертония или дистония, гиперрефлексия, крупноразмашистый тремор, грубый атетоз, судороги) без или в сочетании с упомянутыми признаками угнетения, очаговой симптоматикой (симптом Грефе, спонтанный вертикальный нистагм, грубое и постоянно сходящееся косоглазие, симптом «заходящего солнца», фокальные судороги и др.), частичным или полным выпадением рефлексов врожденного автоматизма, гипертензионно-гидроцефальным синдромом.

Трудности диагностики внутричерепных кровоизлияний у недоношенных обусловлены и нередкой у них незрелостью нервной системы, антенатальным поражением мозга, частым развитием общих симптомов, в том числе поражения мозга при самых разнообразных заболеваниях — СДР, внутриутробные инфекции, метаболические нарушения (гипогликемия, гипокальциемия, гипомагниемия, гипербилирубинемия и др.). Вследствие этого в клинически нередко очерченных случаях необходимы дополнительные обследования (нейросонография, компьютерная томография и др.).

Лечение. Новорожденным с ВЧК необходимы *охранительный режим,* во многом напоминающий назначаемый взрослым при инсультах: уменьшение интенсивности звуковых и световых раздражителей, максимально щадящие осмотры, пеленания и выполнения различных процедур, сведение до минимума болезненных назначений, *«температурная защита»,* предупреждающая как охлаждение, так и перегревание, участие матери в уходе за ребенком. Ребенок не должен голодать. Кормят детей в зависимости от состояния — либо парентерально, либо через постоянный транспилорический или разовый зонд. Причем в первые дни ВЧК не только высасывание из груди, но и кормление из бутылочки — чрезмерная нагрузка для ребенка. При парентеральном питании очень важен ритм, предотвращающий перегрузку объемом и гипертензию, но, с другой стороны, не допускающий и гиповолемию, гипотензию, обезвоживание, гипервязкость.

Необходимо *мониторирование основных параметров жизнедеятельности:* артериального давления и пульса, числа дыханий и температуры тела, диуреза, массы тела и количества введенной жидкости, чрескожной оценки, оксигенации гемоглобина и напряжения углекислого газа в крови (Pcor), ряда биохимических параметров крови — КОС, гликемии, натриемии и калиемии, азотемии кальциемии. Важно не допускать артериальной гипертензии и гипотензии, гипоксемии и гиперкапнии (Pco_2 крови не должно быть выше 55 мм рт.ст.), гипогликемии (судороги могут усилить ВЧК) и гипергликемии (за счет влияния на гематоэнцефалический барьер может усилить ВЧК), гипернатриемии и гипонатриемии, гипокальциемии. При парентеральном питании не следует для профилактики тромбирования катетеров использовать гепарин, ибо даже малые его дозы (1-2 ЕД/кг массы тела в час) увеличивают риск ВЧК. Учитывая, что для регулярного (1 раз в 3–6 ч) биохимического мониторинга в вышеуказанном объеме необходимы частые заборы крови, целесообразна постановка сосудистого катетера, что позволит осуществлять парентеральное питание и лабораторный контроль. Во многих зарубежных кли-

никах считают необходимым устанавливать новорожденным с ВЧК два катетера — один для парентерального питания, другой (артериальный) — для взятия крови для лабораторных анализов и инструментального контроля состояния гемодинамики. Таким образом, основа лечения детей с ВЧК — поддерживающее симптоматическое лечение. Медикаментозная и другая терапия зависит от характера сопутствующей патологии, тяжести и локализации кровотечения.

Хирургическое лечение необходимо детям с быстро прогрессирующими субдуральными гематомами, кровоизлияниями в заднечерепную ямку. Чаще при соответствующем контроле (нейросонография) проводят отсасывание субдуральной гематомы, реже другие хирургические операции. Если у ребенка с ВЧК имеются признаки геморрагической болезни новорожденных или коагулопатии потребления переливают свежезамороженную плазму. Рутинное переливание плазмы всем детям с ВЧК не рекомендуется. Медикаментозной терапии по поводу лишь ВЧК не проводят.

В литературе нет единого мнения о пользе назначения новорожденным с ВЧК дицинона, милдроната, рибоксина, витамина Е, фенобарбитала, миорелаксантов, ноотропов, супероксиддисмутазы. Есть публикации, в которых положительно оценивается назначение каждого из этих препаратов, но есть и указания на отсутствие эффекта или даже ухудшение состояния ребенка. Все, правда, согласны с тем, что если ребенок не получил профилактически при рождении витамин К, то следует его ввести.

Особенно сложно проведение ИВЛ у детей с ВЧК. Очень важно, не допуская гипоксемии или гиперкапнии, избегать жестких параметров вентиляции (высокого пикового давления на вдохе и др.), внимательно следить за ребенком, приспосабливая параметры ИВЛ под ритм его самостоятельного дыхания (если оно есть, но является неэффективным), не допуская «борьбы ребенка с аппаратом». Использование миорелаксантов или ганглиоблокаторов для отключения самостоятельного дыхания ребенка — опасно, ибо снижает интенсивность и скорость мозгового кровотока.

Профилактика прежде всего состоит в предотвращении преждевременного рождения ребенка и, по возможности, в предупреждении, раннем выявлении и активном лечении всех тех состояний, которые являются факторами высокого риска ВЧК.

В литературе имеются данные, что профилактическое назначение матери перед родами (если имеются явные факторы риска асфиксии плода и новорожденного) дексаметазона, фенобарбитала, витамина К, пирацетама, а также дицинона, индометацина ребенку в первые сутки жизни несколько уменьшает частоту и тяжесть ВЧК. Что касается дексаметазона, назначаемого матери при угрозе преждевременных родов, то, снижая частоту СДР, он, понятное дело, уменьшает и вероятность ВЖК. Кроме того, дексаметазон стабилизирует эндотелий сосудов, в том числе и терминального матрикса. Рандомизированные исследования по плановому использованию вышеперечисленных медикаментов ребенку после рождения в целях профилактики ВЖК не дали однозначных результатов, и в настоящее время нет оснований для рутинного профилактического их назначения детям с высоким риском развития ВЖК, т.е. детям с очень низким весом при рождении (Papile L.-A., 2002).

ГИПОКСИЧЕСКО-ИШЕМИЧЕСКАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ

Гипоксическо-ишемическая энцефалопатия (ГИЭ) — повреждения головного мозга, обусловленные гипоксией. Они приводят к двигательным нарушениям, судорогам, расстройствам психического развития и другим видам церебральной недостаточности.

Условность термина «гипоксическо-ишемическая энцефалопатия» очевидна, но современное развитие медицины не позволяет провести более точную дифференцировку этиологии (каков вклад гипоксии и артериальной гипотензии, уменьшения мозгового кровотока, т.е. ишемии, в повреждение мозга) и топики поражения коры мозга у новорожденных.

Частота ГИЭ не установлена. В США и других индустриально развитых странах частота детского церебрального паралича — 1–2 случая на 1000 доношенных, но на сегодняшний день существует мнение, что ГИЭ является причиной лишь 10% из них. По М.Левину и соавт. (1985), в Великобритании частота ГИЭ — 6:1000 доношенных детей, причем 1:1000 имеет тяжелые неврологические расстройства или умирает от последствий перинатальной гипоксии. По Франции (Wayenberg J.L. и соавт., 1998) легкая постгипоксическая энцефалопатия составляет 2,8 на 1000, среднетяжелая — 2,7 на 1000 и тяжелая — 0,2 на 1000. Эти величины несколько ниже в Англии (Pharoah P.O. et al., 1998), где среднетяжелую и тяжелую церебральную недостаточность вследствие перинатальных поражений диагностировали у 1649 из 789 411 детей, родившихся в 1984-1989 гг. (частота ПГЭП - 2,1 на 1000).

По данным А.Б.Пальчика и др. (1998), частота ГИЭ среди новорожденных одного из обсервационных родильных домов Санкт-Петербурга при использовании классификации H.B.Sarnat и M.S.Sarnat (1976) составила 15,6 среди доношенных и 88 на 1000 среди недоношенных.

Этиология. Согласно современным представлениям, любое неблагополучие течения беременности у матери для плода трансформируется прежде всего в гипоксию. Причины, приводящие к внутриутробной гипоксии и асфиксии новорожденного, изложены в главе VII. Нет сомнения, что часть этиологических факторов гипоксии (принимаемые матерью алкоголь, наркотики, некоторые лекарства, а также профессиональные и экологические вредности) влияет непосредственно на мозг плода. А это значит, что у части детей скорее антенатальное поражение мозга приводит к гипоксии, а не гипоксия — к поражению мозга.

Постнатальные эпизоды гипоксии, приводящие к ГИЭ, обычно связаны с приступами апноэ, остановками сердца, шоком, стойким судорожным синдромом.

Патогенез, несмотря на многочисленные исследования, не может считаться полностью выясненным. В настоящее время обсуждается роль следующих факторов в патогенезе ГИЭ.

1. *Уменьшение мозгового кровотока.* Анализируя имеющиеся клинические и экспериментальные данные о нарушениях мозгового кровотока при перинатальной гипоксии, J.J.Volpe (1995) отмечает, что первоначально перинатальная гипоксия вызывает перераспределение кровотока между органами, а также гипоксемию и гиперкапнию, которые, в свою очередь, ведут к нарушениям сосу-

диетой ауторегуляции. Дальнейшее сохранение гиперкапнии и гипоксемии приводит к снижению артериального давления и скорости мозгового кровотока, что вызывает ишемическое поражение мозга. С другой стороны, повышение артериального давления как реакция на гипоксию закономерно приводит к увеличению скорости мозгового кровотока, что может способствовать кровоизлияниям.

Церебральную гипоперфузию диагностируют при скорости мозгового кровотока менее 10 мл на 100 г ткани/мин, и она встречается чаще у недоношенных детей. Этот показатель зависит от выраженности гипоксии, а также наличия гипо- или гиперкапнии; в норме у доношенного ребенка он колеблется от 20 до 60 мл на 100 г ткани/мин (Жетишев Р.А., 1990; Lou H.C., 1988). Р.А.Жетишев (1990) установил взаимосвязь между показателями церебрального кровотока, сопротивления сосудов, систолического давления и внутричерепного ликворного давления у здоровых новорожденных и у детей с острой асфиксией различной степени тяжести на фоне и без антенатальной гипоксии. Отмечено влияние снижения систолического давления и изменения сопротивления сосудов мозга на тяжесть гипоксических нарушений, возраста ребенка — на снижение церебральной перфузии и повышение внутричерепного давления. Гипоксическое повреждение эндотелиальных клеток ведет к резкому сужению просвета капилляров мозга, вследствие чего возрастает сопротивление притоку крови, возникает феномен, называемый в литературе «no-reflow» (дефицит кровотока, невосстановление кровотока до нормы вслед за реоксигенацией после периода гипоксии).

Особое значение в условиях изменяющегося системного артериального давления имеет сохранность или *нарушение цереброваскулярной ауторегуляции* — механизма, при котором вазоконстрикция и вазодилатация артериол обеспечивают относительно постоянную перфузию при широких колебаниях системного давления. Показано, что плато «ауторегуляции» мозгового кровотока, характерное для здоровых доношенных детей, резко уменьшается у недоношенных.

G.M.Fenichel (1983) подчеркивает, что потеря ауторегуляции приводит к нарушению линейной зависимости между данными показателями и делает мозг беззащитным перед широкими колебаниями артериального давления. Это способствует либо ишемическому поражению (инсульту), либо кровоизлиянию. В работе Л.Т.Ломако (1990) отмечается, что при перинатальных поражениях мозга у новорожденных в первые дни жизни преобладает гипокинетический тип гемоциркуляции, который в последующем переходит в гиперкинетический. В первые дни жизни отмечается снижение ударного и минутного объемов кровотока, снижение сердечного выброса с повышением тонуса артериальных сосудов. Выраженная прессорная реакция прекапилляров является причиной повышения диастолического давления и снижения пульсового. D.E.Ballot и соавт. (1993) выявили обратную зависимость развития гипоксических поражений мозга от наличия стойкой легочной гипертензии. Авторы предполагают, что стойкая легочная гипертензия может снизить продукцию свободных радикалов, а следовательно, и возникновение поражений мозга.

Доставка кислорода тканям существенно зависит и от реологических свойств крови. Сохранение жидкого состояния циркулирующей и депониро-

ванной крови — одна из задач системы гемостаза, обеспечивающей, кроме того, остановку и предупреждение кровотечений при нарушении целостности сосудистой стенки. Центральным компонентом гемостаза как ауторегуляторного процесса является тромбоцит, осуществляющий взаимосвязь между эндотелием сосудистой стенки с плазменными белками, клетками крови и выполняющий ряд негемостатических функций — регуляцию тканевого роста, ангиогенез, пролиферацию нейроглии и т.д.

Общеизвестна провоцирующая роль гипервязкости и полицитемии в патогенезе тромбозов. Структурная вязкость крови существенно повышается при тяжелой асфиксии, полицитемии — факторах риска развития гипоксическо-ишемических поражений головного мозга. Для здоровых новорожденных в первые часы жизни характерна тромбогенная направленность гемостаза с рассеянным внутрисосудистым свертыванием (РВС) крови, сменяющаяся на 3—4-е сутки жизни тенденцией к гипокоагуляции и гипоагрегации. У детей с тяжелой и острой асфиксией при рождении тромбогенная направленность гемостаза более выражена, чем у здоровых новорожденных (Вебер И.Н., 1988; Иванов Д.О., 1996; Чумакова Г.Н., 1987, 1998; Шабалов Н.П. и др., 1982-1997). Функциональное состояние системы гемостаза существенно зависит от течения беременности: у недоношенных детей, родившихся от матерей, страдавших длительным гестозом (более 4 недель), имеющих хронические заболевания желудочно-кишечного тракта, уже при рождении может выявляться гипокоагуляционная и гипоагрегационная направленность гемостаза и в связи с этим возникать различные кровоизлияния, в том числе и внутричерепные.

Необходимо подчеркнуть, что особенности ауторегуляции сосудов головного мозга при гипоксическо-ишемических поражениях мозга зависят от электролитного баланса и ряда биохимических факторов. Показано, что при гипоксии мозга отмечается нарастание концентрации K+ и H+ во внеклеточной жидкости, что приводит к повышению активности корковых нейронов, дилатационной способности сосудов и снижению их констриктивной способности. Подобный эффект имеют увеличение концентрации аденозина и осмолярность. В то же время гипоксия вызывает уменьшение концентрации внеклеточного кальция со снижением активности корковых нейронов, увеличением сократительной способности церебральных сосудов и уменьшением их дилатационной способности (Sjosjo B.K., 1984). В исследованиях O.Pryds и соавт. (1988) с использованием ^{133}Xe показано значительное увеличение мозгового кровотока в ответ на гипогликемию (менее 1,7 ммоль/л).

Несмотря на относительную резистентность к *внутричерепной гипертензии* у новорожденных детей по сравнению с детьми старшего возраста и взрослыми, при тяжелом гипоксическо-ишемическом поражении головного мозга у доношенных детей, тяжелом пери- или интравентрикулярном кровоизлиянии у недоношенных детей возможно повышение внутричерепного давления, которое зачастую приводит к экстенсивному некрозу мозговой ткани (Hill A. et al., 1992). Максимум внутричерепной гипертензии приходится на период между вторыми и третьими сутками жизни, что подтверждают измерения внутричерепного давления в субарахноидальных пространствах (Volpe J.J., 1995). У недоношенных детей изменения внутричерепного давления вследствие ишемии

мозга имеют определенную специфику: его повышение приходится преимущественно на конец первых суток жизни.

Внутричерепная гипертензия является плохим прогностическим признаком: из 32 детей, перенесших тяжелую гипоксию, у 7 в первые сутки жизни отмечалась внутричерепная гипертензия, из них трое умерло и у четырех развились тяжелые неврологические нарушения. При этом у умерших детей на аутопсии был обнаружен распространенный некроз мозгового вещества (LuptonB.A. etal., 1988).

Р.А.Жетишев (1990) убедительно показал, что при среднетяжелой асфиксии новорожденных на 3—5-й день жизни развивается повышение внутричерепного давления, снижение интенсивности мозгового кровотока (после нормализации к концу вторых суток жизни сниженного при рождении и в 1-й день жизни кровотока) и повышение сопротивления кровотоку в мозге. В то же время в первые сутки жизни у детей с острой среднетяжелой асфиксией сопротивление сосудов мозга было уменьшенным по сравнению со здоровыми детьми (адаптивный механизм ауторегуляции мозгового кровотока). У детей с тяжелой асфиксией или среднетяжелой, но развившейся на фоне хронической гипоксии, сопротивление кровотоку сосудов мозга было более высоким, чем в контрольной группе детей, во все периоды наблюдения.

Роль особенностей обмена простагландинов (избыточный синтез вазоконстрикторных — тромбоксана и др., дефицит вазодилататорных — простациклина и др.), избыточного синтеза сосудистым эндотелием лейкотриенов, а также гормонов в дефиците мозгового кровотока, отеке мозга при перинатальной гипоксии до конца не исследована.

2. Локализация поражений мозга. Существенным моментом в развитии гипоксическо-ишемических поражений мозга является взаимоотношение церебральной гипоперфузии и сосудистой архитектоники мозга. У доношенных детей церебральная гипоперфузия вовлекает преимущественно кору головного мозга и парасагиттальные зоны на месте разделения бассейнов передней, средней и задней мозговых артерий; у недоношенных детей эти зоны менее ранимы из-за наличия анастомозов с менингеальными артериями, а более уязвимо перивентрикулярное белое вещество в областях между субэпендимальными сосудами и пенетрирующими ветвями передней, средней и задней мозговых артерий (De Reuck J.L., 1984; Hill A. etal., 1992; Volpe J.J., 1995).

Для недоношенных детей при ГИЭ характерно перивентрикулярное размягчение белого вещества мозга — перивентрикулярная лейкомаляция (ПВЛ), преимущественно в области наружных углов боковых желудочков около отверстия Монро. Термин «перивентрикулярная лейкомаляция» обусловлен выявляемым на секции беловатым оттенком очагов поражений. ПВЛ может быть ограниченной одним или несколькими участками или быть диффузной. Микроскопически в начале процесса определяется коагуляционный некроз с дальнейшим центролобулярным склерозом и отсутствием миелинизации, реакцией нейроглии и возможным образованием через 2 недели микрополостей. По данным серийных ультразвуковых исследований, стенки микрополостей далее спадаются, окружающее желудочки белое вещество сморщивается и желудочки расширяются. Пораженная область включает нисходящие двигательные пути, в частности обеспечивающие иннервацию нижних конечностей, что

приводит к возникновению спастических парезов ног. Если поражаются более наружные отделы, то страдают и нервные волокна, иннервирующие мышцы рук, и тогда возникают спастические диплегии и тетраплегии. Примерно у 25% детей с ПВЛ в месте поражения возникают ПВК и ВЖК. В заключение стоит отметить, что первоописатель ПВЛ Рудольф Вирхов причиной поражения считал инфекции.

Альфред Брэнн и Джеймс Швартц (1987) в эксперименте на новорожденных обезьянах показали, что такие же поражения коры головного мозга, как у доношенных новорожденных при асфиксии, вызывает частичная пролонгированная внутриутробная гипоксия. У детенышей подопытных обезьян после рождения отмечались судороги, кровоизлияния в сетчатку, а на секции — цитотоксический отек мозга с последующими очагами некроза. У обезьян, у которых вызывали тотальную острую асфиксию при рождении (по показаниям КОС, более тяжелую, чем в первой группе обезьян), судорог, кровоизлияний в сетчатку, отека мозга не было. На секции у таких обезьян не отмечено и морфологических поражений коры, но они выявлены в области ствола мозга, таламуса, базальных ганглиев, в спинном мозге. А.Брэнн и Дж.Швартц полагают, что при острой кратковременной асфиксии централизация кровотока с усилением тока крови в мозге, сердце, надпочечниках и сокращении кровотока в почках, легких, кишечнике предохраняет кору головного мозга от повреждения.

В случаях острой асфиксии, развившейся на фоне хронической внутриутробной гипоксии, адаптивные возможности гемодинамики исчерпываются и мозговой кровоток резко уменьшается. При хронической внутриутробной гипоксии типичны изменения в базальных ганглиях, таламусе, которые, видимо, и обусловливают сужение адаптивных возможностей гемодинамики в ответ на нарастающую интранатальную гипоксию. Именно эти базальные отделы мозга наиболее активно потребляют глюкозу, а значит, поражаются при недостаточности плаценты, снижении доставки крови и энергии к мозгу.

Очаговые ишемические поражения коры при острой асфиксии — результат в основном тромбозов, гемореологических нарушений, тогда как при пролонгированной острой асфиксии (или развившейся у ребенка, перенесшего хроническую внутриутробную гипоксию) — цитотоксического отека, повреждения гематоэнцефалического барьера (ГЭБ) и привлечения в очаг поражения макрофагов и нейтрофилов.

У недоношенных детей вследствие наличия большого количества менингеальных анастомозов артериол бассейнов передней, задней и средней мозговых артерий ишемических парасагиттальных инсультов не возникает, для них типичны паравентрикулярные поражения (ПВЛ). В зрелой коре головного мозга у доношенного ребенка идет процесс прогрессирующего углубления борозд коры, и именно глубокие отделы дна борозд и чувствительны к гипоксии. Под дном борозд в парасагиттальных участках и возникают инфаркты (потеря и нейронов, и глиальных клеток), очаги коагуляционного некроза — субкортикальной лейкомаляции (СКЛ), приводящие к последующей субкортикальной атрофии, улегирии, атрофии извилин.

Из других типичных для доношенного ребенка постгипоксических поражений мозга отмечаются селективные некрозы нейронов коры и гиппокампа (да-

же при отсутствии судорог, отека мозга), а также своеобразный патологический процесс в базальных ганглиях, называемый в английской литературе «Status marmoratus» (мраморность), — гибель нейронов, глиоз и увеличение количества миелинизированных волокон, что придает базальным ганглиям мраморный вид. Эти расстройства могут вести к двустороннему хореоатетозу. Изолированный дефицит нейронов гиппокампа может быть причиной в дальнейшем минимальной мозговой дисфункции, трудностей в учебе.

3. *Цитотоксический отек.* Гипоксия и ишемия закономерно приводят к анаэробному метаболизму глюкозы, следствием которого является снижение синтеза высокоэргических фосфатов, поставщиков энергии для нейрона — АТФ, креатинфосфата, нарушению транспорта электронов в митохондриях и образованию избытка свободных радикалов. Снижение содержания АТФ закономерно вызывает недостаточность Na^+- и K^+-зависимой АТФ-азы и деполяризацию пресинаптических нейронов. В результате происходит выброс возбуждающих аминокислот - аспартата и глютамата («эксайтотоксичность»), воздействующих на каинатные, AMPA(ос-амино-3-гидрокси-5-метил-4-изоксозолепропионат) и ЫМОА(Ы-метил-0-аспартат)-рецепторы постсинаптического нейрона. Активация этих рецепторов ведет к открытию каналов Na^+, K^+ и Ca^{2+}, потоку этих электролитов и воды в нейрон, набуханию и гибели нейрона. Поток Ca^{2+} помимо этого вызывает активацию фосфолипазы и повышение синтеза N0, способствующих перекисному окислению липидов и гибели мембраны нейрона. К этому же эффекту приводит активация протеаз вследствие повышения интрацеллюлярного Ca^{2+}. Свободные радикалы вместе с эйкозаноидами активируют тромбоциты, что приводит к «реакциям освобождения» из тромбоцитов, закупорке до того функционирующих сосудов и распространению ишемии. Развитию ишемии способствует и повреждение избытком свободных радикалов эндотелия капилляров, активация продукции ими лейкотриенов, что стимулирует адгезию лейкоцитов, освобождение хемоаттрактантов, тромбирование сосудов. Важно подчеркнуть, что «глютамат-кальциевый каскад» за счет возбуждения NMDA-рецепторов соседних нейронов способствует распространению поражения и на неишемизированные участки мозга.

Кроме того, поток Ca^{2+} в эндотелий церебральных сосудов провоцирует вазоспазм и усугубление ишемии мозга, создавая таким образом порочный круг. По указанному механизму гибели нервной ткани развивается *некроз.* Через 6—48 ч после эпизода гипоксии или ишемии мозга включается механизм генетически запрограммированной гибели клетки — *апоптоз.* Процесс апоптоза в нервной системе осуществляется в основном активацией микроглии, приобретающей функции фагоцитоза. В норме у плода по механизму апоптоза гибнет около 50% заложенных клеток нервной системы, причем погибают малодифференцированные и дефектные клетки. Регуляция этого процесса осуществляется взаимодействием апоптозных, или «суицидных», генов ced-3 и ced-4 и «антисуицидного» bcl-2. Во всех механизмах индукции апоптоза принимает участие транскрипционный фактор p53, синтез которого активируется при первых признаках разрушения ДНК. Установлен полиморфизм гена p53 и связь объема поражения мозга при ишемических инсультах с генотипом p53 (Скворцов В.А., 2003).

Необходимо подчеркнуть, что процесс некроза преобладает в нейронах при острой и тяжелой гипоксии, при избытке Ca^{2+}; процесс апоптоза доминирует в нейроглии при более мягкой и длительной гипоксии, при незначительном потоке Ca^{2+} и больше зависит от содержания Zn^{2+}.

В эксперименте на животных (в том числе на плодах и новорожденных) показан профилактический эффект при гипоксическом поражении мозга (уменьшающий его и улучшающий неврологический исход) введения препаратов, блокирующих NMDA-глютаматные рецепторы (ионы магния), антагонистов кальция (верапамил и др.), тромбоцитарных ингибиторов (индометацин и др.), тормозящих образование перекисных соединений (ингибитор ксантиноксидазы — аллопуринол), связывающих перекиси (супероксиддисмутаза, витамин Е, диметилтиомочевина), эндогенных компонентов клеточных мембран (GMj-ганглиозиды), антагонистов глютамата (производные тормозного медиатора в мозге гамма-аминомасляной кислоты — пирацетам, фенибут), краниоцеребральной гипотермии.

Фоновые состояния также могут влиять на выраженность активации «глютаматного каскада». Так, при гипогликемии через 2 ч уровень глютамата в мозге повышается в 15 раз. Ю.А.Якунин и соавт. (1993) показали как в эксперименте на животных, так и на срезах мозга новорожденных, погибших от асфиксии, резкое торможение активности пиридоксалькиназы. Возникает дефицит пиридоксальфосфата, что приводит к снижению активности пиридоксальзависимого фермента, катализирующего декарбоксилирование глютаминовой кислоты, и отсюда к нарушению образования гамма-аминомасляной кислоты (ГАМК).

Ранний (сразу после рождения) цитотоксический отек мозга, механизм которого описан выше, на фоне нормализации газового состава крови и гемодинамики у детей с острой асфиксией в родах самостоятельно (без медикаментозного лечения) разрешается в первые часы жизни. У детей же с асфиксией в родах, развившейся на фоне хронической внутриутробной гипоксии или при сохранившейся на 5-й минуте после рождения оценке по шкале Апгар 3 балла и менее, интенсивность мозгового кровотока остается существенно сниженной как в связи с его невосстановлением из-за повышенного сосудистого сопротивления мозга, так и в результате более низкого системного давления. Это в сочетании с тяжелым метаболическим ацидозом (pH менее 7,0, BE более -12 ммоль/л), описанными выше метаболическими нарушениями приводит к развитию второй стадии отека мозга — вазогенному отеку, «опуханию мозга».

Следует обратить внимание на роль антидиуретического гормона (АДГ) в генезе поражений мозга после гипоксии. При асфиксии типичен синдром избыточной продукции АДГ (СИПАДГ), а при ВЖК, гипоксических поражениях гипоталамического питуитарного тракта — синдром недостаточной секреции АДГ (СНАДГ). Оба состояния могут способствовать развитию интерстициального отека мозга. Для СИПАДГ характерны гипонатриемия, пониженная осмолярность плазмы, сравнительно высокая осмолярность мочи, выведение натрия с мочой эквивалентно его поступлению, улучшение состояния после ограничения введения жидкости, назначения спиролактона (верошпирона) или индометацина. СНАДГ проявляется полиурией с низкой осмолярностью и плотностью мочи и гипернатриемией, что нередко отмечается у детей с ас-

фиксией и отеком мозга. В литературе есть описания новорожденных, у которых отек мозга при асфиксии был ликвидирован одной инъекцией вазопрессина (АДГ).

В эксперименте показано, что при введении новорожденным животным эндотоксина кишечной палочки в их мозге могут происходить изменения, подобные тем, которые наблюдаются при хронической внутриутробной гипоксии, — ПВЛ и СКЛ. В связи с этим отметим, что Н.Н.Шабаловой и Н.А.Ахминой развивается гипотеза о триггерной (стимулирующей, промежуточной, поддерживающей) роли эндотоксинов кишечной флоры беременной в патогенезе гестозов, и именно у детей от таких матерей развивается ГИЭ.

В зависимости от особенностей течения внутриутробного периода, родового акта, лекарственной терапии матери, сказывающихся на обмене веществ ребенка, у одних детей после перенесенной гипоксии в родах доминирует в клинике эффект накопления «возбуждающих медиаторов» (в основном глютамата) — беспокойство, гипервозбудимость и др., у других же — эффект накопления тормозных медиаторов (гамма-аминомасляная кислота), аденозина, эндогенных опиатов, и тогда отмечаются вялость, летаргия, снижение активности рефлексов, мышечного тонуса, срыгивания и др.

Таким образом, патогенетическими механизмами ГИЭ являются: расстройства гемостаза (максимальный дефицит витамин К-зависимых факторов свертывания крови, тромбоцитарные дисфункции могут вызывать или усиливать внутричерепное кровоизлияние); общие метаболические нарушения (гипогликемия, гипокальциемия, гипомагниемия и др. могут стать причиной судорог, резко усиливающих гипоксию мозга), которые резко утяжеляются при голодании ребенка, нерациональном парентеральном питании; дефицит тормозных (ГАМК) и преобладание синтеза возбуждающих медиаторов (глютамата); активированные макрофаги и нейтрофилы, проникающие в мозг вследствие повреждения гематоэнцефалического барьера (активированные макрофаги могут синтезировать глютамат, перекиси, протеолитические ферменты, индуцировать склеротические процессы и др.).

Патогенез постгипоксического процесса в мозге до конца не ясен. Возможно, вступает в свои права и инфекция. В связи с этим снова стоит вспомнить Р.Вирхова, который в 1867 г. ввел понятие «рано приобретенные лейкоэнцефалопатии» для описания инфекционных поражений мозга плода и новорожденного. Роль перинатальных инфекций (микоплазменной, вирусной), а также кишечных дисбактериозов в патогенезе перинатальных гипоксических поражений мозга пока не ясна.

Наиболее признанным биохимическим индикатором поражения мозга является содержание в сыворотке крови мозговой фракции (ВВ-изофермент) креатинфосфокиназы, выходящей в кровь при дефектах наружной мембраны нейронов или их гибели. Максимальный уровень этого изофермента в плазме детей, родившихся в асфиксии, наблюдается в конце первых суток жизни. Его концентрация в плазме наиболее высока, если ребенок перенес хроническую внутриутробную гипоксию.

Однако установлено, что внутривенное введение роженице при гипоксии плода пирацетама (5 г в 10% растворе глюкозы капельно, и если ребенок еще не родился, то далее по 2 г каждые 2 ч) приводит к улучшению маточно-плацен-

тарного кровотока и с связи с этим состояния внутриутробного плода, снижает частоту рождения детей в тяжелой асфиксии и уменьшает выраженность подъема концентрации ВВ-креатинфосфокиназы в крови.

Экспериментальные данные по изучению внутриутробной гипоксии на животных показали волнообразные изменения в мозге, когда после короткого периода нейродистрофических процессов под непосредственным влиянием гипоксии в мозге начинают доминировать синтетические, репаративные процессы, которые вновь сменяются нейродистрофическими и т.д. (Жукова Т.П., Пурин Р.В. и др., 1984).

Таким образом, поражения мозга возникают не только в период гипоксии, но и в период, следующий за ней. В ряде случаев это может быть обусловлено «постреанимационной болезнью», по ВА.Неговскому (Неговский В.А. и др., 1987), а именно:

- эффектом реоксигенации («кислородный парадокс» — повреждающее воздействие на нейрон и глию высоких концентраций кислорода);
- длительной гипоперфузией и артериальной гипотензией;
- активностью протеолитических ферментов;
- формированием свободных радикалов и перекисным окислением липидов;
- интрацеллюлярным накоплением Ca^{2}.

В то же время следует помнить, что мозг детей раннего возраста обладает большими пластическими и репаративными возможностями, в том числе и в компенсации дефектов его антенатального формирования. У взрослого человека количество нервных клеток и синапсов в 1 $мм^3$ ткани мозга составляет лишь 40% от такового у детей в возрасте от 1 года до 7 лет, а количество синапсов на одну нервную клетку к этому времени на 20% меньше.

Клиническая картина ГИЭ характеризуется волнообразностью, стадийностью течения. Существует несколько клинических классификаций ГИЭ. Первая ставшая классической стадийная классификация ГИЭ была предложена H.B.Sarnat и M.S.Sarnat в 1976 г. (см. табл. 11.3).

Статическая оценка неврологического статуса в первые часы и день жизни не позволяет с достаточной надежностью судить о тяжести и прогнозе ГИЭ. Основное значение для подобных суждений имеет динамика состояния ребенка.

I.I.Volpe (1995) подчеркивает, что гипервозбудимость, незаторможенность рефлексов, симпатикотония (тахикардия, тахипноэ, расширенные зрачки и др.) при легкой (I степени) ГИЭ держатся обычно не более 1–2 суток. Прогноз у подавляющего большинства таких детей — благоприятный.

При ГИЭ средней тяжести, наряду с перечисленными в таблице симптомами, уже в первые часы жизни могут быть периодические вздохи типа гасп или периодическое дыхание типа Чейна—Стокса, приступы брадипноэ или брадикардии, снижение спонтанной двигательной активности. Во второй половине первых суток жизни у таких детей появляются судороги, но они обычно удовлетворительно контролируются противосудорожной терапией. На вторые сутки жизни мышечный тонус у детей улучшается, но может появиться пронзительный, высокого тона крик, срыгивания, миоклонические приступы, тремор, разбросанные движения. К концу вторых — началу третьих суток жизни

Таблица 11.3

Стадии постгипоксическои энцефалопатии у доношенных новорожденных
(по H.B.Sarnat и M.S.Sarnat, 1976)

Показатели состояния ребенка	I стадия	II стадия	III стадия
Уровень сознания	Беспокойство	Летаргия	Ступор
Нервно-мышечный контроль			
Мышечный тонус	Нормальный	Легкая гипотония	Вялость
Поза	Легкая дистальная флексия	Значительная дистальная флексия	Непостоянная децеребрация
Периостальные рефлексы	Повышены	Повышены	Снижены или угнетены
Сегментарный миоклонус	Есть	Есть	Отсутствует
Комплексные рефлексы			
Сосание	Ослаблено	Ослаблено или отсутствует	Отсутствует
Моро	Повышен с низким порогом	Ослаблен, неполный, высокий порог	Отсутствует
Окуловестибулярный	Нормальный	Повышен	Отсутствует или ослаблен
Шейно-тонический	Легкий	Повышен	Отсутствует
Вегетативная функция	Преимущественно симпатическая	Преимущественно парасимпатическая	Обе системы подавлены
Зрачки	Мидриаз	Миоз	Варьирующая неадекватная реакция, снижение реакций на свет
Сердцебиения	Тахикардия	Брадикардия	Варьирующие
Бронхиальная и слюнная секреция	Скудная	Профузная	Варьирующая
Перистальтика кишечника	Нормальная или сниженная	Усилена, диарея	Варьирующая
Судороги	Нет	Бывают фокальные или мультифокальные	Редкие (за исключением децеребрации)
ЭЭГ	Нормальная ЭЭГ бодрствования	Сначала низковольтная δ- и θ-кривая, позже периодический паттерн; 1—1,5 Гц пик—волна при судорогах	Сначала периодический паттерн с изопотенциальными фазами, позже - изопотенциальная
Течение	Менее суток	2-14 дней	От нескольких часов до нескольких недель

возможны приступы апноэ, признаки внутричерепной гипертензии или отеки мозга. Определенное улучшение состояния ребенка с ГИЭ II степени развивается к концу первой недели жизни. Если неврологическая симптоматика (вялость, гипотония, бедность движений, сопорозное состояние, резкая слабость сосания) сохраняются более недели, то, по I.I.Volpe (1995), неврологические последствия развиваются у 20—40% детей.

При тяжелой ГИЭ (III степень) сознание первые 12 часов жизни отсутствует, далее может следовать «ложное улучшение», но затем сознание вновь утрачивается в середине вторых — третьих суток жизни. Наиболее вероятная причина этого — развитие деструктивных, некротических процессов в мозге без или с цитотоксическим отеком. Приступы остановок дыхания у таких детей появляются уже во второй половине первых суток жизни, а судороги — даже в первой половине. Чем раньше появились постгипоксические судороги, тем тяжелее энцефалопатия и хуже прогноз. Наиболее неблагоприятно появление гипоксических судорог в первые 2–6 ч жизни. Судороги часто рефрактерны к противосудорожной терапии. Не следует забывать, что у детей с тяжелой перинатальной гипоксией нередкой причиной судорог, даже в первые часы жизни, могут быть метаболические нарушения — гипогликемия, гипокальциемия, гипомагниемия и гипераммониемия, а потому необходим мониторинг этих показателей.

Моторные нарушения, мышечная гипотония у разных детей с ГИЭ могут иметь некоторые особенности. У доношенных детей с острой тяжелой асфиксией новорожденных за счет ишемии парасагиттальных отделов к концу первых суток жизни может развиться «слабость плеч» — у поддерживаемого в подмышечных впадинах ребенка «голова уходит в плечи». Об этом же может свидетельствовать и слабость проксимальных отделов — симптом «тюленьей лапки». У недоношенных детей более типична «слабость ног», вялость, приступы апноэ с брадикардией, малоподвижность, отсутствие сосания, срыгивания и др.

Конечно, особенности течения ГИЭ в раннем неонатальном периоде существенно зависят от фона — сопутствующей патологии и осложнений асфиксии, имеющихся у ребенка (см. гл. VII). Особенно важна ранняя диагностика легочных, сердечно-сосудистых и метаболических расстройств. В ряде исследований показано, что стойкая олигурия (диурез менее 15 мл/кг/сут.) в раннем неонатальном периоде коррелируется с плохим неврологическим «выходом», т.е. с высокой частотой неврологических осложнений как в периоде новорожденное™, так и в катамнезе.

Перивентрикулярная лейкомаляция (ПВЛ) — одно из наиболее типичных осложнений гипоксических состояний у недоношенных детей. Причем, как правило, речь идет о длительной персистирующей гипоксии у детей, родившихся в асфиксии, с последующим развитием пневмопатий, пневмонии. В то же время подчеркивается решающая роль свободных радикалов в патогенезе ПВЛ, а значит неадекватной кислородотерапии. Специфической клинической симптоматики ПВЛ нет. У недоношенных с ПВЛ, диагностированной при компьютерной томографии или на секции, отмечают гипотонию, гипорефлексию, неполный рефлекс Моро (I фаза его), вялость, слабый крик, адинамию, судороги (как эквивалент их может быть ротаторный нистагм и другие оперкуляр-

ные пароксизмы), спастические параличи и парезы (особенно типична спастическая диплегия нижних конечностей, которая может сочетаться со спастическим парезом верхних конечностей), отсутствие сосательного и глотательного рефлексов, приступы гипоксии (цианоза).

При нейросонографии ПВЛ выявляют у 10—15% детей с очень и экстремально низкой массой тела. Ультрасонографически различают следующие степени тяжести ПВЛ (de Vries L.S., 1994):

- первая степень — преходящее повышение эхоплотности перивентрикулярных зон более 7 дней;
- вторая степень — повышение перивентрикулярной эхоплотности в сочетании с мелкими локальными фронтопариетальными кистами;
- третья степень — повышенная перивентрикулярная эхоплотность в сочетании с обширными перивентрикулярными кистозными поражениями;
- четвертая степень — повышенная перивентрикулярная эхоплотность с распространением в белое вещество мозга и кистами белого вещества.

У выживших детей может развиться как синдром минимальной церебральной дисфункции, дефекты зрения, так и спастическая форма детского церебрального паралича после кистозной формы ПВЛ, выраженный психический дефицит. По данным В.И.Гузевой и А.Е.Понятишина (1998), в 88,9% случаев кистозная форма ПВЛ приводит к развитию спастических форм ДЦП и в 44,4% — грубых интеллектуальных расстройств; при бескистозной форме у 37,5% детей выявлены стойкие двигательные нарушения в резидуальном периоде болезни.

Диагноз ГИЭ возможен только при учете комплекса анамнестических данных (течение беременности, состояние внутриутробного плода, течение родов, пособия в родах, медикаментозная терапия матери во время беременности и в родах, оценка состояния ребенка при рождении по шкале Алгар) и анализа динамики клинической картины у ребенка. *Клиническая диагностика* ГИЭ базируется на использовании клинических классификаций и стандартных неврологических шкалах, которые позволяют разграничить нормальный и девиантный неврологический статус. В рамках девиантного неврологического статуса необходимо дифференцировать адаптационные, транзиторные отклонения в неврологическом статусе младенца *(транзиторная неврологическая дисфункция новорожденного)* и клинические проявления ГИЭ.

Современные *методы визуализации* (нейросонография, аксиальная компьютерная томография, магнитно-резонансная томография, γ-сцинтиграфия) дают возможность оценить макроструктуру мозгового вещества, наличие или отсутствие пороков развития, размеры и форму ликворных пространств. Магнитно-резонансная томография является наиболее информативным методом визуализации; с ее помощью удалось установить фазы течения ГИЭ: острая (до 5 дней), подострая (до 20 дней) и хроническая (до 56 дней).

Среди методов *нейрофизиологической* диагностики ГИЭ необходимо отметить *электроэнцефалографию* (ЭЭГ). Для диагностики НГИЭ используется рутинная ЭЭГ, которая позволяет распознать различные стадии ГИЭ, суммарная ЭЭГ, ЭЭГ с картированием. Использование ЭЭГ-картирования позволило выявить паттерны основных неврологических синдромов ГИЭ. Сложность ЭЭГ-диагностики у новорожденных заключается в распознавании паттернов церебральной незрелости и патологических паттернов.

Вызванные потенциалы (ВП) являются наиболее информативным методом диагностики, который со 100% точностью позволяет прогнозировать неблагоприятный исход ГИЭ и глухоту (слуховые стволовые ВП), слепоту (зрительные ВП), развитие детского церебрального паралича (соматосенсорные **ВП).**

Прогноз. Как уже сказано выше, прогноз при ГИЭ зависит от тяжести перенесенной гипоксии, подтвержденной параметрами КОС, тяжести энцефалопатии (при I стадии ГИЭ, по H.B.Sarnat и M.S.Sarnat, прогноз благоприятный, при II стадии — сомнительный, при III стадии — для полного выздоровления неблагоприятный).

У детей, родившихся в асфиксии, самыми грозными симптомами в плане неблагоприятного прогноза и отдаленных неврологических последствий являются: сохранение оценки по шкале Апгар 3 балла и ниже на 5-й минуте жизни (такая оценка на 15-й и 20-й минутах — максимально неблагоприятный прогноз как в плане выживания, так и в случае выживания, ибо у большинства выживших будут иметься тяжелые поражения мозга), появление судорог в первые 8 часов жизни, рецидивирующие судороги, стойкая мышечная гипотония и переходы фазы вялости и гипотонии в состояние выраженной гипервозбудимости и гипертонии мышц-разгибателей. К сожалению, после клинически «светлого периода» (т.е. при отсутствии грубых отклонений от нормы) у ребенка могут развиться двигательные или сенсорные нарушения и другие неблагоприятные исходы ГИЭ, к которым относят детский церебральный паралич, задержку психического развития, эпилептические припадки, гидроцефалию, синдром дефицита внимания и гиперактивности, поражения зрительного и слухового анализатора, косоглазие.

Существеннейшее влияние на прогноз при ГИЭ оказывает как течение антенатального периода, так и особенности неонатального периода. Так, Л.А.Федорова (2003) показала, что наличие полиорганной недостаточности в острый период у детей с массой тела при рождении менее 1500 г резко ухудшает неврологический исход. Если в острый период зарегистрирована недостаточность двух функциональных систем, то ДЦП, грубая задержка психомоторного развития и/или слепота, тугоухость в возрасте 1 года регистрируются у 47%, при недостаточности трех систем — у 77,7% и четырех и более функциональных систем — у 90% детей. Ухудшает неврологический прогноз ГИЭ развитие у недоношенного ребенка БЛД, сепсиса, некротического энтероколита.

Возможные отдаленные последствия перинатальной ГИЭ в зависимости от характера поражения мозга приведены в таблице 11.4.

Лечение. Лучшим лечением является профилактика и ранняя терапия внутриутробной гипоксии и асфиксии новорожденного. Лечить мозг «изолированно» невозможно. К мероприятиям, направленным на основные патогенетические механизмы повреждения мозга, относятся: 1) скорейшее восстановление нормальной проходимости дыхательных путей и адекватная вентиляция легких — ВВЛ или ИВЛ в режиме создания гипокапнии, но без гипероксиемии; 2) ликвидация возможной гиповолемии; 3) поддержание адекватной перфузии мозга как за счет предупреждения даже кратковременных системной (артериальной) гипотензии, так и гипертензии, полицитемии и гипервязкости крови, гиперволемии, в частности, за счет быстрого струйного введения жидкости внутривенно; 4) охранительный режим — профилактика охлаждения, перегре-

Таблица 11.4

Последствия перинатального гипоксического поражения мозга
(ТеминП.Аидр., 2001)

Вариант гипоксическо-ишемического поражения	Отдаленные последствия гипоксическо-ишемического поражения
Парасагиттальное церебральное поражение	Судорожный синдром, эпилепсия. Детский церебральный паралич (спастический тетрапарез). Умственная отсталость. Минимальная мозговая дисфункция
Фокальный и мультифокальный некроз	При множественных кистах и гидранэнцефалии — эпилепсия, детский церебральный паралич (тяжелая двойная гемиплегия), умственная отсталость. При порэнцефалиии — парциальная эпилепсия, гемипаретическая форма детского церебрального паралича, умственная отсталость
Перивентрикулярная лейкомаляция	Судорожный синдром и эпилепсия. Детский церебральный паралич (спастическая диплегия). Минимальная мозговая дисфункция
Повреждения базальных ганглиев (Status marmaratus)	Детский церебральный паралич (гиперкинетическая форма в сочетании с тяжелыми спастическими тетрапарезами)
Селективный нейрональный некроз	Судорожный синдром, эпилепсия. Детский церебральный паралич (атоническо-астатическая форма при поражении мозжечка). Умственная отсталость. Минимальная мозговая дисфункция)

вания, инфицирования, ограничение излишних травмирующих и раздражающих влияний внешней среды; 5) систематическая доставка мозгу энергии в виде глюкозы (вначале при помощи инфузионной терапии — 10% раствор глюкозы, объем которой в первые сутки жизни до 50 мл/кг/сут.); 6) коррекция патологического ацидоза, профилактика и лечение гипогликемии, гипокальциемий, гипомагниемий и др. Очень важен мониторный контроль за основными параметрами жизнедеятельности и биохимическими показателями крови (объем — см. гл. VII).

Индивидуальная поддерживающая и коррегирующая терапия с учетом особенностей центральной и мозговой гемодинамики, состояния основных показателей обмена веществ как до начала, так и в процессе лечения, наряду с перечисленными мероприятиями, — «золотое правило» лечения детей с тяжелой асфиксией, в том числе и отеком мозга.

Отек мозга. Основа лечения — соблюдение перечисленных выше принципов поддерживающей терапии, в том числе ИВЛ в режиме гипервентиляции, ограниченная как по объему (не более 50 мл/кг/сут), так и по темпу проведения инфузионная терапия. Обсуждают следующие направления фармакотерапии больных с отеком мозга: 1) осмотически активные вещества; 2) гормонотерапия — дексаметазон; 3) ноотропные препараты (инстенон, пирацетам, пантогам, глицин, глиатилин, семакс); 4) высокие дозы барбитуратов; 5) антикальциевые препараты; 6) салуретики. В зависимости от анамнеза и клинической картины отека мозга у конкретного ребенка каждое из перечисленных направлений терапии может оказаться как эффективным, так и не дать никакого по-

ложительного действия. В основном фармакопрепараты показаны при вазогенном, интерстициальном отеке мозга. Если отек цитотоксический, то эффективность этих препаратов невелика или вообще отсутствует.

Из осмотически активных веществ предпочтителен сорбитол в дозе 0,25—0,5 г/кг внутривенно; препарат вводят однократно медленно капельно в виде 10% раствора.

Дексаметазон также вводится однократно в дозе 0,5 мг/кг.

В многочисленных работах показано, что парентеральное введение фенобарбитала в дозе 10 мг/кг дважды (в первые часы после рождения и повторно через 12—24 ч) достоверно улучшает резистентность нейронов к гипоксии и отдаленные неврологические последствия. Однако в большинстве неонатальных центров такая терапия применяется лишь при судорогах, развившихся в первые часы жизни. Поддерживающая доза фенобарбитала (после нагрузочной в первые сутки 20 мг/кг) — 3—4 мг/кг массы тела в сутки.

В первые сутки жизни, особенно при невосстановившемся диурезе (т.е. на фоне олигурии), салуретики и другие мочегонные обычно неэффективны. Фуросемид в дозе 1—2 мг/кг 2 раза в сутки назначают лишь детям старше 2 дней жизни при больших прибавках массы тела (конечно, на фоне ограничения инфузионной терапии).

Терапия антикальциевыми препаратами в остром периоде асфиксии новорожденных находится в ситуации исследования, и схемы применения этих препаратов не отработаны.

Ноотропные препараты (от греч. noos — мышление) активно внедряются в неонатологию. Исследования Н.В.Богатыревой и И.В.Сиротиной показали, что фармакокинетика пирацетама (ноотропил) у детей старше 5—7-го дня жизни в принципе аналогична таковой у взрослых. Р.А.Жетищев показал, что струйное внутривенное введение пирацетама в дозе 50 мг/кг детям, родившимся в асфиксии, способствует нормализации показателей мозгового кровотока. По нашим данным, использование пирацетама в упомянутых выше дозах дважды в течение первых часов жизни (при рождении и через 4—6 ч) с последующим повторным назначением с 6-го дня жизни внутрь в суточной дозе 200—300 мг/кг улучшает состояние детей, родившихся в асфиксии, и способствует более быстрой неврологической их реабилитации. Из побочных явлений мы отмечали некоторую стимуляцию судорожной активности, но лишь у детей с судорогами в анамнезе. Кроме того, согласно данным Г.Н.Чумаковой, пирацетам снижает агрегационную активность тромбоцитов, но этот эффект минимален при разовой дозе препарата 35 мг/кг. И все же если ребенок уже получает по разным показаниям несколько тромбоцитарных ингибиторов, то лучше пирацетам не назначать. Пирацетам способствует более быстрому выведению ребенка из коматозного состояния, в том числе при отеке мозга.

И.В.Сиротина применяла пирацетам в родах у женщин с выраженной плацентарной недостаточностью (диагностирована при помощи ультразвукового исследования плаценты) по следующей схеме: первое введение — с началом родовой деятельности — 25 мл 20% раствора пирацетама в 100 мл 5% раствора глюкозы или изотонического раствора натрия хлорида внутривенно капельно в течение 20—30 мин, последующие введения (от 1 до 4 раз с интервалом 2 ч) — 10 мл 20% раствора также внутривенно капельно. Установлено, что такая тера-

пия улучшает течение родов и не увеличивает кровопотерю; повышает устойчивость плода к гипоксии, что проявляется и в улучшении оценки детей по шкале Апгар при рождении, и в снижении частоты неврологических осложнений как в раннем неонатальном периоде, так и при катамнестическом исследовании в течение первого года жизни. В рандомизированных группах детей, родившихся в асфиксии, уровень ВВ-изофермента креатинфосфокиназы (мозговая фракция креатинфосфокиназы) в плазме крови был достоверно ниже на 3-й день жизни у новорожденных, матери которых получали пирацетам в родах.

В качестве ноотропных препаратов, улучшающих трофические процессы в головном мозге, у новорожденных с ГИЭ используют также инстенон (10-15 мг/кг/сут., по этофилину), пантогам (40 мг/кг/сут.), пиридитол (5 капель суспензии на 1 кг массы тела в сутки), фенибут (40 мг/кг/сут.), кортексин (10 мг/кг/сут.) и др. Из этих препаратов пантогам не стимулирует судорожную активность. Церебролизин, курсы витаминов Bj, B^, B_{12} назначают детям с ГИЗ обычно старше 2 недель. Церебролизин противопоказан детям с судорогами в анамнезе.

Следует подчеркнуть, что вышеперечисленные препараты в неонатологии широко используют лишь в России и странах СНГ, а рандомизированных исследований, в которых была бы доказана их польза, не проводилось. За рубежом упомянутые препараты у новорожденных и грудных детей не применяют. По данным неврологов, специализирующихся на лечении взрослых, рандомизированные исследования показали, что при церебральной ишемии в первые 3–6 ч эффективны глиатилин (Одинак М.М., Вознюк И.А., 1999), инстенон (Скоромец А.А., 1999), глицин и семакс (Скворцова В., 2003). Подробнее о применении ноотропов у детей можно прочесть в нашем обзоре (Шабалов Н.П. и др., 2001).

СУДОРОЖНЫЙ СИНДРОМ

Судороги — внезапные непроизвольные сокращения мышц. Они являются следствием патологически синхронизированного (гиперсинхронизированного) электрического разряда большой группы нейронов. В отличие от судорог, феномены повышенной нервно-рефлекторной возбудимости новорожденных (тремор, самопроизвольный рефлекс Моро, тонические позы и др.) всегда спровоцированы внешними раздражителями и могут быть прерваны осматривающим.

Частота. Согласно данным Американской академии педиатрии, частота судорожного синдрома у новорожденных 1—15 на 1000 живорожденных, но у недоношенных доходит до 15—25% (Пиантер М.Дж., 1988). 65% неонатальных судорог впервые отмечают у детей между 2—5-м днями жизни. I.I.Volpe (1995) приводит данные литературы, согласно которым ЭЭГ-паттерны судорожного синдрома у новорожденных встречаются в 3–4 раза чаше, чем клинически зарегистрированный судорожный синдром.

Этиология. ***Гипоксия,*** ГИЭ — наиболее частая причина судорог у новорожденных; этиологический фактор судорог, развившихся на первой неделе жизни у 65—70% детей. У 80% новорожденных, поступивших по поводу рецидивиру-

ющих судорог в неврологическое отделение, Л.О.Бадалян и соавт. (1992) связали развитие судорог именно с перинатальной гипоксией, приведшей к атрофическому процессу в лобно-височных отделах головного мозга.

Внутричерепные кровоизлияния (субарахноидальные, внутрижелудочковые и др.) — второй по частоте причинный фактор судорог у новорожденных.

Метаболические нарушения — гипогликемия, гипокальциемия, гипомагниемия, гипо- и гипернатриемии, гипербилирубинемия, гипераммониемия — третий по значимости этиологический фактор судорог.

Инфекции (менингиты, энцефалиты, сепсис и др.) — четвертый основной фактор неонатальных судорог, но второй по частоте (после ГИЭ).

Генетические и врожденные дефекты развития мозга — следующий нередкий (встречается с такой же частотой, как и инфекционные поражения мозга) патогенетический фактор неонатальных судорог: хромосомные аномалии, факоматозы (туберозный склероз), изолированные пороки развития мозга разной этиологии, синдромы с задержкой умственного развития, семейная эпилепсия.

Синдром абстиненции (синдром «отмены») у детей, матери которых во время беременности имели лекарственную зависимость (опиаты, барбитураты, пропоксифен и др.), также может проявляться судорогами в первые часы жизни.

Врожденные аномалии обмена веществ (см. табл. 11.6).

В разных неонатальных центрах этиологическая структура судорог у новорожденных может несколько различаться в зависимости от принятой в них тактики инфузионной терапии, обследования и др. В качестве примера приводим данные по неонатальному центру Вашингтонского университета (табл. 11.5).

Время начала судорог разной этиологии различно. Считается, что судороги при ГИЭ, как правило, развиваются в первые 3 дня жизни (обычно даже в первые сутки, а точнее у 60% — в течение первых 12 часов жизни). Однако если судороги возникают в первые 2 часа жизни, то это не гипоксические судороги; они имеют другую этиологию — врожденные аномалии мозга, врожденные внутричерепные кровоизлияния, пиридоксин-зависимость, синдром абстиненции.

Судороги, появившиеся на 2—3-й день жизни, — обычно метаболические, тогда как судороги у ребенка старше 3 дней жизни — обычно проявление инфек-

Таблица 11.5

Этиология судорог у новорожденных
(по Volpe I.I. и соавт., 1988)

Этиология	Общее число детей (n=150), %	Доношенные (n=80), %	Недоношенные (n=70), %
Гипоксическо-ишемическая энцефалопатия	65	64	65
Внутричерепные кровоизлияния	10	11	8
Метаболические	5	6	3
Инфекции	5	4	6
Семейные	1	–	2
Синдром абстиненции	1	–	2
«Припадки пятого дня»	2	4	–
Этиология не установлена	5	4	5

ции или порока развития мозга (изолированного либо в комплексе с другими пороками). Сказанное — упрощенная схема. Время проявления судорог у новорожденных в зависимости от этиологии представлено в таблицах 11.6, 11.7.

Патогенез судорожного синдрома, по мнению I.I.Volpe (1995), вкратце можно свести к дефициту энергии в нейроне, а отсюда - к дефекту K^+,Na^+ АТФ-азы, избытку возбуждающих нейротрансмиттеров или повреждению нейронов. Повышенную частоту судорожного синдрома в период новорожденное™ по сравнению с другими периодами жизни человека связывают с низким синтезом ингибиторного трансмиттера нейронов — гамма-аминомасляной кислоты и высоким — возбуждающих трансмиттеров (см. раздел «Патогенез ГИЭ»), а также незрелостью мозга новорожденного. Важность своевременного лечения судорог определяется неизбежным прогрессирующим повреждением мозга, механизм которого изучают, при некупируемом судорожном синдроме.

Таблица 11.6

Связь этиологии со временем первого появления судорог
(Volpe I.I. и соавт., 1988)

Этиология (количество детей)	Время появления судорог, дни жизни			
	0-2	3-4	5-7	Старше 7 дней
Гипоксическо-ишемическая энцефалопатия (n=97)	87	9	1	
Внутричерепные кровоизлияния (n=15)	5	6	3	1
Гипокальциемия (n=4)	4			
Гипогликемия (n=3)	3			1
Гипонатриемия (n=1)				7
Пороки развития (n=9)	2			3
Инфекции (n=8)		3		
Семейные (n=1)	2	1		
Синдром абстиненции (n=1)				
«Припадки пятого дня» (n=3)	1		3	
Этиология не установлена (n=8)	6	1		1

Таблица 11.7

Время появления судорог при различных врожденных аномалиях обмена веществ
(МенкисДж., 1991)

Заболевание	Начало судорожного синдрома
Фенилкетонурия	1-18 мес.
Болезнь «кленового сиропа»	1-2 нед.
Расстройства цикла мочевины	2 дня — 21/2 года
Пролионовая ацидемия	Первая неделя жизни
Метилмалоновая ацидемия	Первая неделя жизни - 1 мес.
Дефицит пируватдегидрогеназы	Первый день и позднее
Изовалериановая ацидемия	Первая неделя жизни
Галактоземия	Первая неделя жизни
Пиридоксин-зависимые судороги	Первые 3 ч — 7 дней
Врожденная амавротическая идиотия	Первые 2 недели и позднее

Клиническая картина. Классификацию и клиническое описание вариантов судорог у новорожденных — см. главу V. Вместе с тем, у новорожденных редко выявляются лишь изолированный тип судорог (табл. 11.8).

Как видно из таблицы 119, чаще всего у новорожденных отмечали «минимальные» судороги. Тип «минимальных» судорог может быть разный (табл. 11.9).

К «минимальным» судорогам относят, помимо перечисленных в таблице 11.8, неожиданные вскрикивания и вазомоторные реакции (побледнение,

Таблица 11.8

Варианты судорог у новорожденных
(Volpe I.I., 1995)

Типы судорог	Общее число детей (n=150), %	Докошенные (n=80), %	Недоношенные (n=70), %
Единственные типы (n=75)*			
«Минимальные»	21	14	2g
Мультифокальные клонические (М. К.)	15	13	18
Фокальные клонические (Ф. К.)	7	12	2
Генерализованные тонические (Г. Т.)	5	3	8
Миоклонические	2	1	3
Сочетанные типы (n=75) *			
«Минимальные» + М. К.	23	24	21
«Минимальные» + Г. Т.	7	5	9
«Минимальные» + Ф. К.	3	7	_
«Минимальные» + Г. К. + М. К.	11	13	8
Г. Т. + М. К.	3	2	3
Г. Т. + Ф. К.	1	2	_
Т. К. + Ф. К.	2	4	_
Всего	100%	100%	100%

* Прилагательное «единственный» означает, что у ребенка отмечался изолированный вариант судорог, а «сочетанный» — ребенка были одновременно или в разное время разные типы судорог.

Таблица 11.9

Варианты минимальных судорог у новорожденных
(Volpe I.I., 1988)

Клинические проявления	Процент от общего числа детей (n=97)
Глазные феномены *	86
Ротощечно-язычные движения	31
Тонические позы конечностей	24
«Педалирующие», «гребцовые» движения конечностей	23
Приступы апноэ	26

* Общий процент превышает 100, так как у некоторых детей выявлось несколько вариантов «минимальных» судорог одновременно.

** Включены фиксации взора и/или девиации без/или с толчкообразными движениями глазных яблок.

*** У одного ребенка были другие проявления судорожного синдрома.

покраснение, симптом Арлекина, приступы тахипноэ, форсированного дыхания). При приступе апноэ, являющимся эквивалентом судорожного синдрома, обычно имеются другие проявления «минимальных» судорог, а главное — отсутствует брадикардия.

Таким образом, в период новорожденное™ судороги, как правило, полиморфные, бывают в форме вздрагиваний и одномоментных тонических напряжений, на фоне которых наблюдаются клонические судороги верхних конечностей, реже мышц лица и еще реже нижних конечностей. Симметричные хорошо организованные клонико-тонические судороги у новорожденных бывают редко. При осмотре ребенка с судорожным синдромом надо, конечно, искать и клинические симптомы, которые могут указывать на гипогликемию, гипокальциемию, гипомагниемию, гипераммониемию.

Диагноз. При постановке диагноза очень важно предпринять все усилия для выяснения причины судорог.

Обследование должно включать:

- оценку течения беременности, родового акта, семейного анамнеза;
- тщательную оценку неврологического статуса, включая соотношение окружности головы и груди;
- биохимический анализ крови с целью определения уровней глюкозы, кальция, натрия, магния, КОС, мочевины, аммония, билирубина;
- определение напряжения газов (O_2 и COj) в артериальной или артериализированной крови;
- электрокардиографию;
- осмотр окулиста (выявление признаков внутриутробных инфекций; застойных изменений, кровоизлияний на глазном дне);
- нейросонографию;
- клинический анализ крови;
- люмбальную пункцию (посев ликвора, бактериоскопия, определение уровней белка, глюкозы, цитоза);
- рентгенографию черепа и, при возможности, компьютерную томографию, ядерный магнитный резонанс;
- скрининг мочи и сыворотки крови на дефекты обмена аминокислот и органических кислот;
- обследование на TORCH-инфекции;
- электроэнцефалографию.

Безусловно, у каждого ребенка нет необходимости проводить весь комплекс обследования, объем последнего определяется данными анамнеза, клинической картиной и возрастом больного. ЭЭГ очень важна и даже не столько для постановки диагноза, сколько для сравнения с последующими ЭЭГ в случае рецидивирования судорожного синдрома в дальнейшем. Патологические изменения, выявляемые на ЭЭГ в первые дни жизни, в дальнейшем могут исчезнуть, а потому так важно снять ее как можно раньше.

На ЭЭГ с судорожной активностью ассоциируются: моноритмическая фокальная активность, очаговые или множественные спайки или острые волны, эпизоды высокого вольтажа, спайки и волны, нетипичные для новорожденных. О серьезном прогнозе свидетельствует уплощение кривой, низкий вольтаж (5—15 мкВ — во время бодрствования и 10—15 мкВ — в период сна) или вне-

запное угнетение волн на первой ЭЭГ. Низкий вольтаж после 2 недель жизни, ритмичные вспышки альфа- и тета-волн на фоне низкоамплитудной активности, нарушение фазовой организации фоновой активности также являются неблагоприятными прогностическими признаками. Нормализация ЭЭГ в первые месяцы жизни в 75% случаев указывает на хороший прогноз, без неврологических последствий.

Лечение. Скорейшее купирование судорог — жизненно важная задача, ибо в момент приступа неизбежно гибнут нейроны, а потребление мозгом кислорода возрастает в 5 раз. Существует печальный афоризм: «Когда пищит монитор тревоги, то пищат гибнущие нервные клетки». Конечно, очень важна при судорогах этиотропная терапия — ликвидация гипогликемии, гипокальциемии, гипомагниемии, патологического ацидоза, активное влияние на инфекцию антибиотиками. Но до выполнения и получения результатов всех перечисленных выше исследований назначают лекарственные средства, подавляющие возбудимость ЦНС.

В неонатальных центрах нашей страны обычно назначают ***сибазон*** (диазепам, седуксен, реланиум) — производное бензодиазепинов, относящееся к группе транквилизаторов. Механизм его действия связан с повышением активности эндогенной ГАМ К. Препарат вводят внутривенно в дозе 0,2 мг/кг (0,04 мл/кг 0,5% раствора). У некоторых детей разовую дозу повышают (особенно при внутримышечном введении) до 0,4—0,5 мг/кг, но это опасно из-за возможности остановок дыхания. В большинстве случаев противосудорожный эффект возникает сразу же после окончания вливания («на конце иглы») и длится около одного часа. При отсутствии эффекта инъекцию можно повторить через 30 мин. При этом надо помнить, что период полувыведения диазепама из организма — около 30 ч. Помимо угнетения дыхания, побочными эффектами диазепама могут быть сонливость, вялость, угнетение сосательного рефлекса, мышечная и артериальная гипотония. J.J.Volpe (1995), указывая на редкость применения диазепама для купирования судорожного синдрома новорожденных в США, аргументирует это следующим образом: 1) фенобарбитал и дифенин более эффективны как противосудорожные препараты в неонатальном периоде; 2) противосудорожный эффект диазепама более короткий (уже через несколько минут после инъекции препарат покидает мозг, а в крови противосудорожный уровень сохраняется лишь 30 мин); 3) содержащийся в препарате бензоат натрия увеличивает риск ядерной желтухи; 4) противосудорожный эффект диазепам оказывает в дозе, близкой к той, которая приводит к остановкам дыхания (по J.J.Volpe, это 0,36 мг/кг). К этому можно добавить, что фармакокинетика сибазона у разных детей очень сильно варьирует, а потому у одного ребенка повторное введение препарата создает противосудорожную концентрацию медикамента в крови, а у другого — резко чрезмерную.

Фенобарбитал — препарат первого ряда, с которого за рубежом начинают лечение судорог у новорожденных. Представляет собой барбитурат длительного действия с периодом полувыведения из организма новорожденных 120—150 ч и более. При судорогах фенобарбитал вводят внутривенно в нагрузочной дозе 20 мг/кг массы тела, что приводит к созданию через 5 мин адекватной противосудорожной концентрации препарата в плазме крови 15—20 мг/л. Правда, у некоторых детей для достижения противосудорожного эффекта

необходимо повышать концентрацию фенобарбитала в плазме крови до 30 мг/л, что может потребовать дополнительного введения фенобарбитала (после нагрузочной дозы 20 мг/кг) по 5 мг/кг 2 раза с интервалом 0,5—1,0 ч. Внутривенно фенобарбитал вводят медленно в течение 15 мин. Противосудорожный эффект сохраняется до 120 часов, поэтому если действие фактора, вызвавшего судороги, устранено, то достаточно одной инъекции фенобарбитала. Если речь идет о ГИЭ, то фенобарбитал назначают 5 дней и после нагрузочной дозы в первые сутки в дальнейшем дают в дозе 3,4 мг/кг/сут (однократно внутрь).

Из желудочно-кишечного тракта фенобарбитал всасывается медленно, и при обычных его дозах 5—10 мг/кг/сут противосудорожная концентрация препарата в плазме может возникнуть лишь в середине 2-й недели лечения. Н.В.Богатырева (1991) показала, что назначение фенобарбитала внутрь в первый день в нагрузочной дозе 20 мг/кг массы тела в сутки (разделить на 3 приема и далее по 4—5 мг/кг/сут) уже на 2-е сутки лечения приводит к созданию в плазме крови минимальных противосудорожных концентраций препарата (15—20 мг/л).

Тиопентал натрия — барбитурат, не обладающий обезболивающим действием, применяемый для контроля судорог у детей, находящихся на ИВЛ. В больших дозах вызывает падение периферического сосудистого сопротивления и сердечного выброса, что определяет необходимость мониторирования артериального давления в период его применения. Период полувыведения препарата в первый день жизни — 20—30 ч. Нагрузочная доза — 5 мг/кг массы тела, поддерживающая — 2,5—1,0 мг/кг/ч.

Дифенин (фенитоин) назначают в дополнение к фенобарбиталу, если при концентрациях фенобарбитала в плазме 30 мг/л и выше не достигнут противосудорожный эффект. За рубежом рекомендуют первую нагрузочную суточную дозу дифенина — 20 мг/кг массы тела (вводить медленно внутривенно не более 50 мг в 1 мин). Поддерживающая доза (4 мг/кг в сутки) может быть назначена однократно внутрь. Дифенин нельзя назначать при гипербилирубинемиях. Побочные эффекты: сонливость, летаргия, нистагм, гингивит, мышечная гипотония, цианоз, персистирующие брадикардия и гипотензия, сердечные аритмии, гипергликемия.

Лоразепам — короткодействующий бензодиазепин, применяемый при резистентных к диазепаму судорогах. Период полувыведения препарата у новорожденных 30—50 ч. Препарат назначают внутримышечно или внутрь в дозе 0,1—0,2 мг/кг 1 раз в сутки. Длительность противосудорожного эффекта — 6—24 ч. Согласно I.l.Volpe (1995), при судорогах у новорожденных наиболее эффективен лоразепам, далее дифенин и затем уже фенобарбитал.

Оксибутират натрия (ГОМК) — эндогенное вещество, как и гамма-аминомасляная кислота, участвует в осуществлении тормозного процесса в ЦНС. Кроме того, ГОМК может повысить резистентность мозга к гипоксии. Вводят ГОМК медленно (!) внутривенно в виде 20% раствора в дозе 100—150 мг/кг массы тела. Эффект развивается через 10—15 мин и длится 2—3 ч и дольше. ГОМК увеличивает поступление калия в клетки и для предотвращения гипокалиемии, отрицательно сказывающейся на функции сердца, нервно-мышечных синапсов, кишечника, одновременно с ГОМК надо вводить калия хлорид в дозе, составляющей 1/10 от весового количества ГОМК. При гипокалиемии ГОМК противопоказана. ...

У новорожденных с ГИЭ и резистентными к обычной терапии судорогами Л.Хелстром-Уестес и соавт. (1988) назначали лидокаин внутривенно дозе 4 мг/кг/ч. Длительность лечения - 1-3 дня. Эффект наступает у большинства детей через 15 мин. Мы с успехом использовали эту рекомендацию.

Ларальдегид (клоназепам) — полимер ацетальдегида, назначаемый за рубежом детям, устойчивым к терапии обычными противосудорожными препаратами, в дозе 0,1 мг/кг внутривенно в виде медленной болюсной инфузии в изотоническом растворе натрия хлорида 1 раз в сутки. Период полувыведения препарата у новорожденных - 24-48 ч.

При резистентных к обычной терапии судорогах у детей первого дня жизни можно попробовать ввести внутримышечно или внутривенно 50—100 *мг* ***витамина*** B_6. Если имеют место пиридоксин-зависимые судороги, то эффект наступает уже через несколько минут.

Магния сульфат в настоящее время как противосудорожное средство используют лишь при гипомагниемии. Однако если у ребенка имеется постгипоксический отек мозга на фоне артериальной гипертензии, то целесообразно внутримышечно ввести 25% раствор магния сульфата в дозе 0,4 мл/кг массы тела.

При резистентных к упомянутой терапии судорогах (обычно при комбинированном назначении фенобарбитала и дифенина) дополнительно назначают один из следующих препаратов или их комбинацию: финлепсин (10 мг/кг/сут), радедорм (1 мг/кг/сут), энтэлепсин (0,4 мг/кг/сут), бензонал (5 мг/кг/сут), синактен-депо (0,1 мг/кг/сут) с интервалом в 3 дня, диакарб (20—40 мг/кг/сут). Тактика такой комбинированной терапии не отработана. Многие фармакологи против комбинированного назначения большого числа противоэпилептических препаратов, поскольку считают, что необходимо добиваться при изучении уровней основных препаратов (фенобарбитал, дифенин) в плазме крови больного рационального их противосудорожного уровня, варьируя дозы. При длительном назначении необходимо учитывать и побочные эффекты противосудорожных средств (см. табл. 11.10).

Прогноз неонатального судорожного синдрома зависит от гестационного возраста, этиологии и изменений, отмеченных на ЭЭГ (см. табл. 11.11—11.14).

М.Дж.Пиантер и соавт. (1988), обобщив данные литературы и собственные наблюдения, пришли к заключению, что летальность у новорожденных с судорогами достигает 24% (с колебаниями в разные годы от 18 до 30%), а из числа выживших детей лишь у 47% в дальнейшем отмечается нормальное развитие, у 28,3% детей отмечаются легкие нарушения, а у 28,3% — тяжелые отклонения нервно-психического развития (в том числе у 17% — рецидивирующие судороги). В то же время после неонатальных судорог, обусловленных лишь гипокальциемией, гипомагниемией или субарахноидальным кровоизлиянием, нормальное развитие наблюдалось у 88,9—94,7% детей. Прогностически важным фактором является как длительность судорожного синдрома, так и рецидивирующий его характер.

Длительность противосудорожной ***терапии.*** Отменять или продолжать противосудорожную терапию у ребенка после успешного купирования неонатального судорожного синдрома? Мнение педиатров-неврологов на этот счет различно. Несомненно, если у новорожденного причина судорог четко установле-

Таблица 11.10

Основные побочные эффекты антиконвульсантов (Темин П.А. и соавт., 2001)

Препарат, педиатрические дозы	Побочные эффекты
Фенитоин (дифенин) 4—15 мг/кг/сут.	*Идиосинкразии:* сыпь, лейкопения, тромбоцитопения. *Дозозависимые:* нистагм, атаксия, летаргия. *Хронические:* нарушения познавательных функций, огрубение черт лица, гипертрофия десен, остеомаляция, периферическая нейропатия
Карбамазепин (финлепсин, тегретол) 10-25 мг/кг/сут.	*Идиосинкразии'* сыпь, лейкопения, тромбоцитопения. *Дозозависимые:* нистагм, диплопия, атаксия, тошнота, рвота, сонливость. *Хронические:* лейкопения, гипонатриемия, недостаточность фолиевой кислоты
Вальпроат натрия (конвулекс, депакин) 15—60 мг/кг/сут.	*Идиосинкразии:* панкреатит, печеночная недостаточность. *Дозозависимые:* сонливость, тошнота, рвота, атаксия, тремор
Этосуксимид (суксилеп) 15—35 мг/кг/сут.	*Идиосинкразии:* сыпь, лейкопения, тромбоцитопения, системная красная волчанка. *Дозозависимые:* тошнота, рвота, летаргия, головная боль. *Хронические:* двигательная расторможенность, снижение концентрации внимания
Фенобарбитал 4-10 мг/кг/сут.	*Идиосинкразии:* сыпь, лейкопения, тромбоцитопения. *Дозозависимые:* сонливость, атаксия, нистагм, кардиореспираторные нарушения. *Хронические:* нарушение познавательных функций, двигательная расторможенность, остеомаляция, недостаточность фолиевой кислоты
Бензодиазепины (диазепам, седуксен, клоназепам — антелепсин, клобазам) 0,3-0,5-1,0 мг/кг/сут.	*Идиосинкразия:* сыпь. *Дозозависимые:* сонливость, летаргия. *Хронические:* нарушение познавательных функций, двигательная расторможенность

Таблица 11.11

Прогноз неонатальных судорог у новорожденных разного гестационного возраста

Volpe I.I.,1995)

Группы детей	Исход		
	нормальное развитие, %	умерли, %	последствия,%
Доношенные	60	19	21
Недоношенные	35	37	28
Недоношенные с очень низкой массой тела (менее 1500 г)	19	58	23

на (гипокальциемия, гипомагниемия, гипогликемия, субарахноидальное кровоизлияние или высокая лихорадка при инфекции), то противосудорожную терапию можно отменить. Правда, как и вообще во всех случаях, целесообразно перед отменой убедиться в отсутствии изменений на ЭЭГ, ибо и метаболические, и другие нарушения могут быть и у детей с дефектами развития мозга. ,,

Таблица 11.12

Прогноз неонатального судорожного синдрома в зависимости от этиологии
(Volpe I.I., 1995)

Неонатальная болезнь	Нормальное развитие, %
Гипоксическо-ишемическая энцефалопатия	50
Внутричерепные геморрагии, ассоциированные с геморрагическим инфарктом	10
Первичные субарахноидальные геморрагии	90
Гипокальциемия:	
раннее начало	50
позднее начало	100
Гипогликемия	50
Бактериальный менингит	50
Мальформации ЦНС	0

Таблица 11.13

Прогноз у новорожденных в зависимости от типа судорог
(Мизрахи Е., Келлевэй П., 1987)

Тип судорог	Число детей	Нервно-психическое развитие,%		
		нормальное	анормальное	умерли
Клонические	14	71	29	0
Миоклонические	12			
Тонические	10	35	35	30
Автоматизмы	18	23	54	23
ЭЭГ-судорожный синдром без клинических проявлений	9	27	55	18

Таблица 11.14

Прогноз неонатальных судорог в зависимости от неонатальных изменений ЭЭГ
(Volpe I.I., 1995)

ЭЭГ изменения	Неврологические последствия,%
Не обнаружены	Менее 10
Тяжелые изменения (заметное подавление вольтажа или электрическое молчание)	Более 90
Средней выраженности изменения	Около 50

Что касается детей с ГИЭ или с судорожным синдромом неустановленной этиологии, то Е.Мизрахи (1989) считает, что примерно у 1/3 этих детей имеется эпилепсия. По Е.Мизрахи, у детей, у которых в дальнейшем предстоит развиться типичной эпилепсии, в неонатальном периоде, как правило, отмечались фокально-клонические или фокально-тонические судороги (такие, как асимметричные «застывания» конечностей или всего тела и тонические девиа-

ции глазных яблок) и некоторые другие виды клонических судорог. В промежутке между приступами дети просыпались и были даже возбуждены. В отличие от них дети с неэпилептическими судорогами в неонатальном периоде имели генерализованные тонические позиции, миоклонические судороги, моторные автоматизмы, а в промежутках между приступами судорог были вялыми, апатичными, заторможенными. Конечно, первой группе детей надо и после выписки из неонатального стационара продолжать принимать противоэпилептические средства (как правило, фенобарбитал), тогда как второй — не надо. Опять-таки окончательное решение надо принимать при динамическом ЭЭГ-наблюдении за ребенком.

ИНФЕКЦИОННЫЕ ПОРАЖЕНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА. БАКТЕРИАЛЬНЫЕ МЕНИНГИТЫ

Инфекционные поражения головного мозга (вирусные, паразитарные, грибковые, бактериальные) по частоте занимают второе место после ГИЭ. Путь попадания инфекции в головной мозг, как правило, гематогенный. К ребенку же возбудитель может попасть трансплацентарно, при прохождении по родовым путям, а постнатально — с рук персонала, оборудования, предметов ухода или инструментария, используемого при лечении. Обычными проявлениями инфекционных поражений головного мозга у новорожденных являются: задержки внутриутробного развития, отсутствие с рождения или потеря коммуникабельности при осмотре, признаки менингоэнцефалита и разной степени выраженности угнетения или гипервозбудимости вплоть до судорог, кальцификаты вокруг желудочков или в веществе головного мозга, гидроцефалия или микроцефалия. Инфекционные поражения мозга у новорожденных редко бывают изолированными и в подавляющем большинстве случаев сопровождаются поражениями других органов и функциональных систем: легких, глаз, органов гемопоэза с развитием анемий, тромбоцитопений, изменениями количества лейкоцитов и лейкоцитарной формулы, гепато- и гепатоспленопатии, почек, нарушениями обмена веществ. Внутриутробные инфекции изложены в главе XVI, а кандиозы — в главе XV.

Менингит (от греч. meningos «мозговая оболочка» + itis «воспаление») воспаление оболочек головного и/или спинного мозга. Воспалительный процесс при менингите может быть локализован в мягкой и паутинной оболочках (лептоменингит), только в паутинной оболочке (арахноидит) или в твердой мозговой оболочке (пахименингит). У новорожденных при менингите обычно вовлечены в процесс все оболочки. Воспаление при менингите локализуется не только в оболочках головного мозга, но и в эпендиме и в сосудистых сплетениях желудочков (вентрикулит), что сопровождается гиперпродукцией цереброспинальной жидкости, повышением внутричерепного давления. В воспалительный процесс могут вовлекаться и подоболочечные структуры мозга (менингоэнцефалит). У новорожденных менингеальная воспалительная реакция мало отличается от таковой у детей более старшего возраста, но количество плазматических клеток и лимфоцитов меньшее, особенно на 2—3-й неделе болезни, когда эти клетки обычно представлены в большом количестве. Характерны для новорожденных и вентрикулиты, блокада отверстий и латеральной

борозды сильвиевой ямки, приводящие к развитию гидроцефалии, энцефалопатии и инфаркта мозговой ткани.

Частота бактериального менингита. Согласно данным П.А.Дэвиса и Л.А.Готефорса (1987), заболеваемость новорожденных менингитом в среднем — 0,26 на 1000 живорожденных, заболеваемость недоношенных с очень низкой массой тела — 2,4 на 1000, а доношенных —0,13 на 1000. Соотношение локализованного гнойного менингита и септического у новорожденных составляет примерно 3—4:1.

Этиология. Наиболее частыми возбудителями менингита у детей первой недели жизни, ответственными за развитие болезни в 65% случаев, являются стрептококки группы В и кишечная палочка, полученные от матери (табл. 11.15, 11.16). Кроме того, нередко возбудителем в это время может быть и листерия. Стрептококки В, вызывающие неонатальный менингит, обычно относятся к III серотипу, а 70% кишечных палочек имеет капсульный К1-антиген, который по своим иммунохимическим характеристикам сходен с капсульным антигеном менингококка типа В (менингококковая инфекция у новорожденных вообще-то очень редка). Листерии, вызывающие поздний неонатальный менингит, обычно относятся к IVb серотипу. Присутствие, концентрация и персистирование капсульных полисахаридных антигенов кишечной палочки в цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) прямо коррелирует с исходом менингита у новорожденных (Каул Ф., 1991).

По мнению Г.Мак-Кракерна и соавт. (1999), концентрация и персистирование в ЦСЖ интерлейкина-1 и фактора миграции макрофагов коррелирует с неблагоприятным прогнозом.

Помимо указанных микробов, причиной менингита у новорожденных могут быть инфекции, обусловленные коагулазотрицательными кожным и золотистым стафилококами, клебсиеллами, энтеробактерами, серрациями, синегнойной палочкой, грибами, сальмонеллами, кампилобактером плода.

Путь проникновения инфекции:

- гематогенный как следствие массивной бактериемии (более 1000 микробов в 1 мкл крови);

Таблица 11.15

Бактериальная этиология неонатальных менингитов
(на примере 497 новорожденных; Volpe I.I., 1995)

Возбудители	Процент от общего числа больных
Стрептококки группы В	44
Другие стрептококки (D, E, пневмококки и др.), стафилококки	7
Escherichia coli	26
Другие грамотрицательные кишечные бактерии, включая *Pseudomonas aeruginosa, Klebiella, Enterobacter species, Proteus species, Citrobacter species*	10
Listeria monocytogenes	7
Другие бактерии, включая *Hemophilus influenzae, Salmonella species, Flavobacterium menigosepticum*	6

Таблица 11.16

Возбудители гнойного менингита у новорожденных и детей более старшего возраста (Япония)
(КобаиашиУ, 1986)

Возбудители	Процент от общего числа больных				Всего детей, %
	новорожденные (579)	1–6 мес. (543)	6 мес. — 6 лет(813)	старше 6 лет (813)	
Кишечная палочка	30	17,6	2,3	0,1	14,0
Другие энтеробактерии	14,7	8,1	1,7	3,0	6,8
Синегнойная палочка	6,0	2,0	1,4	5,2	3,1
Другие ферментирующие глюкозу грамотрицательные бактерии	4,0	0,7	0,4	1,5	1,5
Гемофильная палочка	0,3	6,6	33,7	5,2	15,4
Менингококк	1,0	2,6	5,5	14,1	4,1
Стафилококк	11,2	12.5	7,5	15,6	10,4
Стрептококки	18,3	24,9	6,2	11,9	14,8
Пневмококк	3,6	14,4	27,3	31,1	17,5
Энтерококки	1,4	0,7	0,4	0	0,7
Листерии	1,2	0,2	2,6	0	1,4

- по протяжению — при травмах головы, нейрохирургических вмешательствах, инфекционных процессах в области волосистой части головы (например, нагноившаяся кефалогематома), в околоносовых пазухах, при дефектах кожи и мягких тканей после люмбальных пункций (поэтому крайне важна асептика при их проведении!), при спинномозговых грыжах;
- по периневральным лимфатическим путям, особенно часто идущим от носоглотки.

Источником инфекции может быть мать (стрептококковая В инфекция, листериоз, реже другие), персонал, другой больной ребенок, а путями передачи — родовые пути матери (реже плацента), руки персонала, инфицированные катетеры, интубационные трубки, инструментарий и т.п. (см. гл. «Сепсис»).

Предрасполагающие факторы:

- бактериальные вагинозы и вообще инфекции мочеполовых путей у матери;
- хориоамнионит у матери;
- малый гестационный возраст;
- кровоизлияния в мозг и его оболочки, пороки развития мозга;
- ГИЭ;
- эзофагиты нижней трети пищевода;
- СДР и любая патология ребенка, потребовавшая инвазивных методов лечения и мониторинга (длительная ИВЛ, сосудистые катетеры и др.;
- спинномозговые грыжи и дермальный синус;
- скученность больных и дефекты санитарно-эпидемиологического режима в отделении.

Другие предрасполагающие факторы аналогичны факторам, предрасполагающим к сепсису.

Следует подчеркнуть, что менингиты, как правило, развиваются у недоношенных, перенесших разные варианты перинатальной гипоксии.

Клиническая картина. Различают два варианта менингита у новорожденных — рано и поздно начинающийся (табл. 11.17).

Если при рано начинающемся менингите доминируют общие симптомы инфекции (лихорадка или гипотермия, отсутствие сосания, гипотония, приступы апноэ, желтуха, гепатомегалия и признаки респираторного дистресса, реже петехии и экхимозы, склерема, т.е. признаки сепсиса), то при поздно начинающемся менингите превалируют уже неврологические расстройства (табл. 11.18).

Основные симптомы менингита у новорожденных: внезапное изменение характера крика и лица ребенка (болезненные, раздраженные), его поведения (обычно летаргия или сопор, кома, реже возбуждение; первое более типично для менингитов, вызванных грамотрицательными бактериями, а второе —

Таблица 11.17

Отличительные черты рано и поздно начинающихся менингита и сепсиса
(Volpe I.I.,1995)

Основные признаки	Рано начинающийся	Поздно начинающийся
Возраст начала заболевания	Первые 48 ч	Позднее 7 дней
Акушерские осложнения	Обычны	Не типичны
Недоношенность	Обычна	Не типична
Доминируют общие симптомы инфекции, респираторные нарушения	Типично	Не типично
Доминируют неврологические расстройства	Не типично	Типично
Источник инфекции	Мать	Мать, персонал, оборудование и др.
Специфический вариант микроба	Не типичен	Типичен
Летальность	Сравнительно высокая	Сравнительно низкая

Таблица 11.18

Неврологические признаки бактериального менингита у новорожденных
(Volpe I.I., 1995)

Неврологический признак	Примерная частота, %
Ступор + гипервозбудимость	76-100
Кома	51-75
Судороги	51-75
Выбухание большого родничка	26-50
Ригидность экстензоров, опистотонус	26-50
Признаки нарушения функции черепных нервов	26-50
Ригидность мышц затылка	0-25

грамположительными), гиперестезия, болезненность при пальпаторной перкуссии головы или глазных яблок; слабое сосание или вообще анорексия, срыгивания, рвота; разгибательное (вытянутое) положение конечностей из-за преобладания тонуса мышц разгибателей, судороги, запрокидывание головы назад. Выбухание большого родничка, ригидность шейных мышц — поздние признаки менингита, которые не всегда бывают у новорожденных. Для грамположительного менингита типична стойкая лихорадка, для грамотрицательного — либо кратковременная (на несколько часов) лихорадка, либо даже тенденция к гипотермии. Подробнее об особенностях клиники грамположительных и грамотрицательных инфекций см. в гл. XIV; о клинике листериоза — см. в гл. XVI.

Осложнения. Менингит может быть проявлением сепсиса, в том числе и его первым симптомом, и тогда возникает впечатление, что менингит осложнился сепсисом.

Отек мозга (вазогенный и цитотоксический) — типичное проявление и осложнение бактериального менингита у новорожденных, обусловленное влиянием пептидигликанов, тейхоевой кислоты, липополисахарида (эндотоксина) бактерий, цитокинов, метаболитов арахидоновой кислоты, свободных радикалов на сосудистый эндотелий, а также повреждением нейронов вследствие токсикоза, энергодефицита, развитием васкулита, водной интоксикацией из-за развития синдрома неадекватной секреции антидиуретического гормона.

Согласно I.I.Volpe (1995), течение менингита у новорожденных может быть осложнено четырьмя часто взаимосвязанными состояниями:

- очень высоким внутричерепным давлением;
- вентрикулитом с локализацией инфекции;
- острой гидроцефалией;
- образованием внутричерепных масс или внепаренхиматозных скоплений, т.е. абсцессов, геморрагического инфаркта, субдуральных скоплений.

Повышение внутричерепного давления может быть обусловлено как отеком мозга, так и гидроцефалией вследствие арахноидита и внежелудочкового блока или вентрикулита и внутрижелудочкового блока, а также абсцесса мозга, субдуральной эмпиемы. Повышение внутричерепного давления при менингите у новорожденных редко сопровождается такими симптомами, как одностороннее расширение зрачка, брадикардия, апноэ.

Локальный вентрикулит (диагностируют по данным нейросонографии или КТ) в типичном случае сопровождается блокадой внутрижелудочковой ликвороциркуляции.

Острая гидроцефалия развивается у значительного числа новорожденных с гнойным менингитом на 2—3-й неделе болезни и проявляется прежде всего резким приростом окружности головы, что опять-таки требует нейросонографического и КТ-исследования.

Абсцессы мозга могут развиваться в зоне инфаркта мозга, и их подозревают (так же как субдуральные эмпиемы) по резкому ухудшению состояния ребенка, несмотря на адекватную терапию, резкому приросту окружности головы, нарастанию признаков внутричерепной гипертензии. Диагностика — при помощи КТ и нейросонографии.

После перенесенного неонатального менингита могут развиться:

- гидроцефалия;
- мультикистозная энцефаломаляция/порэнцефалия;
- атрофия белого вещества коры.

Именно эти изменения и определяют прогноз.

Диагноз. Любое подозрение на менингит — показание к люмбальной пункции. Трактовка ее результатов дана в главе V. Для гнойных менингитов характерен высокий нейтрофильный цитоз и низкий уровень глюкозы в ликворе, протеи норрахия.

Помимо определения в ликворе количества лейкоцитов, уровней белка и глюкозы, необходимы посевы ликвора и бактериоскопия мазка осадка СМЖ. По данным разных авторов, у ряда детей в начале гнойного менингита не выявляют изменений цитоза, уровня белка, и тогда лишь бактериоскопия и результаты посевов СМЖ позволяют поставить правильный диагноз. В таблице 11.19 приведена частота обнаружения нормальных величин цитоза, уровня белка и глюкозы в ликворе новорожденных с начинающимся бактериальным менингитом. В последние годы наличие возбудителей инфекции в ликворе стали определять при помощи латекс-тестов экспресс-методов, ПЦР-диагностикумов.

Лечение. Новорожденные, больные гнойным менингитом, должны находиться на отделении интенсивной терапии или реанимации, ибо у них, как правило, есть необходимость в мониторировании основных показателей жизнедеятельности. Детям часто требуются ВВЛ или ИВЛ, достаточно агрессивная терапия по поводу электролитных или сердечно-сосудистых расстройств. В частности, у половины новорожденных с тяжелым менингитом развивается гипонатриемия, причиной которой считается избыточная секреция АДГ. Такая ситуация вроде бы требует введения повышенного количества натрия, но это может привести к усилению отечного синдрома, в том числе отека мозга. Лечение в таких случаях сводится к ограничению объема инфузионной терапии. Отсюда необходимость определения уровней натрия, калия, глюкозы, мочевины каждые 3—6 ч при обнаружении отклонений от нормы и не реже 1 раза в 12—24 ч в первые дни инфузионной терапии, даже если уровни их нормальные (более подробно тактику при выявлении обменных нарушений см. в гл. IX).

Таблица 11.19

Изменения в ликворе при менингите у новорожденных

(в процентах от общего количества больных; по Sarff L.D. et al., 1976)

Показатели цереброспинальной жидкости	Возбудители менингита	
	стрептококки группы В	грамотрицательные бактерии
Количество лейкоцитов менее 32 ь 1 мкл	29	4
Уровень белка менее 1,7 г/л	47	23
Концентрация глюкозы более чем 44% уровня в крови	45	15

Необходимость изолировать новорожденного с менингитом в отделении интенсивной терапии нет (конечно, при условии одноразовых предметов ухода, игл, шприцев и др.). Исключение составляют дети с сальмонеллезным менингитом, которые подлежат изоляции.

Антибиотикотерапия — основной вид лечения при менингите. Выбор антибиотика определяется этиологией инфекционного процесса и способностью антибиотика проникать в ЦСЖ и достигать в ней концентрации, достаточной для подавления возбудителя. При лечении гнойного менингита необходимо назначить бактерицидные антибиотики, создавая их концентрацию в ЦСЖ в 10—20 раз большую минимальной бактерицидной концентрации (МБК). Отношение концентрации антибиотика в ЦСЖ к МБК микроба называют ингибиторным коэффициентом (ИК). При менингите ИК антибиотика в ЦСЖ для микроба-возбудителя должен быть более 10. ИК для наиболее частых возбудителей гнойного менингита у новорожденных представлен в таблице 11.20.

Учитывая наиболее распространенных возбудителей гнойного менингита у новорожденных, препаратами первого выбора, назначаемыми до получения результатов посевов ЦСЖ, считают комбинацию ампициллина и гентамицина. Дозы антибиотиков при менингите — максимальные (табл. 11.21).

Путь введения антибиотиков — внутривенный в комбинации с внутримышечным. Необходимо помнить, что именно пиковые концентрации антибиотика в крови максимально проникают в ЦСЖ. Уровни гентамицина и других аминогликозидов, за исключением амикацина, в ЦСЖ не превышают при менингите 40% от пикового уровня в крови, и концентрация их в ЦСЖ едва достигает или немного превышает МБК для колиформных грамотрицательных бактерий. Лучше других аминогликозидов проникает в ЦСЖ амикацин, но он обладает большей нейротоксичностью по сравнению с другими аминогликозидами.

Если на фоне лечения ампициллином в комбинации с амикацином через 3 дня не обнаруживается выраженной динамики анализа ЦСЖ и возбудитель

Таблица 11.20

ИК антибиотика в ЦСЖ при использовании рекомендуемых доз для наиболее частых возбудителей менингита у новорожденных* (Паулл К., 1989)

Возбудители	Ампициллин (3-27 мкг/мл)"	Хлорамфеникол (4-17 мкг/мл)*	Цефуроксим (2-29 мкг/мл)"	Цефтриаксон (2-14 мкг/мл)"
Гемофильная палочка	8-28	10-21	2-39	88-540
Менингококк	155-1265	5-21	2-35	150-3375
Пневмококк	62-546	1-5	16-238	22-1350
Кишечная палочка	1-9	1-3	1-2	9-54
Стрептококки В	16-137	3-17	6-95	2-1350
Листерия моноцитогени	8-68	1	0	0

Рекомендуемые дозы антибиотиков — см. табл. 11.21.

* Достигаемый уровень концентрации антибиотика в ЦСЖ.

Таблица 11.21

Суточные дозы антибиотиков (мг/кг массы тела) и ритм их введения (интервалы в часах между инъекциями - в скобках) для лечения гнойных менингитов

(Комитет по инфекционным болезням Американской академии педиатрии, 1988)

	Новорожденные		Дети старше 1 мес.
	возраст 1–7 дней	возраст 7–28 дней	
Амикацин	15-20(12)	20-30 (8)	
Ампициллин	100-150(12)	150-200(8-6)	200-300 (6)
Цефотаксим	100(12)	150(8-6)	200 (6)
Цефтриаксон*			80-100(12,24)
Цефтазидим	60(12)	90(8)	125-150(8)
Цефуроксим			240 (8)
Левомицетин**	25 (24)	50 (12)	75-100 (6)
Гентамицин**	5(12)	7,5(12)	
Канамицин**	15-20(12)	20-30 (8)	
Метициллин	100-150(12,8)	150-200 (8,6)	
Нафициллин	100-150(12)	150-200 (8,6)	
Пенициллин G	100 000-150 000 ЕД/кг (12)	150 000-200 000 ЕД/кг (8,6)	250 000-400 000 ЕД/кг (4,6)
Тикарциллин	150-225(12,8)	225-300 (8,6)	300 (6)
Тобрамицин	4(12)	6(8)	
Ванкомицин	20(12)	30(8)	40-60 (8)

*Если цефтриаксон вводится 1 раз в сутки, то в первый день рекомендуется суточная доза 80 мг/кг, разделенная на два введения с интервалом 12 ч, затем антибиотик вводят 1 раз в сутки в дозе 100 мг/кг.

""Оптимальные дозы должны быть определены на основании концентрации антибиотиков в сыворотке крови, особенно у детей с массой тела менее 1,5 кг.

продолжает обнаруживаться, значит антибиотики неэффективны. При доказанной колиформной этиологии гнойного менингита показано назначение цефалоспоринов III поколения — цефотаксима либо цефтазидима, цефтриаксона в комбинации с аминогликозидами или ампициллином. Ампицилин не очень хорошо проникает в ЦСЖ, и его концентрация в ней не превышает 10% от уровня в крови, но ИК для стрептококков В и листерий колеблется от 8 до 100. В то же время и при этих инфекциях ампициллин сочетают с гентамицином, ибо изолированное применение ампициллина приводит к уничтожению стрептококка В *in vitro* через 24 ч, тогда как комбинированное с гентамицином — через 4 ч 30 мин.

При синегнойном менингите назначают карбенициллин с гентамицином или цефтазидимом, стафилокковой инфекции (выделен *Staphylococcus aureus)* — оксациллин или уназин с амикацином или тобрамицином.

При стафилококковом (выделен *Staphylococcus epidermidis)* и энтерококковом менингите показан ванкомицин в сочетании с аминогликозидами.

Длительность курса антибиотикотерапии — 3 нед. При грамотрицательном возбудителе длительность курса антибиотикотерапии может быть и большей.

Основным лабораторным критерием эффективности антибиотикотерапии является санация ликвора, нормализация в нем уровня глюкозы, снижение цитоза ниже 100 клеток в 1 $мм^3$.

При абсцессах мозга необходимо нейрохирургическое вмешательство — дренирование.

В настоящее время есть согласованное убеждение в отсутствии каких-либо преимуществ дополнительного введения антибиотиков эндолюмбально или в желудочки мозга. Более того, это приводит к увеличению летальности. Поэтому люмбальные пункции для антибиотикотерапии менингита проводить не следует. Иногда (очень редко) при доказанной блокаде ликворных путей и очень тяжелом вентрикулите антибиотик вводят через катетер, установленный в желудочки головного мозга. Единого мнения об эффективности такого лечения нет.

Иммунотерапию (пассивную) при гнойном менингите у доношенных новорожденных целесообразно проводить только специфическими препаратами — антистафилококковым, антисинегнойным, антиклебсиеллезным и другими иммуноглобулинами направленного действия, конечно, при выделении соответствующего возбудителя.

Обсуждается вопрос о целесообразности лечения новорожденных с менингитом *дексаметазоном*. Большое кооперативное исследование, проведенное в США под руководством Г.Мак-Кракера (1990), показало, что назначение в течение 2 дней новорожденным с менингитом дексаметазона в суточной дозе 0,6 мг/кг (на 4 инъекции или приема внутрь) приводит к более раннему исчезновению лихорадки и интоксикации, улучшает неврологический исход (уменьшает число неврологических последствий и осложнений у выживших после гнойного менингита новорожденных). Однако, учитывая ближайшие и отдаленные последствия применения дексазона у новорожденных, J.J.Volpe (1995) не рекомендует рутинно назначать его новорожденным с менингитом. Мы вполне согласны с этой рекомендацией. В Neonatal Formulary 3 (BMJ, 2000) сказано, что назначение дексаметазона в течение 2 дней снижает частоту глухоты лишь при пневмококковом и гемофильном менингите. Оно не показано при других менингитах и у детей, больных менигитом более 4 дней.

Прогноз. Смертность при гнойном менингите у новорожденных колеблется в разных неонатальных центрах в пределах 50% в 70-х годах и 10% в 90-х (Harvey D.E. et al., 1999). У 40—50% выживших детей в катамнезе сохраняются или развиваются неврологические дефекты (у половины — легкие или средней тяжести), в том числе слепота, глухота. Необходимо помнить, что «остаточная» энцефалопатия, как правило, имеет смешанный генез — ГИЭ + последствия инфекционного поражения. Поэтому считается весьма целесообразным уже на ранних этапах лечения новорожденных с менингитом подключать нейротрофические препараты — пантогам, фенибут и др. В то же время необходимо помнить и о возможном просудорожном действии этих препаратов. После выписки из стационара дети в течение 3 лет должны регулярно осматриваться невропатологом, а по показаниям — и нейрохирургом.

Прогностически неблагоприятными факторами в плане как смерти, так и развития осложнений считаются высокие цифры протеинорраxии (более 3—5 г/л), цитоза (более 1000 в 1 мкл ликвора), судороги или коматозное состояние, выраженные изменения ЭЭГ по окончании острого периода.

ГЛАВАXII. БОЛЕЗНИ ЛЕГКИХ

Патология респираторного аппарата — наиболее частая в неонатальном периоде. Она может иметь различные причины.

I. *Патология воздухоносных путей*

- Пороки развития с обструкцией дыхательных путей (атрезия и гипоплазия хоан, передние мозговые грыжи, макроглоссия, микрогнатия, врожденный зоб, гигромы и другие опухоли шеи, маленькая нижняя челюсть и деформация глотки при синдроме Пьерра Робина, перепонки гортани, ларинго-, трахео-, и бронхомаляция, гемангиомы, кольцевидная дуга аорты, врожденные стенозы гортани, трахеи, бронхов, трахеопищеводные свищи, кисты языка, десен, трахеи, гигромы и тератомы, лобарная эмфизема и др.).
- Приобретенные заболевания (отеки слизистой оболочки носа медикаментозного, травматического и инфекционного генеза, респираторные вирусные и бактериальные инфекции разных отделов дыхательных путей, паралич голосовых связок, ларингоспазм, эндобронхиты и эндотрахеиты, ларингиты и трахеиты на фоне или после нахождения в дыхательных путях интубационной трубы, аспирация).

II. *Патология альвеол или паренхимы легких с нарушением утилизации кислорода в легких*

- Болезнь гиалиновых мембран (БГМ), синдром дыхательных расстройств (СДР I типа), респираторный дистресс-синдром (РДС).
- Транзиторное тахипноэ (СДР II типа, влажные легкие).
- Синдром аспирации мекония.
- Респираторный дистресс-синдром взрослого типа (РДСВ), синдром дыхательных расстройств взрослого типа (СДРвт).
- Утечки воздуха, свободный воздух в грудной клетке (пневмоторакс, пневмомедиастинум, пневмоперикард, интерстициальная эмфизема).
- Пневмонии.
- Ателектазы.
- Кровоизлияния в легкие.

III. *Патология легочных сосудов*

- Врожденные пороки развития сердечно-сосудистой системы.
- Легочная гипертензия (транзиторная или персистирующая).

IV. *Пороки развития легких*

V. *Приступы апноэ*

VI. *Хронические заболевания легких*

- Бронхолегочная дисплазия.
- Хроническая легочная недостаточность недоношенных.
- Синдром Вильсона—Микити (?).

VII. ***Внелегочные причины расстройств дыхания***

- Застойная сердечная недостаточность разного генеза (врожденные пороки сердца, постасфиксическая ишемия миокарда, тахиаритмии, миокардиты, полицитемия и др.).
- Повреждения головного и спинного мозга.
- Метаболические нарушения (ацидоз, гипогликемия, гипокальциемия и гипомагниемия).
- Шок, в том числе после кровопотери, септический.
- Спинальная амиотрофия и миопатии (болезнь Вернига—Гоффманна и др.).
- Синдром отмены лекарств, влияющих на ЦНС ребенка.
- Врожденный гиповентиляционный синдром.

СИНДРОМ ДЫХАТЕЛЬНЫХ РАССТРОЙСТВ

Термины «синдром дыхательных расстройств» (СДР), «респираторный дистресс-синдром» (РДС) и «болезнь гиалиновых мембран» (БГМ) в зарубежной литературе — синонимы. Например, в наиболее популярных в США руководствах по неонаталогии используются для описания одного и того же состояния (болезни) термины: в 7-м издании Avery's Diseases of the Newborn (1998) — болезнь гиалиновых мембран, а в 7-м издании Neonatal-Perinatal Medicine (Ed. AA.Fanaroff and R.J.Martin, 2002) — респираторный дистресс-синдром. Мы предпочитаем понятие «синдром дыхательных расстройств».

Частота развития СДР в среднем зависит от степени недоношенности новорожденного и составляет в среднем 82—88% при рождении ребенка на сроке гестации менее 27 нед., 78-80% - при сроке 27-28 нед., 70% - при сроке 29-30 нед., 50—55% — при сроке 31—32 нед., 20—22% — при сроке 33—34 нед., 5—10% — при сроке 35—36 нед. и менее 1—2% — при сроке гестации 37 нед. и более.

БГМ (СДР I типа, РДС) и ее последствия — причина 30—50% неонатальных смертей.

Этиология. *Причинными факторами* развития БГМ являются:

- дефицит образования и выброса сурфактанта;
- качественный дефект сурфактанта;
- ингибирование и разрушение сурфактанта;
- незрелость структуры легочной ткани.

Всем этим *процессам способствуют:*

1) недоношенность;

2) внутриутробные инфекции;

3) перинатальная гипоксия, асфиксия и **вызванные ими ишемия легкого** и ацидоз;

4) сахарный диабет у матери;

5) острая кровопотеря в родах.

Кроме того, *частота БГМ повышена* у детей с:

1) внутрижелудочковыми кровоизлияниями и вообще перивентрикулярными поражениями, возникшими до родов и в родах;

2) транзиторной гипофункцией щитовидной железы и надпочечников;

3) гиповолемией;

4) гипероксией;

5) охлаждением (как при общем охлаждении, так и при дыхании не подогретой кислородно-воздушной смесью);

6) родившихся при помощи кесарева сечения;

7) у второго близнеца из двойни.

Острый перинатальный стресс, в частности удлинение времени родов, может снижать частоту и/или тяжесть БГМ. Отсюда понятно, почему фактором риска развития БГМ является плановое кесарево сечение, а увеличение длительности безводного промежутка уменьшает риск БГМ.

Патогенез. *Ведущим звеном патогенеза — СДР I типа (БГМ) является количественный дефицит и качественный дефект сурфактанта.*

Сурфактант — поверхностно-активное вещество синтезируемое альвеолоцитами II типа (покрывающими около 3% поверхности альвеол) и безволосковыми бронхиолярными клетками (клетки Клара). Он на 90% состоит из липидов, из них 80% приходится на фосфолипиды: фосфатидилхолин (лецитин) — 70% (45—50% — окисленный, насыщенный и 20—25% — ненасыщенный), фосфатидилглицерол — 6% и другие фосфолипиды — 6%; 8% — нейтральные липиды. 8—10% сухого веса сурфактанта — белки: протеины A, B, C, D.

Сурфактант обладает следующими основными функциями:

- препятствует спадению альвеол на выдохе;
- защищает альвеолярный эпителий от повреждений и способствует мукоцилиарному клиренсу;
- обладает бактерицидной активностью против грамположительных микробов и стимулирует макрофагальную реакцию в легких;
- участвует в регуляции микроциркуляции в легких и проницаемости стенок альвеол, препятствует развитию отека легких.

Важную роль в выполнении указанных функций сурфактанта играют белки, из которых A (SpA) и D (SpD) — гидрофильные — вовлекаются в защитные механизмы организма ребенка (не содержатся в сурфактантах легких животных), а протеины B (SpB) и C (SpC) — гидрофобные — снижают поверхностное натяжение альвеол за счет стимуляции абсорбции фосфолипидов на поверхности аэрогематического барьера и способствуют равномерному распределению сурфактанта на поверхности альвеол (содержатся в сурфактантах, полученных из легких животных). Гены, определяющие синтез сурфактантных белков SpA и SpD, находятся на 10-й хромосоме, а SpB — на 2-й и SpC — на 8-й. SpA появляется в околоплодной жидкости человека на 19-й неделе гестации, а SpB — на 31-й; в дальнейшем уровень их непрерывно нарастает.

При этом, согласно современным представлениям, наиболее важным среди этих белков является сурфактантный протеин B, ибо его наследственный или врожденный дефицит является летальным для человека (de Mello D.E. et al., 1994; Nogee L.M., 1995; Chetcuti P.A.J., Ball R.J., 1995). Наследуется дефицит SpB по аутосомно-рецессивному типу и проявляется у доношенных детей клиникой типичного СДР недоношенных с длительной потребностью в ИВЛ. Заместительная терапия животными сурфактантами оказывает лишь транзиторный эффект. Возможное лечение — трансплантация легких.

Синтез сурфактантных протеинов стимулируют глюкокортикоиды, тиреоидные гормоны, эстрогены, адреналин и норадреналин, тормозит — инсулин.

Сурфактант начинает вырабатываться у плода с 20—24-й недели внутриутробного развития альвеолярными клетками II типа. Он накапливается в них в виде осмиофильных гранул, мигрирующих на поверхности альвеол, где образует тонкую пленку в гипофазе. Особенно интенсивный сброс сурфактанта происходит в момент родов, что способствует процессу первичного расправления легких. Период полураспада сурфактанта — 10—20 ч.

Существуют *два **пути** синтеза* основного фосфолипидного компонента — *фосфатидилхолина* (лецитина): 1) *метилирование фосфатидилэтаноламина* (кефалина) при помощи метилтрансферазы (источник метильной группы метионин); 2) *синтезирование из цитидиндифосфатхолина в присутствии фосфохолинтрансферазы,* вступающего в реакцию с диглицеридом. Установлено, что до 33—35-й недели внутриутробного развития синтез сурфактанта в основном осуществляется путем метилирования этаноламина, а позднее — при помощи фосфатидилхолинтрансферазы.

Первый путь синтеза сурфактанта легко истощается под влиянием гипоксии, ацидоза, гипотермии. Поэтому считают, что полностью система сурфактанта созревает к 35—36-й неделе внутриутробного развития. У ребенка, родившегося до этого срока, имеющиеся запасы сурфактанта обеспечивают начало дыхания и формирования функциональной остаточной емкости легких, но из-за отставания синтеза сурфактанта от темпов его распада возникает недостаток этого вещества, что приводит к спадению альвеол на выдохе, резкому возрастанию работы дыхательных мышц, поскольку из-за неустановившейся функциональной остаточной емкости легких, повышенной их «жесткости» усилия, необходимые для каждого последующего раздувания легких, должны быть такими же, как и для первого дыхания. Кроме того, вследствие спадения альвеол, непрерывного газообмена в легких не происходит, что провоцирует развитие гипоксемии и гиперкапнии.

Уточним, что наряду с фосфатидилхолином для нормального функционирования сурфактанта имеют значение и другие его компоненты, особенно фосфатидилглицерин и фосфатидилинозитол. Например, в смывах с легких детей, умерших от СДР, родившихся от матерей с сахарным диабетомколичество лецитина и сфингомиелина и соотношения между ними нормальные, но имеется *дефицит фосфатидилглщерина.* С другой стороны, у глубоко недоношенного ребенка при низком уровне лецитина в околоплодных водах, но нормальном содержании фосфатидилглицерина СДР не развивается. При СДР, помимо исчезновения фосфатидилглицерина из сурфактанта, в нем снижено количество насыщенного фосфатидилхолина и увеличено содержание фосфатидилсерина и сфингомиелина.

Снижают синтез сурфактанта:

- холодовая травма, в том числе использование при ИВЛ не подогретой кислородно-воздушной смеси;
- патологический ацидоз;
- гиповолемия;
- полицитемия;
- гипоксемия;
- гипероксия;
- баротравма и **волюмотравма легких;**
- инфекции, как **анте-, так интра-, постнатальные.**

Перечисленные факторы повреждают альвеолы, активируют синтез провоспалительных цитокинов, систему комплемента и хемокинов (анафилотоксины, брадикинин и др.), что приводит к повышенной проницаемости эндотелия и отеку альвеол.

Инактивации сурфактанта, его разрушению способствуют:

- инфекции (особенно грамотрицательные, микоплазменная);
- белки плазмы, «протекшие» в альвеолы;
- патологический ацидоз;
- избыток оксидантов, перекисных соединений, провоспалительных цитокинов.

Важным предрасполагающим фактором к развитию СДР является *незрелость легких* у плодов, развивавшихся в неблагоприятных условиях. Гистологически незрелость легких проявляется широкими прослойками межуточной ткани в ацинусе, уменьшением количества альвеолярных ходов и альвеол, незаконченностью дифференцировки ацинусов, неплотным прилеганием капилляров к альвеолам. В легких у детей, умерших от СДР, одновременно в разных участках могут быть ателектазы, гиалиновые мембраны, отечно-геморрагические изменения.

Гиалиновые мембраны состоят из фибринового матрикса и клеточного детрита — конечного продукта осколков клеток крови и поврежденного эпителия. Период улучшения при СДР характеризуется регенерацией стенок альвеол, альвеолоцитов, в том числе и пневмоцитов II типа и в результате — повышением синтеза сурфактанта. Гиалиновые мембраны сами по себе не вызывают развития ателектазов. У отдельных детей и клинически, и патоморфологически (в случае смерти) резко доминируют проявления болезни гиалиновых мембран, или первичных ателектазов, отечно-геморрагического синдрома. Поэтому, вероятно, за рубежом сейчас более популярен термин «синдром дыхательных расстройств», чем «болезнь гиалиновых мембран».

Провоцирующими факторами для проявления дефицита сурфактанта в виде БГМ являются:

- аспирация околоплодных вод с меконием (дети от матерей, страдавших длительным — более 4 недель — гестозом);
- отечно-геморрагический синдром легких (факторы повышенного его риска — перинатальная гипоксия, особенно смешанного генеза, сердечная недостаточность, дефицит прокоагулянтов, синтез которых зависит от витамина К, фибриногена, количественный и качественный дефект тромбоцитарного звена гемостаза);
- дефицит плазминогена, а отсюда малая активность фибринолиза;
- недостаточная активность антипротеаз (оц-антитрипсин и аг-макроглобулин, антитромбин III и др.);
- декомпенсированный ДВС-синдром.

У больных с СДР развиваются:

- снижение комплайнса, легочной растяжимости и функциональной остаточной емкости;
- снижение минутной легочной вентиляции и утилизации (транспорта) кислорода в легких;
- увеличение работы дыхания;
- тяжелые гипоксемия и гипоксия;

- гиперкапния;
- смешанный (респираторно-метаболический) ацидоз;
- снижение синтеза фосфолипидов и сурфактантных белков;
- выраженная легочная гипертензия и системная гипотензия;
- снижение эффективного легочного кровотока;
- гиповолемия, нарушения микроциркуляции, периферические отеки, т.е. явления шока;
- компенсированная или декомпенсированная рассеянная внутрисосудистая коагуляция (компенсированнный или декомпенсированный ДВС-синдром);
- обменные нарушения (гипопротеинемия, склонность к гипогликемии, гипокальциемия, но гиперкалиемия и др.);
- мышечная гипотония;
- расстройства функционального состояния головного мозга вследствие прежде всего ГИЭ;
- дисфункции миокарда с сердечной недостаточностью (преимущественно по правожелудочковому типу с право-левыми шунтами);
- температурная нестабильность со склонностью к охлаждению, обусловленная в частности свойственной им транзиторной гипотироксинемией;
- бедность почечной и периферической перфузии с олигурией, отеками;
- функциональная кишечная непроходимость (схема 12.1).

Клиническая картина. Первым признаком развивающегося СДР I типа (БГМ) является *одышка* (более 60 дыханий в 1 мин), которая при болезни гиалиновых мембран и отечно-геморрагическом синдроме обычно проявляется в течение первого часа после рождения, а при первичных ателектазах — в первые минуты жизни. Появление одышки через 3 ч после рождения и позднее не характерно для БГМ. Цвет кожных покровов ребенка при появлении одышки — обычный. Причиной того, что одышка при СДР возникает на фоне розовых кожных покровов, является большее сродство фетального гемоглобина с кислородом. Гипоксемией считается снижение Рао2 крови до 8,67 кПа (65 торр, или мм рт.ст.). Цианоз у новорожденных появляется при уровне Pao_2 крови 4,27—5,87 кПа (32—44 мм рт.ст.), а у взрослых — 5,6—6,93 кПа (42—52 мм рт.ст.). Следовательно, при нетяжелой гипоксемии цвет кожных покровов новорожденного может быть и розовым, но вследствие раздражения хеморецепторов сосудов у ребенка уже развивается одышка.

Следующим симптомом являются *экспираторные шумы,* называемые «хрюкающим выдохом». Обусловлены экспираторные шумы тем, что на начальных этапах СДР в качестве компенсаторного механизма развивается спазм голосовой щели на выдохе (дыхание типа гасп), способствующего увеличению функциональной остаточной емкости легких и препятствующего спадению альвеол. При резком расслаблении надгортанника прохождение находящегося под повышенным давлением в дыхательных путях воздуха под голосовыми связками и вызывает экспираторные шумы.

Западение грудной клетки на вдохе (втягивание мечевидного отростка грудины, подложечной области, межреберий, надключичных ямок) — третий по времени появления признак СДР.

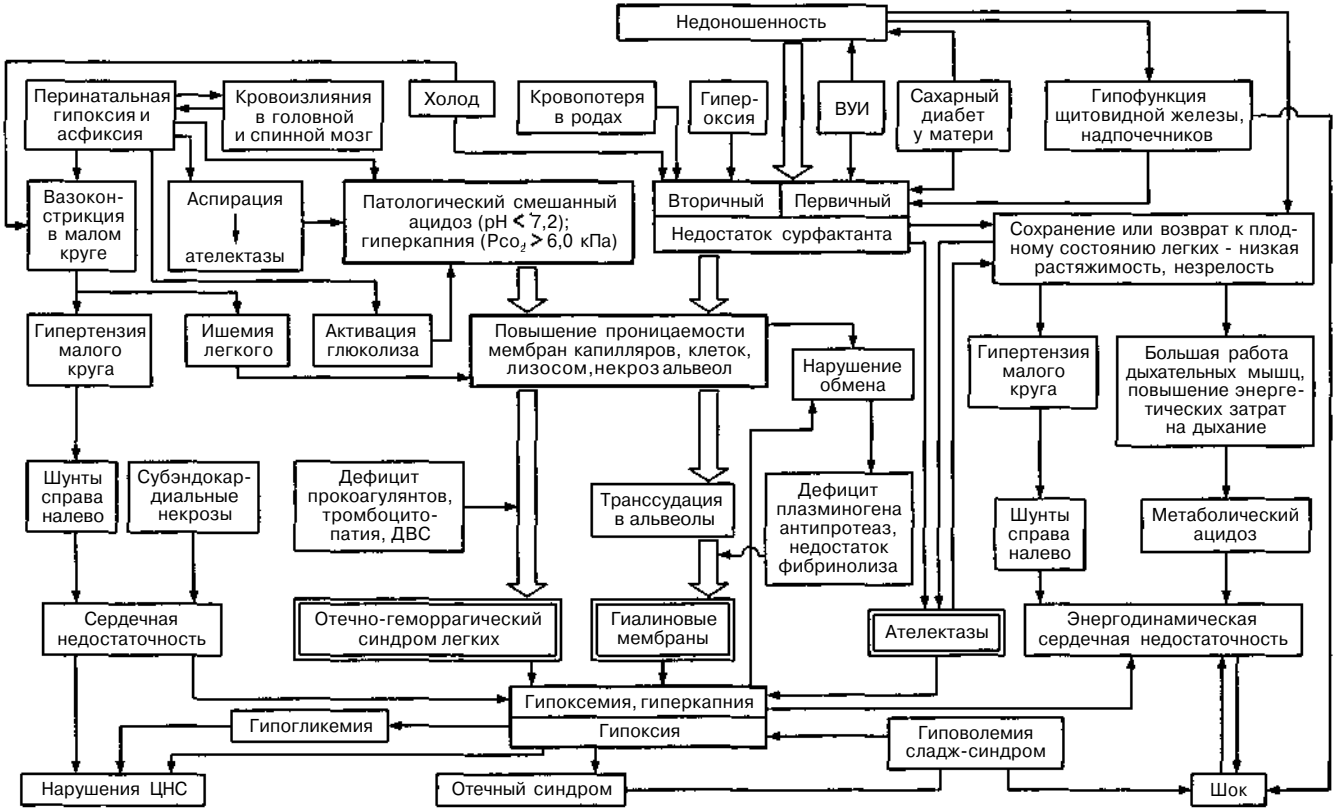


Схема 12.1. Патогенез синдрома дыхательных расстройств:
ВУИ — внутриутробные инфекции; ДВС — диссеминированное внутрисосудистое свертывание.

Одновременно или несколько позднее возникают *напряжение крыльев носа,* приступы апноэ, *цианоз* (периоральный, а позднее — акроцианоз или генерализованный) *на фоне бледности* кожных покровов, *раздувание щек* (дыхание «трубача»), *ригидный сердечный ритм, парадоксальное дыхание* (западение передней брюшной стенки на вдохе), *пена у рта* (у половины больных), *отек кистей и стоп.* Типична плоская грудная клетка (в виде «спичечного коробка»).

Аускультативно в первые часы жизни над легкими выслушивают резко ослабленное дыхание, далее на фоне ИВЛ — обычные, нормальные дыхательные шумы, и лишь позднее появляются высокие сухие хрипы на вдохе и выдохе, крепитирующие и мелкопузырчатые хрипы.

Из *общих симптомов* типичны:

- температурная нестабильность со склонностью к гипотермии;
- вялость, бедность движений, признаки угнетения ЦНС вплоть до адинамии, летаргии и даже комы (помнить о возможности гипогликемии, гипераммониемии!);
- периферические отеки подкожной клетчатки;
- гипорефлексия и мышечная гипотония;
- гиповолемия и артериальная гипотония;
- олигурия;
- срыгивания, вздутие живота и даже признаки кишечной непроходимости;
- большие потери первоначальной массы тела;
- нижние конечности часто находятся в «позе лягушки» (как при спинальной травме на уровне поясничного отдела).

Нередко у больного ребенка выявляют внутрижелудочковые кровоизлияния (ВЖК), обычно I—II степени, или УЗИ-признаки перивентрикулярной лейкомаляции (ПВЛ). У конкретного ребенка иногда трудно решить, что первично — поражение легких (СДР) или мозга (ВЖК, ПВЛ). При прогрессировании СДР, несмотря на интенсивную терапию, развиваются признаки шока и декомпенсированного ДВС-синдрома, в том числе кровоточивость из мест инъекций, легочное кровотечение и др.

Сильверманом предложена шкала для оценки тяжести дыхательных расстройств у новорожденных (табл. 12.1).

Каждый симптом в графе «Стадия I» оценивается в 1 балл, в графе «Стадия II» — в 2 балла. Особенностью шкалы является то, что в ней не учитываются такие признаки дыхательной недостаточности, как одышка и цианоз, так как появление этих симптомов у новорожденного может быть обусловлено и нелегочными причинами дыхательных расстройств. По Сильверману, при суммарной оценке в 10 баллов у новорожденного наблюдается крайне тяжелый СДР, 6–9 балов — тяжелый, 5 баллов — средней тяжести, ниже 5 — начинающийся СДР.

Аускультативные и перкуторные данные в начальном периоде СДР не демонстративны, но в дальнейшем на фоне ослабленного дыхания появляются рассеянные крепитирующие и незвучные мелкопузырчатые хрипы.

Нарушения со стороны сердечно-сосудистой системы очень типичны для СДР. Вначале развиваются тахикардия, приглушение тонов сердца. Дальнейшие изменения определяются выраженностью легочной гипертензии и гемореологическими нарушениями.

Таблица 12.1

Шкала Сильвермана

Стадия 0	Стадия I	Стадия II
Верхняя часть грудной клетки (при положении ребенка на спине) и передняя брюшная стенка синхронно участвуют в акте дыхания	Отсутствие синхронности или минимальное опущение верхней части грудной клетки при подъеме передней брюшной стенки на вдохе	Заметное западание верхней части грудной клетки во время подъема передней брюшной стенки на вдохе
Отсутствие втяжения межреберий на вдохе	Легкое втяжение межреберных промежутков на вдохе	Заметное втяжение межреберных промежутков на вдохе
Отсутствие втяжения мечевидного отростка грудины на вдохе	Небольшое втяжение мечевидного отростка грудины на вдохе	Заметное западание мечевидного отростка грудины на вдохе
Отсутствие движения подбородка при дыхании	Опускание подбородка на вдохе, рот закрыт	Опускание подбородка на вдохе, рот открыт
Отсутствие шумов на выдохе	Экспираторные шумы («экспираторное хрюканье») слышны при аускультации грудной клетки	Экспираторные шумы («экспираторное хрюканье») слышны при поднесении фонендоскопа ко рту или даже без фонендоскопа

Легочная гипертензия ведет к сохранению фетальных шунтов и сбросу крови справа налево через артериальный проток и овальное отверстие.

Из-за повышенной проницаемости сосудов отмечается *гиповолемия,* сгущение крови и возрастание гематокритного числа, концентрации гемоглобина. При истощении компенсаторных механизмов артериальное давление снижается и *развиваются Пи IIIстадии шока.*

Другим осложнением СДР может быть *лево-правый шунт* (через открытый артериальный проток), являющийся следствием слишком быстрого расправления легких после рождения или ИВЛ. Обычно у таких детей признаки гипоксии и застойные явления в легких в конце первой — начале второй недели жизни нарастают, увеличено пульсовое давление, выслушивается систолодиастолический шум на сосудах.

Дифференциальный диагноз синдрома персистирующей фетальной циркуляции и открытого артериального протока представлен в таблице 12.2.

Наслоение вторичной инфекции представляет серьезную опасность для детей с СДР, пневмонии развиваются у 40—50% больных.

Течение СДР. При СДР средней тяжести и неосложненном его течении максимальная тяжесть состояния наблюдается в 1-й день жизни, а далее интенсивность западения грудины, втяжения межреберий, а также приступов апноэ, отечности, олигурии постепенно уменьшается. Повышается диурез, мышечный тонус и спонтанная двигательная активность, улучшается неврологический статус, уменьшается потребность в кислороде и ИВЛ. Если заболевание не осложнилось внутрижелудочковым кровоизлиянием, перивентрикулярной лейкомаляцией, интерстициальной эмфиземой и другими видами «утечки воздуха», персистирующей легоч-

Таблица 12.2

Дифференциально-диагностические признаки вторичных синдромов, обусловленных функционирующим артериальным протоком

Признак	Синдром персистирующей фетальной циркуляции (право-левый шунт)	Синдром открытого артериального протока (лево-правый шунт)
Асфиксия и аспирация в родах	Типичны	Не типичны
ИВЛ в первые часы жизни	Может быть	Типична
Ателектазы легких	Типичны	Редко
Рецидивирующие апноэ в конце первой — начале второй недели жизни	Могут быть	Типичны
Генерализованный цианоз	В первые дни жизни с вишневым оттенком	В конце первой - на второй неделе жизни, с мраморным оттенком
Дифференцированный цианоз (преимущественно ног)	Типичен	Не характерен
Ответ на дыхание 100% кислородом	Улучшения, как правило, не наблюдается, Pao_2 остается ниже 9,33 кПа	Улучшение, Paor становится выше 10,67 кПа
В капиллярной крови рук Paor на 1,33 кПа, а pH — на 0,02 больше, чем в крови ног	Типично	Не характерно
Обилие крепирующих хрипов на вдохе, розовая пена	Не характерно, но может быть в первые дни жизни	Типично для конца первой недели жизни и старше
Пульс	Слабый и малый	Большой и быстрый, скачущий
Кровяное давление	Повышено или снижено	Увеличение пульсового при низком диастолическом
Граница сердца	Умеренно расширены преимущественно вправо	Расширены преимущественно влево, полоса Гергарта
Размеры печени	Обычно увеличены не резко	Увеличены резко
Рентгенограмма органов грудной клетки	Ателектазы, пневмония, нодозно-ретикулярная сеть, сердце расширено преимущественно вправо, контуры его неровные, обеднение малого круга кровообращения. При III стадии — отек легких	Первоначально увеличено кровенаполнение легких, отечность центральных, а затем и периферических полей легких. Сердце расширено преимущественно влево и вверх
Шум в области сердца	Чаще отсутствует или систолический во втором межреберье слева от грудины Электрокардиографически типичны признаки перегрузки правых отделов сердца	Типичен систолодиастолический шум, систолический шум может быть или отсутствовать На ЭКГ вначале перегрузка левых отделов сердца, затем правых

Таблица 12.2 (продолжение)

Признак	Синдром персистирующей фетальной циркуляции (право-левый шунт)	Синдром открытого артериального протока (лево-правый шунт)
Ультразвуковое исследование сердца (индекс: левое предсердие — аорта)	Менее 1,0	Более 1,3
Клинический эффект лечения		
Сердечные гликозиды	Может быть гемодинамическое ухудшение	Положительный
Толазолин (в вену головы)	Улучшение	Ухудшение
Индометацин	Изменений нет	Улучшение
Дроперидол	Некоторое улучшение	Усиление шума

ной гипертензией, то к середине первой недели жизни ребенка переводят вначале на ВВЛ (носовые канюли), и далее он дышит самостоятельно, кормится энтерально.

У детей с массой тела при рождении менее 1500 г СДР, как правило, протекает с перечисленными ниже осложнениями (одним или несколькими), и тогда механическая вентиляция легких затягивается, иногда на несколько недель.

Типичные осложнения у детей с СДР.

Системные:

- декомпенсированный тяжелый ацидоз, шок смешанного генеза, декомпенсированный ДВС-синдром;
- внугрижелудочковые кровоизлияния;
- незаращение артериального протока;
- синдром персистирующей фетальной циркуляции;
- синдром открытого артериального протока;
- транзиторная гипераммониемия;
- гипогликемия;
- некротизирующий энтероколит;
- ретинопатия недоношенных;
- почечная недостаточность.

Местные, легочные:

- синдромы «утечки воздуха»;
- отек легких;
- пневмонии;
- кровоизлияния в легкие;
- бронхолегочная дисплазия;
- расстройства, связанные с неправильным положением или закупоркой дыхательных трубок, поражения гортани и трахеи (сужение подсвязочного пространства, отеки, стенозы, эрозии, гранулема).

Ведение больных с БГМ требует от неонатолога сочетания глубоких знании возрастной физиологии, алгоритмов интенсивной терапии и владения искусством постоянного анализа динамики клинических симптомов, сочувствия, сопереживания ре-

бенку. Необходимы постоянный мониторинг основных параметров жизнедеятельности и, как обратная связь, быстрое корректирование как параметров ИВЛ, так и инфузионной, медикаментозной терапии. Создается впечатление, что у многих детей с БГМ тяжесть состояния после первых суток жизни обусловлена не столько исходной тяжестью болезни легких, сколько их повреждениями (с вторичным дефицитом сурфактанта) при неадекватных (не варьирующих в зависимости от «ответа» ребенка) параметрах ИВЛ, избыточной или недостаточной инфузионной, медикаментозной терапии, охлаждении.

Диагноз ставится на основании клинической картины и рентгенологического исследования грудной клетки.

Рентгенологически для БГМ характерна появляющаяся в первые 6 часов жизни *триада симптомов:*

- диффузные симметричные очаги пониженной прозрачности (симптом «матового стекла» без или с признаками «сетчатых легких»);
- воздушная бронхограмма;
- пониженная пневматизация периферических легочных полей.

Эти распространенные изменения лучше различимы в нижних отделах легких и на верхушках. Помимо этого видны уменьшение объема легких, разной выраженности кардиомегалия (увеличение кардиоторакального индекса), нодозно-ретикулярные изменения (разные авторы описывают их как сетчатые, мозаичные, зернистые, бисерные и т.д., но все же в настоящее время они чаще трактуются как рассеянные ателектазы).

Для отечно-геморрагического синдрома типично уменьшение размеров легочных полей, «размытая» рентгенологическая картина, что клинически нередко сочетается с выделением пенистой жидкости с кровью изо рта.

Если упомянутые признаки БГМ не выявляются на рентгенограммах через 3 ч после рождения, то диагноз БГМ — сомнителен. Рентгенологические признаки СДР неспецифичны (например, они аналогичны таковым при пневмонии, вызванной стрептококком В), но все же рентгенограммы грудной клетки необходимы, так как позволяют исключить другие состояния, иногда требующие хирургического вмешательства. Рентгенологические признаки БГМ исчезают через несколько часов или 1–3 дня в зависимости от тяжести заболевания, характера проводимой терапии, в частности от того, применялся или не применялся экзогенный сурфактант.

R.J.Rodrigues и соавт. (2002) подчеркивают, что даже в большинстве неонатальных центров США при диагностике СДР ориентируются лишь на клинические и рентгенологические данные, хотя, безусловно, для корректного диагноза СДР важно получить доказательства дефицита сурфактанта. Поэтому иногда сегодня используют и термин «респираторная недостаточность недоношенных», когда для лечения недоношенного ребенка необходима ИВЛ, дополнительный кислород, но на рентгенограмме грудной клетки отсутствуют типичные признаки СДР.

Пренатальный диагноз основан на том, что легочная жидкость плода из воздухоносных путей попадает в околоплодные воды, и по фосфолипидному составу ее можно судить о зрелости легких плода. Околоплодные воды получают либо путем амниоцентеза, либо собирают вытекающие воды из родовых путей матери. Если уровни лецитина и сфингомиелина, насыщенного фосфатидилхолина в околоплодных водах, превышают 5 мг/л или фосфатидилглицерина — 3 мкмоль/л, СДР

развивается очень редко (менее 1% случаев). Если соотношение лецитин/сфингомиелин (Л/С) более 2,0, вероятность СДР — 2%, если менее 2,0, но более 1,0, — 50%, а если менее 1,0, -75%. При задержке внутриутробного развития отношение Л/С не всегда правильно отражает функциональную зрелость легких плода, а потому в этих случаях рекомендуют руководствоваться вышеупомянутыми абсолютными уровнями насыщенного фосфатидилхолина и фосфатидилглицерола, а также сурфактантных протеинов А. В некоторых неонатальных центрах для оценки зрелости легких плода прибегают к исследованию тромбопластической активности околоплодных вод и подсчету «оранжевых клеток», но это не общепринято.

«Пенный тест» — наиболее простой тест на зрелость легких. Для производства теста используют околоплодные воды или 1 мл желудочного содержимого, полученного при помощи полиэтиленового катетера в первый час жизни. Тест выполняют следующим образом: к 0,5 мл околоплодных вод или желудочного содержимого добавляют 0,5 мл абсолютного этанола (95%). Стеклянную пробирку (диаметр 1 см) энергично встряхивают в течение 15 с, через 15 мин оценивают результат теста, приблизив пробирку к черной бумаге. Тест положительный, если на поверхности имеется одиночное или двойное кольцо пузырьков. Тест отрицательный, если пузырьков нет, и слабо положительный, если вокруг мениска имеются единичные мелкие пузырьки, заполняющие 1/3 окружности или менее. В случае положительного теста вероятность БГМ — около 4%, слабо положительного — 20%, отрицательного — 60%.

Объем обследования (мониторинга) у детей с РДС:

- Непрерывный мониторинг частоты сердечных сокращений и АКД.
- Чрескожная оксигемоглобинометрия, а лучше чрескожное определение Pao_2 и $Paco_2$ в артериальной крови. Очень опасно ориентироваться лишь на данные пульсоксиметра, ибо он неплохо отражает выраженность гипоксемии, но не реагирует на гипероксию, а уже при нижней границе нормы Раог оксигемоглобина 100%. Опасность же гипероксии велика: именно с ней связывают хронические поражения легких и глаз у новорожденных.
- Оптимально определять Pao_2 и $Paco_2$ в крови, полученной при катетеризации пупочной, лучевой или большеберцовой артерии и из центральной вены, с анализом артериовенозной разницы напряжения кислорода, т.е. потребления кислорода тканями.
- Каждые 3—4 ч необходимо измерять и фиксировать в карте наблюдения температуру кожи живота, артериальное давление, диурез, КОС, уровень гликемии и концентрацию кислорода во вдыхаемом воздухе (Fio_2).

Во время острой фазы СДР ежедневно или через день производят:

- рентгенографию грудной клетки;
- определение гематокритного показателя;
- ЭКГ;
- клинический анализ крови;
- посев крови и содержимого трахеи;
- определение в сыворотке крови уровней азота мочевины, калия, натрия, кальция и магния, общего белка и альбуминов;
- желательно определение объема циркулирующей крови, скорости мозгового кровотока и осмолярности крови;

- коагулограмму с определением продуктов деградации фибриногена и фибрина (по показаниям);
- определение уровня натрия в крови в начале — 2—4 раза в сутки, ибо велика опасность гипернатриемии из-за обезвоживания.

Дифференциальный диагноз проводят с дыхательными расстройствами как легочного (пневмонии, пороки развития легких и др.), так и нелегочного генеза (вторичные дыхательные расстройства — внутричерепная родовая травма головного или спинного мозга, врожденные пороки сердца, диафрагмальная грыжа, полицитемия, метаболические нарушения и др.). Дифференциальная диагностика с пневмониями изложена ниже.

Агенезияхоан обусловливает невозможность дышать носом и появление цианоза, расстройств дыхания после нормального первого вдоха. Типичны обильные слизистые выделения, заполняющие нос. Порок развития становится очевидным, когда не удается провести катетер или зонд через нос в носоглотку. Лечение хирургическое, но сразу же вводят воздуховод в рот.

Трахеопищеводные свищи клинически проявляются поперхиванием, приступами цианоза, кашлем, появлением хрипов в легких в момент кормления или сразу после него. Контрастное исследование пищевода (с водорастворимым контрастным веществом) и бронхоскопия подтвердят диагноз.

Диафрагмальная грыжа выявляется при рождении или вскоре после него нарастающим тяжелым расстройством дыхания. Типичен малый ладьевидный живот, втянутая передняя брюшная стенка при рождении. При осмотре обращают на себя внимание асинхронные движения правой и левой половины грудной клетки и смещение верхушечного толчка сердца, чаще вправо (ибо левосторонняя диафрагмальная грыжа встречается в 5—10 раз чаще, чем правосторонняя), резкое укорочение перкуторного тона в нижнем отделе легкого и отсутствие здесь же дыхательных шумов, внезапный цианоз при положении ребенка на здоровом боку. Решающее диагностическое значение имеет рентгенография грудной клетки, которая показывает наличие в грудной клетке структур, ей несвойственных (кишечник, печень и др.). Лечение хирургическое.

У детей *с родовой травмой* головного и спинного мозга, наряду с расстройствами дыхания, отмечаются и признаки поражения ЦНС. Помогают своевременной диагностике патологии мозга и вспомогательные исследования: нейросонография, рентгенография позвоночника, люмбальная пункция и др.

Врожденные пороки сердца «синего типа» и синдром персистирующей фетальной циркуляции иногда трудно отличить от СДР. Однако в первые часы жизни у детей с СДР зачастую обычный цвет кожных покровов. При использовании 100% кислорода для дыхания в течение 10—15 мин, особенно при постоянном положительном давлении в воздухоносных путях, у детей с СДР P_{aO_2} повышается, иногда даже выше 100 торр, тогда как при пороках сердца синего типа этого не происходит. Безусловно, имеют значение и данные клинического осмотра, аускультации, оценка по шкале Сильвермана, а также дополнительных исследований (рентгенография грудной клетки, ЭКГ, результаты эхокардиографии).

Пневмонии, вызванные стрептококками В, другими стрептококками (пептострептококки, энтерококки), дают клиническую картину, практически не отличимую от БГМ, ибо вызывают ингибирование сурфактанта и отсюда его дефицит. Диагностическое значение в этом случае имеет выявление других инфекционных

очагов {менингит и др.), результаты клинических анализов крови, посевов крови, содержимого трахеи.

Лечение. ***Температурная защита.*** Уход прежде всего направлен на профилактику охлаждения, ибо оно способствует снижению или даже прекращению (при температуре тела 35°С и ниже) синтеза сурфактанта и нарастанию метаболического ацидоза, развитию приступов апноэ. Ребенка сразу после рождения заворачивают в стерильную подогретую пеленку, удаляют околоплодные воды с кожи осторожным промоканием и помещают под лучистый источник тепла и далее в кувез (температура в кувезе зависит от массы тела при рождении; подробности — см. гл. **VIII).** Каждые 1—2 ч фиксируют температуру тела ребенка, и если она ниже 36, ГС, то температуру воздуха в кувезе повышают на 1— 2°С, а если выше 37°С, то снижают (обычно она должна быть не ниже 32°С). Подробнее в главе VIII.

Необходимо помнить, что ребенок, лежащий под лучистым источником тепла на реанимационном столе, тратит на поддержание температуры тела на 5—10% больше энергии, чем находящийся в кувезе. Поэтому недоношенных с очень малой массой тела целесообразно даже в кувезе помещать в пластиковую камеру, чтобы уменьшить потери тепла через конвекцию, а также неощутимые потери воды. Всем детям на голову надо надеть шапочку, ибо потери тепла и воды с головы очень велики.

Важно предупреждать колебания температуры внешней среды; осматривая ребенка в кувезе, свести до минимума травмирующие воздействия — болевые и др.

Осмотр врача должен быть как можно более коротким, особенно важно при необходимости поворотов ребенка поддерживать его голову, уменьшая пассивные движения в шейном отделе.

Поддержание проходимости дыхательных путей. При рождении ребенка в асфиксии, наличии мекония в околоплодных водах в виде «горохового супа» необходима интубация трахеи и нежное, но энергичное отсасывание содержимого дыхательных путей. Отсасывание повторяют в острую фазу болезни неоднократно, руководствуясь клинической картиной и аускультативными данными, но помня, что туалет трахеи вызывает преходящую, но значительную гипоксемию, брадикардию и гипертонию, существенное изменение интенсивности мозгового кровотока, что может провоцировать внутричерепные кровоизлияния, паравентрикулярные поражения.

Положение ребенка с СДР на столике или в кувезе должно быть со слегка разогнутой головой («поза для чихания»). Для этого под верхнюю часть грудной клетки подкладывают валик толщиной 3—4 см. Периодическая смена положения ребенка (поворот слегка набок, на живот и др.) стимулирует трахеальный дренаж. По окончании острого периода прибегают к вибрационному массажу, физиотерапии, аэрозольтерапии.

Инфузионная терапия и питание. Как правило, детей с СДР первые двое—трое суток жизни энтерально не кормят из-за риска сердечно-легочных осложнений, срыгиваний. Однако ребенок с первых часов жизни не должен голодать и испытывать жажду. Кроме того, крайне важно предотвратить развитие гипогликемии. Поэтому уже через 30—40 мин после рождения начинают плановую инфузионную терапию. Объем вводимой жидкости в первые сутки жизни — 50—60 мл/кг с дальнейшим увеличением по 20 мл/кг на каждый последующий день (на 7-й день около 140—150 мл/кг). Особенно осторожно надо вводить жидкость и расширять ее су-

точный объем при олигурии у ребенка. Когда появился диурез (более 2 ми/кг/ч), объем жидкости увеличивают смелее (до 40 мл/кг за сутки). В фазу олигурии избыточный объем жидкости может способствовать поддержанию открытого артериального протока, отечность легких, быть фактором повышенного риска последующего развития БЛД. Восстановление диуреза — вестник начала фазы выздоровления.

В первые сутки жизни переливаемая жидкость — 5—10% раствор глюкозы, со вторых суток к ней добавляют натрий и хлор 2-3 моль/кг/сут. и калий, кальций по 2 моль/кг/сут. Состав инфузионного раствора корригируют в зависимости от монограммы крови, поддерживая уровень натриемии в пределах 135-145 ммоль/л плазмы. Для профилактики тромбирования катетера и регионарного сосуда, особенно у детей, находящихся на полном парентеральном питании, во вливаемые растворы добавляют гепарин в дозе 0,2—0,5 ЕД на 1 мл переливаемой жидкости.

Вообще, как известно, объем и характер инфузионной терапии определяется в зависимости от:

- ОЦК;
- диуреза;
- динамики массы тела;
- динамики АКД и интенсивности мозгового кровотока;
- состояния сердечно-сосудистой системы, в частности состояния периферической циркуляции;
- КОС и ионограммы сыворотки крови;
- условий выхаживания, в частности адекватности температурной защиты, методов ИВЛ или ВВЛ.

Учет всех этих параметров и коррекция объема — сложные задачи, требующие и знаний, и искусства врача, ибо до сих пор *новорожденных не столько вылечивают, сколько выхаживают*.

Кормление донорским, материнским молоком или адаптированной для недоношенных смесью начинают при улучшении состояния и уменьшении одышки до 60 в 1 мин, отсутствии длительных апноэ, срыгиваний, после контрольной дачи внутрь дистиллированной воды. Вид кормления (разовый или постоянный желудочный или транспилорический зонды, из бутылочки) зависит от наличия сосательного рефлекса, тяжести состояния. Расчет количества молока — см. главу VI, где также можно прочесть и о методике парентерального питания, если состояние больного не позволяет начать энтеральное питание.

Нормализация газового состава крови достигается обогащением кислородом вдыхаемого воздуха, различными вариантами создания повышенного давления в воздухоносных путях при спонтанном дыхании (СДППД — спонтанное дыхание с постоянным положительным давлением в воздухоносных путях) через назальные канюли (nCPAP — nose continiouse positive airway pressure — носовое постоянное давление воздухоносных путей) при постоянном повышенном давлении и ИВЛ.

Если признаков СДР нет, то недоношенного ребенка помещают в кувез, где содержание кислорода в воздухе около 40—45%. Если в течение 4 ч Раог артериальной крови (или при определении кожным датчиком) остается выше 8 кПа (60 торр=мм рт.сх), то концентрацию кислорода снижают на 5% в час до уровня 30—35%. При Рао2 менее 6,67 кПа (50 торр=мм рт.ст.) концентрацию кислорода во

вдыхаемом воздухе увеличивают до максимальной, установив в кувезе над головой ребенка колпак. Если и это не приводит к нормализации Pao_2 крови, то начинают СДППД (оптимального через нозальные канюли).

Другими *показаниями к началу проведения СДППД* являются:

- стойкая одышка и экспираторные шумы;
- оценка по Сильверману 5 баллов и более (даже при нормальном цвете кожных покровов);
- отрицательный «пенный тест» с околоплодными водами или содержимым желудка, полученным тотчас после рождения, отсутствие в них фосфатидилглицерина.

Наиболее распространены в настоящее время пСРАР, гораздо реже используют метод Мартина (мешок Мартина). Мешок крепится на шее ребенка поролоновой лентой так, чтобы мизинец врача свободно проникал между мешком и шеей. Расширяющее давление на выдохе при СДППД обычно находится в пределах 4—6 см вод. ст. (т.е. на эту глубину погружается трубка, по которой выходит воздух из мешка), его редко приходится увеличивать при выраженной ригидности легких до 10 см вод. ст. Если ригидность легких невелика, то избыточное давление при выдохе приводит к нарушению оттока крови от мозга, уменьшению притока его к сердцу, способствует развитию сердечной недостаточности, отеку мозга.

Начинают СДППД с подачи подогретого до 32—34°С увлажненного кислорода, и далее под контролем клинического эффекта и Pao_2 крови концентрацию его во вдыхаемой смеси постепенно снижают, добиваясь PaO2 артериальной крови 6,67—10,67 кПа (50—80 торр=мм рт.ст.), а артериализированной крови из пятки более 8 кПа считается потенциально токсичным, требующим снижения концентрации кислорода во вдыхаемом воздухе.

При выраженном беспокойстве ребенка, что отмечается особенно часто на фоне пСРАР, назначают оксибутират натрия или седуксен, но не фенобарбитал, который избирательно подавляет экспираторные структуры дыхательного центра, расположенные в продолговатом мозге.

Показаниями для ИВЛ являются:

- невозможность достичь нормализации Pao_2 крови на фоне пСРАР, оценка по Сильверману более 5 баллов, не снижающаяся на фоне пСРАР;
- Pao_2 ниже 8,00 кПа (60 мм рт.ст.) при Fio_2>0,7 (FIO2 —доля кислорода во вдыхаемой кислородо-воздушной смеси), но если масса тела при рождении менее 1250 г, то при Fio_2>0,4;
- $Paco_2$ более 8,79 кПа (65 мм рт.ст.), а при массе тела менее 1250 г — $Paco_2$>8,00 кПа (60 мм рт.ст.) и pH<7,25;
- pH<7,2.

Методику проведения ИВЛ — см. гл. XXVI.

Экстракорпоральная мембранная оксигенация используется за рубежом для лечения детей с крайне тяжелым течением СДР при неэффективности традиционных методов ИВЛ и у детей с тяжелыми пороками сердца. Ввиду отсутствия соответствующего оборудования в России ее методики в данном учебнике мы не описываем.

Опасности кислородотерапии:

- *сухой и холодный кислород* повреждает легкие, способствует спазму артериол, легочной гипертензии, ацидозу, торможению синтеза сурфактанта. Подогрев

кислорода до 32—34°С является обязательным (при ИВЛ — до 36—37°С), так же как и его увлажнение. При отсутствии специальных увлажнителей кислород пропускают через банку Боброва (высота водного столба не менее 15 см). Избыточное увлажнение (100% относительной влажности более 2 ч) ведет к перегреванию ребенка, водной перегрузке, способствует отеку легких;

- опасность *токсического действия кислорода* реальна при Pao_2 артериальной крови более 10,67 кПа, держащимся несколько часов, что ведет к повреждению глаз, легких и ЦНС.

Поддержание КОС. Необходимо корригировать лишь патологический ацидоз (pH менее 7,25 и BE более минус 10 ммоль/л), причем только после налаживания ИВЛ или ВВЛ. Если патология со стороны легких привела к столь существенному нарушению КОС, то это прямое показание для ИВЛ или ВВЛ. Количество натрия гидрокарбоната в ммолях (т.е. количество мл 8,4% раствора) χ (величина BE — 5) χ масса тела (кг) χ 0,4. Должное количество натрия гидрокарбоната вводят капельно в виде 4,2% раствора в течение 1 ч. Важно помнить, что алкалоз провоцирует внутричерепные кровоизлияния, остановки дыхания у недоношенных.

Борьба с анемией и гиповолемией, гипотонией. В острую фазу болезни необходимо поддерживать гематокритный показатель не ниже 0,4, ибо анемия — фактор, поддерживающий тканевую гипоксию, а значит, дефицит сурфактанта, отечность тканей и т.д. Переливают эритроцитную массу. При тяжелой анемии и тяжелом течении СДР более показано прямое переливание крови, так как в свежих эритроцитах больше 2,3-дифосфоглицерата, что уменьшает тканевую гипоксию. Кроме того, свежая кровь более показана и для коррекции дефектов гемостаза при декомпенсированном ДВС-синдроме, а также она иммунопротектор при инфекциях. В то же время от замененных переливаний крови при СДР в настоящее время отказались, ибо это способствует увеличению частоты и тяжести ретинопатии недоношенных. На 2-й неделе жизни и позднее показанием к трансфузии эритроцитной массы является гематокрит ниже 0,3. В настоящее время показания к переливанию цельной крови резко ограничивают в связи с опасностью инфекций (не только гепатиты В и С, ВИЧ, но и цитомегаловирус, ибо у 6—12% доноров имеется цитомегаловирус в крови), изосенсибилизации.

Гиповолемию (положительный «симптом белого пятна» — 3 с и более), особенно у детей с анемией, наиболее целесообразно корригировать переливанием изотонического раствора натрия хлорида, но можно также переливать свежезамороженную плазму или 10% раствор альбумина. Количество переливаемого препарата — 10—15 мл/кг массы тела. Переливают медленно струйно (1—2 мл/кг/мин).

Если после коррекции анемии и гиповолемии артериальное кровяное давление низкое (максимальное давление ниже 45 торр, т.е. мм рт.ст.), то начинают микроструйно вводить допамин (стартовая доза 5 мкг/кг/мин с дальнейшим повышением ее по показаниям до 10—15—20 мкг/кг/мин) (подробности — см. гл. XIX).

Замещение дефицита сурфактанта. С первых работ T.Fujiwara и соавт. в 1980 г. по замещению дефицита сурфактанта у глубоко недоношенных детей установлен положительный эффект такой терапии.

В настоящее время используют как естественные сурфактанты, полученные из легких быков (отечественный БЛ-сурфактант, разработанный в С.-Петербурге проф. О.А.Розенбергом, зарубежные — Survanta, Alveofact, Infrasurf), свиней (Curosurf), так и синтетические (ALEK, Exosurf, Surfaxin, "Sfenticute). Наиболее эф-

фективны естественные сурфактанты, содержащие, помимо фосфолипидов, сурфактантный протеин В (табл. 12.3, 12.4). Следует подчеркнуть, что препарат Surfaxin, разработанный в США лабораторией Discovery, содержит комбинацию фосфолипидов (дипальмитилфосфатидилхолин — DPPC, пальмитилолеил фосфатидилглицерол — POPG, пальмитиновую кислоту — PA) и рекомбинантного, синтетического пептида, состоящего из фрагментов аминокислот лизина (K) и лейцина (L) в последовательности KLLLLKLLLLKLLLLKLLLL (КЦ). Этот рекомбинантный пептид обладает свойствами сурфактантного протеина В. Препарат \enticute содержит рекомбинантный сурфактантный протеин С.

В многочисленных рандомизированных исследованиях показано, что экзогенный сурфактант способствует:

- увеличению легочной растяжимости и функциональной остаточной емкости, уменьшая тем самым работу дыхательных мышц;
- снижению при ИВЛ Fio_2 (доли кислорода во вдыхаемом воздухе), PIP (peak inspiratory pressure — пиковое инспираторное давление), MAP (mean airway pressure — среднее давление в дыхательных путях), PEEP (positive end-expiratory pressure — положительное давление в конце выдоха), улучшению индекса оксигенации альвеолокапилярного градиента кислорода;
- снижению летальности при СДР (особенно эффективно профилактическое его применение у детей со сроком гестации менее 30 недель при сочетании

Таблица 12.3

Состав некоторых сурфактантов
(Gadzinowski J., 2003)

Состав	Surfaxin	Survanta	Curosurf
Протеин/пептиды	0,8±2 мг/мл	SpB и SpC <1 мг/мл, больше SpC, состав не стабилен	0,8±4 мг/мл
Фосфолипиды	DPPC 22,5 мг/мл POPG 7,5 мг/мл	DPPC 13,6 мг/мл, неспецифические фосфолипиды 9,5—14 мг/мл	Кислые фосфолипиды 8—12 мг/мл Фосфатидилхолин 56 мг/мл
Всего	30 мг/мл	25 мг/мл	80 мг/мл
Доза	5,8 мл/кг	4 мл/кг	1,25-2,5 мл/кг

Таблица 12.4

Белковый состав некоторых сурфактантов
(Gadzinowski J., 2003)

Препарат	Отношение SpB в мг и фосфолипидов в ммолях	Отношение SpC в мг и фосфолипидов в ммолях
Alveofact	2,7+0,8	1,4+0,5
Curosurf	2,4±2,2	5,2±5,6
Surfaxin	19,8	*

[1] Пальмитиновая кислота сберегает функцию SpC.

с антенатальным применением кортикостероидов), синдроме аспирации мекония, СДР взрослого типа;
- укорочению времени ИВЛ и уменьшению частоты побочных эффектов ИВЛ (синдромы утечки воздуха и др.);
- снижению частоты БДД, ВЖК, ретинопатии;
- не ингибирует синтез эндогенного сурфактанта.

Следует отметить, что естественные сурфактанты более эффективны, чем синтетические, но они могут быть антигенны; кроме того, они менее стабильны по составу, требуют более жестких условий хранения и имеют более ограниченный срок использования, потенциально могут содержать прионовые агенты.

Мы имеем опыт использования препаратов Curosurf и Exosurf в ДГБ №1 (СПб.). Оба препарата оказывали вышеперечисленные эффекты. Однако после введения Curosurf Fio_2, PIP, MAP удавалось снизить примерно на 30% уже через 3—3,5 ч, тогда как после введения Exosurf— лишь через 6 часов. После введения Curosurf наблюдалось снижение легочного сосудистого сопротивления, уменьшение постнагрузки правого желудочка и рост преднагрузки левого желудочка. Одновременно отмечалось уменьшение альвеолярно-капиллярной разницы напряжения кислорода, улучшение индекса оксигенации. К сожалению, рандомизированных сравнительных исследований применения отечественного БЛ-сурфактанта нет, а мы не имеем опыта его использования, но поданным коллег знаем, что он гораздо менее эффективен при тяжелых СДР, чем Curosurf.

По данным профессора J.Gadzinowski (2003), в многоцентровых европейских сравнительных рандомизированных исследованиях (в них принимают участие и неонатологи Санкт-Петербурга, но исследование — двойное слепое, и мы пока не знаем наших результатов) профилактического применения Surfaxin, Exosurf и Survanta у детей с массой тела при рождении менее 1250 г, первый препарат оказался более эффективным, что, по его мнению, может быть связано с более ранним улучшением оксигенации (уже через несколько минут, тогда как после применения других препаратов сурфактанта это отмечается через 3—6 ч), более длительным эффектом за счет резистентности синтетического препарата Surfaxin к ингибированию компонентами сыворотки и оксидантами.

Побочные эффекты и осложнения терапии сурфактантом во многом иатрогенны. При отсутствии адекватного мониторинга и варьирования параметров ИВЛ могут развиться баротравма и волюмотравма легких, синдромы утечки воздуха, легочное кровотечение, гипероксия, а отсюда ретинопатия недоношенных, легочное кровотечение, ВЖК. Пожалуй, единственное, что отмечено многими исследователями практически во всех центрах, это увеличение после применения экзогенного сурфактанта частоты функционирующего артериального протока и приступов апноэ. Частота функционирующего артериального протока у детей, леченных Curosurf, в наших наблюдениях была 7,6%.

Наиболее эффективно профилактическое введение сурфактанта при рождении или в первые 15—30 мин жизни. Предназначенную для введения дозу предварительно подогревают (в течение 1 ч до 37°С) и вливают через интубационную трубку в трахею толчками за 4 приема в течение 10—15 мин или микроструйно при помощи инфузатора за 20—30 мин, при следующем вливании изменяют положение ребенка. При необходимости вливания повторяют через 12 ч. Тяжелых побочных эффектов не отмечено. Считается чрезвычайно важным как можно более ран-

нее прекращение ИВЛ и перевод ребенка на пСРАР. В результате такой, в общем-то профилактической, терапии, частота и тяжесть СДР существенно снижаются.

Лечение сурфактантом уже развившегося СДР или пневмонии гораздо менее эффективно, чем профилактическое. При этом чрезвычайно важно перед введением любого препарата сурфактанта стабилизировать состояние ребенка и по возможности корригировать основные параметры жизнедеятельности. После введения препарата необходим тщательный мониторинг, включающий: параметры ИВЛ, Fio_2, визуальный анализ участия вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, чрескожный анализ сатурации (Брог), ЧСС, АКД, КОС, рентгенографию грудной клетки до и спустя 3–6 ч после введения. Опять-таки необходимо гибко варьировать параметры ИВЛ и F102, не допуская баротравму и волюмотравму легких, гипероксию. Spo2 надо поддерживать в пределах 90—94%, что предотвращает гипероксию. Желательно в течение 3–6 ч после введения сурфактанта не отсасывать содержимое трахеи.

Закрытие открытого артериального протока медикаментозно рассматривают у детей с СДР по данным эхокардиографии и допплеровского исследования на 4—5-й день жизни. Тактика применения индометацина или бруфена изложена в главе XIX.

Антибиотикотерапия. При постановке диагноза СДР и даже при подозрении на него назначают ампициллин в комбинации с одним из аминогликозидов (чаще гентамицином). Это обусловлено, с одной стороны, тем, что стрептококковая В-инфекция проявляется поражением легких, ничем (даже часто рентгенологически) не отличающимся от СДР, с другой — переводом больного на ИВЛ, что часто сопровождается инфицированием. Однако через 3 дня после получения результатов посевов крови и клинических анализов крови в динамике надо решить вопрос о наличии инфекции и, если ее нет, антибиотики отменить.

Витаминотерапия. Мнение о том, что профилактическое назначение витамина Е снижает частоту развития бронхолегочных дисплазий, не подтвердилось. И все же назначение витамина Е внутримышечно по 10 мг/кг ежедневно при использовании кислородно-воздушной смеси с Fio_2 более 0,4 показано, ибо это снижает частоту развития и тяжесть ретинопатии недоношенных. Курс 7—10 инъекций. Витамин А, введенный энтерально по 2000 ЕД через день, следует назначать всем детям до начала энтерального питания, ибо это снижает частоту развития некротизирующего энтероколита и бронхолегочных дисплазий.

Мочегонные. Хотя назначение фуросемида и увеличивает диурез и улучшает состояние легких, но увеличивает частоту открытого артериального протока, кальцификатов в почках, дисэлектролитемий, а потому не может рассматриваться как рутинное. Фуросемид назначают лишь при отеках легких, отечном синдроме.

Глюкокортикоиды. От планового назначения глюкокортикоидов и их производных (чаще использовали дексаметазон как оказывающий максимальный тканевой эффект) для стимуляции синтеза сурфактанта всем детям с СДР в настоящее время отказались. Это связано с введением в терапию и вторичную профилактику СДР препаратов сурфактанта, совершенствованием методов дыхательной поддержки, ИВЛ, а также с побочными эффектами терапии глюкокортикоидами, основными из которых даже при коротком курсе являются: гипергликемия, артериальная гипертония, желудочно-кишечные кровотечения, некротизирующий энтероколит и другие инфекции. Глюкокортикоиды назначают больным СДР, у кото-

рых, по клинико-лабораторным данным, имеется надпочечниковая недостаточность.

Многие неонатологи за рубежом пришли к заключению, что назначение дексаметазона при постинтубационном отечном ларингите или трахеите с выраженным стенозом оказывает положительный эффект. В Neonatal Formulary (BMJ, 2000) рекомендовано дать 4 дозы по 200 мкг с интервалом в 8 часов, причем, первую дозу дают за 4 часа до экстубации детям с отеком или травмой гортани.

Тиреоидные гормоны для лечения детей с СДР начали активно применять в некоторых неонатальных клиниках, исходя из нередкого выявления низкого уровня тиреоидных гормонов у глубоко недоношенных детей с БГМ. Однако общепризнанных данных, основанных на результатах рандомизированных исследований, бесспорно доказывающих пользу такого назначения, нет, а потому это исследуемая терапия. Более обоснованно интраамниотическое применение L-тироксина беременным с высоким риском преждевременных родов, но и здесь общепринятых схем и общепризнанных результатов нет.

Рибоксин и инозитол, назначаемые интрагастрально каждые 6 ч в дозе 40 мг/кг с конца первых суток до 10-го дня жизни, по мнению М.Халлмана и соавт. (1986—1989), снижают тяжесть СДР, увеличивают синтез сурфактанта, снижают частоту развития бронхолегочной дисплазии. Однако и этот метод, так же как и плановое введение недоношенным плазминогена, — исследуемый метод лечения детей с СДР.

Прогноз СДР зависит от степени его тяжести и наличия сопутствующей патологии, осложнений терапии. Летальность детей с массой тела при рождении более 1000 г при рациональном ведении не превышает 5—10%. На первом году жизни дети, перенесшие СДР, часто болеют пневмониями, повышена у них и частота сепсиса. Энцефалопатия (постгипоксическая) — одно из характерных сопутствующих состояний (или осложнений) у детей с СДР, причем у части детей они четко выявляются лишь в дошкольном и школьном возрасте в виде минимальных мозговых дисфункции, поведенческих расстройств, трудностей в учебе. В связи с этим в системе реабилитационных мероприятий детей с СДР необходимо предусмотреть раннее назначение (с 3—4-го дня) препаратов, улучшающих трофику мозга (глиатилин 10—15 мг/кг/сут., ноотропил 50 мг/кг внутривенно или внутрь 2—3 раза в день), наблюдение невропатолога.

Профилактика. *Антенатальная гормональная терапия*. Введение внутримышечно или дача внутрь матери при угрозе преждевременных родов на сроке 24—34 нед.:

- бетаметазона в дозе 12 мг (2 раза с интервалом 24 ч) или
- дексаметазона по 6 мг 4 раза с интервалом 12 ч.

Оптимально, чтобы срок между окончанием гормонотерапии и родами был более 24 ч. Эффект такого назначения сохраняется в течение 10 дней, и если роды не наступили, то показано однократное введение дексаметазона в дозе 6—12 мг.

Антенатальный курс кортикостероидов приводит не только к уменьшению частоты и тяжести СДР, но и снижает риск развития синдрома открытого артериального протока, внутрижелудочковых кровоизлияний, перивентрикулярной лейкомаляции, некротизирующего энтероколита, длительность и стоимость выхаживания глубоконедоношенного новорожденного.

Длительные катамнестические исследования показали, что курс антенатальной гормональной терапии не увеличивает частоту инфекционных заболеваний у новорожденных, не влияет на последующее физическое и психомоторное развитие (в том числе и на темпы прироста окружности головы), а также рост легких, не вызывает нарушений функции надпочечников, зрения или слуха.

В настоящее время наиболее перспективным считают отработку для практического применения схемы введения в околоплодные воды трийодтиронина, а оптимально — тиреотропинрилизинг-гормона (ТРГ). Препараты ТРГ и в эксперименте, и при ограниченных клинических испытаниях оказались очень эффективными в плане профилактики СДР. Однако два больших мультицентовых исследования, проведенных в США, не показали преимущества сочетания профилактического назначения беременной кортикостероидов в комбинации с тиреоидными гормонами и/или ТРГ (Ballard R.A. et al., 1998).

Полезно *«затягивание» родов,* ибо, если безводный промежуток продолжается более 2 суток, СДР обычно не развивается, хотя у таких детей чаще наблюдаются сепсис и, вероятно, внутричерепные кровоизлияния.

Заместительная терапия экзогенными сурфактантами в первые 30 минут жизни (см. выше) — высокоэффективный метод профилактики тяжелого СДР.

ТРАНЗИТОРНОЕ ТАХИПНОЕ НОВОРОЖДЕННЫХ (синдром «влажных» легких, синдром задержки внутриутробной легочной жидкости, СДР II типа)

Транзиторное тахипное новорожденных (ТТН) впервые выделено как самостоятельный синдром в 1966 г. Мари Эвери и соавт. Это возникающее рано после рождения расстройство дыхания, рентгенологически проявляющееся усилением сосудистого рисунка и признаками гипераэрации легких, умеренным увеличением тени сердца. Он требует кислородотерапии без или с ВВЛ (но не ИВЛ); проходит или существенно улучшается в течение первых суток жизни. М. Эвери высказала предположение, что в основе ТТН лежит задержка освобождения альвеол от внутриутробной легочной жидкости.

Частота ТТН — примерно 1—2% живорожденных.

Этиология. У детей, родившихся при помощи планового кесарева сечения, частота ТТН доходит, по данным ряда авторов, до 20—25%, что связывают с отсутствием у этих детей «катехоламинового всплеска» в ответ на родовой стресс (см. гл. IV). Другими предрасполагающими факторами к развитию ТТН могут быть острая асфиксия в родах, избыточная медикаментозная терапия матери в родах (особенно чрезмерное применение окситоцина и обусловленная им гипонатриемия у новорожденного), сахарный диабет у матери.

Патогенез. Повышенное количество внутриутробно секретированной легочной жидкости и сниженные темпы ее удаления — основные звенья патогенеза ТТН.

Согласно одной из гипотез, повышенная воздушность (эмфизема) при ТТН обусловлена сдавлением воздухоносных путей водой, скопившейся в периваскулярных пространствах и интерстиции легких. По другой гипотезе, патогенез эмфиземы при ТТН связан с частичной обструкцией дыхательных путей по типу «поплавкового клапана», когда воздух во время вдоха, минуя препятствия в мелких

бронхах, достигает ацинусов, а во время выдоха, когда просвет дыхательных путей уменьшается, он не может выйти оттуда, приводя к вздутию легких. В отличие от БГМ, при которой экспираторные шумы связаны со спазмом голосовой щели и направлены на удержание воздуха в легких, расширение альвеол, при ТТН они обусловлены попыткой ребенка «вытолкнуть» избыточный воздух из ацинусов. Отсюда при ТТН нередко наблюдаются гипокапния, увеличение объема грудной клетки, тогда как для СДР I типа типично уменьшение объема грудной клетки (грудная клетка в виде «спичечного коробка»), гиперкапния.

Клиническая картина. Основной симптом ТТН — одышка (число дыханий более 60 в 1 мин). Она появляется с первых минут жизни и нарастает в течение нескольких часов, но во второй половине первых суток жизни (после 12-го часа жизни) ее интенсивность при неосложненном инфекцией течении ТТН постепенно уменьшается. Кроме того, у ребенка могут отмечаться напряжение крыльев носа, западение межреберных промежутков и грудины, цианоз, экспираторные шумы, но без «грантинга» («экспираторного хрюканья»). Над легкими кожная складка может быть отечна. Умеренно расширены границы относительной сердечной тупости, больше вправо. Грудная клетка чаще приобретает бочкообразную форму, легочный перкуторный тон разрежен.

Продолжительность болезни обычно менее суток, но расстройства дыхания иногда могут держаться и дольше — до 2–3 дней.

Диагноз. На рентгенограммах грудной клетки у детей с ТТП выявляют:

- обогащенный сосудистый рисунок (за счет как кровеносных, так и лимфатических сосудов);
- повышенную прозрачность периферических легочных полей;
- плоский купол диафрагмы;
- иногда видно скопление жидкости в междолевых щелях, реберно-плевральных синусах, расширение лимфатических сосудов по линии Керлея **A** и **B.**

Лечение. Дети с ТТН очень чувствительны к кислородотерапии, нередко «требуют» вспомогательной вентиляции легких (оптимально пСРАР), обогащения вдыхаемого воздуха кислородом (кислородная «воронка»), гораздо реже — ИВЛ. Отношение кислород/воздух во вдыхаемой газовой смеси обычно небольшое (Fio_2 чаще не более 0,4). Длительность всех видов кислородотерапии — чаще 1–2 дня. Медикаментозного лечения не требуется, но очень важен рациональный температурный режим, поддерживающая терапия. В первые сутки чаще ребенка энтерально не кормят и ограничиваются инфузионной терапией по минимальным потребностям, отсасыванием содержимого дыхательных путей. Польза лечения мочегонными сомнительна.

Прогноз. ТТН — самоограничивающееся состояние, которое при неосложненном течении не оставляет после себя последствий.

СИНДРОМ АСПИРАЦИИ МЕКОНИЯ

Частота синдрома аспирации мекония (САМ) — примерно 1% всех новорожденных, родившихся через естественные родовые пути, хотя частота обнаружения мекония в околоплодных водах колеблется, по данным разных авторов, от 5 до 15%. Меконий в околоплодных водах при недоношенной беременности обнаруживается реже — в 2–4% случаев. Считается, что примерно у половины детей, ее-

ли при родах амниотическая жидкость была окрашена меконием, первородный кал имеется и в трахее (у части при отсутствии во рту), но лишь у 1/3 из них, даже если применены адекватные меры (тщательное отсасывание мекония из трахеи сразу после рождения), развиваются респираторные нарушения. Обычно они отмечаются в случае обнаружения в околоплодных водах фрагментов — скоплений мекония (околоплодные воды в виде «горохового супа»).

Этиология. САМ чаще наблюдается у переношенных или доношенных новорожденных, которые подверглись внутриутробной антенатальной и/или интранатальной гипоксии и родились в асфиксии, приведшей к спазму сосудов брыжейки, усилению перистальтики кишечника, расслаблению анального сфинктера и пассажу мекония — выходу его в околоплодные воды. Обвитие пуповины вокруг шеи, сдавливание ее стимулирует вагусную реакцию и пассаж мекония даже при отсутствии асфиксии.

Патогенез. Аспирированный меконий (это может произойти внутриутробно до родов) вызывает воспалительную реакцию в трахее, бронхах, легочной паренхиме (максимум ее наблюдается через 36—48 ч) — химический пневмонит (за счет содержащихся в нем липидов, протеолитических ферментов, повышенной его осмолярности), а также ателектазы как из-за закупорки бронхов, так и из-за инактивации сурфактанта с последующим спадением альвеол на выдохе. Помимо воспаления и ателектазов, в легких при аспирации мекония возникает отек, нередко пневмоторакс и другие виды «утечки воздуха» (в 10—20% случаев при массивной аспирации) (схема 12.2).

Клиническая картина. Дети с САМ, как правило, рождаются в асфиксии, с низкими оценками по шкале Апгар. У переношенных детей часто имеется прокрашивание меконием ногтей, кожи, пуповины. Возможны два варианта клинического течения САМ:

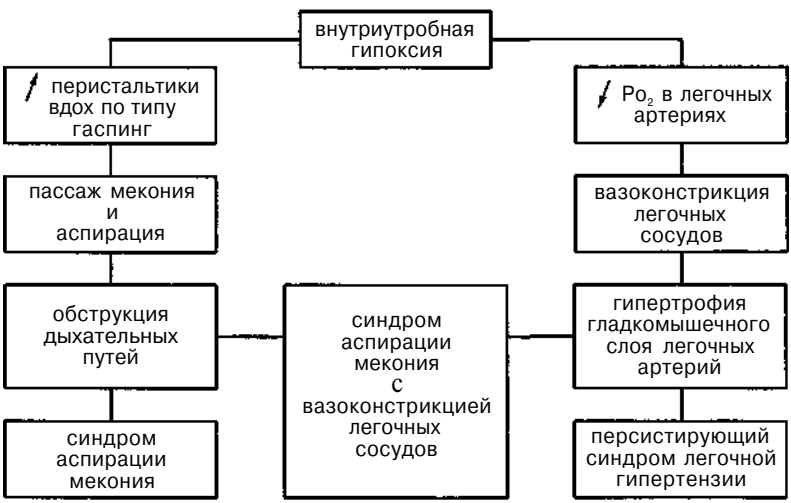


Схема 12.2. Аспирация мекония и вазоконстрикция легочных сосудов как причина асфиксии в родах (по Ш.Коронесу).

Первый вариант. С рождения имеется тяжелая дыхательная недостаточность, приступы вторичной асфиксии, одышки, притупления легочного тона, повышение ригидности грудной клетки, обильные разнокалиберные влажные хрипы в легких.

Второй вариант. После рождения имеется светлый промежуток, после которого развивается клиника СДР **II** типа (одышка, эмфизема). Утяжеление состояния при этом варианте течения САМ объясняют постепенным продвижением мелких частиц мекония по направлению к периферическим отделам дыхательных путей.

Клиническое течение САМ по высоте поражения легких, как правило, тяжелое, с выраженными явлениями дыхательной недостаточности, вовлечением вспомогательной мускулатуры в акт дыхания, обилием хрипов в легких. Практически у всех детей развивается персистирующая легочная гипертензия, у большинства — инфекционные поражения легких — трахеобронхиты, пневмония, у многих — «утечка воздуха» (пневмоторакс и др.). САМ — фактор риска развития СДР взрослого типа, хронических бронхолегочных заболеваний.

Диагноз. Важную роль в диагностике САМ играют анамнестические и клинические данные. На рентгенограмме легких отмечают сочетание участков апневматоза (крупные, неправильной формы затемнения), отходящих от корней легких, с вкраплениями эмфизематозных областей. Легкие вначале выглядят эмфизематозными, диафрагма уплощена, переднезадний размер грудной клетки увеличен. Для обильной аспирации характерны рентгеновский симптом «снежной бури» и кардиомегалия, развивающийся в первые сутки пневмоторакс.

Лечение. *Основа лечения — раннее отсасывание мекония из дыхательных путей и лаваж последних изотоническим раствором натрия хлорида* при обнаружении мекония в виде «горохового супа» в околоплодных водах. Уже при рождении головы (появлении в родовых путях) необходимо отсасывать содержимое полости рта. Сразу после рождения ребенок должен быть отделен от матери, вытерт, помещен под лучистый источник тепла и интубирован. Оптимально удалить меконий из трахеи еще до ВВЛ и ИВЛ. Тактику оказания первичной помощи в родильной комнате — см. гл. **VII.**

Если меконий в трахее есть, то после его отсасывания проводят ИВЛ (при помощи маски или аппарата) в течение 1–2 мин и затем проводят лаваж — инстилируют в трахею 1–2 мл стерильного изотонического раствора натрия хлорида и вновь отсасывают. Далее на 1–3-й минуте вновь осуществляют ИВЛ и далее процедуру повторяют «до получения светлых вод». Затем отсасывание надо повторять по показаниям каждые 30 минут первые 2 часа с использованием постурального дренажа, массажа спины. Пока меконий не удален из трахеи, не желательно использовать ИВЛ или ВВЛ с положительным давлением на выдохе. В родовой комнате надо удалить и содержимое желудка, ибо это предотвращает аспирацию после рвоты и срыгиваний.

Терапия экзогенным сурфактантом — общепризнанный эффективный метод помощи детям с САМ и тяжелой дыхательной недостаточностью. Используют двойную дозу сурфактанта и через 5–6 вентиляционных дыханий отсасывают содержимое дыхательных путей.

Всем детям необходима *кислородотерапия,* но вид и интенсивность ее зависят от клинической картины, результатов мониторирования основных параметров жизнедеятельности; особенно желательно кислородное насыщение крови (по

крайней мере при помощи чрескутанной оксигемометрии). Тактика ИВЛ и ВВЛ при осложненном течении САМ — см. гл. XXV.

Как правило, детям назначают и *антибиотики* (обычно первого рада — ампициллин с гестамицином), так как вероятность инфекционной пневмонии очень высока. Через 3 дня по результатам клинического анализа и посева крови решают вопрос о целесообразности дальнейшей антибиотикотерапии. Нередко детям с САМ требуется достаточно продолжительная ИВЛ, поэтому у них высока вероятность развития вентиляторассоциированной пневмонии (ВАЛ), которую, как правило, вызывают клебсиеллы, энтеробактеры, синегнойная палочка, серрации и другие грамотрицательные микробы, а потому через 3—5 дней вентиляции в качестве основных антибиотиков начинают использовать цефалоспорины **III** поколения.

Нередкими патологическими состояниями в первые сутки жизни у таких детей являются легочная гипертензия, гиповолемия, патологический ацидоз, гипогликемия. Необходимы мониторинг гликемии, КОС крови, ЭКГ, артериального кровяного давления, основных электролитов. Как правило, в первые сутки детей не кормят (но это определяется состоянием ребенка), а проводят инфузионную терапию.

Прогноз. Летальность при САМ в случае несвоевременного удаления из дыхательных путей первородного кала достигает 10% за счет осложнений — «утечки воздуха», инфекции, в том числе сепсиса. При благоприятном течении, даже в случае массивного САМ, рентгенограмма нормализуется к 1—2-й неделе, но повышенная пневматизация легких, участки фиброза, пневматоцеле могут наблюдаться несколько месяцев.

АТЕЛЕКТАЗЫ

Частота ателектазов не установлена, ибо, как правило, они развиваются вторично, осложняя течение различной легочной патологии.

Этиология. Наиболее закономерно ателектаз развивается после аспирации инородных масс (околоплодные воды, меконий, молоко и другое содержимое желудка после срыгиваний, рвоты), но нередко он возникает и после экстубации (удаление интубационной трубки из трахеи). Первичные ателектазы бывают у глубоконедоношенных незрелых детей с анте- и интранатальными кровоизлияниями в головной и/или спинной мозг, при передозировке седативных препаратов матери перед родами.

Клиническая картина. При первичном ателектазе легкого или его доли вследствие аспирационного синдрома в родах уже с рождения выявляют одышку, постоянный цианоз, ослабление дыхания на стороне поражения и здесь же западание участка грудной клетки, укорочение перкуторного тона.

Диссеминированные, рассеянные ателектазы встречаются гораздо чаще тотального ателектаза легких. Более того, учитывая, что расправление легких после рождения происходит постепенно и полностью завершается, по мнению одних авторов, к концу 2-х суток, а других — к концу 1-й недели жизни, даже у вполне здоровых недоношенных детей без клинически дыхательных расстройств, рентгенологически может быть выявлено наличие рассеянных ателектазированных участков легких. В генезе рассеянных ателектазов имеет значение не только относитель-

ный дефицит сурфактанта, но и отсутствие или слабое расправление артериол легких.

При *синдроме диссеминированных ателектазов легких* (в отличие от описанного выше физиологического состояния) имеется дыхательная недостаточность средней тяжести и редко тяжелая, повышение ригидности верхней трети грудной клетки, мозаичное укорочение перкуторного звука над легкими, ослабление дыхания, рассеянные незвучные крепитирующие и мелкопузырчатые хрипы, тахикардия, приглушение тонов сердца, расширение границ относительной сердечной тупости вправо, отечный синдром, увеличение размеров печени. Длительность СДР в этой группе детей (при отсутствии наслоения вторичной инфекции — пневмонии) не превышает 3–5 дней и прогноз при адекватной терапии благоприятный.

Ателектазы долей или сегментов легких — вторичные, как правило, являются осложнением аспирации желудочной слизи, молока, ОРВИ с обструктивным синдромом, пневмоний. Клинически выявляется дыхательная недостаточность, на стороне поражения — нечеткость границ относительной сердечной тупости, резко ослабленное дыхание, укорочение перкуторного тона, некоторое западание межреберных промежутков или даже участка грудной клетки отечность кожной складки над ним.

Диагноз. Хотя клинические данные позволяют заподозрить или даже диагностировать ателектаз легкого либо его доли, но решающее диагностическое значение имеет рентгенограмма грудной клетки в двух проекциях. На рентгенограммах легких у детей с полисегментарными, долевыми ателектазами на месте нерасправленного участка легкого видна диффузно-гомогенная тень, сливающаяся с тенью сердца, на фоне которой не виден легочный рисунок, средостение сдвинуто в сторону ателектаза. Непораженное легкое чаще имеет повышенную прозрачность. Рассеянные ателектазы видны в виде мелких участков апневматозов, создавая впечатление сетчатости, сгущающейся в прикорневых зонах.

Лечение. Необходимость расправления ателектаза обусловлена тем, что в подходящем к нему бронхе часто из-за нарушения дренажной функции возникает (точнее накапливается) инфекция, в результате начинается бронхит; кроме того, в ателектазированном участке могут развиться пневмония, склероз.

Поэтому при выявлении ателектаза необходимы интубация, санация трахеобронхиального дерева и попытка расправить ателектаз путем ВВЛ или ИВЛ. Ребенка нужно укладывать на здоровый бок или живот. При безуспешности этих мероприятий необходима бронхоскопия.

РЕСПИРАТОРНЫЙ ДИСТРЕСС-СИНДРОМ ВЗРОСЛОГО ТИПА, ИЛИ СИНДРОМ ДЫХАТЕЛЬНЫХ РАССТРОЙСТВ ВЗРОСЛОГО ТИПА

Дистресс — от английского distress — тяжелое недомогание (расстройство функции, патологическое состояние).

Термин «респираторный дистресс-синдром взрослого типа» (РДСВ) объединяет несколько разнородных по этиологии и патогенезу состояний, клинически характеризующихся рефрактерной гипоксемией, не устраняемой при гипероксической пробе. Мы предпочитаем пользоваться термином «синдром дыхательных расстройств взрослого типа» (СДРвт), так как узловым звеном патогенеза этого синдрома является дефицит сурфактанта. с ▷••

Частота РД СВ не установлена. По нашим данным, СДРвт развивается примерно у каждого третьего — четвертого ребенка, родившегося в тяжелой асфиксии смешанного генеза.

Этиология. В зарубежной литературе существует 20 синонимов РДСВ (шоковое легкое, синдром белых легких, синдром плотных легких, некардиогенный отек легких, микроэмболический синдром, взрослая болезнь гиалиновых мембран и др.). Подчеркивается, что этиологическими факторами могут быть факторы, вызывающие «системный воспалительный ответ» (подробности см. в гл. XIV) и сопровождающиеся выделением избытка провоспалительных цитокинов, — сепсис, декомпенсированный ДВС-синдром, шок любой этиологии, легочные инфекции, баротравма и/или волюмотравма легких, гипероксия, аспирация желудочного содержимого, ингаляция токсических веществ, эмболии воздухом, жирами, радиационный пневмонит, ожоги, диабетический кетоацидоз, системный васкулит.

Патогенез. Из-за повреждения альвеолярно-капиллярной мембраны с повышенной проницаемостью легочных капилляров и отеком легких, накоплением в паренхиме большого количества лейкоцитов. Белки плазмы крови больного с провоспалительной гиперцитокинемией, проникшие в альвеолы, инактивируют сурфактант.

Лейкоциты (нейтрофилы) играют центральную роль в механизме развития РДСВ, но патогенетические механизмы как их накопления в легких, так и повреждения паренхимы не вполне ясны. Указывают, что именно нейтрофилы и моноциты являются источником избытка перекисных радикалов, метаболитов арахидоновой кислоты, протеолитическихлизосомальных ферментов, которые повреждают альвеолярно-капиллярную мембрану, вызывают воспаление, инактивируют сурфактант и ингибируют его синтез.

Отдельными звеньями патогенеза СДРвп могут быть:

- «системный воспалительный ответ» организма с избытком провоспалительных цитокинов («цитокиновый шторм»);
- длительная гипоксия с ишемией легочной ткани;
- нерациональные режимы ИВЛ (волюмотравма и баротравма повреждают пневмоциты II типа и ингибируют синтез сурфактанта);
- активация эндотелиальных клеток легочных микрососудов с ростом их адгезивной способности и повышение проницаемости капилляров легких под влиянием «цитокинового шторма»;
- расстройства микроциркуляции из-за нарушений реологических свойств крови (сладж-синдром), микротромбозов на фоне гиперпродукции тромбоксана Аг, фактора активации тромбоцитов, лейкотриенов, фактора роста тромбоциов и дефицита простациклина;
- адгезия активированных нейтрофилов к активированным легочным эндотелиоцитам как инициирующий момент острого воспаления с развитием отека легких, снижением остаточной функциональной емкости легких и статической растяжимости легочной ткани;
- ***торможение синтеза и разрушение сурфактанта;***
- накопление токсических продуктов перекисного окисления липидов;
- шунтирование крови справа налево, синдром персистирующей фетальной циркуляции из-за повышенного давления в малом круге;
- тяжелый метаболический ацидоз, повреждающий легкие;

- накопление токсических продуктов обмена, образующихся при гипоксии;
- перегрузка легких переливаемой жидкостью («влажные легкие»);
- осаждение чужеродных частиц из переливаемой жидкости в легких;
- интерстициальный фиброз и склероз;
- иммунодефицитное состояние.

Возможная длительность острой экссудативной фазы — 1—3 суток, но в это время уже развиваются повреждения коллагеновых волокон соединительной ткани легких, микроэмболы (нейтрофильные, фибринные, тромбоцитарные). Далее следует пролиферативная фаза, характеризующаяся интерстициальными клеточными инфильтратами, пролиферацией поврежденных и неспособных к синтезу сурфактанта пневмоцитов II типа; ее длительность 3—10 дней. И, наконец, наступает фаза интерстициального фиброза. Смерть наступает от легочно-сердечной недостаточности.

В отличие от БГМ (СДР I типа) имеет место вторичный дефицит сурфактанта в основном вследствие его разрушения и нарушения выброса, хотя количество пневмоцитов II типа у таких больных повышено. СДРвт может прерваться на любой стадии, но при тяжелом течении процесс в легких доходит до нарушения архитектоники ацинуса, альвеолярного фиброза, хронической бронхолегочной болезни по типу бронхолегочной дисплазии.

Предрасположены к СДРвт дети с очень низкой массой тела, ВУИ, а также дети, у которых тяжелая асфиксия в родах развилась на фоне хронической внутриутробной гипоксии.

В.А.Неговский относит СДРвт к проявлениям постреанимационной болезни, а отсюда в патогенезе ее определенную роль играют и иатрогенные факторы, в том числе гипероксия, использование недостаточно подогретого или увлажненного кислорода, перегрузка объемом при инфузионной терапии, нерациональный контроль инфекций, полипрогмазия, длительное нерациональное парентеральное питание.

Клиническая картина. Первым клиническим признаком СДРвт является стойкая гипоксемия с низкой реакцией на дыхание кислородно-воздушной смесью, с «привязанностью» ребенка к высоким концентрациям вдыхаемого кислорода (Fio_2 длительно >0,3—0,4) при отсутствии у него какой-либо верифицированной патологии сердечно-сосудистой системы. Наблюдаются одышка с участием вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, возбуждение, беспокойство, тремор, судорожная готовность или судороги, тахикардия с некоторым приглушением тонов сердца и отчетливым систолическим шумом, склонность к отечности, олигурии, повышению артериального давления. Вначале, несмотря на выраженную рефрактерную гипоксемию, гиперкапния отсутствует. Имеет место метаболический ацидоз.

Далее дыхательная недостаточность прогрессивно нарастает (развиваются бледность кожных покровов с мраморным рисунком, распространенный цианоз, стонущее, кряхтящее дыхание, выраженное участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания), легкие становятся более «жесткими», и при ИВЛ необходима модификация режима для ликвидации гипоксемии (увеличение давления на вдохе, относительной длины выдоха, дыхательного объема и т.д.), выслушиваются разнообразные диффузные хрипы, в том числе крепитирующие, незвучные мелкопузырчатые, среднепузырчатые, высокие и низкие сухие на вдохе и выдохе, что со-

здает картину бронхиальной обструкции, отека и застоя в легких. Признаки синдрома гипервозбудимости у ребенка сочетаются с периодами вялости, снижения мышечного тонуса, артериальной гипотонии. В последующем нарастают явления вялости, вплоть до развития комы, появляются сердечная недостаточность и ишемические изменения в сердце при электрокардиографическом исследовании, стойкая легочная гипертензия, гиповолемия, снижение артериального кровяного давления, геморрагический синдром (кожные геморрагии, желудочно-кишечные и легочные кровотечения), полиорганная недостаточность с олигурией или анурией.

Тяжесть дыхательных расстройств на ранних этапах у таких детей можно определить при помощи шкалы Даунса (табл. 12.5).

Рентгенологически в начале обнаруживаются признаки интерстициального и альвеолярного отека легких (расширение сосудистого рисунка с отеком междолевой плевры и очаговоподобные тени — «пушистые легкие», сегментарные и долевые отеки, «воздушная бронхограмма»). Однако через несколько часов или сутки на рентгенограмме грудной клетки появляются диффузные изменения, подобные изменениям при СДР I типа (БГМ). У части выживших детей далее развиваются резкое усиление рисунка корня легкого, грубое неравномерное снижение прозрачности легочных полей с одновременным наличием «воздушной бронхограммы», тяжистые тени, свидетельствующие о фиброзе легких.

Правилом является наслоение бактериальной инфекции на одной из стадий процесса и развитие пневмонии.

Лечение. Учитывая роль иатрогенных факторов в развитии СДРвт (РДСВ) принципиально важно при оказании помощи детям, родившимся в асфиксии, тщательно соблюдать положения, изложенные в главе VII, в частности, касающиеся рациональной инфузионной терапии, мониторинга газового состава крови, гемодинамики, параметров ИВЛ и ВВЛ. Очень важно рационально подогревать кислородно-воздушную смесь, используемую для ВВЛ и ИВЛ, рано начинать энте-

Таблица 12.5

Шкала Даунса для оценки тяжести респираторных нарушений у новорожденных (1968)

Признак	Оценка в баллах		
	0	1	2
Цианоз	Нет	Только при дыхании воздухом	При дыхании 40% кислородом
Спастические движения, судороги	Нет	Умеренные	Тяжелые
Хрипы при дыхании	Нет	Слышны при аускультации стетоскопом	Слышны на расстоянии
Крик	Звонкий	Глухой	Нет или еле слышен
Частота дыхания, в мин	Менее 60	60-80	Более 80 или периодическое апноэ

Примечание. 4 балла в течение нескольких часов — признак легкой степени дыхательных расстройств, 5-6 — средней тяжести; 7—10 — тяжелых.

ральное питание, контролировать инфекции. При развившемся СДРвт — терапия поддерживающая, *наиболее эффективно раннее (!!) применение в комплексе лечебных мероприятий препаратов экзогенного сурфактанта*. Обсуждается целесообразность раннего назначения курса дексаметазона (в экссудативной фазе болезни) или ингаляционных кортикостероидов (флутиказона пропионат — фликсотид, будесонид — пульмикорд), а также трентала, супероксиддисмутазы.

Прогноз. Обратное развитие СДРвт (РДСВ) и выздоровление возможно на любой стадии. Однако если развилась IV стадия (тяжелых физиологических аномалий — интерстициального фиброза), то летальность доходит до 50%.

ОТЕКЛЕГКИХ

Частота развития отека легких у новорожденных не установлена, так как задержка жидкости в легких (как в альвеолах, так и в интерстции) различной степени выраженности типична для многих патологических состояний.

Патогенез. Р.Д.Бленд (1983) сгруппировал *патогенетические механизмы отека легких* у новорожденных на основании вызывающих их этиологических факторов.

Повышение давления в легочных капиллярах:

- Сердечная недостаточность.
- Тяжелая гипоксия.
- Чрезмерное введение жидкости.
- Усиление легочного кровотока.
- Уменьшение кровеносного русла легких.

Снижение осмотического и онкотического ***давления при гипопротеинемии:***

- Недоношенность.
- Врожденная водянка.
- Чрезмерное введение жидкости.
- Повышение потери белка.
- Неадекватное питание.

Поражение лимфатической системы:

- Интерстициальная эмфизема легких.
- Бронхолегочнаядисплазия.
- Высокое центральное венозное давление.

Поражение эндотелия капилляров:

- Болезнь гиалиновых мембран.
- Пневмония.
- Септицемия.
- Токсическое действие кислорода.
- Легочные эмболии.

У новорожденных в патогенезе отека легкого чаще принимает участие несколько факторов, преимущественно легочных (подробнее см. в гл. XIX). Когда темп перехода богатой белком жидкости из системы легочных капилляров в межклеточное пространство превышает способность лимфатической системы удалять ее в венозное русло, развивается отек легких. А когда объем скопившейся жидкости превышает емкость интерстиция, она начинает поступать в альвеолы через эпителий. Отсюда и обычная последовательность событий — интерстициальный, а затем альвеолярный отек легких.

Клиническая картина. Отек легких характеризуется среднетяжелой или тяжелой дыхательной недостаточностью (цианоз, эпизоды апноэ, западение грудины, различные виды периодического дыхания). Типичны экспираторные шумы, обильные хрипы в легких (крепитирующие, средне- и мелкопузырчатые) на фоне ослабленного дыхания, кровянистые вьщеления изо рта, нередко приобретающие пенистый характер, поверхностное дыхание, укорочение легочного тона в медиальных отделах. Пульс учащен, слабого наполнения. Тоны сердца приглушены. Границы относительной сердечной тупости определяются нечетко. Обычны общий отечный синдром, увеличение печени. Нередко развивается массивное легочное кровоизлияние, приводящее к кровотечению изо рта, коллапсу, развитию симптомов острой постгеморрагической анемии, декомпенсированному ДВС-синдрому, нарастанию дыхательной недостаточности. Одновременно у таких детей часто развиваются кровоизлияния в мозг и другие органы — надпочечники, желудочно-кишечный тракт, кожу и подкожную клетчатку, что приводит к резкой мышечной гипотонии, судорогам, гипотермии, срыгиваниям, рвоте, мелене, генерализованным отекам вплоть до анасарки и др. Активная гемостатическая терапия в сочетании с различными вариантами вспомогательного дыхания с постоянным положительным давлением в воздухоносных путях — наиболее важные звенья комплексного лечения больных.

Рентгенологически для отечно-геморрагического синдрома, так же как и для отека легких, характерны уменьшение размеров легочных полей: «размытая» рентгенограмма легких с «бабочкообразным» затемнением в прикорневых зонах.

Дифференциальный диагноз следует проводить с СДРвт. Принимают во внимание анамнестические, клинические и рентгенологические данные, динамику их под влиянием терапии.

Лечение начинается с попытки выявления ведущего патогенетического звена (гипоксия, патологический ацидоз, гиповолемия или гиперволемия, гипопротеинемия, легочная гипертензия, инфекция, сердечная недостаточность и др.), чтобы повлиять на него Обычная тактика терапии: ВВЛ или ИВЛ с ограничением положительного давления в конце выдоха, ограничение объема инфузионной терапии, мочегонные, кардиотрофики и иногда глюкокортикоиды (подробнее — см. в гл. XIX).

КРОВОИЗЛИЯНИЯ В ЛЕГКИЕ

Массивные кровоизлияния в легких обнаруживают на секции у 15% детей, умерших в течение первых 2 нед. после рождения (Берман Р.Е., Клигман В.М., 1991). Обычно кровоизлияния осложняют течение тяжелой асфиксии (особенно после длительной ИВЛ), а также легочной инфекции, пневмопатий. Чаще кровотечения начинаются в альвеолах, реже — в интерстиции. Нередко обширные кровоизлияния в легких — единственный признак кровоточивости, но иногда у детей могут быть и другие проявления вторичной геморрагической болезни новорожденных — кожные геморрагии (пурпура), кишечное кровотечение (мелена) и др. Легочные геморрагии могут быть и одним из проявлений ДВС-синдрома.

Клиническая картина не имеет специфических черт и напоминает клинику любых дыхательных расстройств у новорожденных. Патогномоничным признаком является выделение крови изо рта и носа, из эндотрахеальной трубки, но это

бывает лишь у половины детей с кровоизлияниями в легкие. Розовое окрашивание пенистой жидкости, выделяемой изо рта при отеке легких, может быть кратковременным.

Лечение. Гемостатическая терапия, включая назначение витамина К, дицинона, переливание свежезамороженной плазмы; ИВЛ с положительным давлением на выдохе; симптоматическая терапия.

СИНДРОМЫ «УТЕЧКИ ВОЗДУХА» (синдром воздушных пробок)

Частота выявления воздуха вне воздухоносных путей («утечек воздуха») у новорожденных, находящихся в отделении интенсивной терапии, по данным разных авторов колеблется от 1—2% у всех живорожденных до 3—4% у детей с очень низкой массой тела при рождении (менее 1500 г). К синдрому «утечки воздуха» относят интерстициальную эмфизему легких, пневмомедиастинум, пневмоторакс, пневмоперикард, пневмоперитонеум (табл. 12.6).

Этиология. Хотя существуют и спонтанные «утечки воздуха» (у лиц с наследственными коллагенопатиями), все же подавляющее большинство новорожденных с пневмотораксом и другими вариантами этой патологии имеют легочные заболевания.

Факторами высокого риска развития синдромов утечки воздуха являются:

- реанимационные пособия при рождении;
- интубация;

Таблица 12.6

Степени тяжести синдрома «утечки воздуха»
(по Дэвиду Дюранду и соавт., 1993)

Степень тяжести	Описание
Интерстициальная эмфизема легких	
Легкая	Фокальные или вокруг корня легкого пузырьки любого размера
Средней тяжести	Диффузные пузырьки воздуха диаметром менее 2 мм
Тяжелая	Диффузные пузырьки воздуха диаметром более 2 мм
Большие «утечки воздуха»	
Легкая	Пневмомедиастинум, односторонний или двусторонний пневмоторакс, потребовавшие только однократной аспирации воздуха или торакоцентеза с активной аспирацией, с утечкой воздуха, продолжавшейся менее 72 ч
Средней тяжести	Рецидивирующий пневмоторакс, потребовавший повторного отсасывания воздуха или повторного дренажа с активной аспирацией (всего менее 5 инцидентов) или «утечка воздуха», продолжавшаяся 72-120 ч
Тяжелая	Пневмоторакс, потребовавший установления двух **и** более дренажных трубок для отсасывания воздуха или «утечка воздуха», продолжающаяся более 120 ч, либо пневмоперикард или пневмомедиастинум

- проведение любых видов ВВП и ИВЛ как за счет чрезмерных пикового давления на вдохе или дыхательного объема, так и положительного в конце выдоха;
- неаккуратно проведенное отсасывание слизи из дыхательных путей;
- заболевания легких — САМ, БГМ, легочные инфекции, пороки развития легких.

Патогенез. «Утечки воздуха» у новорожденных в первые дни жизни возникают чаще, чем даже в конце неонатального периода, так как формирование альвеол из мешочков, имеющихся у плода, происходит после рождения и, кроме того, коллатеральная вентиляция по межальвеолярным сообщениям (поры Кона), между бронхиолами и прилежащими к ним альвеолами (каналы Ламберта), при рождении отсутствует и формируется позднее.

При разрыве воздухоносных путей в области основания грозди альвеол воздух проникает в интерстициальную ткань и по периваскулярным и перибронхиальным пространствам — к корню легкого и отсюда в средостение. Распространяясь дистально, образуя пузыри, он проникает в плевральную полость, вызывая пневмоторакс. Спускаясь периваскулярно или параэзофагально, воздух может проникнуть в забрюшинное пространство и брюшную полость.

Интерстициальная эмфизема легких (ИЭЛ) особенно часто наблюдается у детей с массой тела при рождении менее 1500 г, находящихся на ИВЛ. По данным С.М.Харта и соавт. (1982), частота ИЭЛ достигает в этой группе детей 20—30%.

Клинически трудно определить момент появления ИЭЛ: у ребенка, находящегося на ВВЛ и ИВЛ, постепенно ослабляются дыхательные шумы, «вздувается» грудная клетка и уменьшаются ее экскурсии (при одностороннем процессе это развивается лишь на пораженной стороне), усиливаются или возникают гиперкапния и гипоксемия, прогрессируют метаболический ацидоз, гипотензия, брадикардия.

Диагностируют ИЭЛ рентгенологически — повышенная пневматизация легочной ткани с округлыми или продолговатыми зонами повышенной прозрачности, образующими грубый сетчатый рисунок, исходящий из корня легкого. Буллы, пневматоцеле в легочной ткани или у висцеральной плевры — типичное проявление ИЭЛ. Процесс чаще (у 70% больных) — односторонний (в большинстве случаев справа), реже (30%) — двусторонний. Почти у половины больных ИЭЛ развивается пневмоторакс.

Лечение. Уменьшение пикового давления на вдохе, дыхательного объема и остаточного в конце выдоха — необходимые условия лечения. Это может быть достигнуто учащением числа дыханий (при уменьшении **PIP),** вплоть до высокочастотной (оптимально осциляторной с частотой 15 Гц, т.е. 900 дыханий в 1 мин) ИВЛ. При одностороннем процессе без грубых дефектов внешнего дыхания и КОС крови больного укладывают на «больной» бок, а при ИВЛ пробуют селективную интубацию другого легкого.

Прогноз. У большинства детей ИЭЛ спонтанно, без ИВЛ, регрессирует через 5–7 дней. При двустороннем процессе у выживших детей высок риск развития бронхолегочной дисплазии.

Пневмоторакс обнаруживают у 1% живорожденных, находящихся в отделении интенсивной терапии новорожденных, но лишь у 10—20% из них развиваются клинические признаки. Наиболее часто пневмоторакс осложняет течение САМ

и ВВЛ, ИВЛ с постоянным положительным давлением в воздухоносных путях. Возможен и спонтанный пневмоторакс.

Клиническая картина зависит от выраженности пневмоторакса и скорости его нарастания. При бессимптомном течении можно отметить лишь отставание дыхательных экскурсий грудной клетки с одной стороны, здесь же уменьшение слышимости дыхательных звуков и коробочный оттенок перкуторного легочного тона (гиперрезонанс). Клинически выраженный пневмоторакс чаще характеризуется резким внезапным ухудшением состояния больного (повышенная возбудимость, бледность, плач и др.), нарастанием одышки, цианоза и даже остановкой дыхания. Иногда ухудшение состояния протекает по типу шока, что типично для напряженного пневмоторакса (клапанный пневмоторакс). Характерно выбухание пораженной половины грудной клетки и отсутствие здесь же дыхательных шумов при аускультации, коробочный легочный перкуторный тон, смещение средостения в противоположную сторону, тахикардия, приглушение тонов сердца с отсутствием верхушечного толчка в типичном месте, вздутый живот. Цианоз не регрессирует при кислородотерапии. Двусторонний пневмоторакс встречается у 10% больных с этой патологией.

Решающее диагностическое значение имеет рентгенограмма грудной клетки, на которой виден участок легочного поля повышенной прозрачности без легочного рисунка, спавшееся легкое и смещение средостения в противоположную сторону. Боковой снимок грудной клетки позволяет четче выявить пневмоторакс и нередко сопровождающий его пневмомедиастинум.

Если причина пневмоторакса неясна и есть основание подумать о гипоплазии легкого, аномалии строения почек, то даже если нет типичных изменений лица можно подозревать синдром Поттер.

Лечение. При бессимптомном и малосимптомном пневмотораксе необходимо лишь мониторное наблюдение за состоянием ребенка. Целесообразно «смягчить» параметры вентиляции за счет увеличения частоты дыхания. Кормят ребенка чаще и малыми порциями (из соски или через зонд). При серьезных нарушениях дыхания и кровообращения показана пункция и отсасывание воздуха, а при клапанном пневмотораксе — и дренаж с наложением аппарата активной аспирации. Оптимальный метод ИВЛ — осциляторная высокочастотная вентиляция.

Прогноз определяется в основном патологией легких, осложнившейся пневмотораксом.

Пневмомедиастинум развивается у 25% новорожденных с пневмотораксом. Если пневмомедиастинум развился как изолированное состояние, то, как правило, клинически он бессимптомен и выявляется лишь рентгенологически. В то же время, из-за сдавления легких и сердца при выраженном пневмомедиастинуме может быть одышка, приглушение тонов сердца, тахикардия, цианоз лица, набухание шейных вен, снижение артериального давления, иногда подкожная крепитация при пальпации шеи.

Лечение требуется редко; пункцию делают лишь прирезком нарушении притока венозной крови к сердцу. Как и при других вариантах утечек воздуха, можно прибегнуть к использованию 100% кислорода при дыхании (Fio_2=1,0), ибо это ведет к более быстрому растворению внеальвеолярного газа. Однако существует опасность ретинопатии недоношенных и других токсических осложнений кислородотерапии.

Пневмоперикардиум клинически также может протекать бессимптомно и выявляться лишь рентгенологически — темный ободок вокруг тени сердца. В других случаях у ребенка появляется внезапно резкий генерализованный цианоз, резкое приглушение тонов сердца и ослабление пульса, падение артериального кровяного давления, т.е. признаки шока, тампонады сердца. При таком течении необходима немедленная аспирация воздуха из околосердечной сумки (введение иглы под мечевидный отросток параллельно грудине). При развившейся тампонаде сердца летальность достигает 20—60%, несмотря на проводимое лечение.

Пневмоперитонеум и газовая эмболия тоже могут быть осложнением нерационально проводимой ИВЛ с последующей ИЭЛ.

ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

В.М.Герсони (W.M.Gersony) и соавт. в 1969 г. обобщили результаты наблюдений за новорожденными, у которых вскоре после рождения появился цианоз и гипоксемия «при отсутствии распознаваемых сердечных, легочных, гематологических болезней и поражений центральной нервной системы», но имеющих признаки право-левого шунта и высокое давление в легочной артерии. Авторы назвали это состояние «синдромом персистирующего фетального кровообращения». В дальнейшем, однако, более популярным стал термин «легочная гипертензия» (ЛГ) с подразделением ее на транзиторную легочную гипертензию (ТЛГ) и персистирующую легочную гипертензию (ПЛГ), среди вариантов которой и выделяют вторичную (ВПЛГ) и идиопатическую (ИПЛГ) как синонимы первичной ПФК, описанной В.М.Герсони и соавт.

Частота. Согласно данным первоописателей (Герсони В.М. и др.), частота ПФК у доношенных новорожденных 1:1500. ПЛГ, по данным разных авторов, можно выявить у 1—3 на 1000 живорожденных и у 10—15% детей в неонатальных отделениях реанимации и интенсивной терапии. Согласно данным Г.С.Стефанова (1999), из числа всех новорожденных с диагностированной легочной гипертензией у 7,8% выявлена ТЛГ, а среди детей с ПЛГ у 94,1% вторичная ЛГН и лишь у 5,9% - ИПЛГ.

Этиология. *Причинами транзиторной легочной гипертензии* (ТЛГ) могут быть:

- чрезмерный родовой стресс (прежде всего болевой);
- асфиксия (гипоксемия, гиперкапния и ацидоз);
- гипотермия;
- холодная (не подогретая) воздушно-кислородная смесь при ВВЛ и ИВЛ;
- полицитемия (как следствие ЗВУР, фетофетальной трансфузии, сахарного диабета у матери, синдрома Беквита и др.);
- гипогликемия;
- острые поражения легочной паренхимы (СДР I, II и взрослого типа, пневмонии, синдромы утечки воздуха и др.).

Причины персистирующей легочной гипертензии (ПЛГ) группируют так:

- Активный спазм легочных сосудов, который может быть следствием синдрома аспирации мекония (САМ), инфекции (особенно часто стрептококковой В, сепсиса, пневмонии, ассоциированной с вентиляцией — ВАЛ), тяжелой перинатальной гипоксии смешанного генеза, длительного декомпенсированного ацидоза при любых болезнях, микротромбозов легочных сосудов,

персистирующих обменных нарушений (гипогликемия, гипокальциемия, гипомагниемия).

- Аномалия легочных сосудов с гипертрофией мышечного слоя легочных артерий, мускуляризацией в норме немышечных внутриацинусных артериол, что наиболее типично для детей, перенесших хроническую внутриутробную гипоксию, но также бывает идиопатическим состоянием или обусловлено преждевременным (внутриутробным) закрытием артериального протока из-за приема матерью перед родами салицилатов или индометацина, переношенностью, водянкой плода, системной гипертензией у плода.
- Уменьшение легочной паренхимы, площади и поперечного сечения сосудистого легочного русла при диафрагмальной грыже, гипоплазии легких, синдроме Поттер, поликистозах легких, стенозах и других пороках развития периферических легочных артерий, а также при приобретенных стойких или хронических заболеваниях легких (СДРвт, бронхолегочная дисплазия и др.).
- Врожденные пороки сердца (обструкция тракта выброса левого желудочка, тотальный аномальный дренаж легочных вен, аномалии Эбштейна и Эйзенменгера и др.), левожелудочковые кардиомиопатии.

Если причиной ТЛГ чаще всего является любого генеза гипоксия, то ПЛГ — хроническая внутриутробная гипоксия, СДРвт. Большинство детей с ПЛГ— недоношенные, а с ТЛГ и ИГШГ — доношенные.

Патогенез. Успешная адаптация ребенка к условиям внеутробной жизни требует резкого снижения легочной сосудистой резистентности сразу после рождения, что во многом зависит от активации синтеза вазодилататорных простагландинов (простациклина — простагландина I, простагландинов Е), *Ei,),* атакже брадикинина и оксида азота — N 0 , эндотелина II эндотелием сосудов легких (табл. 12.7).

При ТЛГ и ПЛГ этого не происходит. Важнейшими причинами считают активный синтез вазоконстрикторных простагландинов — тромбоксана A_2, фактора активации тромбоцитов (FAP), простагландина D_2, лейкотриенов D4, C_4 тромбоцитами и эндотелием сосудов легких.

Повышенное давление в легочной артерии может привести к шунтированию крови справа налево через еще функционально и анатомически незакрытый артериальный проток, а также через овальное отверстие. Повышается нагрузка на правый желудочек, ухудшается его кровоснабжение, а также задней стенки левого желудочка, субэндокардиальных зон правого желудочка, что может привести не только к право- и левожелудочковой недостаточности, но и вызывать некрозы папиллярных мышц, недостаточность трехстворчатого клапана (гораздо реже двустворчатого).

Основным же патогенетическим следствием как ТЛГ, так и ПЛГ является гипоксемия. Гиперкапния встречается гораздо реже, причем нетяжелая. Гипоксемия всегда вызывает ацидоз, который, в свою очередь (при pH менее 7,2, это закономерно), усиливает спазм сосудов, т.е. замыкается порочный круг (рис. 12.1).

Клиническая картина. ИГШГ обычно развивается у доношенных или переношенных детей через некоторый светлый промежуток после родов (в пределах первых 12 часов жизни), когда дети не имеют каких-либо отклонений от нормы. Появляются цианоз и тахипноэ без участия дополнительной мускулатуры в акте дыхания и грантинга (дистанционно слышимых шумов на выдохе). На начальных

Таблица 12.7

Факторы, определяющие легочное сосудистое сопротивление в неонатальном периоде
(KinsellaJ.P. nAbmanS.H., 1995)

Факторы, снижающие легочное сосудистое сопротивление	Факторы, повышающие легочное сосудистое сопротивление
Эндогенные медиаторы и механизмы: • Кислород • Оксид азота • Простагландины I_2, E_2, D_2 • Аденозин, АТФ, магний • Брадикинин • Предсердный натрийуретический пептид • Алкалоз • Активаторы калиевых каналов • Гистамин • Стимуляция n. vagus • Ацетилхолин • Стимуляция а-адренорецепторов *Механические факторы:* • Растяжение легкого • Структурные изменения легочных сосудов • Изменение давления интерстициальной жидкости	*Эндогенные медиаторы и механизмы:* • Гипоксия • Ацидоз • Полицитемия • Эндотелии I • Лейкотриены • Тромбоксаны • Фактор активации тромбоцитов • Активатор кальциевых каналов • Стимуляция α-рецепторов • Простагландин F_{2a} *Механические факторы:* • Перерастяжение или неполное растяжение легочной ткани • Гипоплазия легкого • Дисплазия альвеолярных капилляров • Легочная тромбоэмболия • Расширение легочной артерии • Дисфункция желудочков • Венозная гипертензия

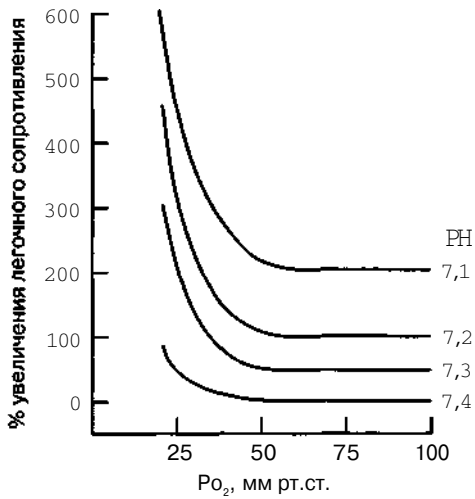


Рис. 12.1. Зависимость сопротивления в сосудах малого круга кровообращения от Po_2 **и** pH (по Г.Эвери, **1987).**

этапах ЛГ (ПФК) может отмечаться такой характерный симптом: розовые правая рука и голова, цианотичные левая рука и нижняя часть тела из-за различия оксигенации в предуктальной и постдуктальной крови.

ТЛГ и ПЛГ как осложнение легочной патологии чаще является следствием синдрома аспирации — дети, как правило, рождаются в асфиксии с отошедшим меконием. Нередко у них присутствуют признаки сердечной недостаточности и даже шока, наряду с симптомами респираторного дистресса. Системное артериальное кровяное давление обычно нормальное. Второй тон на легочной артерии акцентуирован, расщеплен. Может быть выслушан дующий систолический шум во втором — четвертом межреберье слева от грудины, из-за недостаточности трехстворчатого клапана, ритм галопа. Печень увеличена. Цианоз в начале может быть периодическим, но затем становится постоянным. На ЭКГ у детей с ПЛГ находят правограмму за счет гипертрофии правого желудочка, а также возможны признаки ишемии миокарда или субэндокардиальных инфарктов (снижение сегмента S–T ниже изолинии). Рентгенологически у половины детей с ПЛГ находят кардиомегалию, обеднение или нормальный сосудистый рисунок легких.

Газовый состав крови у детей с ПЛГ характеризуется тяжелой гипоксией (Рог в артериальной крови 5,35 кПа и ниже, при нижней границе нормы 9,33—8,67 кПа), при умеренных ацидозе и гиперкапнии. Кроме того, очень часты обменные нарушения — гипогликемия, гипокальциемия, гипомагниемия, а также высокий гематокритный показатель и тромбоцитопения. Тромбоцитопения свойственна аспирационному синдрому из-за тромбопластических свойств околоплодной жидкости в дыхательных путях. У умерших детей с САМ на секции в легочных сосудах находят агрегаты тромбоцитов и микротромбы.

Упомянутая симптоматика, конечно, изменяется у детей с ПЛГ, являющейся вторичной по отношению к болезням легких и сердца, СДРвт. Рентгенограмма грудной клетки и эхокардиография помогают уточнить диагноз.

Течение ПЛГ очень вариабельно и зависит от своевременности диагностики и терапевтической тактики.

Диагноз. Подозрение на ЛГ возникает, когда, несмотря на «жесткие» параметры вентиляции (пиковое давление на вдохе — PIP — 35—40 мм рт.ст., а в конце выдоха 4—5 см вод.ст.) и использование больших концентраций кислорода (Fio_2 более 0,4), у ребенка сохраняется выраженная гипоксемия, цианоз при отсутствии клинических и рентгенологических данных, свидетельствующих о каких-либо существенных поражениях легких или сердца. Конечно, оптимально исключить врожденные пороки сердца при помощи ультразвукового исследования. Труднее решить вопрос о наличии ЛГ у новорожденных с поражениями легких (пневмонии, САМ и др.).

Для диагностики Л Г используют следующие тесты:

1. *Кислородная проба — тест с гипероксией* (вдыхание больным в течение 10 мин 100% кислорода, что способствует его диффузии даже в плохо вентилируемые участки легких и при отсутствии гемодинамических нарушений приводит к ликвидации гипоксемии легочного генеза). Если Рог станет через 10 мин более 100 торр (мм рт.ст.), это указывает на легкую ЛГ, а если 80—100 торр (мм рт.ст.) — средней тяжести и менее 80 торр (мм рт.ст.) — тяжелую Л Г.

2. *Тест с гипервентиляцией* (проводят ручную механическую вентиляцию легких с частотой 100—150 дыханий в 1 мин 100% кислородом в течение 10мин)явля-

ется косвенным для исключения врожденного порока сердца, ибо при ЛГ на этом фоне обычно удается достигнуть гипокапнии ($Paco_2$ менее 30 торр=мм рт.ст.), и хотя бы кратковременно Раог достигает 100 торр (мм рт.ст.), чего не происходит при врожденном пороке.

3. *Кислородно-протоковый тест.* При Л Г Pao_2 в предпротоковых артериях (правой лучевой, височной) на 10% и более выше, т.е. обычно превышает 10—15 торр, или мм рт.ст., чем в постпротоковых артериях (пупочной, задней берцовой, левой лучевой); чрескожный мониторинг при помощи пульсоксиметра также дает надежные результаты при отсутствии выраженной системной гипотензии.

Всем детям необходимы: рентгенограмма грудной клетки, ЭКГ, эхокардиография, допплерография сердца, мониторинг гематокритного показателя, уровней глюкозы, кальция, КОС крови. Приводим алгоритм диагностики ПЛГ (табл. 12.8).

Лечение. Прежде всего необходимо устранить факторы, провоцирующие ЛГ: патологический ацидоз, гипервязкость крови, гипогликемию, артериальную гипотензию, гипокальциемию. Предотвратить холодовой стресс, гиперволемию, гиповолемию, гиперосмолярность, гиперкальциемию. При выраженной болевой реакции у ребенка целесообразно обезболивание, например, фентанилом — 2 мкг/кг или морфином — 0,1 мг/кг каждые 4 ч. Требуется соблюдение строжайшего лечебно-охранительного режима. Ограничивают объем переливаемых жидкостей до минимальных физиологических потребностей. С целью предупреждения у детей гипо- и гиперволемии учитывают жидкостной баланс каждые 3–6 ч. Постоянный мониторинг системного артериального давления — обязателен. Средний уровень артериального давления у доношенных не должен превышать 50—55 мм рт.ст., а у детей с очень низкой массой тела — 40—45 мм рт.ст., а с экстремально низкой — 35—40 мм рт.ст.

Экзогенные сурфактанты в настоящее время все шире применяют при ПЛГ, ибо основные факторы, ведущие к ПЛГ, вызывают и дефицит сурфактанта (подробнее применение — см. «Лечение» в разделе, посвященном СДР).

Инотропная терапия. Для поддержания сердечного выброса и системного артериального давления назначают допамин в дозе 5—10 мкг/кг/мин, стремясь к вышеуказанному среднему артериальному давлению. Надо помнить, что более высокие дозы допамина повышают легочное сосудистое сопротивление, а потому, если надо усилить инотропный эффект, то к допамину в дозе 10 мкг/кг/мин добавляют добутамин (добутрекс) в дозе также 10 мкг/кг/мин. При неэффективности на короткое время добавляют адреналин в дозе 0,05—0,5 мкг/кг/мин, помня что дозы 1,0 мкг/кг/мин и более резко увеличивают спазм легочных сосудов.

Основным в лечении является стремление ликвидировать или уменьшить гипоксемию, которая может привести к «драматическому» снижению резистентное™ легочных сосудов, падению давления в легочной артерии. Обычно этого добиваются путем гипервентиляции (ИВЛ с частотой около 60—80 дыханий в 1 мин при времени вдоха 0,15—0,2 с), при которой достигают гипокапнии в пределах Paco2 25—30 торр (мм рт.ст.) и алкалоза — pH в пределах 7,45—7,5. Положительное давление на выдохе полезно только детям с поражениями легочной ткани. При тяжелом течении прибегают к высокочастотной ИВЛ. Синхронизируют дыхание ребенка с аппаратом путем адаптации аппарата ИВЛ к частоте дыхания ребенка, гипервентиляции с гипокапниеи и реже назначения барбитуратов (чаще тиопентал в дозе 2—3 мг/кг массы тела внутривенно с поддерживающими дозами 1 мг/кг каж-

Таблица 12.8

Алгоритм диагностики персистирующей легочной гипертензии (ПЛГ) у новорожденных

(Стефанов ГС, 1999)

Основные критерии	Дополнительные критерии	Факторы риска развития ПЛГ
1. Цианоз: • рефрактерный; • несоответствующий умеренным сердечно-легочным нарушениям. 2. Необходимость проведения ИВЛ с «жесткими параметрами» (Fio2 0,8-1,0; частота более 60 в 1 мин, P1P>35 см вод.ст.)	Раннее появление клинических симптомов (24-48 ч после рождения). Исключить вторичную ПЛГ Шум в сердце при трикуспидальной регургитации, шунтирование через боталлов проток, овальное окно	**1. Перинатальные:** • внутриутробная гипоксия; • асфиксия; • кесарево сечение; • сахарный диабет матери; • прием матерью в родах нестероидных противовспалительных средств; • гипотермия новорожденного
3. Тяжелая, рефрактерная гипоксемия (Po_2<45 мм рт. ст. при Fio21,0). 4. Альвеолярно-артериальный градиент по кислороду ($AaDO_2$) >500 мм рт.ст., 01 >12	Полицитемия; гипокальциемия; гипогликемия	2. Легочная патология: • аспирация мекония; • СДР I типа; • тяжелая пневмония (особенно В-стрептококковая); • врожденные аномалии легких, диафрагмальная грыжа; • баротравма и волюмотравма легочной паренхимы
5. Постдуктальное Po_2 или TcSat O_2 ниже предуктального на 10 мм рт.ст. или на 10% и более соответственно 6. Повышение Po_2 80 мм рт.ст. или TcSat O_2 >95% при гипервентиляционной ИВЛ HFio$_2$ 1,0		3. **Другие:** • СДРвт при сепсисе и любом шоке; • врожденные нервно-мышечные болезни
7. ЭхоКГ признаки: • PAP на уровне SAP или выше его; • право-левое или бидиректоральное шунтирование через боталлов проток и/или овальное окно; • дилатация правых отделов сердца и нарушение кинетики клапана легочной артерии	Рентгенологические признаки обеднения малого круга кровообращения ЭКГ-признаки перегрузки правых отделов сердца: P II>0,3 mV R I I1H R V1, 2 > 2 ,1m V	

дые 12 ч) или бензодиазепинов (диазепам, седуксен 0,3 мг/кг каждые 24 ч), наркотических анальгетиков (чаще промедол 0,1 мг/кг каждые 12—24 ч), ардуана (30—70 мкг/кг в среднем 40 мкг/кг внутривенно каждые 12 ч), ГОМК (100—150 мг/кг также внутривенно каждые 6 ч). Выбор препарата определяется клинической ситуацией и планируемой длительностью ИВЛ. Особенно редко сейчас прибегают к миорелаксантам (ардуану и др.). Необходимо добиваться Pao_2 артериальной крови 80 торр (мм рт.ст.), у доношенных на короткий период допусти-

мы даже величины Раог артериальной крови 100 торр (мм рт.ст.). Гипокапнию целесообразно поддерживать в крови несколько суток. Переход к естественному дыханию осуществляют медленно, постепенно снижая как PIP, так Fl02 и давление на выдохе. Еще раз подчеркнем, что высокочастотная осцилаторная ИВЛ (ВчОИВЛ) — оптимальный метод лечения детей с ПЛГ. Получен положительный эффект сочетания ВчОИВЛ и ингаляцией оксида азота (Мостовой А.В., 2003). По его данным, показанием для перевода на ВчОИВЛ является индекс оксигенации (OI) более 12, т.е. наличие ПЛГ, а при 01 >20 необходимо присоединение к терапии ингаляторного оксида азота.

Медикаментозная терапия показана, если при дыхании 100% кислородом на фоне ИВЛ поднять Pao_2 артериальной крови до 80 торр (мм рт.ст.) не удается. Для этой цели за рубежом чаще используют ос-адреноблокатор толазолин, который вводят в сосуды головы (для обеспечения лучшего попадания в сосуды легких). В первые 10 мин вводят толазолин в дозе 1 —2 мг/кг и далее микроструйно со скоростью 200 мкг/кг/ч (оптимально через катетер Свана—Ганца непосредственно в легочную артерию). К сожалению, при введении толазолина у 30—70% леченных отмечаются побочные эффекты: системная гипотензия (для ее предотвращения нередко лечение толазолином сочетают с вливаниями допамина в дозе 5 мкг/кг/мин), олигурия и из-за холинергического эффекта и потенцирования освобождения гистамина — повышение секреции желудка, вздутие живота, желудочно-кишечных осложнений (назначают H_2-гистаминолитик циметидин в суточной дозе 7—10 мг/кг на 4 приема внутрь). Период полуэлиминации толазолина из крови новорожденных колеблется от 3,3 до 33 ч (в среднем 7,7 ч), поэтому необходимо тщательно следить за АКД, чтобы не допустить развития артериальной гипотензии.

Нередко используют и *простациклин* (перлинганит, простагландин 1_2, эпопростенол) в дозе 0,1—0,4 мкг/кг/мин.

Другие медикаменты, используемые для уменьшения Л Г, особенно при сочетании с повышенным системным артериальным давлением: гидралазин *(апрессин)* внутрь в дозе 0,3—0,5 мг/кг (дозу можно повышать до 1–2 мг/кг под контролем АД) 4 раза в день, *верапамил* (0,2—0,4 мг/кг внутривенно 4 раза в сутки), *нитроглицерин* в дозе 2—3 мкг/кг/мин или *нитропруссид* (0,5—2,0 мгкг/кг/мин), каптоприл (10—50 мкг/кг внутрь каждые 8 часов). В то же время все медикаментозные методы лечения ЛГ не вызывают полного удовлетворения, но наиболее перспективен простациклин в аэрозоле.

За рубежом успешно применяют при резистентных к вышеупомянутым мероприятиям ПЛГ *экстракорпоральную мембранную оксигенацию (ЭКМО)* крови, но ввиду отсутствия подобной техники в нашей стране методика ЭКМО в данном учебнике не описана.

Примечания: Fio_2 — доля кислорода во вдыхаемом воздухе; PIP— пиковое инспираторное давление при ИВЛ; TcSat O_2 — транскутанная оксигенация; $AaDO_2$ — альвеолярно-артериальный градиент кислорода; PAP - легочное артериальное давление; SAP - системное артериальное давление. Расчет индекса оксигенации: (OI)=(MAPxFio_2xl00%): Pao_2; Расчет альвеолярно-артериального градиента кислорода:

$$AaDO_2 = Fio_2x(P-47) - Pao_2 [Fio_2+(1-Fio_2)/R],$$

где Р — барометрическое давление в мм рт.ст., 47 — парциальное давление водяных паров, R — респираторный коэффициент (0,8).

В 90-х годах появились работы об успешном лечении неонатальной ПЛГ ***ингаляцией оксида азота*** (6 ppm за 24 ч), а в резистентных ко всей вышеуказанной терапии случаях ПЛГ — *сульфата магния* в высоких дозах (200 мг/кг внутривенно за 20—30 мин, добиваясь концентрации магния в плазме 2,8—5,7 ммоль/л у ребенка, находящегося на ИВЛ, с дальнейшей поддерживающей дозой 50 мг/кг/ч) (Абу-Осба Ю. и др., 1992).

Прогноз ТЛГ зависит от ее причины. При ПЛГ, особенно ИПЛ Г, прогноз тяжелый, если при помощи высокочастотной ИВЛ не удается снизить $Paco_2$ и повысить Paor- Летальность в этих случаях достигает 20—40%, частота задержек неврологического развития у выживших — 12—25% (Виктор Ю., 1989).

ХРОНИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЛЕГКИХ

О хронических заболеваниях легких говорят тогда, когда ребенок без первичной кардиальной и сосудистой патологии в возрасте старше 1 месяца (точнее 28 дней) нуждается в кислородотерапии, у него имеются признаки участия дополнительной мускулатуры в акте дыхания и патологические изменения в легких, выявляемые на рентгенограмме грудной клетки. Выделены следующие варианты ХЗЛ: бронхолегочная дисплазия, синдром Вильсона—Микити, хроническая легочная недостаточность недоношенных, пороки развития легких. Сведения о пороках развития легких даны в учебнике «Детские болезни».

БРОНХОЛЕГОЧНАЯ ДИСПЛАЗИЯ

Бронхолегочная дисплазия (БЛД) — термин, введенный в неонатологию в 1967 г. У.Норсвеем (W.H.Northway) и соавт. в связи с описанием 32 глубоко недоношенных детей, перенесших тяжелую БГМ в возрасте старше 1 месяца и нуждающихся в кислородотерапии при помощи ИВЛ или ВВЛ, у которых отмечались грубые фиброзные изменения в легких. Согласно данным T.Hansen и A.Corbet (1998), в США имеются примерно 3000 детей в возрасте до 3 лет с БЛД.

Частота. Максимальная частота БЛД отмечена у детей с очень низкой массой при рождении, которым требовалась ИВЛ в связи с СДР, —до 75% выживших с массой тела при рождении до 500 г. Считается, что частота БЛД у детей, родившихся с массой тела менее 1000 г,- 15-44%, с массой 1001-1500г-3-16%,аболее2кг-0-1%.Частота развития БЛД существенно снизилась после широкого внедрения в практику назначения матери дексазона при угрозе преждевременных родов в сочетании с профилактическим или ранним лечебным применениеи экзогенного сурфактанта. Так, в Санкт-Петербурге до массового внедрения их в 1999 г. БЛД диагностировалась у 19% детей с массой тела менее 1500 г, а после внедрения (в 2002 г.) — у 8%.

Этиология. Факторами, способствующими развитию БЛД, являются:

- хориоамнионит у матери (хотя он снижает частоту СДР I типа);
- незрелость легких у детей с гестационным возрастом менее 30 нед.;
- СДР I типа (БГМ);
- длительная кислородотерапия с Fio_2 более 0,4;
- сниженная активность антиоксидантных систем (каталаза, супероксиддисмутаза, глютатионпероскидаза), а также дефицит витаминов А, Е, С;

- снижение синтеза и повреждение метаболизма сурфактанта легких;
- баротравма и/или волюмотравма при ИВЛ или ВВЛ с положительным давлением на выдохе;
- длительное нахождение эндотрахеальной трубки в дыхательных путях;
- интерстициальная эмфизема легких;
- чрезмерное введение жидкости в первые 2 дня жизни;
- отек легких;
- синдром открытого артериального протока с шунтом слева направо;
- легочные инфекции (обычно В-стрептококковая, цитомегаловирусная, микоплазменная или др.);
- недостаточная активность антипротеазной защиты легких;
- наследственное предрасположение: имеются эпидемиологические данные о большой частоте бронхиальной астмы и хронических неспецифических заболеваний легких, коллагенопатий среди родственников больного БЛД.

Кислород и механическая травма легких при ИВЛ по современной парадигме вносят решающий этиологический вклад в формирование БЛД.

Инфекции. Повышенная частота нозокомиальных инфекций у глубоко недоношенных детей, которым необходима ИВЛ, длительная интенсивная терапия, очевидна, и постнатальные бактериальные инфекции — факторы повышенного риска развития БЛД. Роль анте-, интра- и постнатальных аденовирусной, микоплазменной инфекции (Ureaplasma — Т-микоплазма), хламидий, цитомегаловирусов в этом процессе, вероятно, очень велика, но пока окончательно не ясна, хотя установлено, что хориоамнионит у матери — фактор повышенного риска развития БЛД у ребенка.

Хронический гастроэзофагеальный рефлюкс с последующей аспирацией и химическим пневмонитом — другой фактор высокого риска формирования и поддержания хронического воспалительного процесса в легких, а значит — формирования БЛД.

Дефицит витаминов Аи Е, хотя и отягощает течение БЛД, но не является этиологическим фактором.

Роль наследственного предрасположения в патогенез БЛД не ясна. Согласно данным Д.О.Иванова, при изучении в катамнезе у детей с БЛД выявляют с высокой частотой признаки наследственных дисплазий соединительной ткани. Вполне возможно, что наследственные и врожденные коллагенопатий — важный фактор предрасположения к хроническим обструктивным заболеваниям легких, в том числе БЛД. Не изучена и распространенность среди детей с БЛД генов, определяющих низкую детоксикационную способность организма, гиперреактивность бронхов. Нам довелось видеть ребенка с БЛД, у которого приступы затруднения дыхания возникали одновременно, до минуты, с приступами отца, страдавшего бронхиальной астмой.

Патогенез. По У.Норсвей и соавт. (1967), различают 4 стадии формирования БЛД, согласно результатам патологоанатомических исследований:

первая стадия (1—3-й дни жизни) — *выраженный альвеолярный и интерстициальный отек* с гиалиновыми мембранами, ателектазами и некрозами эндотелия бронхиол;

вторая стадия (4—10-й дни жизни) — *ателектазы* становятся более распространенными и *чередуются с участками эмфиземы,* распространяются участки некрозов и репарации эпителия бронхиол, некротические массы заполняют воздухо-

носные пути, а на рентгенограмме грудной клетки — «воздушная бронхограмма», легочные поля местами затемнены, но очевидны и участки интерстициальнои эмфиземы;

третья стадия (11—ЗО-й дни жизни) — *распространенная метаплазия и гиперплазия эпителия бронхов и бронхиол,* участки эмфиземы, окруженные зонами ателектаза, массивный интерстициальный фиброз и отек с истончением базальных мембран, альвеол, на рентгенограмме — участки воспаления, зоны ателектазов и появление кист;

четвертая стадия (второй месяц жизни) — *массивный фиброз* легких с деструкцией альвеол и стенок воздухоносных путей (с метаплазией эпителия), гипертрофия мышечного слоя бронхиол, уменьшение количества легочных артериол и капилляров с гипертрофией мышечного слоя артериол и венул, рентгенологически — массивный фиброз легких с отеком и зонами воспаления, уплотнений.

Итак, морфологической основой БЛД является развитие интерстициального и внутриальвеолярного фиброза на фоне незрелых анатомических структур легких. Участки интерстициального фиброза выявляют на секции у детей, умерших от СДР, сочетающегося с ВЖКIII—IV степени, уже в конце первой — начале второй недели жизни (Дементьева Г.М. и др., 2000; Попов С.Д., 2002). В дальнейшем фиброзные изменения в легких становятся более распространенными, при гистологическом исследовании (у умерших от СДР) обнаруживают обширные поля ателектазов, дегенеративные изменения в альвеолоцитах и эпителии бронхов, гиперплазию и метаплазию эпителия бронхов в многослойный плоский в сочетании с мелкими участками эмфиземы. Межальвеолярные перегородки утолщены, отечны; наблюдается пролиферация фибробластных элементов в интерстиции с гиперпродукцией волокнистых структур. В некоторых участках легких отмечается полная облитерация просвета респираторного отдела легких (бронхиол, альвеолярных ходов, альвеол). Нередко на секции выявляют и гиалиновые мембраны.

В патогенезе указанных поражений решающее значение отводят:

- незрелости легочной ткани;
- чрезмерному образованию перекисных соединений;
- недостаточной активности системы антиоксидантной защиты, что и способствует деструктивным процессам в легких;
- отек легких в первые дни жизни способствует этим процессам.

На ЭКГ и ЭхоКГ по мере прогрессирования БЛД закономерно отмечают гипертрофию правого желудочка, повышение резистентности легочных сосудов, а затем и гипертрофию левого желудочка.

Таким образом, *БЛД— хронический воспалительный процесс в легких смешанного генеза.*

Маркеры хронической воспалительной реакции при БЛД. В бронхоальвеолярном лаваже у детей с БЛД находят повышенное содержание нейтрофилов с увеличенной продолжительностью жизни, повышенную активность эластазы, фибронектина, а также такие медиаторы воспаления, как лейкотриены, фактор активации тромбоцитов. В суточной моче этих детей в первую неделю жизни увеличено выделение десмозина, указывающее на повышенную деградацию эластазы легких. Повышение продукции эластазы, разрушающей эластин альвеолярной стенки, может привести к нарушению формирования и роста легкого, гиперреактивности бронхов и легочных сосудов. Повышенная концентрация провоспалительных

цитокинов (IL1, IL6, IL8, TNFa) вносит свой вклад в характерную для детей с БЛД бронхоконстрикцию и вазоконстрикцию артериол легких, повышенную проницаемость альвеолярно-капилярных стенок.

Решающую роль в формировании и поддержании хронического воспалительного процесса в легких при БЛД, на наш взгляд, играют *активированные материнские лимфоциты,* попавшие к ребенку и обусловливающие на фоне своеобразного гормонального фона клеточную гиперплазию соединительной ткани его легких.

БЛД — вариант хронической обструктивной болезни легких (ХОБЛ). Обструктивный синдром у детей с БЛД может быть обусловлен как стойкими морфологическими изменениями стенки дыхательных путей, гиперплазией мышечного слоя стенки бронхиол, обструктивным бронхиолитом, так и быть функциональным, связанным с гиперреактивностью — бронхоспазмом на холодный воздух, физическую нагрузку, инфекцию, а возможно, и на аэрозольные антигены. У разных больных БЛД удельный вес упомянутых компонентов в генезе обструктивного синдрома, конечно, различен.

Клиническая картина. Начальные стадии БЛД характеризуются тем, что обычно у недоношенного ребенка при проведении ИВЛ по поводу СДР не удается через неделю «уйти» от жестких параметров ИВЛ, «зависимости» от высоких величин FiO2- При попытке уменьшить инспираторное давление (PIP) или снизить концентрацию кислорода во вдыхаемой кислородно-воздушной смеси (Fio_2) развивается дыхательная недостаточность с гипоксемией и гиперкапнией. Необходимость высокого PIP обусловлена повреждением и деструкцией воздухоносных путей, уменьшением легочной растяжимости из-за фиброза и потери эластических волокон. Зависимость от высокого Fio_2 связана с гибелью, снижением количества легочных капилляров и артериол, нарушениями капиллярно-альвеолярного обмена газов при фиброзе интерстиция, отеке легочной ткани.

Грудная клетка у ребенка приобретает бочкообразную форму, вздута, увеличен ее переднезадний размер (при СДР I типа она имеет вид «спичечного коробка»), имеется втяжение межреберий при дыхании. Отмечается одышка с затруднением выдоха, хрипами на выдохе; может быть и стридор. Однако для детей с БЛД типичны и приступы апноэ с брадикардией. Кожные покровы обычно бледные с цианотичным оттенком. Показатели Po_2 в крови у этих детей в первом полугодии жизни остаются сниженными, нередко достигая 45—50 торр (мм рт.ст.). Обращает на себя внимание стойкость рентгенологической картины легких в виде чередования участков пониженной прозрачности легочной ткани, чаще среднемедиальных отделов, грубого интерстициального рисунка (фиброза) и участков гипервоздушности. У многих детей периодически повторяются долевые или сегментарные ателектазы, а у части детей с тяжелой БЛД развивается трахеобронхомаляция.

При изучении *функционального состояния легких* выявляют: повышение частоты дыхания, уменьшение дыхательного объема (при относительно нормальной минутной легочной вентиляции), низкий динамический легочный комплайнс (растяжимость легких), увеличение остаточного объема, признаки повышения резистентности в бронхиолах, высокое Расог крови, подъем артериоальвеолярной разницы $Paco_2$, гипоксемию. Все это приводит к увеличению работы дыхания и требует повышения калорийности пищи.

Очень часты у детей с БЛД приобретенные инфекционные процессы в легких, пневмонии, вызванные не только бактериями, но и грибами. У них всегда тяжело

протекают респираторные вирусные инфекции и особенно тяжело вызванные респираторно-синцитиальным вирусом.

Персистирующая легочная гипертензия — характернейшее проявление БЛД; о может приводить к правожелудочковой недостаточности, развитию легочного сердца с кардиомегалией, гепатомегалией и задержкой жидкости.

Обычно дети с БДД склонны к срыгиваниям, рвоте, аспирации пищевых масс, недостаточно прибавляют в массе, у них развивается *гипотрофия типа гипостатуры.*

У всех детей с БЛД на первом году жизни отмечаются *повторные приступы бронхообструктивного синдрома,* высока частота анемий, рахита, а приблизительно у 15% детей в возрасте 3–4 лет проявляются приступы бронхиальной астмы (Дементьева Г.М. и др., 2000).

Диагноз. Общепринятых критериев ранней диагностики БЛД нет. Предложены следующие четыре критерия для диагностики БЛД:

- необходимость ИВЛ по крайне мере в течение 6 дней (по нашему мнению, в течение трех дней) на первой неделе жизни (обычно с положительным давлением на выдохе и длительным высоким F102);
- Pao_2 в крови 50 торр (мм рт.ст.) и менее, и для подъема его необходима кислородотерапия до возраста более 28 сут. (по Jobe A.H. и Bancalari E.H., 2001, до 36 нед. гестационного возраста);
- хронический респираторный дистресс (одышка, ретракция грудной клетки, дыхательные шумы, выявляемые при аускультации или слышимые на расстоянии) и наличие признаков явной дыхательной недостаточности и признаков периодического бронхообструктивного синдрома, продолжающихся не менее 28 суток;
- торпидные рентгенологические изменения — в легочных полях плотные очаги (зоны фиброза) чередуются с зонами повышенной прозрачности, т.е. гиперинфляции («пчелиные соты»), диафрагма опущена, межреберные промежутки расширены, тень сердца увеличена в размерах, контуры сердца неотчетливые, размытые.

Согласно A.H.Jobe и E.H.Bancalari (2001), выделяют *три степени тяжести БЛД:*

Легкая — потребность в кислородной поддержке до 28-го дня жизни и старше, но ее прекращение до 36 нед. гестационного возраста.

Средней тяжести ~ потребность в кислородной поддержке до 28-го дня жизни и старше, но Fio_2 <0,3 в 36 нед. гестационного возраста.

Тяжелая — необходимость в кислородной поддержке в 36 нед. гестационного возраста с FIO2 >0,3.

Дифференциальный диагноз проводят с врожденными пороками сердца, в частности такими, как аномальный дренаж легочного венозного оттока, легочными лимфангиоэктазиями, химическими пневмонитами, развившимися в результате рецидивирующих аспирации, муковисцидозом, идиопатическим легочным фиброзом, наследственным дефицитом сурфактантного протеина **B.**

Лечение. Специфическая терапия не разработана.

*Механическая **вентиляция*** с жесткими параметрами — один из наиболее важных патогенетических факторов развития БЛД, а потому крайне желательно не использовать длительно ИВЛ с высоким PIP. Это можно достигнуть при помощи вы-

сокочастотной искусственной вентиляции легких (ВЧИВЛ). Различают струйную ВЧИВЛ с частотой 4—10 Гц (1 Гц = 60 циклов в 1 мин) и осцилляторную ВЧИВЛ с частотой 10—30 Гц. При всех видах ИВЛ целесообразно поддерживать Pao_2 в пределах 60—80 торр (мм рт.ст.) и $Paco_2$ в пределах 45—55 торр (мм рт.ст.). Полезны чрескожные датчики определения кислорода в крови — пульсоксиметры, но надо помнить, что они несколько занижают показатели Pao_2 и не реагируют на выраженность гипероксии. При пользовании чрескожными датчиками желательно поддерживать уровень оксигемоглобина на уровне не ниже 90%. Желательно периодически сравнивать данные оксигенометрии и Paor в артериальной крови. При улучшении состояния ребенка отказ от механической вентиляции легких бывает достаточно длительным, и в течение нескольких дней или недели требуется несколько вспомогательных (искусственных) дыханий в 1 минуту (иногда даже 1–3 — в минуту).

Кислородотерапия — основное лечебное средство. Нежелательно длительно использовать Fioj более 0,3, и когда при ИВЛ требуется Fio_2 менее 0,4, то желательно перейти на подачу кислорода при помощи носовых канюль (nCPAP). Конечно, кислород надо подогревать до 32—33°С. Оптимальным уровнем оксигенации гемоглобина считается 90—95%. Показано, что при уровне сатурации гемоглобина в пределах 96—99%, по данным пульсоксиметра, достоверно повышается риск развития ретинопатии недоношенных, пневмонии, хронической патологии легких, увеличивается последующая длительность и потребность в кислородной поддержке, диуретиках, госпитализации.

Жидкостная терапия и диета. Суточное количество жидкости ограничивают минимальными потребностями (см. табл. 6.21, 8.12). Особенно важно ограничивать жидкостную нагрузку в первые дни жизни. Установлено, что раннее введение коллоидных растворов в парентеральное питание (до 5—6-го дня жизни) увеличивает риск развития БЛД. При развившейся БЛД суммарный суточный объем энтерально и парентерально поступающей жидкости обычно колеблется в пределах 150-180 мл/кг/сут.

Раннее парентеральное питание минимизирует катаболизм тканей. Как можно более раннее энтеральное питание — наилучший вариант для больного недоношенного. Оно уменьшает частоту инфекционных осложнений, способствует более оптимальному нарастанию массы тела (подробнее — см. гл. VIII). Калорийность питания при развившейся БЛД повышают до 140—150 ккал/кг/сут., нагрузку белком — до 3,0—3,5 г/кг/сут., но жиров дают 3,0 г/кг/сут. Быстрая и ранняя нагрузка липидами может быть причиной гипербилирубинемии и ухудшения респираторного статуса. Избыточная нагрузка углеводами увеличивает продукцию углекислоты, работу дыхательной мускулатуры, потребность в кислороде. Обычно используют специальные смеси, содержащие 100 ккал/100 мл.

Диуретики у больных БЛД улучшают оксигенацию и показатели механики дыхания. Не имеют долгосрочного влияния на эти показатели.

Наиболее часто используют петлевой диуретик *фуросемид* (лазикс) — производное антраниловой кислоты (сульфонамидовый дериват), оказывающий:

- мочегонный эффект за счет торможения активной реабсорбции хлоридов и пассивной реабсорбции натрия и калия. Чтобы оказать эффект, фуросемид должен воздействовать на поверхность эпителия канальцев, а для этого ему необходимо попасть в просвет канальцев (путем фильтрации в клубочках

и секреции в канальцах). Поскольку образование первичной мочи в первые несколько суток жизни у новорожденных, особенно недоношенных, замедленно, то и назначение фуросемида в это время неэффективно;

- сосудорасширяющее действие (в основном расширяет вены, что увеличивает их емкость, и снижает преднагрузку на сердце);
- снижает контрактильность гладкой мускулатуры дыхательных путей, угнетая активность тучных клеток и сенсорных эпителиальных нервов, стимулируя высвобождение клетками эпителия и сосудистого эндотелия простагландинов дилатирующих бронхи и сосуды.

Плановое назначение фуросемида у недоношенных с очень низкой массой тела в первые 3 нед жизни оказывает незначительное влияние на формирующуюся БЛД, поэтому его применяют лишь по показаниям — сердечная недостаточность, массивные отеки. У недоношенных с БЛД старше 3 нед фуросемид в дозе 1 мг/кг улучшает комплайнс легких и снижает резистентность дыхательных путей на 1 ч. Постоянное введение фуросемида в течение 6—10 дней (в дозе 2 мг/кг внутримышечно, 1 мг/кг внутривенно или 4 мг/кг *per os* 2 раза в сутки) улучшает растяжимость легких и оксигенацию. Период полуэлиминации препарата из крови у взрослых — 1,5—2 ч, у доношенных детей — около 8 ч, у недоношенных с очень и экстремально низкой массой тела — 24—48 ч.

Побочные эффекты фуросемида:

- гиповолемия, гипонатриемия, гипокалиемия, гипокальциемия, алкалоз, гиперкальцийурия, гиперфосфатурия;
- нефрокальциноз;
- мочекаменная болезнь, холестаз;
- усиление нефротоксичности аминогликозидов и цефалоспоринов I поколения;
- ототоксичность (особенно в комбинации с аминогликозидами);
- повышение риска ядерной желтухи при выраженный гипербилирубинемии;
- ОАП;
- гипертрофия дистальных отделов нефрона и повышение реабсорбции воды и натрия в проксимальных и дистальных канальцах нефрона;
- снижение эффективности и даже резистентность к диуретическому действию препарата.

Учитывая это, в Англии при БЛД фуросемид рекомендуют вводить через небулайзер — 1 мг/кг препарата, растворенного в 2 мл 0,9% раствора натрия хлорида, внутривенно каждые 6 ч, что может способствовать улучшению растяжимости легких у некоторых зависимых от ИВЛ детей без влияния на функции почек (Neonatal Formulary. - Ed. 3, 2000, BMJ).

Применение тиазидов блокирует реабсорбцию натрия в дистальных отделах нефрона, обусловливая синергический диуретический эффект. Используют *гипотиазид* (хлортиазид) по 2—3 мг/кг массы тела 2 раза в день в комбинации с альдактоном (спиролактон) по 1,5 мг/кг массы тела также 2 раза в день. Хлортиазид — препарат выбора для длительного лечения при задержке жидкости; его предпочтительнее использовать в комбинации с калийсберегающим диуретиком спиролактоном. В указанных выше дозах препараты дают в течение 3—4 недель, что достоверно улучшает комплайнс легких и увеличивает вероятность экстубации.

Таким образом, назначение диуретиков улучшает растяжимость легких, способствует снижению пикового и среднего давления в воздухоносных путях. Мочегонные иногда дают длительно — до 2—2,5 мес. При этом важно систематически определять уровни натрия, калия и кальция в сыворотке крови, а при их снижении — *корригировать дополнительным назначением солей калия и кальция*. В то же время длительное назначение фуросемида и тиазидов может привести к развитию кальцификатов в почках, поэтому необходимы контрольные УЗИ почек (один раз в 2—3 нед.).

Трансфузии эритроцитной массы необходимы при гематокритном показателе ниже 0,35, ибо анемия, так же как и гипоксемия с Pao_2 ниже 55 торр (мм рт.ст.), способствует гиперреактивности бронхов, обструктивному синдрому.

Дексаметазон ускоряет образование сурфактанта в легких плода, снижает длительность ИВЛ у зависимых от этого пособия детей, уменьшает фиброз легких, ускоряет экстубацию у некоторых детей с постинтубационным отеком и травмой гортани, но не играет большой роли при отеке мозга. К тому же, в конце прошлого века было выявлено, что постнатальная терапия дексазоном обладает рядом побочных эффектов как ранних (гипергликемия, глюкозурия, повышение АКД, увеличение риска кровотечений из ЖКТ и перфораций его стенок, гипертрофическая кардиомиопатия, снижение темпов прибавки массы тела, повышение риска инфекций), так и отдаленных (малые размеры головы, увеличение частоты нарушений развития нервной системы и ДЦП, слепоты). В таблицах 12.9, 12.10 приведена частота относительного риска указанных осложнений, по данным мета-анализа 37 рандомизированных исследований, охватывавших 4303 детей с очень низкой массой тела при рождении.

В связи с этим Комитет по плоду и новорожденному Американской академии педиатрии пришел к следующему заключению (Pediatrics, 2002, vol. 109, №2, p. 330-339):

- парентеральное введение дексаметазона недоношенным детям, находящимся на ИВЛ, снижает частоту развития хронических заболеваний легких и реинтубаций, но не влияет на общую летальность;
- применение дексаметазона у детей с низкой массой тела при рождении ассоциируется с повышенным риском непосредственных и отдаленных осложнений, включая задержку роста и неврологические нарушения;
- рутинное использование дексаметазона парентерально для профилактики или лечения БЛД у детей с очень низкой массой тела при рождении (<1500 г) не рекомендуется;
- использование дексаметазона парентерально должно быть ограничено рандомизированными двойными слепыми контролируемыми исследованиями, проводимыми с целью оценки не только непосредственного, но и отдаленного эффекта перпарата;
- необходимо изучать долгосрочные неврологические исходы у детей включенных в подобные исследования;
- необходимо проведение клинических исследований по применению альтернативных антивоспалительных кортикостероидов, как системных, так и ингаляционных;
- вне рандомизированных контролируемых исследований применение кортикостероидов должно быть исключительно ситуационным (у детей, требую-

Таблица 12.9

Относительный риск ранних побочных эффектов терапии дексазоном
(Shinwell E.S., 2003)

Параметры	Время начала терапии дексазоном		
	первые 4 суток жизни	7—14-й дни жизни	3 недели и позже
Возможность экстубации в течение 7 дней	0,76 (0,66-0,88)	0,62 (0,46-0,84)	0,69 (0,58-0,82)
БЛД в 36 нед. гестационного возраста	0,69 (0,60-0,80)	0,62 (0,47-0,82)	0,76(0,58-1,0)
Смертность	1,02(0,90-1,17)	0,66(0,40-1,69)	1,03 (0,71-1,50)
Желудочно-кишечные геморрагии	1,90(1,35-2,66)	1,74(1,02-2,98)	1,13(0,74-1,73)
Желудочно-кишечные перфорации	1,98 (1,32-2,95)	Нет сведений	Нет сведений
Гипергликемия	1,36(1,23-1,51)	1,51 (1,20-1,90)	1,42 (0,97-2,07)
Гипертензия	1,84(1,54-2,21)	2,73 (1,25-5,95)	2,61 (1,29-5,26)
Инфекции	1,01 (0,9-1,14)	1,35(1,06-1,71)	1,03 (0,77-1,40)
Кардиомиопатия	4,33 (1,40-13,4)	3,29(1,50-7,20)	Нет сведений
Задержка роста	6,67(2,27-19,06)	Нет сведений	Нет сведений
Перивентрикулярная лейкомаляция	1,37(0,91-2,05)	Нет сведений	Нет сведений
Ретинопатия	0,86(0,73-1,02)	1,01(0,61-1,70)	1,52(1,09-2,12)
Потребность в длительной терапии дексазоном	0,50(0,35-0,71)	0,70 (0,63-0,78)	0,40 (0,28-0,57)
Потребность в дополнительном кислороде после выписки домой	0,75(0,53-1,07)	0,67(0,12-3+71)	0,66 (0,47-0,92)

Таблица 12.10

Относительный риск поздних побочных эффектов терапии дексазоном
(Shinwell E.S., 2003)

Катамнез	Время начала терапии дексазоном		
	первые 4 суток жизни	7—14-й дни жизни	3 недели и позже
Детский церебральный паралич (ДЦП)	1,69(1,29-2,38)	0,83(0,39-1,74)	1,20(0,77-1,85)
Большие нейросенсорные аномалии	1,16(0,89-1,52)	0,89(0,55-1,23)	1,13(0,73-1,75)
ДЦП или смерть	1,16(1,00-1,34)	0,83 (0,55-1,23)	1,05 (0,82-1,34)
Неврологические аномалии при осмотре	1,81 (1,33-2,47)	Нет сведений	1,90(1,06-3,33)
Слепота	1,92(0,66-5,54)	0,40(0,08-1,96)	1,44(0,43-4,78)

щих максимальной вентиляционной и кислородной поддержки). В этих случаях родители должны быть информированы о возможных последствиях и дать согласие на лечение.

В связи с изложенным, использование дексаметазона в лечении детей с очень низкой массой тела сократилось, и по данным E.S.Shinwell (2003), если в 1998-1999 гг. его назначали в разных центрах 20-30% таких детей, то в 2001-2002 гг.-10-15%.

При развившейся БЛД или убедительных клинико-лабораторных данных о высоком риске БЛД (зависимость от очень высоких величин Fio_2, необходимость высокого PIP при ИВЛ, рентгенологические данные свидетельствующие о стойком отеке легких, или картина, напоминающая «пчелиные соты»), особенно у детей с гестационным возрастом менее 30 недель, на 7—10-й день жизни обычно назначают дексаметазон. Наиболее популярна следующая схема (Neonatal Formulary 3, 2000, BMJ) применения декаметазона: в первые 3 дня лечения 0,5 мг/кг в сутки (на два внутривенных введения или приема внутрь) в течение 7 дней. Однако если через 1—2 дня эффект отсутствует, то следует предположить, что он, вероятно, и не появится, а потому через 3 дня надо решать вопрос о целесообразности дальнейшей гормональной терапии. Возможно, потребуется повторный курс. Есть рекомендации 3-дневных курсов дексаметазона в дозе 1,0—0,5 мг/кг/сут. (на два введения или дачи *per os)* с последующими такими же курсами каждые 10 дней до тех пор пока ребенок нуждается в дополнительном кислороде.

В настоящее время при длительной терапии больных БЛД все шире используют ингаляционные кортикостероиды — будесонид (пульмикорт), флутиказона пропионат (фликсотид), биодоступность (процент дозы гормона, попадающий в кровь) которых — 11 и 1% соответственно (табл. 12.11).

Бронходилататоры. У детей старше 2—3 нед. жизни используют эуфиллин или ингаляционные бронходилататоры (табл. 12.11). Первая доза эуфиллина — около 5 мг/кг массы тела, а поддерживающая — 1,5—2 мг/кг, и ее вводят каждые 8 ч. Необходимо периодически контролировать уровень теофиллина в сыворотке крови, поддерживать его концентрацию в пределах 12—18 мг/л плазмы. Тербуталин (0,1% раствор в дозе 0,01—0,02 мл/кг) или орципреналин (0,05% раствор в дозе 0,04—0,05 мл/кг) можно вводить подкожно.

Ацетилцистеин применяют в ингаляциях в течение 3—4 дней детям с гиперпродукцией мокроты и повторными ателектазами.

Трахеостомия может потребоваться ребенку в возрасте 2—3 мес, если продолжается ИВЛ, а при попытке перейти на ВВЛ отмечается чрезмерная работа вспомогательной мускулатуры, обеспечивающей механику дыхания.

Пентоксифиллин, назначаемый через небулайзер, улучшает состояние детей с БЛД (Lauterbach R. et al., 1999), ингибируя продукцию TNFa.

Витамины Е и А, по данным ряда педиатров, при профилактическом назначении уменьшают вероятность развития БЛД. Рекомендуют при использовании для ИВЛ высоких концентраций кислорода (Fio_2 0,4) назначать витамин Е в дозе 10 мг/кг массы тела в сутки (однократно внутримышечно или внутрь) и витамин А в дозе 1000 ИЕ/кг/сут. однократно внутрь. Длительность назначения витамина Е — 7—10 дней, а после этого начинают 10-дневный курс витамина А. Витамин А в виде водной взвеси (пальмитат ретинола) можно вводить внутримышечно по 1000 ИЕ/кг день. Курс 10-14 инъекций.

Учитывая, что недоношенные с очень малой массой тела вообще склонны к остеопении, рахиту и даже спонтанным переломам костей и то, что эти их особенности усиливаются при БЛД, важно с 2—3-недельного возраста начать специфическую профилактику рахита *витамином D* (400 ИЕ внутрь ежедневно), если ребенок не получает его в смесях для искусственного вскармливания.

Таблица 12.11

Ингаляционная терапия при БЛД
(по Гойтсман Б.В. и Веннберг Р.П., 1996, с дополнением)

Препарат	Путь введения*	Доза, периодичность введения	Комментарии
Албутерол (сальбутомол, вентолин)	Эндотрахеально, назоорально	100-250 мкг каждые 8-12 ч	Рг-агонист, т.е. симпатомиметик. Снижает резистентность дыхательных путей, улучшает растяжимость легких и в течение 4–6 ч стимулирует мукоцилиарный клиренс. При приеме *per os* дозу увеличивают. Дозу подбирают дозу в соответствии с массой, наблюдая за побочными эффектами (тахикардия, подъем АКД, тремор, гипервозбудимость
Атропина сульфат (1% раствор)	Эндотрахеально	0,05-0,1 мг/кг каждые 6 ч	Может повышать вязкость секретов (в том числе легочных), расширять зрачки, стимулировать ЦНС, потенцировать действие р2-агонистов
Кромогликан натрия (интал)	Эндотрахеально, назоорально	1 мл (10 мг) каждые 6-8 ч	Желаемого эффекта достигают в течение 4 нед. Совместим с бронходилататорами
Ипратропия бромид (атровент)	Дозированная ингаляция	1–2 толчка (20-40 мкг)	М-холинолитик. Можно вводить эндотрахеально через специальный конектор. Больший эффект оказывает на крупные бронхи, потенцирует действие р2-агонистов. Дает мало побочных эффектов
Орципреналина сульфат (алупент)	Эндотрахеально, назоорально	0,05-0,2 мл 0,05% раствора в 2 мл изотонического раствора натрия хлорида	Дозу подбирают в соответствии с массой тела, лечебным эффектом и с учетом возможных побочных действий. Повышают дозу при даче внутрь
Ацетилцистеин 10% (мукомист)	Эндотрахеально, назоорально	0,5-1,5 мл в 2 мл изотонического раствора натрия хлорида	Можно добавлять бронходилататоры, если вызывает бронхоспазм
Рацетемический раствор адреналина	Эндотрахеально, назоорально	0,1-0,2 мл в 2 мл изотонического раствора натрия хлорида	Применяется при постинтубационных стенозах. Дозу подбирают в зависимости от массы тела, лечебного эффекта и с учетом возможных побочных действий

Таблица 12.11 (продолжение)

Препарат	Путь введения*	Доза, периодичность введения	Комментарии
Тербуталина сульфат (бриканил)	Эндотрахеально, назооорально	0,2-0,5 мг/кг	Не разрешен FDA для ингаляций. Применяется инъекционная форма 1 мг/мл в виде подкожных инъекций в дозе 5—10 мкг/кг
Будесонид (пульмикорт) Флутиказона пропионат (фликсотид)	Через мешок эндотрахеально и через небулайзер назооорально	200 мкг/кг 2 раза вдень	Биодоступность у будесонида — 11%, а флутиказона пропионата — 1%, но у последнего большая вероятность побочных эффектов, свойственных глюкокортикоидам

• Лекарства для ингаляции вводят при помощи небулайзера при назооральном дыхании или эндотрахеально через контур респиратора при ИВЛ.

Кроме того, показаны физиотерапия на грудную клетку, вибрационный массаж; нередко 2 раза вдень или чаще производят отсасывание содержимого бронхов.

Как правило, дети с БЛД чувствуют себя более комфортно в положении на животе, что улучшает вентиляционное распределение воздуха в легких. Поэтому детей наиболее целесообразно укладывать в таком положении.

Антибиотикотерапия. К назначению антибиотиков прибегают лишь при бесспорных доказательствах бактериальной инфекции (клинических и лабораторных). Подчеркнем, что вентиляторассоциированные пневмонии (ВАП) очень часты у таких детей. Если первый курс антибиотиков — ампициллин + гентамицин, то в последующем, как правило, используют цефалоспорины III поколения в сочетании с аминогликозидами или без таковых. Далее необходимо назначать антибиотик в соответствии с чувствительностью выделенного микроба.

Виферон стали широко применять в России у детей с БЛД, учитывая высокую частоту инфекций у них. Назначают виферон 1 по 2 свечи в сутки двумя пятидневными курсами с интервалом 5 дней и далее 3 раза в неделю на протяжении 6 месяцев.

Прогноз. Выздоровление наступает очень медленно, и обычно кислородозависимость сохраняется до 3–6 мес. и более. Дети с БЛД на первом году жизни обычно недостаточно прибавляют в массе, склонны к повторным пневмониям, респираторным инфекциям, осложненным развитием бронхообструктивного синдрома, тяжелой, иногда даже фатальной, респираторно-синцитиальной инфекции. Летальность детей с БЛД на первом году жизни — около 15—20%. Примерно такое же количество детей умирает и в дальнейшем от пневмонии, а потому общая летальность при БЛД — около 30%. Задержки роста и физического развития бывают примерно у 1/3 выживших детей и у стольких же детей наблюдаются различные психоневрологические аномалии (в основном задержка развития).

W.H.Northway и соавт. (1990) доложили о катамнезе детей в 18 лет, у которых в 1967 г. впервые была диагностирована БЛД. У всех были выявлены признаки хронической обструкции дыхательных путей, их гиперреактивности, рестриктивные расстройства.

Профилактика. Эффективные меры профилактики БЛД:

- снижение частоты недонашивания беременности, в том числе за счет уменьшения распространения, раннего выявления при беременности и санации инфекций, передающихся половым путем (в частности, микоплазменной);
- антенатальный курс стероидов (подробнее см. в разделе «Синдром дыхательных расстройств»);
- профилактическая или ранняя терапия препаратами сурфактана у детей с высоким риском развития СДР, т.е. при родах на сроке менее 30 недель гестации (подробнее см. в разделе «Синдром дыхательных расстройств»);
- совершенствование техники ИВЛ, в частности более широкое использование ВЧОВЛ, ранний перевод на пСРАР.

Антенатальный полный курс стероидной терапии при сроке беременности менее 34 недель приводит к снижению частоты СДР и ВЖК и связанной с ними летальности на 40%, не увеличивает частоту ПВЛ и не только не влияет на темпы психомоторного развития, но даже повышает показатели физического развития и коэффициент интеллектуальности у подростков, как показали рандомизированные исследования.

СИНДРОМ ВИЛЬСОНА-МИКИТИ

Частота этого синдрома не установлена; он развивается у детей гестационного возраста при рождении менее 32 нед., с массой тела менее 1500 г. В отличие от БЛД, при синдроме Вильсона—Микити в первую неделю жизни дыхательных расстройств обычно не отмечается, но на 7—30-й день жизни появляются и далее нарастают одышка (доходит до 100 в 1 мин), цианоз, приступы апноэ, западение грудины. Увеличивается переднезадний размер грудной клетки. У разных детей тяжесть дыхательных расстройств может быть различной, но все они чаще неплохо прибавляют массу тела, не имеют признаков интоксикации. Типичны кашель, кислородозависимость цианоза, а на рентгенограмме грудной клетки — грубые ленточные уплотнения (особенно в области верхушек легких), «пузыри» и далее множественные кисты (синдром «сотового легкого»). Могут быть переломы ребер. Длительность течения синдрома Вильсона—Микити может быть разной — от 1 месяца до 1 года и дольше. Этиология и патогенез не вполне ясны. В настоящее время все же считается, что синдром Вильсона—Микити — вариант БЛД. Лечение такое же, как и при БЛД.

ХРОНИЧЕСКАЯ ЛЕГОЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ НЕДОНОШЕННЫХ

Частота хронической легочной недостаточность недоношенных (ХЛНН) не установлена. Термин введен А.Краусом и соавт. в 1975 г. Так же как и БЛД, ХЛНН возникает у детей гестационного возраста менее 28 нед.; дыхательные расстройства появляются в конце первой — на второй неделе жизни. Клиника более или менее аналогична той, которая бывает при синдроме Вильсона—Микити, но на рентгенограмме легких не выявляется кистозных изменений и ленточных уплотнений, хотя имеются признаки отека, задержка жидкости в легких. Течение более благоприятное, чем при БЛД или синдроме Вильсона—Микити, но характерны присту-

пы апноэ. Обычно на 3—4-й неделе жизни состояние начинает улучшаться и через 2—3 мес. наступает выздоровление.

Лечение такое же, как и при БДЦ — положение ребенка в кроватке на животе большую часть суток, ограничение жидкости, короткий курс дексаметазона, мочегонных. Прогноз при отсутствии вторичной инфекции и тяжелой сопутствующей патологии благоприятный, обычно все дети выздоравливают.

ПРИСТУПЫ АПНОЭ

Апноэ — остановки дыхания более чем на 20 с, сопровождающиеся брадикардией (частота сердцебиения менее 100 уд/мин), цианозом и бледностью. В последние годы многие неонатологи стали считать критерием приступов апноэ (ПА) остановки дыхания на 10 с, осложняющиеся брадикардией.

Частота развития 20-секундных ПА у детей с массой тела при рождении менее 1800 г и сроком гестации менее 34 нед. — 25%, тогда как при сроке гестации менее 28 нед. они выявляются у большинства детей, а при сроке гестации 34—35 нед. — у 7% детей. 10-секундные ПА выявляются у 75—80% детей со сроком гестации менее 34 нед. и примерно у 20% - у детей большего срока гестации.

ПА дифференцируют с периодическим дыханием новорожденных (ПД). ПД — задержки дыхания на 5—10 с, не сопровождающиеся ни цианозом, ни изменениями сердечного ритма или артериального давления, мышечного тонуса. Если ПА впервые появляются обычно в первые дни жизни и чаще их выявляют в период переходного и парадоксального сна (сон с быстрыми движениями глазных яблок), то ПД начинают регистрировать обычно с конца первой — начала второй недели жизни в период спокойного сна. ПД выявляются у 95% детей с малой массой тела при рождении и у 36% — с массой тела при рождении более 2500 г (Виктор Ю., 1989). Его можно отметить у детей до 3—6-месячного возраста, и клинического значения оно не имеет. Частота ПД уменьшается при дополнительной даче кислорода через воронку, головной колпак, а также при обогащении до 4% углекислым газом вдыхаемой кислородно-воздушной смеси. Наличие ПД не является показанием к какой-либо терапии, и его связь с развитием синдрома внезапной смерти не прослеживается. Нуждаются в терапии с особой организацией ухода лишь дети с ПА, сопровождающимися брадикардией, цианозом и/или бледностью.

Этиология. Различают первые (идиопатические) и вторичные (симптоматические) ПА. Необходимо помнить, что ПА — симптом, но не болезнь. Этиологические факторы и состояния, связанные с ПА:

- недоношенность;
- тканевая гипоксия (следствие гипоксемии, анемии, сердечной недостаточности, патологии легких);
- полицитемия;
- легочная патология со снижением растяжимости легких (СДР, пневмонии, отек легких, синдром открытого артериального протока с шунтом слева направо и перегрузкой малого круга, кровоизлияния в легкие, вздутие легких или их гиповентиляция, ателектазы, синдромы утечки воздуха);
- обструкция верхних дыхательных путей (аномалии развития, избыточная секреции слюны, анатомическая обструкция, например, при синдроме Пьера Робина — микрогнатии, аспирация);

- вагусопосредованные, относящиеся к питанию состояния (назогастральные зонды, гастроэзофагеальный рефлюкс, растяжение живота, стимуляция глоточных рефлексов из-за западения языка и др.);
- спинальная травма и кровоизлияния, расстройства кровообращения гипоксического генеза передневнутренней группы нервных клеток передних рогов шейного отдела спинного мозга;
- аномалии ЦНС и кровоизлияния в мозг;
- гипотермия и гипертермия;
- метаболические расстройства (гипогликемия, гипокальциемия, гипомагниемия, лактат-ацидоз, гипернатриемия и гипонатриемия, гипераммониемия);
- инфекции (сепсис, менингит, некротизирующий энтероколит и др.);
- судороги (как следствие внутричерепных геморрагии, инфекций, пороков развития мозга, метаболических нарушений);
- лекарственное угнетение (в основном вследствие терапии матери — см. табл. 3.6, употребление матерью наркотиков).

Недоношенность приводит к ПА как из-за незрелости центральных механизмов регуляции дыхательного центра, так и из-за большей длительности сна, в том числе и активного, парадоксального — REM-фазы сна (у доношенных он составляет 5—60% сна, а у недоношенных — 85% всего сна), во время которого менее активен ответ на гипоксию.

Патогенез. Различают 3 типа апноэ:

- центрального происхождения (одновременно прекращаются и дыхательные движения, и поток воздуха в дыхательных путях);
- обструктивного генеза (нарушен ток воздуха в дыхательных путях, но движения грудной клетки сохраняются);
- смешанная форма, при которой нарушение тока воздуха в дыхательных путях сочетается с периодами дыхательных движений и периодами их отсутствия.

По данным разных авторов, у недоношенных 40—50% ПА — центрального, примерно у 10% детей — обструктивного генеза и у 40—50% — имеет место смешанная форма ПА.

Идиопатические ПА, как правило, центрального генеза. Они обусловлены, с одной стороны, незрелостью дыхательного центра или его угнетением, с другой — слабой чувствительностью периферических рецепторов или блокадой прохождения импульсов от них к мозгу. Подчеркнем, что работами Н.Г.Паленовой и А.Ю.Ратнера показано, что часть случаев ПА у недоношенных, вероятно, связано с повреждением передних рогов шейного и грудного отдела спинного мозга («спинального дыхательного центра»). Отсюда чрезвычайная важность ухода, щажения шейного отдела при пеленании ребенка, осмотре, процедурах, ибо сгибание шеи повышает риск обструкции дыхательных путей и апноэ.

Клиническая картина. Число эпизодов апноэ и их тяжесть (длительность) могут колебаться у разных детей и даже у одного и того же ребенка в разные дни, достигая 40—80 раз в сутки. Приступы брадикардии без остановок дыхания чрезвычайно редки. Бледность или цианоз после ПА держатся около 40—45 с, ибо сразу после окончания приступа развивается гипервентиляция. Даже у одного и того же ребенка не каждый ПА в течение дня сопровождается брадикардией. Чем длительнее

ПА (остановки дыхания могут длиться до 40—50 с и более), тем они более опасны, как в плане летального исхода, так и в плане поражения головного мозга. Важно подчеркнуть, что мониторы с сигналом тревоги, реагирующим лишь на движения грудной клетки, не регистрируют обструктивные апноэ, а потому более целесообразны для таких детей кардиореспираторные мониторы с сигналом тревоги и на брадикардию, мониторы на ток назального воздуха, а также одновременная пульсоксиметрия.

Диагноз не взывает затруднений. При постановке диагноза для выбора тактики терапии важно учитывать:

- анамнез (характер, продолжительность, связь с другими событиями, например, кормлением, рефлюксом, сном) и результаты физикального обследования (наличие и выраженность патологии ЦНС, легких, брадикардии, цианоза и др.);
- характер газообмена и КОС (оксиметрия, мониторинг Po_2 и Pco_2, pH и др.);
- данные нейросонографии и показания ЭЭГ, вызванные потенциалы ствола, данные компьютерной томографии;
- показатели ЭКГ, эхокардиографии;
- сведения, полученные при мониторинге сердечно-сосудистой и дыхательной систем во время кормления, pH-метрии в нижнем отделе пищевода;
- данные поллярографического исследования во сне.

Обычно ПА у детей сохраняются до гестационного возраста 42 нед.

Лечение. Считается, что у всех детей с очень малой массой тела при рождении целесообразно в течение первых 10 дней мониторировать частоту сердечных сокращений и дыханий. При выявлении ПА прежде всего надо решить, первичные или вторичные апноэ имеют место. Если это вторичные апноэ, то надо, по возможности, устранить его причины — состояния, которые сочетаются с ПА (перечень их приведен в разделе «Этиология»). Важен щадящий уход с минимализацией различных процедур, оптимальной температурой окружающей среды, рациональное питание.

Тактильная стимуляция — эффективный метод снижения частоты ПА, так как повышает количество эффективных импульсов к дыхательным центрам. Для этого предлагают укладывать ребенка на качающуюся кровать, осциллирующий водный матрас. Во многих неонатальных центрах считают, что постоянное (или большую часть суток) положение ребенка в кровати на животе способствует уменьшению частоты ПА, увеличивает Pao_2 на 15—20%.

Дыхание с постоянным положительным давлением в воздухоносных путях, особенно при помощи носовых канюль (nCPAP), является одним из методов, достоверно снижающих частоту ПА. Положительное давление на выдохе должно быть 3—5 см вод.ст.

Кислородотерапия даже при помощи «воронки», «головного колпака», повышающих содержание кислорода во вдыхаемом воздухе на 3—5%, достоверно снижает частоту ПА.

Медикаментозная терапия сводится к назначению теофиллина или кофеина, этимизола, трентала (пентоксифиллина), инстенона. Все указанные препараты жазывают эффект лишь при ПА центрального генеза и смешанных формах. Кроме того, не у всех детей с ПА центрального генеза они оказывают положительное Цействие.

Теофиллин (у нас в стране его применяют в составе эуфиллина, в котором содержится 4/5 теофиллина) назначают в дозе 5 мг/кг (нагрузочная доза) и далее по 1,0—1,5—2,0 мг/кг как поддерживающие дозы каждые 8—12 ч. Целесообразно поддерживать терапевтический уровень теофиллина в крови — 12—15 мг/л плазмы. У ряда детей положительный эффект по снижению частоты или исчезновению ПА может быть достигнут и при меньшей концентрации теофиллина в крови. Механизм действия не расшифрован полностью, но полагают, что теофиллин стимулирует дыхательный центр, нормализует сон и укорачивает период активного сна, является антагонистом аденозина, который обладает способностью угнетать функцию нейронов и нарушать высвобождение медиаторов из пресинаптических окончаний. Наиболее эффективен теофиллин в первые дни назначения, а далее его эффект может даже исчезнуть.

Побочными эффектами назначения эуфиллина могут быть: желудочно-пищеводные рефлкжсы и срыгивания, рвота; гипонатриемия, диарея; снижение мозгового кровотока; тремор, тахикардия; гипергликемия, глюкозурия, гипокалиемия, сердечные аритмии, судороги. При быстром внутривенном введении эуфиллина описаны случаи внезапной смерти.

Кофеин. Есть исследования, где установлена большая эффективность при ПА кофеина, чем теофиллина. Насыщающая доза кофеина — 10 мг/кг (20 мг/кг кофеина цитрата или бензоата) *per os,* через 24 ч назначают поддерживающую дозу — 2,5 мг/кг (5,0 мг/кг кофеина цитрата или бензоата), которую дают один раз в сутки. Побочные эффекты (тахикардия, регургитация, желудочно-кишечные геморрагии, возбуждение, некротизирующий энтероколит) бывают лишь при повышенных по сравнению с указанными дозами кофеина. Период полуэлиминации кофеина из крови у детей первой недели жизни — более суток, а теофиллина —даже более 3 сут. Кофеин противопоказан при желтухах. Во многих неонатальных центрах придерживаются мнения, что кофеин более эффективен при ПА, чем теофиллин, и вызывает меньше осложнений.

Инстенон — комбинированный препарат, сочетающий вазоактивные свойства (обеспечиваются этофиллином и гексобендином) и нейростимулирующий эффект (за счет содержащегося в препарате этамивана). Ноотропные свойства препарата обусловлены стимулирующим влиянием на нейроны стволовых структур (ретикулярной формации, ядер п. vagi и лимбической системы), улучшением синаптической передачи основных нейромедиаторов. Наш опыт свидетельствует о высокой эффективности применения инстенона при апноэ центрального генеза у недоношенных новорожденных. Препарат вводят внутривенно в течение 2 ч в дозе 2—5 мг/кг 3 раза в сутки. Исследования, проведенные у нас в клинике, показали, что инстенон вызывает перераспределение мозгового кровотока в пользу ствола, а потому он не показан детям с ишемическими поражениями коры.

Этимизол назначают внутримышечно или внутрь по 1 мг/кг 3—4 раза в день. Препарат противопоказан при поражениях миокарда и тяжелой дыхательной недостаточности.

Прогноз. ПА у 70% детей проходит без всякого лечения. Многолетняя дискуссия о связи неонатальных приступов апноэ и синдрома внезапной смерти закончилась решением, что такая связь отсутствует. И все же ряд детей с рецидивирующими апноэ на фоне неустранимых его причин могут быть выписаны домой при условии домашнего кардиореспираторного мониторинга. Родителей и окружаю-

щих ребенка взрослых обучают навыкам первичной реанимации, тактильной стимуляции. У детей с частыми ПА повышен риск задержек психомоторного развития, спастических диплегий, минимальных церебральных дисфункций.

ПНЕВМОНИИ

Пневмония — воспалительный процесс в респираторных отделах ткани легкого, возникающий как самостоятельная болезнь или как проявление осложнения какого-либо заболевания.

Частота. Примерно у 0,5—1,0% доношенных и у 10—15% недоношенных новорожденных диагностируют пневмонию. По M.I.Marks и J.O.Klein (1995), на секции пневмонии выявляют у 15—38% мертворожденных и 20—32% умерших живорожденных детей.

Этиология. Пневмонию неонатологи всегда рассматривают как инфекционный процесс — заболевание инфекционной этиологии, в большинстве случаев не имеющее специфических черт в зависимости от причинного фактора. Хотя воспалительный процесс в ткани легкого может быть и неинфекционной этиологии (например, постасфиксический, постаспирационный), но в конце концов всегда наслаивается инфекция, обычно бактериальная. В зависимости от времени и обстоятельств проникновения инфекционного агента в легкие в неонатальном периоде выделяют следующие варианты пневмонии, этиология которых может быть различна:

- *врожденные трансплацентарные пневмонии* (возбудитель проник от матери через плаценту);
- *врожденные интранатальные пневмонии,* обусловленные возбудителями, проникшими в легкие плода в процессе родов: из околоплодных вод или при прохождении ребенка по инфицированным родовым путям;
- постнатальные пневмонии, при которых инфицирование произошло после рождения либо в стационаре (роддоме, отделении патологии новорожденных) — *нозокомиальные пневмонии* или дома — *«уличные», «домашние» приобретенные пневмонии;*
- *вентиляторассоциированные пневмонии* (ВАП).

Врожденные трансплацентарные пневмонии — это обычно проявление генерализованных инфекций с поражением разных органов, таких как краснуха, цитомегалия, простой герпес, листериоз, сифилис, токсоплазмоз, микоплазмоз и др.

Врожденные интранатальные пневмонии часто вызывают возбудители, ассоциирующиеся с амнионитом и эндометритом — генитальные микоплазмы *(Mycoplasma hominis, Ureaplasma urealyticum);* анаэробные бактерии, в том числе стрептококки группы В и D; другие микробы — зеленящие стрептококки, гемофильные и туберкулезные (очень редко) палочки, листерии. Интранатальные пневмонии, приобретенные при прохождении по родовым путям, вызывают стрептококки В, хламидии, генитальные микоплазмы, цитомегаловирус, листе - Рии, вирусы герпеса II типа, грибы рода *Candida,* реже другие возбудители — зеленящие стрептококки, эшерихии, энтерококки, гемофильная палочка и, вероятно, трихомонада.

Возбудителем нозокомиальной приобретенной пневмонии могут быть клебсиелл Кишечная палочка, синегнойная палочка, золотистый и коагулазотрицательный

штаммы эпидермального стафилококка, протеи, флавобактерии, серрации, энтеробактеры. Конечно, в разных стационарах в зависимости от эпидобстановки, соблюдения правил асептики и антисептики могут как причинные факторы доминировать разные возбудители, а также с разной частотой развиваться и смешанные инфекционные процессы — бактериально-бактериальные, вирусно-бактериальные и др.

Вентиляторассоциированные пневмонии принято выделять из группы нозокомиальных пневмоний, и к ним относят любые инфекционные процессы в легких, появившиеся на фоне ИВЛ.

Домашние, «уличные» приобретенные пневмонии чаще возникают на фоне острой респираторной вирусной инфекции (ОРВИ), вызванной аденовирусами, респираторно-синцитиальным вирусом и др. При этом пневмония, как правило, все же бактериальный инфекционный процесс, обусловленный в такой ситуации чаще стафилококками или пневмококками, гемофильными палочками. Безусловно, иногда при пневмонии, возникшей дома, возбудитель ее попал к ребенку при прохождении по родовым путям. Такая ситуация типична для пневмонии, вызванной *Chlamydia trachomatis,* цитомегаловирусной инфекцией.

Многие вопросы этиологии неонатальных пневмоний еще не решены окончательно. В частности, обсеменение генитальными микоплазмами в родах и высев, иммунофлюоресцентное их обнаружение в легких у умерших новорожденных — общепризнанный факт, но большинство зарубежных неонатологов отрицает роль этих микроорганизмов в этиологии неонатальных инфекций. В то же время А.В.Цинзерлинг на основании многолетнего изучения микроструктурных изменений в различных отделах легких в сопоставлении с микробиологическими тестами выявил типичные гистологические признаки микоплазмозов и доказал их широкое распространение у умерших новорожденных. Мы, так же, как и А.В.Цинзерлинг, считаем, что микоплазменная инфекция может быть как врожденной, так и интранатальной, приводить к тяжелым инфекционным процессам у новорожденных, в том числе и к пневмониям, быть даже причиной смерти ребенка.

Вторичные пневмонии, т.е. являющиеся проявлением или осложнением аспирационного синдрома, сепсиса, как правило, вызваны у новорожденных стафилококками, стрептококками, грамотрицательной флорой, в которую, помимо перечисленных возбудителей, входит палочка сине-зеленого гноя (псевдомонас), а также условно-патогенными грибами рода *Candida* и др. Подчеркиваем, что высев палочки сине-зеленого гноя — почти всегда показатель смешанной инфекции у новорожденного, как правило, сепсиса.

Этиологию пневмоний у новорожденных нередко трудно установить из-за того, что к внутриутробной или постнатальной вирусной инфекции быстро присоединяется вторичная бактериальная флора, причем высеянный из зева больного (и даже аспирата трахеи!) микроб лишь в 25—30% случаев является истинным возбудителем пневмонии.

Предрасполагающими факторами для возникновения пневмоний у новорожденных являются:

- осложненное соматической или акушерской патологией течение беременности у матери, приводящее, с одной стороны, к хронической внутриутробной гипоксии плода и асфиксии (вызывают патологический ацидоз, повреждающий легкие), с другой — к угнетению иммунологической реактивности

организма ребенка (более низкие величины активности фагоцитарной функции нейтрофилов, уровень иммуноглобулинов класса G и др.);
- асфиксия с аспирационным синдромом;
- длительный безводный промежуток, особенно у ребенка с внутриутробной гипоксией;
- частые вагинальные исследования женщины в родах;
- наличие инфекционных процессов у матери (в мочеполовой сфере — предрасполагает к инфицированию в родах, в дыхательных путях — к постнатальному инфицированию);
- пневмопатии, пороки развития и наследственные заболевания легких;
- внутричерепная и особенно спинальная травма (на уровне верхних шейных или грудных сегментов), энцефалопатия;
- склонность к срыгиваниям и рвоте;
- недоношенность и задержка внутриутробного развития плода из-за сочетанного действия 1—7-й групп факторов.

Кнозокомиальным пневмониям предрасполагают:
- длительная госпитализация;
- любые длительные и тяжелые заболевания;
- скученность и переуплотнение палат и отсутствие их регулярного профилактического закрытия на санобработку;
- дефицит сестринского персонала;
- недостатки мытья рук персонала;
- широкое профилактическое назначение антибиотиков;
- множественные инвазивные процедуры;
- дефекты санобработки вентиляторов, увлажнителей и обогревателей воздушно-кислородной смеси, аэрозольных установок;
- интубация трахеи.

Интубация — один из наиболее существенных факторов высокого риска развития пневмонии из-за возможности перемещения флоры полости рта, носа, носоглотки в трахею, бронхи, нарушений дренажной функции воздухоносных путей по удалению слизи и другого содержимого. Инфицированные вентиляторы, увлажнители — один из основных источников инфекции при вентиляторассоциированных пневмониях. Синегнойная палочка и клебсиеллы при этом наиболее частые возбудители, ибо они долго сохраняются именно в водной среде.

Патогенез. Гематогенное проникновение инфекционных агентов в легкие типично для врожденных трансплацентарных атенатальных и постнатальных пневмоний. В родах возбудители попадают в бронхи с аспирированными инфицированными околоплодными водами, а после рождения — аэрогенно (воздушно-капельный, аэрозольный путь инфицирования) или контаминационно с инфицированными интубационными трубками, носовыми катетерами и др. Подчеркивается, что инфицирование плодов и новорожденных встречается гораздо чаще, чем клинически диагностируемые инфекционные процессы. Например, по литературным данным, лишь у 1 % новорожденных, инфицированных в родах стрептококками группы В, развиваются клинически выраженные инфекционные процессы и лишь у 4% детей, родившихся от матерей с микробиологически подтвержденным хориоамнионитом, развивается пневмония. Даже выделение возбудителя из содержимого трахеи или бронхов не является бесспорным доказательством наличия

у ребенка бактериальной пневмонии. Отсюда крайняя важность перечисленных выше предрасполагающих факторов, влияющих на иммунологическую реактивность. Подчеркивается также, что длительная внутриутробная гипоксия, вызывая повреждение легкого, снижает дренажные функции воздухоносных путей, порождает дефицит и недостаточную активность легочных макрофагов.

Причиной того, что именно грамотрицательная флора чаще всего служит возбудителем при интранатальных и вентиляторассоциированных пневмониях, является:

- широкое распространение этой флоры как сапрофитной у медицинского персонала и матерей, в окружающей среде, а отсюда и высокая вероятность инфицирования околоплодных вод, первичной колонизации организма ребенка, находившегося в стерильных условиях внутриутробно;
- низкий пассивный иммунитет к грамототрицательной флоре, получаемой от матерей (в частности, низкий уровень материнских антител к кишечной палочке), а также сниженная в неонатальном периоде способность к синтезу иммуноглобулинов класса М, как раз и содержащих антитела к грамотрицательной флоре;
- развитие воспаления легких у детей, как правило, с неблагоприятным преморбидным фоном, приводящим к снижению барьерных свойств слизистых оболочек бронхов и местной резистентности легочной ткани к инфекции, а также иммунологической реактивности организма.

Наряду с этими тремя условиями, в возникновении пневмонии имеет значение и массивность инфицирования, вирулентность микробов. Особенно неблагоприятно инфицирование несколькими возбудителями.

Ведущим патогенетическим звеном уже развившейся пневмонии является дыхательная недостаточность, приводящая к гипоксии, гиперкапнии, смешанному ацидозу. Тканевая гипоксия обусловлена у новорожденых, больных пневмонией, не только изменениями в легких, но и гемодинамическими нарушениями, гиповитаминозами.

У всех новорожденных с пневмонией развиваются:

- *дефицит сурфактанта;*
- *легочная гипертензия;*
- *энергетическо-динамическая недостаточность миокарда с перегрузкой правого сердца,* а нередко и отечный синдром;
- *в начале сгущение крови* и за счет этого значительное повышение числа эритроцитов в крови, увеличение гематокритного показателя, а уже через 1–2 нед. у большинства новорожденных — разной степени выраженности *анемия.*

Диффузность поражения легочной ткани при пневмониях у новорожденных, обструктивные нарушения, расстройства механизма дыхания, приступы апноэ приводят к тому, что *гиперкапния является одним из наиболее типичных нарушений.* Головной мозг наиболее чувствителен к гипоксемии и гипоксии, поэтому *расстройства функций ЦНС* — неизменные спутники пневмонии у новорожденных.

При внутриутробных пневмониях, особенно у недоношенных, когда степень гипоксемии наиболее велика, возникает разлитое торможение в ЦНС, что проявляется адинамией, апатией, вялостью, мышечной гипотонией, гипорефлексией.

Нарушения функций ЦНС приводят и к уменьшению глубины дыхания, расстройствам ритма и механизма дыхания (приступы апноэ и другие виды аритмии, ступенчатость вдоха и выдоха, неравномерность амплитуды, полная асинхронность в деятельности грудной и диафрагмальной дыхательной мускулатуры, участие дополнительной мускулатуры в акте дыхания, различные виды периодического дыхания — Чейна—Стокса и др.). Причиной расстройства ЦНС являются гиперкапния, токсикоз, рефлекторные влияния с пораженных участков легкого, нарушения реологических свойств крови, гемодинамики.

Наиболее *тяжелый эндотоксиновьш токсикоз* у новорожденных возникает при инфекциях, вызванных стрептококками групп В и D, палочкой сине-зеленого гноя, некоторыми штаммами клебсиелл. У таких детей заболевание иногда протекает по типу шокоподобной реакции, шока, т.е. сепсиса, а четких клинических проявлений дыхательной недостаточности может не быть.

К особенностям пневмонии у новорожденных можно отнести и большую длительность как острого периода болезни, так и периода репарации, реабилитации, частое развитие критических состояний.

Клиническая картина. *Врожденные трансплацентарные пневмонии* обычно — одно из проявлений генерализованной инфекции, которая, как правило, поражает печень, мозг, почки. Нередко дети рождаются в состоянии тяжелой асфиксии. Если даже первый крик (вдох) появляется в срок, то уже в течение нескольких минут (реже часов) отмечают развитие одышки, вялости, приступов цианоза и апноэ, срыгиваний, мышечной гипотонии и гипорефлексии, отечности. Увеличение печени чаще выявляется уже с рождения. Умеренная спленомегалия бывает не всегда. Кожные покровы могут иметь бледный, сероватый оттенок или быть слегка желтушными. Часто отмечаются геморрагический синдром, склерема, пенистые выделения изо рта. Местные изменения над легкими чаще довольно отчетливые: укороченный тимпанит в прикорневых зонах или укорочение перкуторного тона в нижних отделах легких, обилие мелкопузырчатых, крепитирующих хрипов. Со стороны сердца отмечаются тахикардия, приглушение тонов сердца, расширение границ относительной сердечной тупости. Температура тела нормальная или снижена. Повышение температуры тела у доношенных детей бывает в конце первых-вторых суток жизни. Состояние ребенка прогрессивно ухудшается. Выявляются признаки, типичные для той или иной внутриутробной инфекции (см. гл. XVI).

Интранатальные пневмонии имеют два варианта течения.

Первый вариант — пневмония развивается у ребенка, рожденного в асфиксии. У таких детей тяжесть состояния при рождении обусловлена неинфекционным процессом в легких, а также неврологическими, сердечно-сосудистыми и обменными нарушениями. Несмотря на рациональную реанимационную помощь, интенсивную терапию, состояние больного либо не улучшается, либо улучшается незначительно. Клиническая картина полностью соответствует таковой при антенатальных пневмониях. Оценка по Сильверману таких детей не бывает очень высокой и составляет 4—6 баллов. Указанным детям ввиду выраженной гипоксемии и гиперкапнии необходима ИВЛ, замещающая терапия экзогенными сурфактантами.

Второй вариант течения интранатальных пневмоний характеризуется наличием «светлого» промежутка после рождения, когда расстройств дыхания не отмеча-

ется. По А.Ф.Сорокину, для развития морфологически выраженной очаговой аспирационной пневмонии с перибронхиальной инфильтрацией достаточно 3–5 ч, а сливной пневмонии — 24 ч с момента аспирации.

После «светлого» промежутка развиваются нарастающие признаки дыхательной недостаточности — одышка с участием дополнительной мускулатуры в акте дыхания, приступы апноэ, цианоз, вначале беспокойство, возбуждение, запрокидывание головы, разбросанные движения, срыгивания, а позднее — вялость, снижение активности сосания или отсутствие сосательного рефлекса. Температура тела у доношенных новорожденных повышается в конце первых или на вторые сутки жизни. Могут быть диарея, гнойный конъюнктивит, отит, пенистое отделяемое изо рта. Физикальные данные над легкими обычно достаточно информативны — укорочение перкуторного тона над отдельными участками легких и разрежение над другими отделами грудной клетки, мелкопузырчатые, крепитирующие хрипы на вдохе и сухие высокие — на выдохе, оральные хрипы. При интубации и отсасывании содержимого дыхательных путей можно обнаружить следы мекония, гнойную слизь. Наблюдаются изменения со стороны сердечно-сосудистой системы (тахикардия, расширение границ относительной сердечной тупости вправо, приглушение тонов сердца и иногда нежный систолический шум), бледность кожных покровов, отечность внизу живота.

Вентиляторассоциированные пневмонии делят на ранние (возникшие в первые 48 часов ИВЛ) и поздние. *Ранние ВАЛ* чаще вызываются стафилококками, эшерихиями, гемофильной палочкой (микробами с рук персонала и флорой носоглотки больного), тогда как *поздние* — клебсиеллами, синегнойной палочкой, серрациями, энтерококками (бактериями, живущими в увлажнителях, аппаратах ИВЛ).

Ранние неонатальные пневмонии, т.е. начинающиеся в первые дни жизни (интранатальные пневмонии), иногда начинаются с общих симптомов, чаще являющихся следствием нарастающего лактат-ацидоза и токсикоза: вялость, отказ от сосания, снижение активности рефлексов новорожденных и мышечного тонуса, летаргия, кратковременные или более длительные подъемы температуры тела, тахипноэ, снижение АКД, гиповолемия, тахикардия, отечность. Лишь позднее появляются признаки поражения аппарата дыхания — одышка, приступы апноэ, раздувание крыльев носа, втягивание мечевидного отростка и межреберий при дыхании, дистанционные хрипы, периферический или центральный цианоз и, наконец, локальные физикальные данные — отечность кожной складки над очагом поражения в легких, притупление здесь же перкуторного тона и незвучные мелкопузырчатые и/или крепитирующие хрипы.

В зависимости от этиологии течения пневмоний имеет специфические черты. Большинство таких пневмоний вызваны стрептококками группы В.

Хламидиоз, приобретенный интранатально, клинически чаще проявляется в конце 1-й — начале 2-й недели жизни гнойным конъюнктивитом, на фоне которого могут развиться отит, ринит, одышка и упорный, но не приступообразный кашель, приводящий к срыгиваниям, рвоте, приступам цианоза. Могут быть свистящее дыхание, стридор. Признаков инфекционного токсикоза нет. Температура тела нормальная. Общее состояние детей резко не нарушено. В анализах крови типична эозинофилия. Рентгенологически отмечается диффузное вздутие легких, мелкоочаговые инфильтраты на фоне ретикуломелкоузелковых поражений интер-

специальной ткани. При отсутствии перекрестного инфицирования прогноз, как правило, благоприятный.

Стрептококковая В инфекция при раннем начале (в первые 3–5 дней жизни) обычно клинически проявляется в первые сутки жизни как септицемия у 1/3 детей, пневмония в сочетании с менингитом — у 1/3 и как нарастающая по тяжести пневмония — также у 1/3 детей. Большая часть больных — недоношенные, родившиеся от матерей, имевших акушерские осложнения в родах. Максимальная частота стрептококковых В пневмоний наблюдается у детей с массой тела при рождении менее 1000 г; клинически они протекают аналогично СДР, но, кроме того, могут быть лихорадка или гипотермия, артериальная гипотония, вздутие живота, бледность кожи и слизистых оболочек, летаргия с первых минут жизни. При любых вариантах начала обычно имеются тахипноэ, приступы апноэ, шумное дыхание, бледность или цианоз. Пневмония рентгенологически нередко сливная, далее деструктивная, но может рентгенологически ничем не отличаться от СДР. По данным литературы, летальность при раннем начале стрептококковой В инфекции 20-55%.

Колибациллярная пневмония протекает обычно, как мелкоочаговая или сливная, возможно образование булл, абсцессов, некрозов легочной ткани. Типичен выраженный токсикоз с возбуждением ЦНС: беспокойство, срыгивания, рвота, плохое сосание, падение массы тела, мышечная гипертония, но гипорефлексия, артериальная гипотензия. Кожные покровы бледные, наблюдается анемия. Температура тела фебрильная или субфебрильная. Приступы цианоза. Расширение границ относительной сердечной тупости, приглушение тонов сердца. Обилие хрипов в легких, четкие перкуторные данные, свидетельствующие о пневмонии. Увеличение печени, нередко желтуха. Часто у детей имеются поражение почек, диарея. Нередко возникает декомпенсированный ДВС-синдром. Прогноз при рациональной терапии чаще благоприятный, но течение болезни очень длительное, требующее многодневной ИВЛ, интенсивной антибиотикотерапии и пассивной иммунотерапии.

Синегнойная пневмония чаще всего является вторичной инфекцией, одним из проявлений сепсиса. Типичны некротические изменения кожи, выраженные явления интоксикации с торможением ЦНС — заторможенность, вялость, срыгивания, рвота, снижение мышечного тонуса и рефлексов, кома. Температура тела чаще нормальная или субфебрильная, у многих детей развивается гипотермия, в крови анемия, лейкопения, нормальная или умеренно ускоренная СОЭ. Пневмония обычно деструктивная со множеством мелких абсцессов, выделением большого количества слизисто-гнойной или гнойной мокроты зеленоватого цвета со специфическим запахом. Часты геморрагические явления, не всегда обусловленные ДВС-синдромом. Прогноз для жизни чаще неблагоприятный.

Клебсиеллезная пневмония. У новорожденных клебсиеллез начинается с диареи, энтерита. Токсикоз развивается несколько позже. Могут быть менингит, желтуха, инфекция мочевыводящих путей, сепсис. Пневмония характеризуется медленным развитием уплотнения легочной ткани с малым количеством хрипов, что связано с обильной экссудацией слизи, буквально забивающей альвеолы и мелкие бронхи. Перкуторные данные гораздо более четкие. В легких развиваются обширные некротические и геморрагические изменения. Типичен лобарный инфильтрат с выпя-

чивающимися полостями. Возникают абсцессы, пиоторакс. Лихорадка бывает не всегда. В крови лейкоцитоз, повышена СОЭ.

Поздние неонатальные пневмонии чаще начинаются с явлений ОРВИ — ринит, лихорадка, отит, интоксикация, проявляющаяся возбуждением ребенка, беспокойством, постаныванием, периодическими вскрикиваниями, срыгиваниями, повышением мышечного тонуса, разбросанными движениями и др. Далее дыхательные расстройства усугубляются — нарастает одышка, появляется шумное дыхание, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания — раздувание крыльев носа, западение ямок над и под грудиной, втягивание межреберий. Кожные покровы приобретают бледноватый оттенок, появляются приступы цианоза. Кашля обычно нет, могут быть покашливания. Физикальные данные над легкими скудные — тимпанический оттенок перкуторного тона над грудной клеткой и укороченный тимпанит лишь в прикорневых отделах; чем младше ребенок, тем более выражена эмфизема. Хрипов немного, да и бывают они не всегда. Прогрессивно нарастают признаки поражения сердечно-сосудистой системы — тахикардия, расширение границ относительной сердечной тупости вправо, приглушение тонов сердца, увеличение печени, отеки.

При *пневмониях, вызванных РС-вирусами,* типичен обструктивный синдром; *аденовирусами* — конъюнктивит, ринит, влажный кашель, обилие влажных и сухих хрипов над легкими; при *гриппе* — нейротоксикоз; при *герпес-инфекции* — энцефалит, геморрагии, острая недостаточность печени, почек, надпочечников — следствие ДВС-синдрома.

Стафилококковые пневмонии протекают с выраженными явлениями лихорадки, интоксикации, очагами деструкции в легких, легочно-плевральными осложнениями, метастатическими гнойными очагами в других органах (остеомиелит, гнойный отит и др.), септическими изменениями в крови (анемия, резко повышенная СОЭ, лейкоцитоз с нейтрофилезом и токсической зернистостью нейтрофилов). Геморрагический синдром — следствие ДВС.

Инфлюэнца-пневмония в типичных случаях характеризуется предшествующим отитом, назофарингитом, эпиглоттитом (инспираторная одышка, гортанный свист, дисфагия). Развитие пневмонии постепенное: нарастание одышки, кашля. Лихорадка умеренная. Пневмония очаговая или долевая, чаще не склонная к абсцедированию, убедительно диагностирующаяся при осмотре. Нередко пневмонии сопутствует менингит, который значительно ухудшает состояние больного.

Особенности течения пневмоний у недоношенных

1. Доминирование в клинике общих симптомов, дыхательной недостаточности и токсикоза. Для недоношенных характерна выраженность гипоксемии и гиперкапнии, смешанного респираторно-метаболического ацидоза, держащихся долго, хотя в начале поздних неонатальных пневмоний вследствие гипервентиляции и при сопутствующей диарее из-за потерь электролитов может быть и алкалоз. При дыхательной недостаточности у недоношенных рано появляются периорбитальный и периоральный цианоз, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, обезвоживание, падение массы тела. И токсикоз, и дыхательная недостаточность у недоношенных очень редко сопровождаются ирритативными изменениями, типично наличие признаков угнетения ЦНС: вялость, адинамия, снижение мышечного тонуса и рефлексов (в частности, раннее исчезновение сосательного и глотательного рефлекса), срыгивания, рвота, падение массы тела. Харак-

терны для них нарушение ритма дыхания, приступы апноэ, периодическое дыхание типа Чейна—Стокса и др.

2. Лихорадка у недоношенных бывает не всегда, возможна гипотермия.

3. Гораздо большая частота осложнений, как легочных (пневмоторакс, ателектазы, плеврит и др.), так и внелегочных (отит, парез кишечника, гемодинамические расстройства, декомпенсированный ДВС-синдром, геморрагический синдром из-за тромбоцитопатии и/или тромбоцитопении, гипотрофия, склерема, недостаточность надпочечников, метаболические нарушения). Из метаболических нарушений у недоношенных с пневмониями регистрируются смешанный ацидоз, гипогликемия, гипербилирубинемия, гипокальциемия, гипонатриемия, гипокалиемия. Кроме того, у них выше частота развития при пневмонии *симптома Кравец* (пенистые выделения изо рта), вероятно, вследствие низкой резорбционной способности легочной ткани, а также большей частоты застойных явлений в легких (по этой же причине у них часты крепитирующие хрипы при пневмонии). У недоношенных гораздо чаще пневмония осложняется синдромом персистирующего фетального кровообращения, а после длительной ИВЛ — синдромом открытого артериального протока. С другой стороны, у них более часты и нарушения периферического кровообращения — отечный синдром, периорбитальный и акроцианоз, мраморный рисунок кожи, сероватый ее колорит, похолодание кистей и стоп. Перенесенная пневмония — предрасполагающий фактор для развития ранней анемии недоношенных и рахита.

4. У недоношенных чаще, чем у доношенных, встречаются аспирационные пневмонии из-за склонности их к срыгиваниям.

5. Нередка и даже типична такая последовательность событий: СДР — пневмония — сепсис, в отличие от доношенных, у которых легкие исключительно редко являются входными воротами инфекции при сепсисе. Высокая частота сочетания пневмонии с другими заболеваниями (внутричерепные геморрагии, кишечная колиинфекция, гемолитическая болезнь новорожденных и др.).

6. Большая, чем у доношенных, длительность неустойчивого клинического состояния больных и течения болезни, частота отдаленных последствий — бронхолегочныхдисплазий, приводящих к рецидивирующим бронхолегочным заболеваниям.

Пневмоцистная пневмония в неонатальном периоде встречается практически лишь у недоношенных детей и очень редко у доношенных при тяжелых наследственных иммунодефицитных заболеваниях. Возбудитель — пневмоцисты Карнии. Распространяется аэрозольно, хотя описаны случаи внутриутробного пневмоцистоза, но обычно заражение происходит либо от больного ребенка, либо от персонала — носителя гриба. Инкубационный период — от 8 дней до 1 мес. BI стадии болезни (1—2 нед.) отмечается вялое сосание, плоский характер кривой нарастания массы тела, умеренная одышка, небольшое покашливание, диарея. Рентгенологически — интерстициальные изменения, перибронхиальные и периваскулярные уплотнения. II стадия характеризуется резкой одышкой (80—140 дыханий в 1 мин), мучительным кашлем, выраженной дыхательной недостаточностью (серый оттенок кожи, приступы цианоза и др.), увеличением размеров печени, относительной сердечной тупости. Температура тела чаще нормальная, но может быть субфебрильная. Типично малое количество или даже отсутствие хрипов в легких. Диагноз ставится рентгенологически: «ватная» рентгенограмма легких, когда име-

ется обилие очаговых теней, сочетающихся с участками вздутия, легкие бесструктурные, корни расплывчаты. Возможны ателектазы. В крови характерны анемия, лейкоцитоз разной степени выраженности, эозинофилия, повышенная СОЭ. Диагноз подтверждается выявлением возбудителя в содержимом бронхов. III стадия болезни — репаративная. Прогноз без специфического лечения (пентамидин, бисептол) плохой, ибо большинство больных погибает от перекрестной инфекции. При специфической терапии летальность не превышает 4—5%.

Течение пневмоний у новорожденных зависит от этиологии и тяжести заболевания, сопутствующей анте- и перинатальной патологии. Острый период заболевания у доношенных новорожденных без сопутствующей патологии продолжается 1–2 нед., после чего состояние постепенно улучшается, уменьшаются явления дыхательной недостаточности, улучшается аппетит, восстанавливается состояние нервной системы. Период восстановления, однако, длится около 2–4 нед. У недоношенных острый период пневмонии может продолжаться 3–4 нед. К особенностям течения пневмоний у новорожденных можно отнести более частое развитие критических состояний и осложнений — дыхательная недостаточность II—III степени, отиты, пневмоторакс, ателектазы, абсцедирование, легочная гипертензия, синдром персистирующей фетальной циркуляции, анемия, гипотрофия, менингиты, остеомиелиты, инфекционная почка, вторичные энтероколиты, сепсис.

Диагноз. Пневмонию диагностируют на основании учета анамнестических, эпидемиологических, клинических, рентгенологических и лабораторных данных.

Внутриутробные пневмонии возникают лишь у детей, имеющих факторы высокого риска инфицирования от матери, а поздние неонатальные — при неблагоприятной эпидобстановке (больные ОРВИ в окружении ребенка, любые манифестные инфекционные процессы у матери после родов или у окружающих взрослых и т.д.).

Из клинических данных в пользу пневмонии свидетельствуют: наличие катаральных изменений со стороны дыхательных путей и признаков дыхательной недостаточности, токсикоза; обнаружение перкуторных и аускультативных признаков очагового процесса в легочной ткани; пенистое отделяемое изо рта; появление при отсасывании из носоглотки или тем более из бронхов гноя; наличие лихорадки, прогрессивное ухудшение состояния ребенка. Все перечисленные симптомы не являются характерными только для пневмонии. Например, очаговые изменения в легких могут быть и при неинфекционных пневмопатиях (ателектазы), пороках развития легкого и т.д. Поэтому решающее диагностическое значение имеют данные динамической рентгенографии легких. На рентгенограмме обнаруживают рассеянную перибронхиальную очаговую инфильтрацию, местами сливную, или очаговые тени на фоне усиленного бронхососудистого рисунка и эмфиземы. Рентгенография необходима и для раннего выявления осложнений — ателектазов, абсцессов, пневмоторакса и др.

План обследования больного с подозрением на пневмонию:

- рентгенография грудной клетки в двух проекциях;
- клинический анализ крови с подсчетом количества тромбоцитов;
- газовый состав крови (напряжение кислорода и углекислого газа, показатели КОС);
- гематокритное число;

- вирусологические (мазок из соскоба конъюнктив, слизи носа и зева на обнаружение вирусов, хламидий при помощи иммунофлюоресцентных сывороток, определение титра антител к вирусам в динамике через 10—14 дней путем РТНГА, РСК и др.) и бактериологические обследования (посевы и бактериоскопия слизи из носа, зева, содержимого бронхов, крови до назначения антибиотиков);
- анализ мочи.

В 70—80-е годы прошлого века появилось много новых методов бактериологического обследования, в частности латекс-агглютинационные, иммуноферментные и ДНК-полимеразные тесты для выявления антигенов микробов в крови и других биологических материалах. Это ценные методы вспомогательной диагностики.

Полезным методом дополнительной диагностики является микроскопия окрашенных по Граму мазков из содержимого трахеи и бронхов. Наличие внутриклеточных микробов — аргумент в пользу инфекционного процесса.

Бактериоскопия позволяет определить, грамположительный или грамотрицательный микроб имеется в дыхательных путях больного, и служит одним из аргументов для назначения рациональной антибиотикотерапии. В то же время, надо всегда помнить о важности трактовки любых результатов бактериологического обследования с учетом клинических и других лабораторных данных, ибо любой микроб может быть лишь свидетелем, но не виновником инфекционного процесса, а ламинарный эндобронхит не всегда осложняется пневмонией (диагностика врожденных внутриутробных инфекций — см. гл. XVI).

Другие лабораторные тесты проводят по показаниям. Могут быть полезны исследования, косвенно указывающие на активность инфекционного процесса: тест с нитроголубым тетразолием на активность гексозо-монофосфатного шунта в нейтрофилах, а значит, фагоцитоза, катионный тест, С-реактивный белок, белки **и** белковые фракции, иммуноглобулины сыворотки крови и др.

Дифференциальный диагноз пневмоний проводят с СДР, синдромом аспирации мекония, транзиторным тахипноэ, ателектазами, синдромами «утечки воздуха», пороками развития легких, внелегочными причинами расстройств дыхания (врожденные пороки сердца, метаболические нарушения и др.). При затяжном течении пневмонии, обилии мокроты, длительно держащихся обструктивных явлениях дифференциальный диагноз проводят с муковисцидозом, синдромом «неподвижных ресничек», хотя не следует забывать и о рецидивирующих срыгиваниях и рвоте с последующей аспирацией. При тяжелом пароксизмальном кашле, заканчивающемся рвотой, необходимо исключить коклюш.

Лечение. Новорожденный, больной пневмонией, должен быть госпитализирован в бокс поста (отделения) интенсивной терапии детской больницы.

Организация выхаживания направлена на создание лечебно-охранного режима: нахождение матери вместе с ребенком, свободное пеленание, оптимальное освещение, регулярное проветривание, профилактика перегревания и охлаждения, уход за кожей и слизистыми оболочками, частые перемены положения тела и др. Больные пневмонией, родившиеся недоношенными или с тяжелой сопутствующей патологией, нуждаются в пребывании в кувезе с дотацией кислорода до 35—40%. Температура и влажность в кувезе зависят от массы тела ребенка (см.

гл. VIII), возраста, тяжести состояния, но должны регулироваться индивидуально, исходя из динамики общего состояния, температуры тела, поведения больного.

Объем и вид кормления определяются возрастом и зрелостью больного, наличием или отсутствием кишечных, метаболических расстройств и сердечной недостаточности, толерантностью желудочно-кишечного тракта к пище. От энтерального питания отказываются при тяжелой сопутствующей патологии, состояниях с декомпенсацией функций жизненно важных органов и систем, требующих реанимационных мероприятий, при отсутствии сосательного и глотательного рефлексов. В этих случаях проводят поддерживающую или корригирующую (компенсирующую) инфузионную терапию.

Количество внутривенно вводимой жидкости определяют исходя из суточной потребности в жидкости (см. табл. 6.21, 8.12). К суточному количеству жидкости добавляют при лихорадке по 10 мл/кг на каждый градус повышения температуры тела выше 37°С, при диарее — по 10 мл/кг, рвоте — по 10 мл/кг, одышке — по 10 мл/кг в сутки на каждые 15 дыханий в 1 мин свыше 50. Суточное количество жидкости вводят через инфузатор равномерно в течение суток или делят на 4 части, каждую из которых вливают через 6 ч (оптимальная скорость 2 капли в 1 мин).

Опасность введения большого количества жидкости заключается в перегрузке объемом, приводящей к периферическим отекам, отеку легкого, появлению или нарастанию сердечной недостаточности, а также различным электролитным расстройствам (гипер-, гипонатриемии, гиперо-, гипокалиемии), гиперосмолярной коме.

Коррекция ацидоза. Вводят натрия гидрокарбонат, дозу определяют по формуле: ВЕ χ массу тела χ 0,3 χ количество (мл) 4,2% раствора натрия гидрокарбоната. При отсутствии лабораторного контроля безусловными показаниями к введению натрия гидрокарбоната являются лишь терминальные состояния, глубокая гипоксия, прекращение сердцебиений или приступ апноэ более 20 с, при которых можно вливать 5–7 мл/кг 4,2% раствора. Внезапно наступившая серая бледность кожных покровов с артериальной гипотонией, одышкой также свидетельствуют о глубоком ацидозе. Во всех случаях необходимо до введения натрия гидрокарбоната убедиться в наличии адекватного дыхания. Перевести ребенка на ИВЛ. Натрия гидрокарбонат должен вводиться капельно в виде 2% раствора, ибо быстрое введение гиперосмолярных растворов натрия может спровоцировать или усилить внутрижелудочковые и другие внутричерепные кровоизлияния.

Отсутствие рвоты и срыгиваний, вздутия живота, декомпенсации кровообращения, дыхательной недостаточности III и II степени — показания для энтерального питания, которое начинают с 7–8 кормлений в сутки по 10 мл на каждое с постепенным увеличением количества молока по 5–10 мл на кормление каждый день. К груди ребенка прикладывают лишь при достижении им компенсированного состояния.

Кислородотерапия, методы вспомогательной и искусственной вентиляции легких (показания, противопоказания, схема проведения), а также заместительная *терапия экзогенными сурфактантами* изложены выше (см. «Лечение» в разделе «Синдром дыхательных расстройств»).

Антибиотикотерапш — обязательная составная часть лечения новорожденного с пневмонией. Обычно, если по клинико-лабораторным данным причина пневмонии неясна, лечение начинают с назначения ампициллина с гентамицином,

ибо это эффективно при стрептококковой В и листериозной пневмонии. Если имеются убедительные данные о той или иной этиологии, проводят специфическую антибиотикотерапию: при стафилококковой инфекции назначают антистафилококковые пенициллины (оксациллин, метициллин и др.) в сочетании с аминогликозидами при инфекции, вызванной эпидермальными стафилококками; при клебсиеллезной — азлоциллин или тикарциллин, пиперациллин в комбинации с цефтаксимом (клафоран) или аминогликозидами либо азтреонамом; при синегнойной пневмонии — тикарциллин или пиперациллин, цефтазидим (фортум) в комбинации с аминогликозидами; хламидийной и микоплазменной — эритромицин и другие макролиды (азитромицин, кларитромицин и др.). Обычный курс антибиотикотерапии — 2 недели, но при стафилококковой пневмонии, осложненном течении пневмонии любой этиологии курс чаще более длительный — 3–4 нед. Дозы антибиотиков приведены в таблице 12.12 (лечение внутриутробных инфекций — см. гл. XVI, а кандидоза — гл. XV). После отмены антибиотиков широкого спектра действия (цефалоспорины, аминогликозиды, аминопенициллины) целесообразно назначение внутрь курса эубиотиков (бифидумбактерин, лактобактерин) для профилактики дисбактериоза кишечника.

В 1990-х годах установлено, что однократно введенные в суточной дозе аминогликозиды обладают хорошим терапевтическим эффектом. В 10-м издании Английской неонатальной фармакопеи («Neonatal formulary», BMJ Books, 1998; рус. пер.: «Современная терапия в неонатологии». — М., МЕДпресс, 2000. — СТН (2000)) рекомендуется начинать терапию новорожденных **гентамицином** или **тобрамицином** с 5 мг/кг (**нетилмицин** — 6 мг/кг), вводимыми внутривенно или внутримышечно каждые 24 ч. Если минимальная концентрация препарата после третьего введения превышает 2 мг/л, интервал между введениями должен быть увеличен до 36 ч. Концентрация препарата должна проверяться после введения второй дозы. Детям более 2 месяцев некоторые клиницисты предпочитают назначать гентамицин и тобрамицин сначала в нагрузочной дозе 5 мг/кг (нетилмицин — 6 мг/кг) внутривенно или внутримышечно с последующим введением 3,5 мг/кг (нетилмицин — 4 мг/кг) каждые 12 ч. В СТН (2000) рекомендуется **амикацин** новорожденным назначать по 15 мг/кг внутримышечно или внутривенно каждые 24 ч (интервал увеличивают до 36 ч, если после второго введения концентрация амикацина в крови более 5 мг/л), а детям старше 2 месяцев — в нагрузочной дозе (та же) и далее — каждые 12 ч по 10 мг/кг. **Канамицин, неомицин, метициллин** (также как тетрациклины и нитрофураны) для лечения новорожденных в России не применяют. **Метронидазол** в СНТ рекомендуется начинать вводить с нагрузочной дозы 15 мг/кг медленно внутривенно с последующим внутривенным или пероральным введением в дозе 7,5 мг/кг каждые 12 ч детям 0–4 нед. жизни и каждые 8ч — более старшим. **Ципрофлоксацин** (антибиотик из группы фторхинолонов в эксперименте на молодых животных вызывающий поражение хрящей) не должен использоваться у новорожденных, пока сохраняется другой возможный вариант лечения. Применение его может быть иногда полностью оправдано при тяжелых септицемиях и менингитах, вызываемых микроорганизмами, устойчивыми ко многим антибиотикам. Внутривенное введение: 5 мг/кг ципрофлоксацина лактата в течение 30–60 мин 2 раза в день в течение 10–14 дней. Пероральное назначение: 7,5 мг/кг ципрофлоксацина гидрохлорида 2 раза в день в течение 10–14 дней (СТН, 2000; Cohen **R.** et al., 1993). **Имипенем-циластатин** (тиенам) — антибиотик резерва из

Таблица 12.12

Антибиотики для новорожденных (дозы и ритм введения)
(Американская академия педиатрии, Red book, 26-е изд., 2003)

Антибиотик	Путь введения	Дети 0–4 нед.	Дети первой недели жизни		Дети 7 дней и старше	
		масса тела менее 1200 г	масса тела 1200-2000 г	масса тела более 2000 г	масса тела 1200-2000 г	масса тела более 2000 г
Аминогликозиды						
Амикацин, мг/кг	в/в, в/м	7,5 каждые 18-24ч	7,5 каждые 12 ч	7,5-10 каждые 12 ч	7,5-10 каждые 8 или 12 ч	10 каждые 8ч
Гентамицин, мг/кг	в/в, в/м	2,5 каждые 18-24ч	2,5 каждые 12 ч	2,5 каждые 12 ч	2,5 каждые 8 или 12ч	2,5 каждые 8 часов
Тобрамицин, мг/кг	в/в, в/м	2,5 каждые 18-24 4	2,5 каждые 12 ч	2,5 каждые 12 ч	2,5 каждые 8 или 12 ч	2,5 каждые 8 ч
Неомицин, мг/кг	Только *per os*		25 каждые 6ч	25 каждые 6ч	25 каждые 6ч	25 каждые 6ч
Лнтистафилококковые пенициллины						
Метициллин, мг/кг	в/в, в/м	25 каждые 12 ч	25-50 каждые 12 ч	25-50 каждые 8 ч	25-50 каждые 8ч	25-50 каждые 6 ч
Нафциллин, мг/кг	в/в, в/м	25 каждые 12 ч	25 каждые 12ч	25 каждые 8ч	25 каждые 8ч	25-35 каждые 6 ч
Оксациллин, мг/кг	в/в, в/м	25 каждые 12 ч	25-50 каждые 12 ч	25-50 каждые 8 ч	25-50 каждые 8 ч	25-50 каждые 6 ч
Карбапенемы						
Имипинем/циластатин, мг/кг (Тиенам, Меропенем)	в/в	25 каждые 12 ч	25 каждые 12 ч	25 каждые 12 ч	25 каждые 8ч	25 каждые 8ч
Цефалоспорины						
Цефотаксим, мг/кг	в/в, в/м	50 каждые 12ч	50 каждые 12 ч	50 каждые 8 или 12 ч	50 каждые 8ч	50 каждые 6 или 8 ч
Цефтазидим, мг/кг	в/в, в/м	50 каждые 12ч	50 каждые 12 ч	50 каждые 8 или 12 ч	50 каждые 8ч	50 каждые 8ч
Цефтриаксон, мг/кг	в/в, в/м	50 каждые 24 ч	50 каждые 24 ч	50 каждые 24 ч	50 каждые 24 ч	50-75 каждые 24 ч
Пенициллины						
Ампициллин, мг/кг	в/в, в/м	25-50 каждые 12 ч	25-50 каждые 12 ч	25-50 каждые 8 ч	25-50 каждые 8 ч	25-50 каждые 6 ч

Таблица 12.12 (продолжение)

Антибиотик	Путь введения	Дети 0-4 нед.	Дети первой недели жизни		Дети 7 дней и старше	
		масса тела менее 1200 г	масса тела 1200-2000 г	масса тела более 2000 г	масса тела 1200-2000 г	масса тела более 2000 г
Пенициллин G, водный, ЕД/кг	в/в, в/м	25 000-50 000 ЕД каждые 12 ч	25 000-50 000 ЕД каждые 12 ч	25 000-50 000 ЕД каждые 8 ч	25 000-50 000 ЕД каждые 8 ч	25 000-50 000 ЕД каждые 6 ч
Пенициллин G, прокаин, ЕД/кг	в/м		50 000 ЕД каждые 24 ч	50 000 ЕД каждые 24 ч	50 000 ЕД каждые 24 ч	50 000 ЕД каждые 24 ч
Тикарциллин, мг/кг	в/в, в/м	75 каждые 12ч	75 каждые 12ч	75 каждые 8ч	75 каждые 8ч	75 каждые 6ч
Антибиотики разных групп						
Азтреонам, мг/кг	в/в, в/м	30 каждые 12 ч	30 каждые 12 ч	30 каждые 8ч	30 каждые 8ч	30 каждые 6ч
Клиндамицин, мг/кг	в/в, в/м, *per os*	5 каждые 12 ч	5 каждые 12 ч	5 каждые 8ч	5 каждые 8ч	5-7,5 каждые 6 ч
Эритромицин, мг/кг	*per os*	10 каждые 12 ч	10 каждые 12 ч	10 каждые 12 ч	10 каждые 8ч	10 каждые 6 или 8 ч
Метронидазол, мг/кг	в/в, per os	7,5 каждые 48 ч	7,5 каждые 24 ч	7,5 каждые 12ч	7,5 каждые 12 ч	15 каждые 12 ч
Ванкомицин, мг/кг	в/в, в/м	15 каждые 24 ч	10-15 каждые 12-18 4	10-15 каждые 8-12 ч	10-15 каждые 8-12 ч	10-15 каждые 8 ч

Примечания: в/в — внутривенно; в/м — внутримышечно; оптимальные дозы аминогликозидов и ванкомицина целесообразно подбирать, основываясь на определении их уровня в сыворотке крови, особенно у детей с очень низкой массой тела; дозы аминогликозидов могут зависеть от производителя, поэтому необходимо согласовывать их с рекомендуемыми во вкладышах к упаковкам; пенициллины при стрептококковой В инфекции дают в дозах в 1,5-2 раза больших; цефтриаксон не назначают при гипербилирубинемиях и синегнойной инфекции; при менингитах пенициллины назначают в дозах вдвое больших; безопасность метронидазола для новорожденных не установлена, меропенем предпочтителен, если карбопенемы назначают новорожденным.

группы β-лактамных карбапенемов, активный в отношении очень широкого спектра как грамположительных, так грамотрицательных и анаэробных микробов, назначаемый как монотерпия или совместно с аминогликозидами при угрожающих жизни грамотрицательных и анаэробных инфекциях. В первую неделю жизни имипенем-циластатин вводят внутривенно (в течение 30 мин) по 20 мг/кг каждые 12 ч, каждые 8ч — детям 1—3 нед. жизни и каждые 6ч — детям 4 нед. и старше. Частота введения должна быть снижена при почечной недостаточности; при анурии

введение прекращается (СТН, 2000). **Хлорамфеникол** (левомицетин) не следует назначать новорожденным, если есть более безопасная альтернативная терапии.

«Деэскалационная антибиотикотерапия» — термин, возникший на рубеже веков; он подразумевает выбор при стартовой антиинфекционной терапии госпитальных инфекций (в частности, при ВАП) наиболее мощного и эффективного антибиотика с последующим переходом на антибиотик более узкого спектра действия в зависимости от вида и чувствительности выделенного возбудителя. Наиболее подходящими для такой терапии являются карбапенемы — имипинем/циластатин (тиенам, примаксин) и меропенем (меронем). В связи с рядом фармакокинетических факторов предпочтителен тиенам. В то же время к тиенаму резистентны некоторые метициллинрезистентные стафилококки, энтерококки, стрептококки В и синегнойные палочки, а потому шаблонное назначение его в качестве антибиотика первого ряда при ВАП нецелесообразно. Кроме того, у больных, леченных этим антибиотиком, нередко развиваются перекрестные инфекции, в частности кандидозы и другие микозы (примерно в 16% случаев). Другим вариантом стартовой деэскалационной терапии при ВАП является назначение цефалоспоринов **III** поколения (обычно цефтазидима), или IV поколения (обычно цефепима) в сочетании с такими аминогликозидами, как амикацин и нетилмицин. Лишь при ВАП, вызванной энтеробактерами, рекомендуют стартовать с фторхинолонов и/или карбапенемов. В настоящее время у больных новорожденных с инфекциями и любыми «проблемами с животом» (вздутие, отечность передней брюшной стенки, диарея и т.д.) к стартовой антибиотикотерапии принято добавлять метронидазол.

***Пассивная** иммунотерапия.* Установлено, что у доношенных и недоношенных новорожденных с массой тела более 1500 г вливания нормальных иммуноглобулинов не изменяют течения инфекции. В то же время при тяжелом течении инфекции специфические иммуноглобулины (антистафилококковый, антисинегнойный, антигриппозный, антигерпетический и др.) оказывают положительный эффект и облегчают течение инфекции. Рекомендуемые дозы и ритм введения представлены в инструкции к препаратам фирмой-изготовителем. При грамотрицательных инфекциях эффективно применение пентаглобина, гарбиглобина.

Местная терапия. При приобретенных пневмониях в первые дни болезни показаны закапывание в носовые ходы интерферона попеременно с 1% раствором протаргола каждые 2 ч, закладывание на 5—10 мин 4—5 раз в день в оба носовых хода ватных турунд, смоченных 5% раствором эпсилон-аминокапроновой кислоты. При «влажных» легких используют ингаляции кислорода через изотонические растворы натрия гидрокарбоната (1,5%) и натрия хлорида (0,9%), а при вязкой мокроте — аэрозоли с 2% раствором натрия гидрокарбоната, 10% раствором ацетилцистена. При тяжелых пневмониях к аэрозолю добавляют антибиотики. Аэрозоли приготовляют 1—2 раза в сутки, используя ультразвуковые ингаляторы. Физиотерапия в остром периоде сводится к назначению на грудную клетку 5—7 сеансов СВЧ и далее электрофореза **с** эуфиллином, новокаином, препаратами кальция и др. (7—10 сеансов).

Обилие проводимых хрипов и мокроты после стимулированного кашля или неэффективность кашля, ателектазы, рентгенологически длительно держащиеся односторонние очаговые изменения являются показанием для регулярных санаций трахеобронхиального дерева, а при их неэффективности — к бронхоскопии.

Если при бронхоскопии обнаруживают много гнойной мокроты, промывают бронхи антисептическими растворами.

Рибаварин (виразол) назначают лишь ингаляционно в первые 3 дня от начала РС-инфекции, ибо он угнетает респираторно-синцитиальный и другие РНК-вирусы. Используют специальный ингалятор для рибаварина. Препарат рекомендуют назначать лишь при угрожающем жизни течении РС-инфекции (бронхиолит, пневмония). Концентрация рибаварина во вдыхаемом растворе — 20 мг/мл, поток газовой смеси - 12,5 л/мин. Длительность процедуры - 12-20 ч. Суточная доза препарата 6 мг/кг. Курс 5–7 дней. Плазменное полувыведение препарата 9,5 ч. Побочные эффекты: тошнота, рвота, анемия, ретикулоцитоз, кожные сыпи, конъюнктивит, эритема век, возбуждение.

Симптоматическая терапия. Характер ее определяется наличием сопутствующих заболеваний, осложнений и в настоящем учебнике изложен в соответствующих разделах.

Диспансерное наблюдение после перенесенной в неонатальном периоде пневмонии должно осуществляться в течение 1 года. Участковый педиатр должен осматривать ребенка в течение первых 3 месяцев после пневмонии 2 раза в месяц, затем до 1 года — ежемесячно. Первые 3 месяца ребенка ежемесячно осматривают пульмонолог и 1 раз в квартал — оториноларинголог, аллерголог, физиотерапевт. Важно своевременно начать специфическую профилактику рахита, железодефицитной анемии, массаж и гимнастику, естественное вскармливание, достаточно использовать свежий воздух, а также способствовать рациональной организации режима дня. В первые 2 месяца после выписки из стационара целесообразно провести стимулирующую терапию — чередующиеся 2-недельные курсы витаминов B_{15}, Вб, А, Е и др. в сочетании с экстрактом элеутерококка или женьшеня, пантокрина.

Профилактика заключается в устранении предрасполагающих к развитию пневмонии факторов, строжайшем соблюдении санитарно-эпидемического режима в родильном доме, отделениях для новорожденных и недоношенных в детских больницах. В США с 1993 г. по рекомендации Комитета по плоду и новорожденному Американской академии педиатрии принято всем беременным женщинам, у которых обнаружен стрептококк В в родовых путях, назначать в родах пенициллин, что привело к снижению частоты раннего стрептококкового В сепсиса с 1,7 на 1000 новорожденных в 1993 г. до 0,6 на 1000 в 1997 г. (Schrag S.J. et al., 2000).

ГЛАВАXIII. БОЛЕЗНИ КОЖИ, ПОДКОЖНОЙ КЛЕТЧАТКИ, ПУПОВИННОГО ОСТАТКА И ПУПОЧНОЙ РАНКИ

ВРОЖДЕННЫЕ И НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КОЖИ

Телеангиоэктазии — неправильной формы пятна различной величины и полосы розовато-красновато-синеватого оттенка (в англоязычной литературе их называют portwine stain — портвейноподобные пятна), располагающиеся преимущественно в области затылка, бровей, переносицы, лба — по границе волосистой части головы; отмечаются примерно у 70% здоровых новорожденных. Представляют собой расширенные капилляры кожи, вероятно, под влиянием экстрогенов матери. При надавливании пальцем краснота исчезает, но затем появляется вновь, усиливается при плаче. Лечения не требуется; пятна исчезают самопроизвольно в течение 1—1,5 лет жизни, хотя у каждого четвертого взрослого можно обнаружить их в затылочной области (Drolet B.A., Esterly N.B., 2002). При пятнах на лице или другой локализации, беспокоящих родителей, стандартом лечения является лазеротерапия (V&ner M., 2003).

Гемангиома — самая частая опухоль кожи и мягких тканей; бывает простой, или капиллярной (плоской), и туберозно-кавернозной. Гемангиомы — истинные сосудистые невусы (naevi vascularis). Плоские сосудистые невусы — пятна, состоящие из сливающихся телеангиоэктазии; имеют различные размеры и форму, лилово-красный цвет, иногда возвышаются над поверхностью нормальной кожи. Иногда представляют собой темно-вишневый узелок с просяное зерно, от которого расходятся расширенные кровеносные сосуды в виде лучей (звездчатая гемангиома). Туберозно-кавернозная гемангиома — следствие множественной гиперплазии сосудов, образующих полости, наполненные венозной кровью, а потому цвет их синюшно-буроватый. При глубоком залегании гемангиомы поверхность кожи может иметь обычную окраску с отдельными телеангиоэктазиями. Возможно сочетание поверхностных и глубоких гемангиом, а также кожных ангиом с гемангиомами слизистых оболочек рта и носа, внутренних органов, сетчатки, мозга. При надавливании пальцем гемангиомы не изменяют цвета, при крике кавернозные гемангиомы могут увеличиваться в размерах. Уже при первом осмотре, когда диагностирована гемангиома, необходимо измерить ее (лучше зарисовать на кальку) и описать. Она может самостоятельно подвергнуться обратному развитию. Больного гемангиомой наблюдают педиатр и детский хирург. Один из вариантов лечения — лазеротерапия (W&ner M., 2003).

Иногда большие кавернозные гемангиомы быстро разрастаются и осложняются тромбоцитопенией *{синдром* ***Казабаха—Мерршпта),*** гипофибриногенемией и снижением уровня протромбина в плазме из-за прогрессирующего внутрисосудистого (в гемангиоме) свертывания крови. Могут появляться множественные петехии и экхимозы вследствие коагулопатии потребления. Назначение дипиридамола и ацетилсалициловой кислоты (суточную дозу каждого препарата 5 мг/кграз-

делить на 3 приема) приводит к ингибированию коагулопатии потребления и восстановлению количества тромбоцитов.

Синдром Штурге—Бербера включает триаду симптомов: ангиомы кожи, мозга и органа зрения. Тип наследования не установлен. Плоские кожные ангиомы обычно отмечают с одной стороны лица, в области ветвей тройничного нерва, в виде пятен от розового до пурпурно-красного цвета. Ангиоматозные пятна могут располагаться и на других частях тела. Из-за поражения сосудов глаза развивается глаукома, атрофия зрительного нерва, буфтальм (накопление объема внутриглазной жидкости), а в результате поражения мозга — судорожные припадки, гемиплегии и гемипарезы, микроцефалия, внутричерепные кальцификаты, задержка нервно-психического развития. Лечение не разработано.

Синие (монгольские) пятна, как правило, локализуются в области поясницы и крестца, реже на лопатках и ягодицах. Размер их различный, может доходить до 10 см и более. Пятна не имеют инфильтративной основы, лишены волосяного покрова, не исчезают при надавливании пальцем. Синие пятна встречаются у 70—96% детей монголоидной расы, американских индейцев, африканцев и некоторых других восточных народов, и у 5% европейских детей. Лечения не требуется, так как пятна исчезают самопроизвольно к 4—7 годам, хотя у некоторых детей следы остаются на всю жизнь.

Пигментные пятна — плоские или возвышающиеся над поверхностью кожи плотные образования буро-коричневого, черного, бурого или темно-синюшного цвета. Описано несколько клинических вариантов пигментных невусов. Ребенка наблюдают совместно дерматолог и хирург-онколог Один из вариантов лечения — лазеротерапия (Waner M., 2003).

Нейрокожный меланоз. При рождении отмечают большой пигментный невус от темно-коричневого до черного цвета, часто с волосами, локализующийся в верхней части нижних конечностей и/или на туловище, голове. После года психомоторное развитие ребенка начинает отставать, могут появляться судороги в связи с инфильтрацией мозга меланобластами. Лечение проводит онколог.

Врожденную аплазию кожи и подкожной клетчатки на ограниченных участках волосистой части головы, туловища размером от 0,2 до 3—4 см в диаметре диагностируют уже в момент рождения. Возможен как изолированный дефект (синдром Гольца — наследование доминантное, сцепленное с Х-хромосомой), так и в сочетании с другими пороками развития (кожи, скелета, неба и губы, глаз, сердца, мозга). Участки аплазии кожи на черепе могут быть одним из проявлений трисомии по 13-й паре хромосом, синдрома Джонсона—Близзарда, эктодермальной дисплазии. Лечение сводится к предохранению от инфицирования и повреждения: ежедневная стерильная повязка после предварительного смазывания 1% водными растворами анилиновых красителей и наложения ихтиолово-висмутовой, нафталановой пасты. При наслоении инфекции применяют антибиотики.

Альбинизм — группа врожденных расстройств пигментации, проявляющихся гипомеланозом кожи, волос и глаз, ассоциирующаяся с фотофобией и нистагмом. Популяционная частота в США 1:17000. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу, поэтому повышенная частота отмечена в изолятах при родственных браках. Глазной альбинизм может наследоваться и по сцепленному с Х-**хромосомой** типу. Различают по меньшей мере три типа альбинизма.

Альбинизм I типа — глазокожный тирозиннегативный, характеризуется тотальной депигментацией кожи, волос, глаз, нистагмом, светобоязнью, красным зрачковым рефлексом и отсутствием синтеза пигмента при инкубации с тирозином волосяных луковиц. Частота в популяции 1:39 000. Зрение понижено.

Альбинизм II типа — глазокожный тирозинпозивный, проявляется гипопигментацией кожи, волос (желтые или белые), глаз — розовый зрачок **и** серая радужка, нистагмом, светобоязнью, но появлением синтеза пигмента волосяными луковицами в растворе тирозина. В отличие от альбинизма I типа, возможны пигментные невусы и пятна кожи, нистагм и светобоязнь выражены меньше, а радужка в отраженном свете может иметь коричневый (карий) и синевато-сероватый цвет. С возрастом происходит некоторое накопление пигмента, волосы темнеют до желтовато-коричневого цвета.

При любых типах возможны задержки роста, дефекты интеллекта, а также снижение слуха. В дальнейшем у детей могут развиться геморрагический диатез из-за дефицита плотных гранул в тромбоцитах ***{синдром Германски—Пудлака;*** дополнительный признак — накопление желтой гранулированной субстанции в ретикуломакрофагальных клетках костного мозга, легких, печени, селезенки, почек и обнаружение их в клетках мочевого осадка, эпителии слизистой рта), частые упорные инфекции *{синдром* ***Чедиака—Хигаси—Штейнбринка;*** дополнительные признаки — гигантские гранулы в цитоплазме нейтрофилов, моноцитов и лимфоцитов, гематоспленомегалия, фотофобия, увеличение лимфатических узлов).

Частичный *кожный* ***альбинизм*** проявляется лишь депигментированными пятнами определенной локализации: лоб, центр подбородка, передняя поверхность туловища; глазные симптомы обычно отсутствуют, но бывает гетерохромия радужек. Наследование аутосомно-доминантное.

Дифференциальный диагноз с витилиго основан на отсутствии пигмента не только в коже, но и в волосах, радужной оболочке. Частичный кожный альбинизм отличается от витилиго излюбленной локализацией и гетерохромией радужек. При гипопигментации кожи необходимо исключить фенилкетонурию, гипомеланоз Ито, а при частичном альбинизме — ахроматический невус, туберозный склероз.

Лечение. Эффективных мер лечения нет. Поскольку имеется повышенная чувствительность пораженных участков кожи к солнечным лучам с развитием ожогов и даже рака кожи, необходимо использовать солнцезащитные кремы либо закрывать кожу от прямых лучей солнца. При светобоязни рекомендуется ношение темных очков.

Аномальная гиперпигментация ареол сосков и гениталий или диффузная гиперпигментация может быть симптомом глюкокортикоидной недостаточности из-за дефекта синтеза этих гормонов при врожденных дисфункциях коры надпочечников (см. гл. XXI).

Светло-коричневые пятна разной локализации и размера обнаруживают 1—2% здоровых новорожденных; они не имеют клинического значения. Один из вариантов лечения — лазеротерапия.

Врозденный ихтиоз — термин, объединяющий по крайней мере четыре заболевания: сцепленный с Х-хромосомой ихтиоз, небуллезную врожденную ихтиозиформную эритродермию Брока, буллезную врожденную ихтиозиформную эритродермию, тяжелый врожденный ихтиоз типа плода Арлекина. Характер наследо-

вания упомянутых форм ихтиоза (кроме первой) при тяжелом течении аутосомно-рецессивный, при более легком — аутосомно-доминантный. Характер биохимического дефекта при врожденном ихтиозе не установлен. В то же время обнаружены врожденное иммунодефицитное состояние (вероятно, правильнее говорить об иммунопатологическом состоянии), недостаточность витаминов А и Е. Особенно велики нарушения в Т-клеточной системе: снижена реакция бласттрансформации как на неспецифические, так и специфические митогены, выявлены атипичные Т-клетки, составляющие до 50% всей популяции лимфоцитов и др.

Клиническая картина. *Врожденный ихтиоз (фетальный ихтиоз)* — наиболее тяжелая форма, при которой уже в момент рождения имеется генерализованное поражение кожного покрова: ребенок как бы покрыт твердым, беловато-сероватым роговым панцирем, приобретающим затем желтовато-коричневато-сероватый цвет с глубокими красными трещинами (плод «Арлекина»), из которых выделяется кровянистая жидкость. Кожа ребенка напоминает кожу змеи, ящерицы. Веки вывернуты (эктропион), уши, нос и рот заполнены массивными чешуе-корками, нос и ушные раковины деформированы, рот зияет («рыбий рот»), кисти и стопы также деформированы. Нередко отмечаются и пороки развития внутренних органов. Большинство детей — недоношенные, а потому типичны дыхательные расстройства. Тип наследования — аутосомно-рецессивный. Смерть наступает в первые две недели жизни из-за наслоения вторичной инфекции, дыхательной, гепаторенальной недостаточности, расстройств питания.

Несколько менее тяжело протекает *фетальный ихтиоз типа коллоидовидногоребенка:* при рождении младенец покрыт как бы целлофановой блестящей сероватой (позднее желтоватой) пленкой, что приводит к деформации лица и пальцев. Дети выглядят как бы облитыми коллодием или обернутыми промасленым пергаментом; мембраны могут быть перфорированы волосами. Некоторые участки тела иногда остаются свободными. Типичных дыхательных расстройств, часто вследствие аспирации околоплодных вод, в этом случае не отмечается. Течение болезни при раннем лечении более доброкачественное. Дети с такими наследственным болезнями, как синдромы Шангрена—Ларсена, Конради—Хунерманна, неонатальная форма болезни Гоше, могут внешне напоминать коллоидовидного ребенка.

Небуллезная врожденная ихтиозиформная эритродермия Брока — средней тяжести врожденный ихтиоз, течение и исход которого во многом зависят от того, когда начато лечение. С рождения или в первые сутки жизни выявляют генерализованное покраснение (эритродермию) и резкую ригидность (из-за грубой инфильтрации) кожных покровов. Эритема наиболее выражена в складках (при легком течении она может быть только в складках, на ладонях, подошвах, лице). Сначала поверхность кожи гладкая и блестящая, но далее (обычно уже в первые сутки) в складках появляется шелушение, роговые крупные толстые чешуйки. У некоторых детей эритродермия и чешуйки имеются уже при рождении. На ладонях, подошвах, лице, сгибательных поверхностях конечностей развивается гиперкератоз. Лицо новорожденного принимает маскообразный вид, возникают и прогрессируют эктропион, деформация ушных раковин. Массивные роговые пластины покрывают лоб, щеки, подбородок. Тяжелые фетальные формы болезни характеризуются универсальной эритродермией с мощными пластинчатыми роговыми наслоениями, трещинами и кровянистым отделяемым из них по типу плода «Арлекина». Нос, рот и ушные раковины заполнены роговыми пластинами. Волосы

и ногти гипертрофированы. Движения ребенка, дыхание и сосание затруднены. Нередко у детей имеются также и пороки развития внутренних органов, глаз, головного мозга, очаги рубцовой алопеции на голове, отсутствуют ногтевые пластины. Характерно наслоение вторичной инфекции — пиодермии, пневмонии и др. Течение болезни варьирует от достаточно легко протекающих форм, излечивающихся на фоне рано начатой преднизолонотерапии, до упорно рецидивирующих с последующим дефектом психомоторного развития. Под названием «Ichthyosis congenita tarda» была выделена форма врожденной ихтиозиформной эритродермии с поздним началом, когда в периоде новорожденности отмечаются только сухость кожных покровов и едва заметное их шелушение на фоне эритродермии или без нее, и лишь в дальнейшем развивается характерный гиперкератоз.

Буллезная ихтиозиформная эритродермия описана П.В.Никольским (1899); наследуется по аутосомно-доминантному типу. В первые дни жизни отмечаются эритродермия, особенно в области складок кожи, где почти одновременно появляются пузыри и крупнопластинчатое отслоение эпидермиса; гиперкератоз ладоней и стоп. При тяжелой форме имеет место тотальное расположение пузырей. Волосы и ногти не поражаются. Появление пузырей провоцируется минимальными механическими, термическими травмами. Кожа лица, волосистой части головы сплошь гиперемирована, инфильтрирована с обильным мелкопластинчатым шелушением. Универсальное эритемодесквамативное поражение быстро приводит к наслоению вторичной инфекции, сепсису, смерти ребенка. При локальных нетяжелых формах поражения кожи к 3–4 годам практически исчезает без лечения, но у 20% больных сохраняются до пубертатного возраста. Даже при универсальной форме рано назначенное лечение может привести к излечению.

Сцепленный с Х-хромосомой вульгарный ихтиоз встречается только у мальчиков. В период новорожденности он начинается в виде коллоидной мембраны и гиперкератоза. Морфологическая основа поражений — пластинчатое шелушение, сухость, утолщение кожи на передней поверхности голеней, лице, шее, в подмышечных, локтевых и подколенных складках. Чешуйки желтовато-коричневого, почти черного цвета. Течение болезни достаточно доброкачественное, хотя и длительное (иногда на протяжении многих десятилетий).

Описан *ряд синдромов, включающих ихтиоз:* синдром Нерзертона (ихтиоз пластинчатый, или линейный огибающий, дефект корней волос и атопический диатез), Шагрена—Ларсена синдром (пластинчатый ихтиоз, спастическая диплегия или тетрапарез, олигофрения), синдром Руда (ихтиоз, эпилепсия, задержка умственного развития, гипогонадизм, инфантилизм), КИД-синдром (атипичная ихтиозиформная эритродермия, васкуляризирующийся кератит, глухота, аномалии волос и ногтей), Чанарин — Дофмана синдром (ихтиоз, миопатия, вакуолизированные лейкоциты, глухота, катаракта), ЧАЙДЛ-синдром (односторонняя ихтиозиформная эритродермия, врожденная гемидисплазия, дефекты конечностей).

Лечение. В 70-е годы прошлого века профессора Ленинградского педиатрического института ЛА.Штейнлухт и Ф.А.Зверькова разработали эффективный метод лечения врожденного ихтиоза и ихтиозиформной врожденной эритродермии, в основе которого лежит как можно более *раннее назначение преднизолона.* Стартовая доза преднизолона 2 мг/кг/сут. в течение 2 нед., далее на протяжении 2 недель препарат дают в дозе 1,5 мг/кг/сут. и затем в зависимости от тяжести заболевания и эффекта терапии или постепенно отменяют, или продолжают лечение в дозе

1 мг/кг/сут. до 2 мес. Показано также профилактическое введение иммуноглобулина внутривенно (500 мг/кг), витаминов А и Е. Акутан (производное ретиноевой кислоты) более эффективен, чем витамин А, но дает гораздо больше осложнений. Показаны суховоздушные ванны, а также ванны с отрубями, крахмалом, отваром ромашки, череды, зверобоя, шалфея. Смазывают кожу 40—60% растворами пропиленгликоля, мазями и кремами, содержащими глюкокортикоидные гормоны, с добавлением к ним 1—2% салициловой кислоты, 2—3% дерматола, 0,1% витамина А, 1—2% витамина Е. Прогноз зависит от тяжести болезни и срока начала терапии. Типичным осложнением является присоединение инфекции; возможны задержка роста без или с задержкой психомоторного развития, крипторхизм, дисплазии костей. При среднетяжелых и легких формах рано начатая терапия преднизолоном может привести к благоприятному прогнозу.

Врожденный буллезный эпидермолиз (БЭ) — группа наследственных заболеваний, характеризующихся образованием интра- или субдермальных пузырей на коже и слизистых в месте давления или минимальной травмы, при нагревании или спонтанно. Наследование может быть как аутосомно-доминантным (простые и гиперпластические формы), так и аутосомно-рецессивным (дистрофический полидиспластический БЭ и летальная форма БЭ). Популяционная частота доминантных форм 1:50 000. Установлено, что при различных формах БЭ имеются неодинаковые нарушения в синтезе белков соединительной ткани кожи: кератина 5 и 14 (при простой форме БЭ с аутосомно-доминантным типом наследования), плектина (при простой форме БЭ с аутосомно-рецессивным типом наследования), интегрина $\alpha\beta4$ (при БЭ, сочетающихся с атрезией пилоруса), VII типа коллагена (при дистрофических формах БЭ). Описано около 20 клинических вариантов БЭ. В периоде новорожденное™ проявляются следующие четыре основные формы:

Простой БЭ в неонатальном периоде может проявляться как пузыри с серозным, серозно-гнойным или геморрагическим содержимым, образующиеся на видимо здоровой коже, преимущественно на разгибательных поверхностях локтей, коленей, а также на стопах, кистях, ягодицах, пятках, подошвах, затылке после минимальных трений кожи. *Симптом Никольского* (отслойка рогового слоя после трения) отрицательный, покрышка пузыря плотная. Слизистые оболочки поражаются редко, но пузыри могут возникать вокруг рта. Изменений волос и ногтей обычно нет. Иногда пузыри вскрываются, и тогда возникают сомнения, не участки ли это аплазии кожи. После вскрытия пузырей заживление эрозии происходит без рубцов и атрофии, хотя может остаться небольшая пигментация. Такое течение простого БЭ называют *вариантом Кебнера*. При *варианте Даулинга—Мейера* к описанной симптоматике добавляется дистрофия ногтей и гиперкератоз ладоней. При варианте *Вебера—Коккайна* простого БЭ пузыри образуются преимущественно летом лишь на кистях и стопах. При всех вариантах простого БЭ общее состояние детей не изменено. Дизэмбриогенетические стигмы и пороки развития внутренних органов не характерны. Течение простого БЭ не тяжелое, с возрастом наступает значительное улучшение.

*Гиперпластический **дистрофический** БЭ* выявляется уже при рождении или в первые дни жизни (варианты Коккера-Турена, Пасини). Локализация пузырей та же, что и при простом БЭ., но эрозии после вскрытия пузырей заживают с образованием рубцов, иногда келоидного характера, атрофией кожи, а затем эпидер-

мальных кист. У 80% больных изменены ногти: они тонкие, дистрофичные. Конъюнктива и роговица не поражаются, но на слизистой оболочке рта могут быть пузыри. На ладонях и стопах отмечается гипергидроз. В дальнейшем при гиперпластическом варианте могут быть гипертрихоз, ихтиозные участки, дистрофия зубов. Потирание здоровой кожи может сопровождаться отслойкой эпидермиса от дермы (ложный симптом Никольского). Общее состояние больных и их физическое развитие не нарушены. Течение болезни доброкачественное с обострением в летнее время, а в зимнее время — под влиянием избыточного тепла (горячая ванна, теплая одежда, обувь).

Летальный злокачественный БЭ, полидиспластический дистрофический БЭ (формы Герлитца), наследуется по аутосомно-рецессивному типу и проявляется в первые дни после рождения буллами на волосистой части головы, вокруг рта, на лбу, туловище. Пузыри могут сливаться, но после вскрытия эрозии не эпителизируются, кровоточат. Симптом Никольского положителен. Характерны поражения больших участков кожных покровов, слизистых оболочек, в том числе бронхиол. Ладони и стопы не поражены. Пороки развития и отторжение ногтевых пластинок, волос и другие врожденные дисплазии, наслоение вторичной пиогенной инфекции и далее развитие сепсиса — типичные черты. Погибают дети обычно в течение первых 3 мес. жизни от сепсиса.

Рецессивная дистрофическая форма БЭ (вариант Халлориеу—Сименса). Пузыри и большие участки обнаженной кожи после их вскрытия могут быть уже при рождении. Пузыри на всех участках тела иногда наполнены геморрагическим содержимым (на ягодицах, стопах, лопатках, локтях). После заживления эрозий типично образование келоидных рубцов, приводящих к контрактурам, депигментации или пигментации. Характерно образование милиумподобных кист в области рубцов, деформация ногтевых пластинок кистей и стоп, атрофия концевых фаланг. Симптом Никольского положителен. Типично поражение слизистых оболочек (полости рта, глаз, гортани, глотки с развитием кератита, стенозов гортани и пищевода). Часты дизэмбриогенетические стигмы или пороки развития внутренних органов, задержка физического развития, дистрофия зубов в дальнейшем. И из-за поражений кожи, и из-за имеющегося иммунодефицита у больных часто возникают бактериальные инфекции, от которых они и умирают, чаще в школьном возрасте.

Дифференциальный диагноз БЭ проводят с врожденным сифилисом, буллезной ихтиозиформной эритродермией, пиококковым пемфигоидом, синдромом Лайелла, эксфолиативным дерматитом Риттера. В сомнительных случаях прибегают к гистологическому изучению пораженных участков кожи (в том числе и при помощи иммунофлюоресцентных моноклональных антител). В конце прошлого века обратили внимание на то, что, наряду с наследственным энтеропатическим акродерматитом вследствие дефицита цинка, у недоношенных детей, длительно находящихся на парентеральном питании без добавления цинка, а также у больных муковисцидозом могут развиться буллезные и другие поражения кожи с последующим изъязвлением. Их тоже надо иметь в виду, но они развиваются гораздо позже, чем проявления врожденного БЭ.

Лечение. Специфической терапии нет. Системное лечение глюкокортикоидами не эффективно, так же как и витамином Е внутрь, в то время как внутримышечное назначение витамина Е (в дозе 10 мг/кг на курс 10 инъекций) может ока-

зать положительный эффект. Глюкокортикоиды назначают лишь при рецессивной дистрофической форме БЭ для уменьшения выраженности рубцового процесса, в частности в пищеводе. Очень важна рациональная организация ухода с использованием мягкого льняного и другого хлопчатобумажного белья, предупреждение переохлаждения или перегревания. Теплые ванны могут провоцировать процесс образования волдырей, а потому температура в них должна быть лишь термонейтральной; показаны ванны с отварами череды, ромашки, настоев дубовой коры, а также добавлением калия перманганата, цинка сульфата. Волдыри можно вскрывать проколом (но не срезать «верхушку»). Поверхность эрозий можно смазывать 1—2% водными растворами анилиновых красителей или накладывать компрессы с изотоническим раствором натрия хлорида, 0,25—0,5% раствором нитрата серебра. После смазывания эрозий или компрессов наносят дерматоловую, гелиомициновую или токоферолоные мази 1—2% концентрации. При тенденции к образованию рубцов применяют и глюкокортикоидные мази. Учитывая частое развитие у таких детей анемии, необходимо назначать им с 2-недельного возраста профилактические дозы железа (2 мг/кг/сут.), поливитамины. Из изучаемых в настоящее время методов лечения отметим назначение фенитоина (дифенина), ретиноидов (акутана). Типичным осложением является инфицирование и развитие тяжелых инфекционных процессов. В плане профилактики этого применяют внутривенно иммуноглобулины (пентаглобин, гарбиглобин и др.).

Недержание пигмента (синдром Блоха—Сульцбергера) — заболевание с поражением структур как экго-, так и мезодермальных слоев кожи, наследующееся по сцепленному с Х-хромосомой доминантному типу и проявляющееся лишь у девочек (у плодов мужского пола летальный эффект отмечается с прерыванием беременности, а если болезнь развилась у мальчика, то надо исключать синдром Клайнфельтера и другие варианты генетического мозаицизма). Ген картирован — Xq 28 при наследственной форме и Xql 1 - при спорадической.

Поражение кожных покровов у большинства детей протекает длительно; выявляется в первые 2 нед. жизни и проходит, как правило, 4 фазы: 1) эритематозные и уртикарные (волдыри, пузырьки, пузыри) экзантемы преимущественно на конечностях и туловище; 2) развитие через несколько месяцев гиперкератических, бородавчатых и лихеноидных узелков; 3) появление пигментации коричнево-серого или шоколадного цвета в виде так называемых «брызг грязи»; 4) остаточная пигментация, иногда исчезающая, а иногда оставляющая после себя едва заметную атрофию кожи. Патогномоничным признаком первой (волдырной) фазы является эозинофилия в периферической крови. Важно помнить, что у 80% больных имеются пороки развития мозга и/или внутренних органов (микроцефалия, спастические параличи, атаксия, эпилепсия, олигофрения и др., сердца, костей, а в дальнейшем зубов), глаз (катаракта, псевдоглиома, страбизм, голубые склеры и др.), кожи (алопеции, атрофии и др.), костной системы.

Лечение симптоматическое (общее и местное).

Элерса—Данлоса синдром. В отличие от больных с синдромом вялой кожи, дети с синдромом Элерса—Данлоса имеют гиперэластичную, гиперрастяжимую, «резиновую» кожу. Складку кожи можно легко и достаточно сильно растянуть, но после прекращения усилия она быстро исчезает. Популяционная частота синдрома — 1:100 000. Описано 10 его вариантов, при которых обнаружена и вариабельность клинической картины, генетических и биохимических находок, касающих-

ся дефектов обмена коллагена кожи и других органов, — определяющей патологии синдрома Элерса—Данлоса. Первые три варианта синдрома наследуются аутосомно-доминантно, остальные — аутосомно-рецессивно (V вариант — сцеплено с Х-хромосомой). При первых трех вариантах синдрома характер дефекта коллагена не установлен, при IV варианте обнаружен дефицит третьего типа коллагена, при V— дефицит лизилоксидазы, при VI — лизилгидроксилазы, при VII — проколлагенплатидазы, при IX — сниженная активность лизилоксидазы, а при X — дефицит фибронектина.

Клиническое течение болезни вариабельно. Ребенок может родиться недоношенным. Помимо упоминаемых кожных симптомов, характерны генерализованная или ограниченная кистями и стопами гиперподвижность суставов, повышенная ранимость кожи с образованием после травм «папиросных», келоидных рубцов, слабость связочного аппарата, варикозное расширение вен, подкожные псевдоопухоли в местах давления на локтях и коленях, голубые склеры, подвывих хрусталика, отслойка сетчатки, грыжи, сколиоз, аневризма аорты, мегаколон. Для большинства больных характерна склонность к кровоточивости как из-за дефектного коллагена, дефицита фибронектина, так и из-за тромбоцитопатии с нарушением агрегации тромбоцитов на коллаген и другие агонисты. Хрупкость тканей создает трудности при хирургических операциях, послеоперационные швы заживают очень плохо.

Лечение не разработано и пока возможно только симптоматическое. При Х варианте синдрома возможно переливание крови, фибронектина, но эффект кратковременен.

Эктодермальшия дисплазия ангидремическая (синдрома Криста—Сименса—Турена) — наследуемое по сцепленному с Х-хромосомой, рецессивному типу заболевание (полностью проявляется только у мальчиков), обусловленное гипоплазией потовых желез. В период новорожденное™ может проявляться шелушением кожных покровов, образованием чешуек, легкостью возникновения гипертермии при перегревании. Кожные покровы относительно бледные, сухие, вокруг глаз морщины, гиперпигментация, редкие, сухие волосы. Лоб большой с выступающими надбровными дугами и лобными буграми, запавшая и широкая переносица, полные выступающие вперед губы, деформированные уши. В дальнейшем характерны частые беспричинные подъемы температуры тела при перегревании, гиподонтия, адонтия, аномальная форма зубов, гипоплазия молочных желез и сосков. Могут быть гипоплазированы слезные, бронхиальные железы, а также железы желудочно-кишечного тракта и носовой полости с развитием соответствующих клинических расстройств, повышена частота атопических болезней кожи и дыхательных путей. Характерен гиперкератоз ладоней. Женщины-носительницы рецессивного гена могут иметь отдельные черты синдрома. Лечение — симптоматическое, избегать перегревания, уход за слизистыми носа и др.

Синдром эктродактилии, эктодермальюй дисплазии, расщелины губы и неба (ЭЭС) включает экстродактилию (отсутствие одного или нескольких пальцев рук или ног) или синдактилию, клинодактилию, эктодермальную дисплазию (диффузная гипопигментация кожи и волос, редкие, тонкие волосы, редкие брови и ресницы, сухая кожа, гипоплазия ногтей, множественные пигментации кожи и/или невусы, пороки почек, а в последующем — микродонтия или частичная адонтия, неправильная форма зубов, множественный кариес из-за гипоплазии

эмали зубов, глухота разной выраженности, гипоплазия сосков молочных желез, фотофобия, блефарит, телекант, задержка физического развития) и одно- или двусторонние расщелины губы и неба. Наследование аутосомно-доминантное. Часто наслоение кандида-инфекций кожи и слизистых. Лечение - симптоматическое.

НЕОНАТАЛЬНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

Новорожденные от матерей с острой, подострой и клинически латентной системной красной волчанкой (СКВ) или другими диффузными болезнями соединительной ткани могут иметь транзиторные (в течение нескольких месяцев) кожные волчаночные поражения, нарушения сердечного ритма — врожденный сердечный блок, гематологические аномалии (тромбоцитопения, лейкопения и гемолитическая анемия), а также иммунологические признаки СКВ.

Только у 50% матерей таких детей имеются признаки СКВ в родах, но у всех есть аутоантитела SS-A и SS-B, которые и проникают через плаценту к плоду. 90-95% матерей имеют HLA-DR-2 или HLA-DR-3 фенотипы. Лечение матери глюкокортикоидами снижает тяжесть миокардита у плода, но не уменьшает частоту и тяжесть нарушений сердечного ритма. Показаниями для лечения матери глюкокортикоидами могут быть ЭКГ-изменения у плода в III триместре беременности. Дети с неонатальной красной волчанкой (НКВ) могут иметь любой HLA-фенотип.

Кожные поражения у ребенка с НКВ, вызванные вышеупомянутыми антителами, могут появляться в течение первого месяца жизни (реже 3 мес): на лице, плечах, волосистой части головы развивается кольцевидная или полициклическая эритема. Солнечное излучение, фототерапия, УФО могут провоцировать их появление или усиливать выраженность. В течение 4–6 мес. жизни кожные изменения исчезают, как правило, бесследно. Помимо этого типичны различные варианты нарушения сердечной проводимости, развивающиеся у плода уже в III триместре беременности под влиянием материнских противосердечных антител. Возможны и полные сердечные блокады, приводящие к смерти ребенка. Только у 6—10% детей с нарушениями сердечного ритма имеются кожные изменения. У 10% детей с НКВ имеется тромбоцитопения и петехиально-пятнистые геморрагии. Реже выявляют лейкопению, гемолитическую анемию, гепатит. Диагноз ставят на основании анамнестических, клинических и иммунологических, а также ЭКГ-данных.

Лечение. Избегать попадания прямых солнечных лучей на кожу ребенка первого полугодия жизни. Местные поражения можно смазывать 1% гидрокортизоновой мазью. Системное лечение глюкокортикоидами, плазмоферез и другая системная терапия не показаны. При сердечной недостаточности и нарушениях проводимости, сердечного ритма проводят симптоматическое лечение. Хотя к 3–6 мес. жизни, когда из крови исчезают материнские антитела, все проявления НКВ также исчезают, но отдаленный прогноз не вполне ясен. Описаны пока единичные дети с НКВ, у которых в подростковом возрасте и юности развилась СКВ.

ПРИОБРЕТЕННЫЕ НЕИНФЕКЦИОННЫЕ СОСТОЯНИЯ И БОЛЕЗНИ КОЖИ

Опрелости — воспалительные процессы кожи в местах, где она подвергается раздражению мочой и калом или трением грубыми пеленками. Известное значение имеет индивидуальное предрасположение; легкое появление опрелостей при правильном уходе — признак экссудативного диатеза. За рубежом опрелости относят к пеленчатым дерматитам, часто осложняющимся наслоением инфекции, вызванной *Candida albicans.*

Клиническая картина. Опрелости чаще возникают в области ягодиц, нижней части живота, половых органов, реже за ушами, в шейных, подмышечных, паховых, бедренных и других складках. Различают три степени опрелости: I — умеренное покраснение кожи без видимого нарушения ее целости; II — яркая краснота с видимыми эрозиями; III — мокнущая краснота кожи в результате многочисленных слившихся между собой эрозий, возможно образование язвочек. Опрелости II **и** III степени легко инфицируются.

Лечение. Самое главное — часто пеленать ребенка, не допускать длительного пребывания в мокрых пеленках, не использовать подкладные клеенку, пластиковые пленки или трусы. Показаны ежедневные гигиенические ванны с раствором калия перманганата (1:10 000), танином (1% раствор), отварами ромашки, липового цвета или настоем дубовой коры. После ванны место опрелости следует осторожно промокнуть пеленкой и смазать детским кремом или 2% таниновой мазью, метилурациловой мазью, стерильными подсолнечным или касторовым, оливковым маслом. При наличии эрозии или язвочек рекомендуется смазывать 1% водными растворами анилиновых красителей или болтушкой; следующего состава:

Talcii veneti	или	Zinci oxydati
Zinci oxydait aa 20,0		Glycerini
Aq. plumbi 50,0		Aq. destillate aa 15,0
MDS: Наружное		MDS: Наружное

При сильном мокнутии кожи, помимо открытого пеленания, показаны влажные примочки с 1—2% растворами танина, 0,25% раствором серебра азотнокислого, буровской жидкостью (Liquor Burowi 1 ст. л. на стакан воды), а также местное ультрафиолетовое облучение. (Лечение кандидозных дерматитов - см. гл. XV.)

Потница. Распространенное или локализованное поражение кожи, связанное с гиперфункцией потовых желез и расширением их устьев, а также кровеносных сосудов вокруг них, которые как бы просвечивают через кожу. Появление потницы обусловлено перегреванием и недостаточным уходом за кожей.

Клиническая картина — обилие мелких (1—2 мм в диаметре) красных узелков и пятен на шее, внизу живота, верхней части грудной клетки, в естественных складках кожи — паховых, подмышечных и др. Иногда заметны беловатые пузырьки. Общее состояние, аппетит, поведение, сон у детей с потницей не нарушены, температура тела — нормальная. Кожа при потнице может легко оказаться входными воротами для стрептококковой и стафилококковой инфекции (инфицированная потница).

Лечение — устранение дефектов ухода, гигиенические ванны в кипяченой воде **с** добавлением раствора калия перманганата до приобретения водой слабо-розового цвета, последующее припудривание индифферентными присыпками (детская, тальк с цинком).

Сальный ихтиоз — своеобразное состояние кожи, в основе которого лежит усиленное выделение засыхающего секрета сальных желез. После исчезновения физиологической эритемы в первые дни жизни у ряда новорожденных отмечается обильное физиологическое шелушение кожных покровов. При этом иногда тело ребенка как бы покрыто плотной коркой, состоящей из эпителиальных клеток и волосков, носящей в быту название «щетинка». После нескольких теплых ванн (температура 38—39°С) с последующим смазыванием индифферентным кремом (детский, ланолиновый) корки отторгаются, и кожа приобретает нормальный вид.

Отеки внизу живота, в области половых органов, так же как и водянка яичка у мальчиков, могут быть проявлением гормонального криза и проходят без всякого лечения в конце первой — на второй неделе жизни (см. гл. IV). Отек тыла стоп может быть первым признаком синдрома Тернера (хромосомная аномалия с набором половых хромосом ХО), пороков развития почек, лимфатических сосудов. Лимфатический отек костей и стоп новорожденного, имеющий вид тестоватой припухлости (именно такой отек и типичен для синдрома Тернера), иногда держится несколько недель и месяцев, а затем без лечения исчезает. В то же время отеки могут быть проявлением патологического состояния почек, сердечно-сосудистой системы, инфекций, в том числе и внутриутробных.

Адипонекроз (очаговый некроз подкожной жировой клетчатки) — хорошо отграниченные плотные узлы, инфильтраты размером 1–5 см в диаметре (иногда и больше) в подкожном жировом слое области ягодиц, спины, плеч, конечностей. Появляются на 1—2-й неделе жизни. Кожа над инфильтратами либо не изменена, либо несколько цианотична, фиолетово-красного или красного цвета, позже становится бледной. Иногда инфильтраты болезненны при пальпации. Очень редко в центре инфильтратов развивается размягчение и далее происходит вскрытие с выделением небольшого количества белой крошковидной массы. Общее состояние ребенка не нарушено, температура тела — нормальная. Общепринято мнение о ведущем значении в этиологии адипонекроза местной травмы (наложение щипцов и др.), внутриутробной гипоксии, охлаждения. При гистологическом исследовании таких инфильтратов обнаруживают гранулематозную реакцию — фибробласты, гистиоциты, гигантские и эпителиоидные клетки на месте некрозов подкожной жировой клетчатки с дальнейшей фиброзной реакцией, реже — кальцификатами. Прогноз благоприятный. Инфильтраты исчезают самопроизвольно без лечения за несколько недель, иногда 3–5 мес. Множественные адипонекрозы характерны для детей, у которых имеются особенности липидного обмена, а потому у них желательно оценить его лабораторно. Лечение обычно не требуется, но можно назначить тепловые процедуры (соллюкс, сухие повязки с ватой, СВЧ). При распространенном процессе можно назначить также витамин Е.

Дифференциальный диагноз проводят со склеремой и склередемой, при которых уплотнение кожи — диффузное, особенно при склереме, сопровождается неподвижностью суставов. При бактериальных абсцессах общее состояние детей нарушено (лихорадка, признаки интоксикации, анемия и др.), кожа над очагом поражения гиперемирована, а при пальпации горяча на ощупь, возможна флюктуация.

Склередема — своеобразная форма отека в области бедер, икроножных мышц, стоп, лобка, гениталий, сопровождающаяся в дальнейшем твердеющей припухлостью кожи и подкожного жирового слоя. Кожа в участках поражения напряжена, бледная, иногда с цианотичным оттенком, холодна на ощупь, не собирается

в складку. На месте надавливания остается ямка. Этиология и патогенез окончательно не ясны. Ведущее значение придается охлаждению ребенка с инфекционным заболеванием, гипоксическими и септическим состояниями, недостаточностью питания. Наблюдается обычно у недоношенных и детей вышеуказанной группы. Появляется между 2—4-м днями жизни, реже позже. При тяжелом течении поражается почти все тело ребенка, включая подошвы и ладони. Общее состояние ребенка — тяжелое, он вял, малоподвижен или обездвижен, аппетит отсутствует, имеется тенденция к гипотермии, брадикардии, брадипноэ. Прогноз определяется сопутствующими заболеваниями, ибо сама склередема при хорошем уходе, рациональном вскармливании, согревании проходит через несколько недель, хотя у некоторых детей развивается гиперкальциемия.

Лечение при склередеме сводится к тщательному, но осторожному согреванию (помещение ребенка в кувез, соллюкс и др.) в сочетании с щадящим массажем, лечением инфекционного заболевания (антибиотики, иммуноглобулин внутривенно и др.), а также назначением витамина Е (15 мг/кг/сут внутримышечно или внутрь). Иногда хороший эффект оказывает смазывание пораженного участка раствором йода («йодная сеточка») 1 раз в день с последующим (через 10 мин) смыванием йода 70% спиртом. Учитывая склонность к гаперкальциемии детям до 2 месяцев не назначают витамин D и препараты кальция. Профилактика — предупреждение охлаждения ребенка.

Склерема — тяжелое заболевание кожи и подкожной жировой клетчатки, развивающееся, как правило, у недоношенных (преимущественно) или у детей с тяжелым поражением мозга в середине — конце первой недели жизни, реже на 2-й неделе. В области икроножных мышц на голени, на лице, бедрах, ягодицах, туловище, верхних конечностях появляются диффузные каменной жесткости уплотнения кожи и подкожной жировой клетчатки. Кожную складку над участком уплотнения собрать не удается, а при надавливании пальцем углубления не остается. Кожа холодная на ощупь, бледноватого или красновато-цианотичного, иногда с желтушным оттенком цвета. Пораженные части тела представляются атрофичными, подвижность конечностей резко снижена, лицо маскообразное. На подошвах, ладонях, мошонке, половом члене уплотнения отсутствуют. Температура тела обычно понижена, аппетит резко снижен, типичны приступы апноэ и другие респираторные нарушения, низкое АД. Как правило, имеются также и признаки инфекции — пневмония, сепсис, гастроэнтерит или др.

Этиология и патогенез не вполне ясны. В подкожном жировом слое повышено количество триглицеридов и отношение насыщенных жирных кислот к ненасыщенным (особенно велико количество пальмитина и стеарина), видны кристаллы жиров. Признаков активного выраженного воспаления не находят. Склерема обычно представляет собой проявление грамотрицательного сепсиса или внутриутробного микоплазмоза, хотя бывает и при других инфекциях.

Лечение — комплексная терапия инфекционного процесса, согревание, адекватное питание и поддержание баланса жидкости и электролитов, внутримышечное введение витамина Е (20 мг/кг/сут). В рандомизированных исследованиях положительный эффект терапии глюкокортикоидами не доказан. Неплохой эффект может быть от «йодной сеточки», наносимой на очаг поражения раз в сутки. Напомним при этом, что обработка даже небольших участков кожи 5% раствором йода может привести к угнетению функции щитовидной железы, особенно у недоно-

шенного ребенка. Прогноз при склереме зависит прежде всего от прогноза того заболевания, течение которого она осложнила.

Себорейный дерматит (СД) возникает на 1—2-й неделе, иногда в конце первого месяца жизни и под влиянием рациональной терапии разрешается не позднее 3-го месяца жизни.

Этиология не установлена. У большей части детей СД не является атопической болезнью, хотя у части из них в дальнейшем действительно развиваются детская экзема и другие аллергодерматозы. В большинстве же случаев отмечают тяжелую и/или длительную нефропатию, гепатохолецистит или другую хроническую желудочно-кишечную патологию у матери во время беременности. Второй отличительной чертой являются дефекты питания матери во время беременности — дефициты витаминов, ненасыщенных жирных кислот, злоупотребление продуктами, содержащими так называемые «облигатные аллергены». Нередко имеет место факт перенесения детьми гипоксии разной выраженности, наличие у них перинатальной энцефалопатии, инфекционной патологии. Патогенез не уточнен.

Клиническая картина. При *легкой форме СД* в естественных складках на фоне гиперемии появляются пятнисто-папулезные элементы, покрытые отрубевидными чешуйками по периферии. Общее состояние не нарушено.

При *среднетяжелой форме СД* эритема и шелушение распространяются на туловище и конечности, голову. Чешуйки на голове напоминают «картофельные чипсы». Ребенок становится беспокойным, появляются срыгивания, учащается стул. При *тяжелом течении* обилие жировых чешуек на голове создает впечатление как бы коры («чепец младенца»), поражение кожи распространяется на 2/3 ее площади в виде гиперемии, инфильтрации, отрубевидного шелушения. В области бедренных, подмышечных и других естественных складок могут быть, помимо гиперемии и чешуек, мацерация, мокнутие, образование трещин. Общее состояние больных нарушено (ребенок беспокоен, реже вялый), прибавки массы тела отсутствуют или невелики, аппетит снижен, имеются диспепсические явления, анемия.

Лечение. При СД у детей, находящихся на естественном вскармливании, важно обратить внимание на диету матери и исключить продукты, содержащие облигатные аллергены, резко ограничить или исключить продукты промышленного консервирования, а иногда назначить пищеварительные ферменты, бифидумбактерин. Основа лечения детей с СД — местная терапия с использованием дезинфицирующих и кератопластических средств: 1—2% таниновая мазь, 1% индометациновая, 2% ихтиоловая, 3% висмутовая, 3% нафталановая, 0,6% инталовая мази. За рубежом широко используют нейтральные шампуни фирмы «Джонсон и Джонсон». Участки мокнутия смазывают 1% раствором бриллиантового зеленого или метиленового синего, 0,25% раствором цинка сульфата, отварами ромашки, подорожника, корня алтея. Показано назначение внутрь или парентерально витамина B6. Полезно также назначение ферментов желудочно-кишечного тракта — разведенного желудочного сока, панкреатина, панзинорма или др.

Десквамативная эритродермия Лейнера—Муссу — генерализованный дерматоз детей первого квартала жизни, характеризующийся тяжелым течением, но вполне благоприятным прогнозом при рациональном лечении.

Этиология и патогенез. Многие дерматологи считают, что этот дерматоз — генерализованная форма СД, а потому в этиологии и патогенезе не видят различий. Вместе с тем, для детей с болезнью Лейнера более характерны инфекционные про-

цессы (пиококковые, дрожжевые), гиповитаминозы (как у матери, так и у ребенка) А, Е, биотина, фолиевой кислоты, группы В, дисфункция фагоцитоза. У части детей выявляется наследуемая по аутосомно-доминантному типу дисфункция С5-фракции комплемента.

Клиническая картина. У большинства детей заболевание начинается на первом месяце жизни, реже позднее. Проявляется покраснением кожи ягодиц, паховых складок, затем весь кожный покров становится ярко гиперемированным, инфильтрированным и обильно шелушащимся с отделением отрубевидных или пластинчатых чешуек. На волосистой части головы типичны жирные чешуйки, напоминающие «картофельные чипсы», скапливающиеся в виде коры и образующие «чепец младенца». Поражения спускаются на лоб и надбровные дуги. В области складок — мокнутия, трещины. Общее состояние детей тяжелое: беспокойство, плохой аппетит, прогрессирующее падение массы тела и анемизация, диспепсические явления (обильные срыгивания, рвота, частый жидкий стул), воспалительные изменения в периферической крови. Характерным является присоединение очагов инфекции — отита, пневмонии, инфекции мочевых путей, гнойных конъюнктивитов, пиодермии и даже сепсиса.

Дифференциальный диагноз особенно труден с атопической экземой, ибо морфологически элементы на коже трудно различимы. Следует принимать во внимание, что для СД и болезни Лейнера не типичны зуд, микровезикулы, «серозные колодцы», лихенизация кожи. Дифференциальный диагноз проводят также с различными формами врожденного ихтиоза, эксфолиативным дерматитом, врожденным сифилисом.

Лечение. Терапия практически аналогична вышеописанной при СД, но, кроме того, необходима антибиотикотерапия (ампиокс, цефалоспорины в сочетании с аминогликозидами), рациональная регидратационная терапия (чаще речь идет о парентеральном питании и обязательном использовании поливитаминов — см. гл. VI). Показано также парентеральное назначение витаминов Вβ, B_5, энтеральное — бифидумбактерина, пищеварительных ферментов (конечно, при энтеральном питании). Учитывая достаточную частоту дефектов комплемента, производят переливания свежезамороженной плазмы, иммуноглобулина, кратность которых определяется оценкой клинического эффекта и течением болезни.

Прогноз, несмотря на тяжесть течения, обычно благоприятный.

ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КОЖИ И ПОДКОЖНОЙ КЛЕТЧАТКИ

Стафилодермии. *Везикулопустулез* (стафилококковый перипорит) — заболевание, которое может начаться в середине раннего неонатального периода: на коже ягодиц, бедер, естественных складок, головы появляются мелкие поверхностно расположенные пузырьки размером до нескольких миллиметров, наполненные вначале прозрачным, а затем мутным содержимым. Морфологическим субстратом заболевания является воспаление в области устьев эккринных потовых желез. Течение заболевания, как правило, доброкачественное. Пузырьки лопаются через 2—3 дня после появления; образовавшиеся вследствие этого маленькие эрозии покрываются сухими корочками, не оставляющими после отпадения рубцов или пигментации.

Пузырчатка новорожденных (пемфигус, пиококковый пемфигоид) может протекать в двух формах: доброкачественной и злокачественной.

Доброкачественная форма характеризуется появлением (на фоне эритематозных пятен) пузырьков и небольшого размера пузырей (до 0,5—1 см в диаметре), наполненных серозно-гнойным содержимым. Пузыри могут находиться на разных стадиях развития, имеют незначительно инфильтрированное основание, вокруг пузыря отмечается венчик гиперемии. Локализуются обычно в нижней половине живота, около пупка, на конечностях, в естественных складках. Высыпание пузырей может продолжаться несколько дней. Симптом Никольского отрицательный. После вскрытия пузырей появляются эрозии. Характерно, что на месте бывших пузырей корки не образуются. Состояние новорожденных может быть не нарушено или среднетяжелое. Возможно повышение температуры тела до субфебрильной. Интоксикация при данной форме заболевания обычно отсутствует, однако дети могут становиться беспокойными или отмечается некоторая вялость, уменьшение или отсутствие прибавки массы тела. При своевременно начатом активном лечении выздоровление наступает через 2—3 нед. от начала заболевания.

Злокачественная форма пузырчатки новорожденных характеризуется появлением на коже большого количества вялых пузырей, преимущественно больших размеров — до 2—3 см в диаметре (такие пузыри называют фликтенами). Кожа между отдельными пузырями может слущиваться. Симптом Никольского может быть положительным. Состояние детей тяжелое, выражены симптомы интоксикации. Температура тела поднимается до фебрильной. Внешний вид ребенка напоминает таковой у больного сепсисом. В клиническом анализе крови характерен лейкоцитоз с нейтрофилезом и сдвигом влево до молодых форм, повышенная СОЭ и анемия разной степени тяжести. Заболевание нередко заканчивается сепсисом.

Дифференциальную диагностику пузырчатки новорожденных следует проводить с другими видами пиодермии, врожденным буллезным эпидермолизом, врожденным сифилисом, эритродермией Лейнера.

Эксфолиативный дерматит Риттера — наиболее тяжелая форма стафилококковых пиодермии новорожденных, которую можно рассматривать как септический вариант течения пемфигуса. Вызывается госпитальными штаммами золотистого стафилококка, продуцирующими экзотоксин — эксфолиатин. Заболевание начинается в конце 1-й — начале 2-й недели жизни с появления покраснения, мокнутия кожи и образования трещин в области пупка, паховых складок, вокруг рта. Ранее начало, как правило, характеризуется наиболее тяжелым течением болезни. В течение нескольких часов яркая эритема распространяется на кожу живота, туловища, конечностей. В дальнейшем на различных участках тела появляются вялые пузыри, трещины, наблюдается слущивание эпидермиса, оставляющее обширные эрозии. Симптом Никольского у большинства детей положительный. Тело новорожденного имеет вид обожженного кипятком. На фоне заболевания нередко возникают другие очаги гнойной инфекции: омфалит, отит, конъюнктивит, пневмония, энтероколит и др., т.е. развивается сепсис.

Состояние больных тяжелое: дети отказываются от груди, становятся беспокойными, выражены симптомы интоксикации. Заболевание сопровождается фебрильной температурой, резкими воспалительными изменениями в анализе крови. Через 1—2 нед. от начала заболевания вся кожа новорожденного гиперемиро-

вана, и на больших участках образуются эрозии вследствие накопления экссудата под эпидермисом с последующей отслойкой последнего, присоединяются симптомы, обусловленные появлением эксикоза.

В случае благоприятного исхода заболевания вслед за эритематозной и эксфолиативной стадиями наступает эпителизация эрозивных поверхностей без образования рубцов или пигментации.

Стафилококковый синдром обожженной кожи (ССОК) вызывают стафилококки II фаговой группы, продуцирующие экзотоксин, названный эксфолиатином. Многие зарубежные педиатры не делают различий между ССОК и эксфолиативным дерматитом Риттера.

У больных появляется интенсивная, генерализованная эритема, начинающаяся чаще с лица и распространяющаяся по протяжению на другие участки кожного покрова. Характерен отек, начинающийся вокруг глаз, на лице иногда имеющий вид полос, располагающийся также вокруг рта и носа и придающий «сердитое», «печальное» выражение лицу ребенка. Покрасневшая кожа очень чувствительна к прикосновению — появляются волдыри, отслоение эпидермиса, т.е. положителен симптом Никольского. Отслойка эпидермиса начинается на лице, но быстро появляется на других участках тела, образуя причудливые картины обнаженных участков зернистых слоев кожи — перчатки, носки и др. У детей могут быть явления токсикоза: беспокойство, плохой аппетит, лихорадка, признаки обезвоживания. Конечно, признаки обезвоживания связаны и с большими потерями жидкости с пораженных кожных покровов. В то же время у многих детей нет признаков выраженной интоксикации, температура тела нормальная, дети хорошо сосут. Необходимо следить за возможным появлением других очагов инфекции — конъюнктивитов, омфалитов, отитов и др. Приблизительно через 2—3 дня после эксфолиации обнаженные участки подсыхают и заживают без образования каких-либо следов. Иногда скарлатиноподобная десквамация кожи идет и без образования пузырей.

Эксфолиативный дерматит Риттера — более тяжелая болезнь, чем ССОК; она протекает с более глубоким поражением кожного покрова и является, как правило, проявлением или вариантом течения стафилококкового сепсиса. При ССОК не поражаются базальные слои кожи, течение болезни более доброкачественное, и сепсис чаще не развивается. Конечно, существуют и пограничные случаи; когда дифференциальный диагноз труден, надо диагностировать ССОК как более общий диагноз.

Псевдофурункулез Фигнера — заболевание, которое может начинаться так же, как перипорит, с дальнейшим распространением процесса на всю потовую железу. Возможно первичное появление подкожных узлов размером от нескольких миллиметров до 1—1,5 см багрово-красного цвета. В дальнейшем в центре узлов появляется гнойное содержимое. Наиболее частая локализация — кожа волосистой части головы, задняя поверхность шеи, кожа спины, ягодиц, конечностей. Типичны повышение температуры, симптомы интоксикации, реакция региональных лимфатических узлов, метастазирование гнойных очагов. В анализе крови отмечаются анемия, лейкоцитоз со сдвигом влево, нейтрофилез, повышение СОЭ.

Мастит новорожденных — тяжелое заболевание, начинающееся на фоне физиологического нагрубания грудных желез. Клинически проявляется увеличением одной железы, ее инфильтрацией. Гиперемия в первые дни может отсутствовать

или быть нерезко выраженной. Пальпация болезненна — ребенок плачет, проявляет беспокойство. Вскоре гиперемия кожи над железой усиливается, появляется флюктуация. Состояние ребенка обычно ухудшается, он плохо сосет, повышается температура тела, появляются симптомы интоксикации. Из выходных протоков грудной железы при надавливании или спонтанно появляется гнойное отделяемое. Заболевание опасно метастатическими гнойно-септическими осложнениями.

Некротическая флегмона новорожденных — одно из наиболее тяжелых гнойно-воспалительных заболеваний новорожденных.

Заболевание начинается с появления на небольшом участке кожи красного пятна, обычно плотного на ощупь; в дальнейшем в его развитии можно выделить 4 стадии.

Начальная стадия (островоспалительный процесс) характеризуется быстрым, в течение нескольких часов, распространением очага поражения, принимающего значительные размеры. Темпы поражения подкожной жировой клетчатки (гнойное расплавление) обычно опережают скорость изменения кожи. Этому способствует наличие богатой сети лимфатических сосудов и широких лимфатических щелей.

Альтеративно-некротическая стадия возникает уже через 1—1,5 сут. от начала заболевания, цвет пораженного участка кожи приобретает багрово-синюшный оттенок, в центре возникает размягчение. В некоторых случаях при пальпации кожи при переходе на пораженный участок отмечается симптом «минус-ткани».

Стадия отторжения характеризуется омертвением отслоенной кожи, после удаления которой образуются раневые дефекты с подрытыми краями и гнойными карманами.

Стадия репарации — развитие грануляций, эпителизация раневой поверхности с последующим образованием рубцов.

Заболевание у большинства детей протекает с интоксикацией, присоединяющейся обычно во II стадии. Характерны лихорадка, рвота, диспепсические явления, возникновение метастатических очагов инфекции, что позволяет трактовать данную патологию как сепсис.

Лечение. ***Противоэпидемические мероприятия*** при появлении больного с любой формой пиококкового пемфигоида в отделении новорожденных заключаются в немедленном переводе ребенка в специализированное отделение детской больницы. Прием новорожденных в палату, откуда был удален больной, прекращают. Всем новорожденным, находившимся в контакте с больным, производят смену пеленок и одеял, назначают бифидумбактерин. Санитарная обработка помещения проводится в соответствии с инструкцией. Кожные покровы новорожденных, находившихся в одной палате с больным, осматриваются дежурным педиатром во время каждого пеленания детей.

Местная терапия. Лечение *везикулопустулеза* обычно заключается в коррекции режимных моментов, проведении гигиенических ванн (с учетом состояния пупочной ранки) с применением дезинфицирующих средств (раствор калия перманганата 1:10 000, отвары чистотела, ромашки). До проведения гигиенической ванны гнойнички удаляют стерильным материалом, смоченным в 70% спирте. Показано двукратное в день местное применение 1—2% спиртовых растворов неанилиновых красителей или бриллиантового зеленого. Дезинфицирующим дей-

ствием обладает также присыпка ксероформа. Целесообразно местное УФ-облучение. В редких случаях при значительном количестве элементов у ослабленных новорожденных, наличии температурной реакции **и** воспалительных изменений в крови показана госпитализация **и** лечение, как при пемфигусе.

При *пузырчатке новорожденных* прокалывают пузыри, отправляют содержимое на посев и бактериоскопию, после чего обрабатывают мупипроциновой мазью (бактробан). При проведении данной манипуляции нельзя допустить попадания содержимого пузыря на здоровые участки кожи.

При *эксфолиативном дерматите Риттера и ССОК* очень важно поддержание нормальных температуры тела («температурная защита») и жидкостно-электролитного баланса, щадящий уход за кожей. Первую задачу решают, помещая ребенка под источник лучистого тепла или в специальный каркас, кувез и регулярно контролируя температуру тела (каждые 2—3 часа), после измерения которой поддерживают или меняют температуру окружающего воздуха. Если позволяет состояние ребенка, то 1—2 раза в день его купают в стерильной воде температурой 37—38°С с добавлением настоев ромашки, чистотела, череды. Участки непораженной кожи смазывают 1—2% водными растворами анилиновых красителей, а на пораженные накладывают компрессы с жидкостью Бурова, стерильным изотоническим раствором натрия хлорида с добавлением 0,1% раствора нитрата серебра, смазывают 0,5% раствором калия перманганата. Небольшие участки эксфолиации можно смазывать мазью с бацитрацином. Смягчающие кремы с 0,1% витамина А и др. применяют при подсыхающих поражениях. Стерильные негрубые пеленки, уход с минимальной травматизацией кожи — непременные условия лечения всех детей с пиодермиями. При обильных мокнутиях с целью адсорбции серозного содержимого и защиты кожи от раздражения пеленкой применяют присыпку из 5% окиси цинка с тальком. Воздух в боксе, где лежит ребенок, 4 раза в день обеззараживают бактерицидной лампой (ребенка, конечно, при этом закрывают).

Лечение *псевдофурункулеза Фигнера, мастита и некротической формы флегмоны* новорожденных проводят совместно педиатр и детский хирург, который определяет показания для проведения различного вида дренажа.

Общая терапия среднетяжелых и тяжелых форм стафилодермий новорожденных включает: антибактериальную, инфузионную, симптоматическую, витаминотерапию, лечение, направленное на поддержание иммунитета. Из антибиотиков используют полусинтетические антистафилококковые пенициллины (метициллин, оксациллин) или защищенные пенициллины (уназин, амоскиклав, аугментин), цефалоспорины I поколения, обычно в сочетании с аминогликозидами (гентамицин, тобрамицин, амикацин), линкомицин (особенно в случае присоединения остеомиелитов). Хороший эффект получен от специфической иммунотерапии (антистафилококковые иммуноглобулины, плазма). Инфузионную терапию осуществляют в соответствии с принципами, изложенными в главе **VI.**

Питание новорожденных, больных стафилодермиями, проводят грудным молоком в объеме, соответствующем возрасту, с учетом инфузионной терапии. Молоко матери можно применять только в том случае, если оно стерильно.

Стрептодермии. Первичное поражение при ***роже*** чаще локализуется на коже лица или в области пупка и быстро распространяется на другие участки кожи («путешествующая рожа», «бродячая рожа»). В типичных случаях заболевание начинается с фебрильной температуры, озноба, появления локальной гиперемии (нерез-

ко выраженной по сравнению с таковой у детей старшего возраста) и инфильтрации кожи и подкожной жировой клетчатки. Края очага поражения - фестончатые, неправильной формы, отграничительный валик отсутствует, измененная кожа теплая на ощупь, возможна гиперестезия. У новорожденных может наблюдаться «белая рожа», при которой гиперемия отсутствует, пораженный участок кожи бледнеет, иногда возникают пузыри, подкожные абсцессы, некрозы. Течение заболевания обычно тяжелое, состояние детей быстро ухудшается, ребенок становится вялым, отказывается от груди, появляются диспепсические расстройства, явления миокардита, менингита и поражения почек.

Интертригинозная стрептодермия проявляется резко отграниченной гиперемией иногда с незначительным мокнутием за ушами и в естественных складках. В области очага поражения возможны трещины, фликтены, по периферии — пиококковые элементы. При угасании воспалительных изменений появляется отрубевидное шелушение.

Папулоэрозивная стрептодермия характеризуется появлением на коже ягодиц и задней поверхности бедер плотноватых на ощупь синюшно-красного цвета папул размером 0,1—0,3 мм. Папулы быстро эрозируются и покрываются корочками, на близлежащих участках кожи возникают новые элементы, в том числе пиококковые.

Вульгарная эктима — язвенная форма стрептодермии. Кроме стрептококков, в очагах поражения можно обнаружить стафилококк, *Pseudomonas aeruginosa*. Выделяют две формы заболевания.

Простая эктима характеризуется образованием пустулы, локализующейся чаще на коже нижних конечностей. После вскрытия пустулы образуется язва, дно которой покрыто гноем и коричневатыми корочками. Заживление язвы происходит в течение нескольких недель с последующим образованием рубца.

Прободающая эктима проявляется возникновением большого числа эктим, нередко сливающихся между собой. Характерная локализация — волосистая часть головы. Сопровождается лихорадкой, интоксикацией, увеличением региональных лимфатических узлов.

Паронихии — инфекционное поражение ногтевых валиков, вызываемое стрептококками с наслоением стафилококковой инфекции. Типичным для поражения стрептококками является появление на фоне гиперемии и отека пузырей с последующим развитием эрозий. В некоторых случаях возможен регионарный лимфаденит.

Дифференциальную диагностику стрептодермии проводят со стафилодермиями, кандидозами, врожденным сифилисом.

Лечение стрептодермии. Местная терапия не отличается от таковой при стафилококковых поражениях кожи. В случае прободающей формы эктимы и панариция лечение проводит педиатр совместно с детским хирургом. При панариции показаны местные ванночки с раствором калия перманганата.

Принципы общей терапии аналогичны таковым при стафилодермиях. При выборе антибактериальной терапии следует отдавать предпочтение комбинациям антибиотиков, активным как в отношении стрептококка, так и стафилококка (защищенные пенициллины, цефалоспорины I поколения без или в сочетании с аминогликозидами).

Поражение грибами (кандидозы) — см. гл. XV.

ЗАБОЛЕВАНИЯ ПУПОВИННОГО ОСТАТКА И ПУПОЧНОЙ РАНКИ

НЕИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Кожный пупок. Представляет собой переход кожи передней брюшной стенки на оболочку пуповины. Величина кожного выроста обычно не превышает 1—1,5 см. На состояние новорожденного не влияет. Может расцениваться как косметический дефект, уменьшающийся с возрастом. Лечения не требует.

Амниотический пупок. Представляет собой переход амниотических оболочек с пуповины на переднюю брюшную стенку в сочетании с отсутствием на данном участке кожного покрова. Аномалия опасна присоединением вторичной инфекции.

Лечение заключается в профилактике инфицирования, наложении асептических повязок с эпителизирующими препаратами. Выздоровление наступает через несколько недель. Дефект исчезает без остаточных явлений.

Пупочная грыжа. Выпячивание округлой или овальной формы в области пупочного кольца, увеличивающееся при крике или беспокойстве ребенка. Пальпаторно определяется широкое пупочное кольцо и иногда незначительное расхождение прямых мышц живота. Наличие пупочной грыжи на состояние ребенка обычно не влияет, однако при маленьких размерах и плотных краях пупочного кольца возможны болевые реакции (ущемление).

Лечение состоит в массаже передней брюшной стенки и раннем выкладывании ребенка на живот. Заклеивание пупочной грыжи пластырем нежелательно, так как это быстро приводит к раздражению кожи, возникновению эрозий, а при попадании инфекции в пупочную ранку может способствовать развитию омфалита. При появлении резкого беспокойства и выявлении ущемления производят вправление пупочной грыжи в ванне при температуре воды 37—38°С.

Грыжа пупочного канатика. Тяжелая аномалия развития, при которой через имеющийся в области пупочного кольца дефект передней брюшной стенки происходит выпячивание органов брюшной полости под амниотические оболочки пуповины. Грыжи пупочного канатика разделяют на малые (до 5 см в диаметре), средние (до 8 см в диаметре) и большие (свыше 8 см в диаметре), а также на неосложненные и осложненные. Из осложнений возможен разрыв оболочек с эвентрацией внутренних органов, инфицирование или гнойное расправление оболочек. Диагноз в типичных случаях затруднений не представляет и устанавливается в момент рождения ребенка. При наличии у новорожденного толстой или необычной формы пуповины необходимо провести ее исследование в проходящем свете для исключения грыжи пупочного канатика малых размеров.

Лечение. На переднюю брюшную стенку немедленно после рождения ребенка следует наложить стерильную марлевую салфетку, смоченную теплым изотоническим раствором натрия хлорида, которую прикрывают сверху стерильной пеленкой. Данная манипуляция предотвращает высыхание, охлаждение и инфицирование амниотических оболочек. После этого ребенок должен быть в кратчайший срок передан для лечения детским хирургам в специализированное отделение.

Синдром Беквитта характеризуется, кроме наличия грыжи пупочного канатика, гигантизмом, висцеромегалией, макроглоссией, гиперплазией коры надпочечников, поджелудочной железы и мозгового слоя почек. Возможна гемигипертрофия, микроцефалия, аномалии развития надбровных дуг, опухоли брюшной полости.

В раннем неонатальном периоде у таких детей часто развивается гипогликемия, обусловленная гиперинсулинизмом, полицитемия.

У половины больных с грыжей пупочного канатика выявляют сочетанные пороки развития.

Свищи пупка разделяют на полные и неполные.

Полные свищи могут быть обусловлены незаращением протока между пупком и петлей кишки (ductus omphalomesentericus) или сохранением мочевого протока (urachus persistens). В эмбриональном периоде первый из них соединяет кишечник с желточным мешком, а второй — мочевой пузырь с аллантоисом. Желточный проток обычно полностью облитерируется на 3—5-м месяце внутриутробного развития, превращаясь в круглую связку печени. Полная облитерация мочевого протока у большинства детей не оканчивается к моменту рождения (из него образуется ligamentum vesicoumbilicalis).

Полные свищи характеризуются упорным мокнутием пупочной ранки с момента отпадения пуповинного остатка. При широком просвете желточного протока возможно выделение кишечного содержимого, а в области пупочного кольца видна ярко-красная кайма слизистой оболочки кишки. У таких новорожденных при повышении внутрибрюшного давления возможна инвагинация подвздошной кишки с явлениями частичной кишечной непроходимости. При необлитерированном мочевом протоке из пупочной ранки может каплями выделяться моча. Клинически характерно раздражение и мацерация кожи вокруг пупка, у некоторых детей на дне пупочной ранки возможно развитие полипозного образования с отверстием в центре.

Открытый желточный проток встречается в 5—6 раз чаще, чем полный мочевой свищ. Кислая реакция отделяемого из пупочной ранки свидетельствует в пользу незаращения мочевого протока, в то время как щелочная более характерна для полного свища желточного протока. Окончательное заключение делают после проведения фистулографии или пробы с метиленовым синим, 1% раствор которого вводят в свищ или в мочевой пузырь и следят за окраской мочи или цветом отделяемого из свища. Лечение полных свищей оперативное.

Неполные свищи пупка возникают вследствие незаращения дистальных отделов мочевого или желточного протоков. Клиническая картина соответствует таковой при катаральном омфалите, с которым и следует проводить дифференциальную диагностику. В случае наслоения инфекции отделяемое из пупочной ранки приобретает гнойный характер. Окончательный диагноз ставят обычно через несколько недель после рождения. Для подтверждения диагноза хирург проводит зондирование свищевого канала и рентгеноконтрастное исследование. Консервативное лечение такое же, как при катаральном омфалите. Хирургическое вмешательство показано лишь когда выздоровление не наступает в течение нескольких месяцев, несмотря на консервативную терапию.

Дивертикул Меккеля представляет собой незаращение проксимального отдела желточного протока; диагностируют при наличии осложнений — кровотечения, дивертикулита (клиника острого аппендицита), кишечной непроходимости. Лечение хирургическое.

Фунгус пупка. Грибовидное разрастание грануляций и остатки пуповинной ткани, заполняющие пупочную ранку и иногда возвышающиеся над краями пупочного кольца. Наличие фунгуса характерно для новорожденных с большой массой

тела, имеющих толстую пуповину и широкое пупочное кольцо. Состояние ребенка не нарушено, воспалительные изменения отсутствуют, пупочные сосуды не пальпируются. Изменений в крови нет. Лечение местное, заключается в прижигании грануляций ляписным карандашом после обычной ежедневной обработки пупочной ранки.

ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ПУПОЧНОЙ РАНКИ

Катаральный омфалит (мокнущий пупок) клинически характеризуется наличием серозного отделяемого из пупочной ранки и замедлением ее эпителизации. В некоторых случаях отмечается легкая гиперемия и незначительная инфильтрация пупочного кольца. При образовании кровянистых корочек в первые дни после отпадения пуповинного остатка возможно скопление под ними необильного серозно-гнойного отделяемого. Состояние новорожденного не нарушено, температура тела нормальная. Изменений в крови нет. Пупочные сосуды не пальпируются.

Лечение местное, заключается в частой (3—4 раза в сутки) обработке пупочной ранки 3% раствором пероксида водорода, а затем либо 5% раствором йода, либо *2%* спиртовым раствором бриллиантового зеленого. Хороший эффект оказывает следующий состав: Viridis nitentis, Methyleni coerulei aa 0,1, Spiritus aethylici 70%. Можно закладывать мазь с бацитрацином и полимиксином. Показано также УФ-облучение пупочной ранки.

Омфалит. Бактериальное воспаление дна пупочной ранки, пупочного кольца, подкожной жировой клетчатки вокруг пупочного кольца, пупочных сосудов. Заболевание начинается обычно в конце раннего неонатального периода или на 2-й неделе жизни, нередко с симптомов катарального омфалита. Через несколько дней появляется гнойное отделяемое из пупочной ранки — пиорея пупка, отек и гиперемия пупочного кольца, инфильтрация подкожной жировой клетчатки вокруг пупка, вследствие которой он выбухает над поверхностью передней брюшной стенки. Кожа вокруг пупка гиперемирована, горячая на ощупь, характерно расширение сосудов передней брюшной стенки (усиление венозной сети), красные полосы, обусловленные присоединением лимфангоита. Появляются симптомы, характерные для инфекционного поражения пупочных сосудов. Состояние больного нарушено, ребенок становится вялым, хуже сосет грудь, срыгивает, уменьшается прибавка массы тела (возможна ее потеря). Температура тела повышена, иногда до фебрильной. В анализе крови показывает лейкоцитоз со сдвигом влево, увеличение СОЭ.

Прогноз при своевременно начатой комплексной терапии благоприятный, однако возможны возникновение метастатических очагов инфекции и генерализация процесса.

Язва пупка. Может возникнуть как осложнение пиореи пупка или омфалита. Дно пупочной ранки обычно покрыто серозно-гнойным или гнойным отделяемым, после удаления которого выявляется изъязвление. Развитие ее наиболее вероятно, если во время обработки пупочной ранки не снимать корочку, скрывающую от врача дно пупочной ранки. Общее состояние в первые дни заболевания может быть не нарушено, в дальнейшем присоединяются симптомы интоксикации.

Заболевания пупочных сосудов. Группой повышенного риска являются новорожденные, которым в лечебно-диагностических целях проводили катетеризацию пупочных сосудов. При тромбофлебите пупочной вены пальпируется эластичный тяж над пупком. При тромбоартериите пупочные артерии пальпируются ниже пупочного кольца. В случае возникновения перифлебита и периартериита кожа над пораженными сосудами отечна и гиперемирована, возможно напряжение передней брюшной стенки, определяемое пальпаторно. При легких массирующих движениях от периферии пораженного сосуда к пупочному кольцу на дне пупочной ранки появляется гнойное отделяемое. Явления инфекционного токсикоза у таких детей — типичны, но могут быть слабовыраженными и даже отсутствовать.

Гангрена пупочного канатика (пуповинного остатка) при рождении ребенка в родовспомогательном учреждении практически не встречается. Заболевание вызывается анаэробной палочкой и начинается в первые дни жизни. Мумификация пуповинного остатка прекращается, он становится влажным, приобретает грязно-бурый оттенок и источает неприятный гнилостный запах. Отпадение пуповинного остатка запаздывает, в пупочной ранке сразу появляется гнойное отделяемое. Состояние больного нарушено, характерна температурная реакция, симптомы интоксикации, изменения в анализе крови, соответствующие тяжести инфекционного процесса. Обычно развивается сепсис.

Лечение детей с инфекционными заболеваниями пупочной ранки и пуповинного остатка проводят в отделениях патологии новорожденных детской больницы. Основным условием успешной терапии является своевременное назначение антибиотиков, активно подавляющих стафиллококки (оксациллин с гентамицином или цефалоспорины второго поколения, «защищенные» аминопенниццилины), коррекция проводится после получения сведений о возбудителе и его чувствительности к антибиотикам. При выраженной интоксикации, большой потере массы тела показана инфузионная терапия. На фоне антибактериальной терапии необходимо применение эубиотиков. СВЧ на пупочную ранку. Показан курс иммунотерапии (при стафилококковой инфекции — противостафилококковым иммуноглобулином). Лечение больных с гангреной пуповинного остатка начинают с его немедленного отсечения.

При тромбофлебитах вследствие катетеризации пупочной вены в случае отсутствия явлений интоксикации и других признаков наслоения бактериальной инфекции проводят только местное лечение: смазывание участка кожи над веной гепариновой мазью и мазью с антибиотиками (оптимально — мупипроцин — бактробан), чередуя их каждые 2 ч, систематическая обработка пупочной ранки, физиотерапия (СВЧ, УФ-облучение, электрофорез с антибиотиками).

Прогноз при своевременно начатой комплексной терапии благоприятный, однако в дальнейшем возможно развитие портальной гипертензии.

Николай Павлович Шабалов

НЕОНАТОЛОГИЯ

Том I

Учебное пособие

Ответственный редактор: *Е.Г. Чернышева*
Редактор: *К.В.Проказова*
Корректор: *В.Н.Руф*
Компьютерный набор и верстка: *С.В.Шацкая, ДЛДемагш*

ISBN 5-98322-031-4
ISBN 5-98322-032-2 (т. 1)

ISBN 5-98322-032-г
9 785983 220324

Лицензия ИД №04317 от 20.04.01 г.
Подписано в печать 05.04.04. Формат 60x90/16.
Бумага газетная. Печать офсетная. Объем 38 п.л.
Гарнитура Тайме. Тираж 10000 экз. Заказ №1021

Издательство «МЕДпресс-информ».
107140, Москва, ул. Краснопрудная, д.1, стр. 1
Для корреспонденции: 105062, Москва, а/я 63
E-mail: medpress@mtu-net.ru
www.med-press.ru

Отпечатано с готовых диапозитивов
в ОАО «Типография «Новости»
105005, Москва, ул. Фр. Энгельса, 46