

КАРЕЛ ПОЛАЧЕК и соавторы

Физиология и патология новорожденных детей

АВИЦЕНУМ



Карел Полачек и соавторы

Физиология и патология новорожденных детей

АВИЦЕНУМ, медицинское издательство
Прага 1986

Авторы:

доц. д-р мед. Владимир Влах, канд. наук**
д-р мед. Роман Годр, канд. наук
доц. д-р мед. Маруше Горакова, канд. наук*
† доц. д-р филос. Ярослав Кох, д-р наук
д-р мед. Йиржи Кучера, канд. наук
проф. д-р мед. Гелена Ломичкова, д-р наук*
доц. д-р мед. Ярослав Масопуст, д-р наук*
д-р мед. Вацлав Мелихар, д-р наук
д-р мед. Иво Милер, канд. наук
д-р мед. Зденка Мисаржова, канд. наук**
д-р мед. Карел Паул, канд. наук
доц. д-р мед. Карел Полачек, д-р наук
д-р мед. Гана Пржибылова, канд. наук
д-р мед. Аугустин Сыроватка, канд. наук
доц. д-р мед. Зденек Штембера, д-р наук
д-р мед. Милош Яновски, канд. наук

из Института охраны матери и ребенка в Праге-Подоли,

* из педиатрического факультета Карлова Университета в Праге-Мотол,

** из Института усовершенствования врачей и фармацевтов в Праге-Крч

С исправленного и дополненного авторами текста перевели: В. Октабец (с. 7—15, 139—225), Й. Стара (с. 17—137), М. Голоубкова (с. 225—338) и В. Неколова (с. 339—446).

Содержание

Развитие организованной помощи новорожденным (А. Сыроватка) . . .	7
Основные статистические понятия периода новорожденности (А. Сыроватка)	10
Физиология новорожденных	17
Специфические черты физиологии новорожденных (К. Полачек)	19
Развитие моторики в перинатальном периоде (В. Влах)	36
Иммунитет плода человека и новорожденного (И. Милер)	42
Уход за новорожденным в родильном зале (К. Полачек)	58
Уход за ребенком в отделении новорожденных (Г. Пржибылова, К. Полачек, Р. Годр)	76
Неврологическое обследование новорожденного (В. Влах)	108
Физиологические пределы биохимических параметров новорожденного (Я. Масопуст)	126
Патология новорожденных	139
Специфические черты патологии плода и новорожденного (К. Полачек, З. Штембера, Й. Кучера)	141
Аномальные неврологические состояния новорожденных (В. Влах)	160
Помощь новорожденным с патологией (В. Мелихар)	168
Новорожденный с асфиксией (К. Полачек)	182
Новорожденный с нарушением функций ЦНС (К. Полачек)	194
Судороги новорожденных (К. Полачек)	207
Травмы периферических органов (Г. Пржибылова)	212
Новорожденные с низкой массой тела при рождении (К. Полачек, В. Мелихар)	218
Недоношенные новорожденные (М. Яновски, В. Мелихар, К. Паул, В. Влах)	225
Ретинопатия недоношенных новорожденных (Г. Ломичкова)	244
Новорожденные с гипотрофией (К. Полачек)	251
Гемолитическая болезнь новорожденных (К. Полачек)	263
Желтухи новорожденных (К. Полачек, Р. Годр)	284
Инфекции новорожденных (Р. Годр, М. Яновски)	307
Новорожденные от матерей, больных сахарным диабетом (Г. Пржибылова)	330
Гематология периода новорожденности (З. Мисаржова)	339
Кожные болезни новорожденных (М. Горакова)	359
Врожденные пороки развития (Й. Кучера)	374
Антибиотикотерапия новорожденных (М. Яновски)	399
Лечебные дозы для новорожденных (М. Яновски)	406

Новорожденный после выписки из стационара	411
Невропсихическое развитие грудного ребенка (<i>Я. Кох</i>)	413
Развитие моторики на первом году жизни и эволюционно-возрастной диагноз (<i>В. Влах</i>)	424
Минимальная мозговая дисфункция и детский церебральный паралич (<i>В. Влах</i>)	431
К вопросу о восстановительной терапии периферических и централь- ных расстройств моторики у новорожденных и грудных детей (<i>В. Влах</i>)	441
Предметный указатель	447

Развитие организованной помощи новорожденным

Состояние ребенка непосредственно после родов обусловлено как его генетическим кодом, так и влияниями, действующими во время беременности и родов. Поэтому не удивительно, что раньше уходом за новорожденными занимались главным образом акушеры. Первое в чешской литературе сравнительно подробное исследование, посвященное лечебной помощи новорожденным, а именно главу „Физиология и патология новорожденных“, написал в 1939 г. проф. Й. Швейцар, предназначая ее для учебника акушерства, составленного А. Острчиллом. Пристальное внимание акушеров, педиатров и патологов к причинам перинатальной смертности детей и вместе с тем стремление улучшить медицинскую помощь новорожденным вызвала в начале 40-х годов работа проф. Шикла о причинах перинатальной смертности. Последовавшие за ней дискуссии послужили после освобождения Чехословакии теоретической базой для развития в составе акушерских отделений организованной помощи новорожденным.

Начало организованной медицинской помощи новорожденным в Чехии и Моравии, в частности новорожденным из группы риска, относится к 30-м годам. Первыми учреждениями такого рода были специализированное отделение для недоношенных детей, входящее в состав детской клиники в Праге, а затем стационар для грудных детей в г. Острава-Забржег, обеспечивавший лечение и выхаживание больных и ослабленных новорожденных. Врач-педиатр этого учреждения работал консультантом в местном родильном доме. После второй мировой войны получила широкое развитие неонатология, и в 1951 г. в Праге в качестве научно-исследовательского учреждения Министерства здравоохранения был создан Институт охраны матери и ребенка. В этом институте изучались вопросы тесной связи между состоянием здоровья беременной, роженицы и ребенка, использования этих связей в исследовательской работе и внедрения результатов в практику. Естественным результатом нового методического подхода стало развитие перинатологии как самостоятельной медицинской дисциплины.

К 1950 г. в составе районных и областных больниц стали организовываться детские и акушерские отделения. Если в 1945—1949 гг. стационарное родовспоможение составляло в стране только 42,3 %, с 1950 до 1954 гг. оно достигло уже 73 %, а в 1965—1969 гг. превысило 99 %. В акушерских отделениях уход за новорожденными начали обеспечивать детские врачи и детские медицинские сестры. В связи с этим Министерством здравоохранения в 1952 г. был издан указ об организации и работе палат для новорожденных. Эти палаты входили в состав акушерских отделений, однако методическое руководство педиатрами и детскими медицинскими сестрами осуществляли главные врачи местных детских отделений.

С самого начала строительства социалистического здравоохранения

в перспективных планах развития медицинской помощи детям подчеркивалось значение помощи здоровым новорожденным и новорожденным группы риска. В 1950 и 1951 гг. были опубликованы первые данные, касающиеся потребности в койках для недоношенных. Для населения Чехии и Моравии предусматривалась потребность в 820 койках. Отечественный и зарубежный опыт указывал на большую опасность заноса инфекции этим детям. Поэтому в 50-е годы стремились создавать отделения по выхаживанию недоношенных детей больше в составе детских клиник и стационаров для грудных детей, чем в составе детских отделений областных или районных больниц. Уже с 1950 г. дополнением к стационарной помощи недоношенным стали станции помощи недоношенным. Такого рода станции были организованы в Праге и Острове. В их задачи входили перевозка специальным автотранспортом родившихся раньше обычного срока детей непосредственно после родов из родильных домов в соответствующие специализированные отделения, учет свободных коек и помощь преждевременно родившимся детям некоторое время после выписки из стационара. Пражская станция помощи недоношенным в течение первых двух лет своей деятельности осуществила около 1300 перевозок, причем нередко на расстояния, превышавшие 100 км.

Организация помощи новорожденным была дополнена указаниями, как оценивать результаты этой помощи. Сначала их оценивали только на основании показателя смертности. В 1952 г. был издан указ об обязательном учете исходов беременности, случаев смерти детей после родов и смерти матерей. В этом указе областным специалистам по оказанию медицинской помощи женщинам поручалось проводить анализ мертворождаемости и смертности новорожденных, не достигших 10 дней жизни. С 1957 г. возможности для проведения такого рода анализов существенно расширились благодаря тому, что Министерство здравоохранения рекомендовало областным учреждениям производить патологоанатомическое исследование всех умерших детей моложе 1-го года жизни, плодов с массой тела более 450 г и, при наличии соответствующих предпосылок, также умерших детей старше 1 года. Результаты патологоанатомического исследования вместе с анализом социальных и прочих условий служат основой для более точного выявления причин летального исхода в каждом отдельном случае и для тщательного анализа смертности в целом, являясь таким образом основой для осуществления профилактических мероприятий.

В 1974 г. организация помощи новорожденным была уточнена проектом, изданным Министерством здравоохранения ЧСР, согласно которому помощь новорожденным является продолжением дифференцированной помощи беременным, роженицам и родильницам. Отделения для новорожденных продолжают входить в состав акушерско-гинекологических отделений, причем специализированную помощь здесь обеспечивают педиатр, работник соответствующего детского отделения и детская медицинская сестра. За методическое руководство отвечает главный врач детского отделения. Он же организует в отделении новорожденных круглосуточное дежурство врачей-педиатров. В зависимости от степени риска и тяжести поражения различаются: а) здоровые новорожденные, б) новорожденные, поврежденные в период внутриутробного развития или родов, с нарушением адаптации, врожденными пороками и заболеваниями неинфекционного характера, в) новорожденные с малой массой тела при рождении,

недоношенные, с гипотрофией, г) новорожденные от беременных группы риска даже при отсутствии выраженных клинических признаков. Проектом предусмотрены также типы и оснащение отделений, предназначенных для выхаживания таких детей. В нем точно описаны посты интенсивного ухода, предназначенные для новорожденных с патологическими состояниями и для новорожденных с низкой массой тела при рождении. Такие посты создаются в составе детских отделений в больницах 3-го типа и в виде исключения также в больницах 2-го типа.

akusher-lib.ru

Основные статистические понятия периода новорожденности

Непродолжительный период новорожденности представляет собой четко выделяющийся этап в онтогенезе каждого индивида. Являясь продолжением пренатального периода, он полностью обусловлен им и, в свою очередь, обуславливает дальнейшее постнатальное развитие.

Ранний неонатальный период. В соответствии с рекомендацией ВОЗ в статистических материалах по здравоохранению большинства стран этот период составляет первые 7 дней жизни. В это время заканчивается адаптация важнейших жизненных функций у всех нормальных и у большинства патологических новорожденных и погибают новорожденные, неспособные к послеродовой адаптации. Следовательно, этот небольшой отрезок времени имеет для судьбы нового ребенка большее значение, чем любой последующий. В пределах раннего неонатального периода иногда выделяют еще период первого дня жизни, первых суток. В это время действуют важнейшие механизмы адаптации, и опасность их срыва наиболее отчетлива. Наибольшая часть смертных случаев в неонатальном возрасте приходится на первый день жизни. Следующим специфическим отрезком является трехсуточный период, включающий первые 3 дня жизни. Почти во всех случаях смерть в это время вызвана пренатальными причинами, тогда как в последующие дни начинают постепенно входить в действие патогенные механизмы, исходящие от окружающего мира, в первую очередь инфекции. В статистических материалах по здравоохранению понятие трехсуточного периода встречается редко.

Неонатальный период. Этот период включает первые 28 дней жизни и в демографических статистиках отражается, как правило, ббльшим числом показателей. В статистике ЧССР публикуются, например, даже данные о смертности в этот период в зависимости от массы тела при рождении.

Значительное влияние на показатели санитарной статистики неонатального периода оказывает понятие **живорожденного ребенка**. Все время остается в силе принятая безоговорочно в 1965 г. и с тех пор соблюдаемая в ЧССР рекомендация ВОЗ. Согласно приведенному в ней определению рождением живого ребенка считается полное изгнание из тела матери, независимо от срока беременности, плода, который дышит или подает любые другие признаки жизни: у него отмечаются сердцебиение, пульсация пуповины или спонтанное движение произвольных мышц. При этом не учитывается, перерезана ли пуповина и присоединена ли плацента.

Не проявляющий указанные признаки жизни плод определяется как **мертворожденный ребенок**, если срок беременности больше 28 нед. Если срок беременности нельзя точно установить, то нижним пределом мертворожденности считается масса тела 1000 г. Плоды меньшего срока геста-

ции или плоды с массой тела менее 1000 г называются **выкидышами**. К ним относятся также плоды, изгнанные при искусственном прерывании беременности.

Перинатальный период. Ранний неонатальный период вместе с последними месяцами беременности после завершения 28-й недели принято называть перинатальным периодом. Ему уделяют исключительно большое внимание как одному из основных периодов в жизни человека. Значение этого периода для медицины и для прироста населения заключается в том, что перинатальная смертность является относительно большой и, кроме того, много стойких дефектов, особенно в области нервной системы и психики, причинно связано с этим периодом жизни (так называемая перинатальная заболеваемость).

Перинатальная смертность — это число погибших в перинатальном периоде детей в расчете на 1000 рождений. Согласно определению она включает как мертворождаемость, т. е. число детей с массой тела 1000 г и более, погибших ante- или интранатально, так и раннюю неонатальную смертность, т. е. число живорожденных детей (см. выше) с любой массой тела, погибших в течение первых 7 дней жизни.*)

Перинатальная смертность является важным, международно признанным показателем уровня медицинской помощи беременным, плоду и новорожденному в период адаптации. Этот показатель важен в первую очередь для акушеров, поскольку все случаи антенатальной смерти и преобладающее большинство случаев ранней постнатальной смерти причинно связаны с антенатальными и интранатальными факторами, ранее выявление и контроль которых являются главной задачей современного акушерства.

В качестве педиатрического индекса, приводящегося обычно в материалах по санитарной статистике, служит общая неонатальная смертность, т. е. число детей, умерших в течение первых 28 дней жизни, в расчете на 1000 живорожденных. Ее величина в странах с высоким уровнем медицинской помощи составляет самую большую часть смертности грудных детей в целом.

Данные о развитии ранней смертности в ЧССР в 1950—1952 гг. и 1980—1982 гг. представлены в табл. 1. Из таблицы видно, как велики потери, возникающие в стадии послеродовой адаптации, и каков удельный вес ранней неонатальной смертности в структуре смертности грудных детей в целом.

Хотя потери в перинатальном периоде, т. е. от 28-й недели внутриутробного развития до завершения 7-го дня жизни, с точки зрения прироста населения значительны, они все же относительно малы по сравнению с потерями в процессе репродукции на ранних этапах беременности, начиная с зачатия. Если взять в расчет потери в процессе репродукции от зачатия до 7-го дня после родов, то на первые 2 нед приходится более 75 % (случаи неудачного оплодотворения, потери до имплантации и в начале имплантации), на период с 3-й по 6-ю неделю — более 10 % (резорбция, микроаборты), на самопроизвольные и искусственные аборт —

*) В последние годы вводят так называемую стандартную перинатальную смертность, включающую все мертворожденные и живорожденные плоды с массой 1000 г и более. Таким образом снимаются различия, обусловленные тем, что нижний предел перинатального периода не поддается вполне точному определению.

Таблица 1. Показатели мертворождаемости и смертности в грудном возрасте в ЧСР в зависимости от возраста детей в момент смерти в расчете: а) на 1000 родившихся живыми и мертвыми, б) на 100 умерших

Мертворождаемость	1950—1952 гг.		1980—1982 гг.	
	а	б	а	б
	16,6		5,4	
		45,7 %		37,3 %
Неонатальная смертность				
1-й день жизни	11,7	59,3	4,9	53,9
2-й день жизни	2,3	11,7	1,0	10,8
3-й день жизни	2,3	11,7	1,4	15,8
4-й день жизни	1,2	6,1	0,7	7,2
5-й день жизни	0,9	4,6	0,5	5,3
6-й день жизни	0,7	3,6	0,4	4,3
7-й день жизни	0,6	3,0	0,2	2,7
Неонатальная смертность (ранняя)	19,7	100,0 %	9,1	100,0 %
		54,3 %		62,7 %
Перинатальная смертность	36,3		14,6	
		100,0 %		100,0 %
Смертность на 2-й неделе жизни	2,9		1,0	
на 3-й неделе жизни	1,7		0,4	
на 4-й неделе жизни	1,5		0,3	
Неонатальная смертность (общая)	25,8		10,8	
Постнеонатальная смертность	29,6		5,0	
Смертность в грудном возрасте	55,4		15,8	

более 13 %, на мертворожденных детей и детей, погибших в первые 7 дней жизни, — менее 1 %. Такие крупные потери в первые недели и месяцы внутриутробного развития имеют существенное избирательное значение. Почти все потери до конца 2-й недели после оплодотворения и 75 % потерь до конца 4-й недели относятся к хромосомным aberrациям. Среди плодов, погибающих в более поздние сроки, до завершения стадии эмбриогенеза, 35 % имеют врожденные пороки. Число выживших новорожденных с хромосомной aberrацией или поврежденных эмбриопатией оказывается незначительным по сравнению с числом одинаково пораженных и погибших во время беременности плодов.

Причины смертности новорожденных выражают соотношение факторов риска, которым подвержены дети в первые недели жизни. На первой неделе преобладающей причиной смерти являются состояния, сгруппи-

рованные в XV классе Международной классификации болезней и причин смерти. В эту группу входят главным образом нарушения послеродовой адаптации ребенка различного происхождения, родовые травмы, несовместимость крови и другие причины неинфекционного характера. Вторую группу причин представляют врожденные пороки, третью, малочисленную — патологические состояния, развившиеся в результате послеродового инфицирования. Со 2-й по 4-ю неделю быстро растет удельный вес инфекции как причины смерти, относительно растет также число случаев смерти от врожденных пороков, тогда как число летальных исходов, вызванных болезнями раннего периода, уменьшается. Добиться понижения смертности в пределах отдельных групп можно сравнительно легко путем ограничения числа летальных исходов от инфекционных болезней. Сложнее обстоит дело в случаях смерти, вызванной патологическими состояниями периода новорожденности, а труднее всего снизить смертность в тех случаях, которые обусловлены врожденными пороками.

В структуре как ранней, так и общей неонатальной смертности ведущее место занимают новорожденные дети, имевшие низкую массу тела при рождении (НМТР). В статистических обзорах большинства стран к новорожденным с НМТР относят новорожденных с массой тела 2500 г и меньше; в некоторых странах (к ним принадлежит также ЧССР) — новорожденных с массой тела до 2449 г, а детей с массой 2500 г считают новорожденными, имеющими нормальную массу тела. Этот способ рекомендует в настоящее время также ВОЗ.

Причины, вызывающие рождение плода с низкой массой тела, имеют преимущественно биологический характер (с. 225), однако в известной мере совместно с ними действуют экологические и социальные факторы.

Комплексным экологическим фактором является численность жителей населенного пункта. В крупных городах процент детей с низкой массой тела при рождении обычно выше, чем в небольших населенных пунктах. Так, например, в ЧСР в 1975 г. соответственно принятым статистическим критериям в населенных пунктах с 5 000 жителей и менее имелось 4,8 % незрелых новорожденных, а в городах со 100 000 жителей и более — 5,6 %. (В статистических данных Чехословацкого федерального статистического управления в качестве „незрелых новорожденных“ отмечают новорожденных от одноплодной беременности с массой тела менее 2500 г и от многоплодной беременности с массой тела ниже 1800 г. Однако такое понимание не совпадает с пониманием педиатров.) Свою роль в этом могут играть высокий уровень шума в современном городе, загрязнение воздуха промышленными выбросами и выхлопными газами, ускоренные темпы жизни, а также некоторые социальные явления, свойственные обычно в большей мере крупным городам, чем небольшим поселкам. К такого рода явлениям относятся, например, большое количество искусственных абортов, производимых путем выскабливания полости матки, и большая частота случаев внебрачных рождений. Среди детей, родившихся вне брака, дети с массой тела ниже 2500 г наблюдаются чаще, чем среди родившихся в браке. Так, в ЧСР в 1975 г. масса тела менее 2500 г была отмечена у 5,9 % детей, родившихся в браке, и у 13,4 % внебрачных детей. Большее число детей с низкой массой тела рождается также там, где выше коэффициент разводимости. Последний можно тоже считать индикатором неблагоприятного для здоровья беременных и развития плодов образа жизни. Масса плода зависит также от возраста матери. Будучи обычно наиболее низкой

у самых молодых матерей, она с возрастом матери повышается и по достижении 40 лет снова падает.

Новорожденных с НМТР до сравнительно недавнего времени отождествляли с преждевременно родившимися детьми. Однако в последние годы было доказано, что такой подход оправдан лишь у 65—75 % новорожденных с НМТР, остальную часть представляют доношенные дети, родившиеся с массой тела меньше нижнего предела естественного рассеяния массы тела при рождении в популяции ЧСР. Их принято называть гипотрофическими детьми (с. 251), и прогноз *quoad vitam et sanationem* у них лучше, чем прогноз недоношенных новорожденных с одинаковой массой тела при рождении.

Таблица 2. Частота живорожденных детей с низкой массой тела при рождении в некоторых странах (по данным Demographic Yearbook, 1975)

Страна	Живорожденные дети с массой тела при рождении $\leq 2\,500$ г на 100 живорожденных	Живорожденные дети с массой тела при рождении $\leq 1\,000$ г на 100 живорожденных с массой тела при рождении $\geq 2\,500$ г
ЧССР, 1973*)	6,1	4,9
ЧССР, 1983*)	5,8	3,0
ВНР, 1974*)	11,7	5,6
ГДР, 1974	6,3	1,9
ФРГ, 1973	6,7	5,1
Австрия, 1974	6,2	6,3
Дания, 1973*)	6,4	2,8
Норвегия, 1972	4,2	4,5
США, 1974	7,4	6,9
Канада, 1973	7,0	5,4
Израиль, 1974	6,3	5,3
Япония, 1974	5,2	1,0
Новая Зеландия, 1974	5,5	6,0

*) В ЧССР, ВНР и Дании границами являются масса тела 2 499 г и 999 г вместо 2 500 г и 1 000 г.

В ЧССР массу тела новорожденных регистрируют непрерывно с 1950 г. За последние 20 лет частота рождений детей с НМТР существенно не изменилась, и ее показатели колеблются немного выше 6 %. В этом отношении данные по ЧССР не выходят за пределы показателей большинства стран (табл. 2). Частота детей с НМТР среди новорожденных имеет исключительное значение для здравоохранения и прироста населения, так как их смертность после родов продолжает оставаться относительно высокой, особенно, если речь идет о новорожденных, родившихся с массой менее 1500 г. Чем ниже масса тела при рождении, тем меньше вероятность выжить. Улучшать эти неблагоприятные результаты удается главным образом у недоношенных детей с более высокой массой тела (1 500—2 000 г). Смертность детей с НМТР оказывает решающее влияние на неонатальную смертность, так что примерно 3/4 детей, умерших в течение первых 28 дней жизни, составляют дети, родившиеся с низкой массой тела. Поскольку неонатальная смертность представляет собой существенную часть смерт-

ности периода грудного возраста, число детей, умирающих в течение первого года жизни, зависит в значительной мере от частоты рождающихся с низкой массой тела детей.

Можно предположить, что ситуация в перинатальный период, в первую очередь число детей с НМТР, оказывает немаловажное влияние также на дальнейшее развитие популяции новорожденных.

Анализ развития детей с низкой массой тела при рождении, родившихся в 1958—1959 гг. в Институте охраны матери и ребенка, показали, что в 10-летнем возрасте среди них оказалось 11,3 % со средней или тяжелой степенью повреждения. Из выживших детей с массой тела при рождении 1000 г и ниже при исследовании в возрасте 10—20 лет 66 % (10 из 15) имели хорошие предпосылки для участия в общественной жизни. Начиная с 60-х годов помощь новорожденным с низкой массой тела при рождении совершенствуется благодаря введению новых диагностических методов и повышению интенсивности терапевтических мероприятий. Вновь создаваемые посты интенсивной терапии новорожденных достигают значительных успехов особенно в тех случаях, когда они присоединены к специализированным акушерским отделениям, в которых осуществляется помощь беременным группы риска. Благодаря им удается снижать смертность новорожденных с чрезмерно малой массой тела при рождении. Этот успех тем более примечателен, что путем интенсивной помощи можно уменьшить число поврежденных детей. Интенсивная помощь новорожденным в сочетании с целесообразной помощью беременным женщинам группы риска может в значительной степени способствовать улучшению состояния здоровья населения.

Список литературы

- Dejmek J.* Demografie jako inspirace pro populační genetiku. — *Demografie*, 1972, 14, 2, 97—109.
- Syrovátka A., Houštek J., Kotzmannová J., Kubát K.* Kojenecká úmrtnost v ČSR. — *Čs. pediat.*, 1977, 32, 3, 174—176.
- Syrovátka A.* Pediatrický pohled na kojeneckou úmrtnost. — *Demografie*, 1977, 19, 4, 332—336.

Физиология новорожденных

akusher-lib.ru

Специфические черты физиологии новорожденных

Для периода новорожденности характерны два обстоятельства:

1. Период адаптации, на протяжении которого новорожденный приспособляется к условиям внеутробной среды. Многочисленные функции, действующие в течение внутриутробной жизни в ограниченной мере или вовсе не действующие, превращаются в активно работающие системы.

Плод, находящийся в матке, является автономным организмом, физическое и функциональное развитие которого определяется генетическими и средовыми факторами, однако его связь с внешней средой, главным образом перенос метаболитов в обоих направлениях, осуществляется исключительно через материнский организм. Формирование функций, обеспечивающих обмен веществ после рождения, происходит в течение беременности, в ее ранней стадии. Дыхательные движения осуществляются плодом от 18-й недели, глотательные движения — от 14-й недели, моча поступает в амниотический пузырь, желчь — в кишку, однако результат этой деятельности значительно ограничен (желудочно-кишечный тракт, почки, печень), или вообще отсутствует (газообмен в легких). Поступление и выделение метаболитических веществ обеспечивает плацента избирательным образом, в зависимости от роста и энергетических затрат плода. Плацента проявляет особую активность при переносе кальция, железа и гамма-глобулина (IgG) в последние месяцы беременности; сокращение срока беременности оказывает неблагоприятное воздействие на уровень запасов этих важных для организма веществ. Организм матери, кроме того, полностью предохраняет плод от тепловых изменений и механических повреждений, обеспечивает относительно хорошую защиту плода от проникновения микроорганизмов и в ограниченной мере от химических и токсических влияний.

Переход плода к внеутробной жизни и остановка плацентарного кровообращения вызывают ряд изменений, имеющих сначала функциональный характер, затем наступает структуральная перестройка некоторых органов (окончательное закрытие обходных путей кровотока, перестройка желудочков сердца и надпочечников и т. п.). Темпы этой адаптации неодинаковы, что находится в связи с жизненной важностью функций. Наиболее драматично проходит начало дыхания, ибо без кислорода, запас которого у плода весьма незначителен, жизнь невозможна. Легкие развиваются при нормальных условиях очень быстро и в совершенстве, так что уровень насыщения артериальной крови кислородом уже в течение первого подучаса жизни достигает 90 %. Регуляция и поддержание теплового равновесия также налаживаются сразу после рождения. Одновременно с развитием легких меняется фетальный тип гемодинамики, переходя в постнатальный, т. е. возникает легочное кровообращение и происходит закрытие фетальных шунтов, которое заканчивается на протяже-

нии дальнейшего развития новорожденного. Относительно быстро происходит также изменение пищеварительного и мочеобразовательного трактов, которые превращаются в эффективно работающие системы. Это изменение связано с перестройкой на клеточном и субклеточном уровнях, т. е. с ускорением выработки новых, необходимых для дальнейшего развития ферментов и параллельным снижением продукции других. Изменения некоторых тканей и функций, например превращение фетального гемоглобина во взрослый тип или активация собственных противоинфекционных механизмов, продолжаются в течение недель и даже месяцев жизни ребенка.

После рождения здорового доношенного ребенка адаптация к новой среде происходит гладко, сопровождаясь лишь кратковременным кризом, проявляющимся временным ухудшением некоторых функций. К этим физиологическим особенностям периода новорожденности относятся желтуха новорожденных, временное снижение температуры и уменьшение массы тела, гипогликемия, повышение уровня небелкового азота в плазме, снижение рН. В случае преждевременного окончания внутриутробного развития кризис адаптации возрастает, превращаясь в клиническую проблему.

2. Эффективность физиологических функций новорожденного снижена по сравнению с таковой в более поздние периоды жизни. Если понимать функциональную способность как общий критерий способности жить вне тела матери, то человек рождается в сущности менее зрелым, чем большинство крупных млекопитающих, и его зависимость от ухода за ним окружающих является, следовательно, гораздо большей. Известно, что ребенку после рождения требуется в среднем еще 9 месяцев, чтобы приобрести способность осуществлять примитивные локомоторные акты, т. е. передвигаться на четвереньках, что для других млекопитающих непосредственно после рождения не представляет затруднений. Причиной этой незрелости является медленное развитие центральной нервной системы (ЦНС), оказывающей решающее влияние на формирование активного отношения высших организмов к окружающей среде и обеспечивающей доставку пищи и защиту от опасности. Было высказано мнение, что беременность у женщин заканчивается раньше именно из-за мощного развития ЦНС. Объем головки плода, коррелирующий с развитием головного мозга, является на самом деле наибольшим препятствием при родах, причем в случае даже незначительного еще увеличения головного мозга роды через естественные пути стали бы невозможными.

Медленное развитие ЦНС является специфической чертой человека. Степень развития и функционирования остальных физиологических функций адекватна во время родов их жизненной важности. Для новорожденных всех высших животных характерно такое развитие системы дыхания и кровообращения, которое способно обеспечивать им независимое существование вне организма матери, и в этом отношении степень зрелости этих систем удивительна. Новорожденный при одинаковых энергетических затратах достигает пропорционально такого же объема альвеолярной вентиляции на единицу поверхности тела как взрослый, а на единицу массы тела достигает даже гораздо большего эффекта. Помимо этого, для новорожденного характерна повышенная устойчивость против недостатка кислорода, благодаря которой он способен переносить продолжающуюся аноксию дольше, чем в более поздние периоды развития. Заслуживает внимания и его способность переносить низкий уровень сахара в крови.

По сравнению с этим в менее благоприятных условиях новорожденный находится при поддержании температуры тела, и в этом отношении его зависимость от ухода окружающих становится большей. Не столь эффективны у новорожденного также функции пищеварительной и выделительной систем; условием его выживаемости является введение жидкой пищи стабильного состава.

Дыхание и кровообращение плода и новорожденного. Плод производит в матке время от времени дыхательные движения, нерегулярные и очень быстрые, которые можно считать прекурсорами постнатальной легочной вентиляции. Эти движения усиливаются при гиперкапнии, однако тормозятся под влиянием гипоксемии или гипогликемии умеренной степени тяжести или при инфекции, так что их наличие свидетельствует о хорошем состоянии плода. Кратковременность инспираций in utero, как и обстоятельство, что вязкость околоплодной жидкости в 36 раз больше, чем вязкость воздуха, способствуют тому, что переход околоплодной жидкости в легкие при нормальных условиях незначителен, увеличиваясь лишь при исключительно глубоких и длительных инспираторных усилиях, вызванных асфиксией. Наличием дыхательных движений во время беременности можно хорошо объяснить замечательную способность новорожденного в период после рождения, проявляющуюся немедленной и подчас очень бурной дыхательной активностью.

У плода, рождающегося после доношенной беременности, имеются морфологические и функциональные предпосылки для развития легочной ткани: у него отмечается достаточный просвет терминальных воздушных пространств и обильное снабжение сосудами, как и запас фактора, снижающего поверхностное натяжение, возникающее на границе соприкосновения воздуха и жидкости на стенках альвеол. Антиателектатический фактор существенным образом снижает ретракционную силу легочной ткани и тем самым и усилие, необходимое для расправления альвеол. Этот фактор препятствует также неравномерному расправлению альвеол, которое в противном случае наступило бы, ибо поверхностное натяжение обратно пропорционально просвету альвеол и является, следовательно, наиболее низким в крупных альвеолах, в которых растяжение достигло бы наибольшей силы. По химическому составу — это фосфолипид пальмитоил лецитин, образующийся в альвеолярных клетках и присутствующий в увеличивающемся количестве во время беременности. В альвеолах он переходит в трахеобронхиальный секрет, вместе с которым попадает в околоплодную жидкость, где его можно обнаружить и провести его качественную оценку. Его наличие в легких можно выявить с 23-й недели, однако более важной с точки зрения функции является быстрота его продукции, так как он расходуется в процессе дыхания. Исследование околоплодной жидкости показывает, что после завершения 35-й недели беременности его продукция резко повышается, что связано с развитием нового способа его синтеза.

Пространства в легких и дыхательных путях заполнены жидкостью, которую вырабатывает их слизистая в объеме 2—4 мл/(кг. ч) и которая частично заглатывается плодом, однако большей частью поступает в околоплодные воды. Этот секрет имеет несколько другой состав, чем околоплодная жидкость, в частности в нем отмечается более низкий уровень рН, высокое содержание натрия и хлоридов и низкий уровень протеинов. Во время прохождения плода по родовым путям легочная жидкость

вследствие сдавления грудной клетки выталкивается в рот и нос и заменяется при последующем расправлении грудной клетки после изгнания плода воздухом в объеме до 40 мл. Итак, в дыхательных путях и отчасти и в альвеолах находится воздух уже перед первым вдохом; исключение составляют новорожденные, извлеченные путем операции кесарева сечения. Остаток жидкости устраняется после рождения путем всасывания лимфатическими путями, что происходит очень быстро, поскольку уже через 15 мин устанавливается функциональная остаточная емкость, достигающая почти нормальных величин, т. е. 25—30 мл/кг.

Спонтанное дыхание наступает у большинства здоровых новорожденных через несколько секунд после рождения, независимо от продолжающегося пупочно-плацентарного кровообращения. Эта спонтанность свидетельствует о том, что дыхательные центры активируются рефлекторно рядом импульсов из периферии независимо от изменений состава крови, которые происходят относительно медленно. Наиболее эффективным импульсом является, несомненно, охлаждение поверхности тела. Прямые измерения показали, что новорожденный теряет при комнатной температуре до 2500 Дж (600 кал) в минуту и его ректальная температура снижается всегда. Тактильные и другие возбуждения имеют, по-видимому, второстепенное значение. Компенсаторным, менее физиологическим стимулом является понижение в артериальной крови pO_2 и pH и наряду с этим повышением pCO_2 , которые индуцируют вдохи типа *gasps* посредством хеморецепторов в аорте и в сонных артериях как перед рождением, так и после него. Начало дыхания обеспечено, таким образом, несколькими механизмами.

Отрицательное внутригрудное давление, неизбежное при первом расправлении легких, является высоким и его уровень может достигнуть даже 100 см вод. ст., что обусловлено преимущественно тем, что ему приходится преодолевать когезивное сопротивление влажных стенок альвеол. Тем не менее опыт показывает, что некоторые здоровые новорожденные проявляют при первых вдохах малое усилие, несомненно потому, что их легкие частично заполнены воздухом, пассивно проникшим сюда при растяжении грудной клетки. После небольшого числа вдохов легкие почти полностью расправлены, их функциональная остаточная емкость достигает 25—30 мл/кг. Затем наступает период спокойного ритмического дыхания с дыхательной емкостью 20—30 см³, для которого достаточно отрицательное давление в объеме примерно лишь 5 см вод. ст. Обеспечение ритмического дыхания посредством рефлекса Геринга—Брейера развито у новорожденного хорошо. Реакция на изменения газового состава крови отличается от состояния у взрослых тем, что гипоксия вызывает после рождения лишь кратковременную стимуляцию дыхания, продолжающуюся несколько минут, тогда как повышение концентрации CO_2 является постоянным стимулом дыхания.

В табл. 3 сопоставляются главные морфологические и функциональные параметры дыхательной системы у новорожденного и взрослого. Из приведенных данных видно, что размеры терминальных дыхательных пространств у взрослого примерно в 2—3 раза больше, чем у новорожденного, и рост легочных структур происходит преимущественно путем увеличения числа функциональных единиц, так что количество альвеол в зрелом возрасте в 12 раз и дыхательная поверхность примерно в 20 раз больше, что соответствует общему росту. Очень незначительные различия

Таблица 3. Параметры респираторной системы новорожденного и взрослого (по Dawes)

	Новорожденный	Взрослый
Масса тела, кг	3,5	70
Поверхность тела, м ²	0,21	1,90
Масса легких, г	50	800
Диаметр трахей, мм	8	18
Диаметр бронхиол, мм	0,1	0,2
Число дыхательных путей	1,5 · 10 ⁶	14,0 · 10 ⁶
Диаметр альвеол, мкм	50—100	200—300
Площадь альвеол, м ²	4	80
Число альвеол	24 · 10 ⁶	296 · 10 ⁶
Жизненная емкость легких, мл/кг	33	52
Функциональная остаточная емкость, мл/кг	30	34
Мертвое пространство, мл/кг	2,2	2,2
Дыхательный объем, мл/кг	6	7
Частота дыханий в состоянии покоя	40	20
Альвеолярная вентиляция, мл/(кг·мин)	100—150	60
Потребление кислорода в состоянии покоя, мл/(кг · мин)	6	3

имеются в относительных величинах функциональной остаточной емкости дыхательного объема и мертвого пространства. Обращает на себя внимание конечный эффект дыхательных усилий, проявляющийся удвоением величин альвеолярной вентиляции и потребления кислорода, что гармонирует, по-видимому, с потребностями ребенка. Такого эффекта достигает новорожденный прежде всего путем увеличения частоты дыхания при относительно небольшом мышечном усилии.

В течение нескольких минут после рождения у новорожденного наступает эффективный газообмен в легких и быстро налаживается газовый состав крови. Течение родов предрасполагает обычно к появлению метаболического ацидоза, что связано с накоплением в крови и тканях лактата. При нормальных условиях ацидоз в течение нескольких минут после рождения исчезает благодаря повышению вентиляции легких и увеличению поступления кислорода, которые необходимы для окисления лактата. Относительная гипоксия плода компенсируется в течение 5 мин, гиперкапния — до 20 мин. После интенсивной респираторной активности в первые минуты жизни у хорошо адаптированного новорожденного наступает определенное успокоение, являющееся благоприятным признаком. Парциальное давление кислорода в артериальной крови повышается в первые часы жизни до 10,0 кПа (75 мм рт. ст. и в дальнейшем поддерживается на том же уровне. Парциальное давление CO₂ устанавливается на среднем уровне 4,8 кПа (36 мм рт. ст. к концу первой недели жизни.

Начало легочного дыхания связано с перестройкой гемодинамики, которая в клиническом отношении не столь заметна, однако происходит не менее драматично и для обеспечения жизнедеятельности очень важна. В сущности имеются в виду два основных феномена — прекращение плацентарного кровообращения и установление эффективной легочной циркуляции.

Кровь плода в плаценте сравнительно хорошо окисляется, хотя парциальное давление кислорода в фетальной части плаценты низко,

составляя примерно 4,0 кПа (30 мм рт. ст.). Этому способствуют компенсаторные механизмы, главным образом перемещение диссоциационной кривой кислорода в крови резко налево вследствие присутствия в кровяных тельцах фетального гемоглобина. Кроме того, фетальная кровь имеет высокий уровень гематокрита, и таким образом на единицу ее объема приходится при любом давлении большее количество кислорода. Еще более важно то обстоятельство, что общий систолический объем обоих желудочков и увеличение частоты сердечных сокращений обеспечивают плоду большой минутный объем и тем самым и хорошую перфузию плаценты и фетальных тканей.

Кровь из плаценты, окисленная до 75—85 %, приводится через пупочную вену в портальное пространство, где меньшая ее часть поступает в печень и большая часть (около 60 %) проходит через аранциев проток в нижнюю полую вену, смешиваясь здесь с венозной кровью, поступающей из нижней части тела. Эта смешанная кровь, окисленная примерно до 65 %, проходит в правом предсердии через систему пластинок, поступающая большей частью в овальное отверстие, через которое идет прямо в левую половину сердца и во время систолы выталкивается в аорту. Венозная кровь из головной части плода, ненасыщенная примерно до 25 %, поступает через верхнюю полую вену в правое предсердие и правый желудочек и при систоле выбрасывается в легочную артерию. Около 90 % выброса этой крови проходит через боталлов проток в аорту, в частности за местом ветвления венечных и сонных артерий. Ток крови через легкие вследствие большого сопротивления сосудистого русла легких относительно невелик. Кровь в нисходящей аорте, в которой примесь венозной крови больше, чем в ее восходящей части (насыщение 58 % против 62 %), снабжает брюшные органы, за исключением печени, и нижнюю часть тела, откуда ее значительная часть (около 55 %) возвращается по пупочным артериям в плаценту. Такое распределение фетального кровотока способствует тому, что метаболически и функционально важные органы, т. е. печень, сердце и головной мозг получают кровь с высшим содержанием кислорода, чем другие части плода.

В момент рождения ребенка кровоток через пуповину прекращается самое позднее до 3 мин, независимо от других феноменов адаптации. Причины прекращения кровотока не вполне известны. По всей вероятности, они связаны с вазоконстрикцией, вызванной стимулами механического или термического характера или, что вернее, выведением в кровяное русло катехоламинов. До этого кровь циркулирует по гидростатическому давлению, т. е. из плаценты в тело ребенка, если его держат ниже уровня плаценты матери.

Во время родов плацента содержит около 33 % объема крови, т. е. примерно 125 мл. Объем выброса этой крови в тело ребенка зависит главным образом от сроков пережатия пуповины и колеблется в пределах от минимума (в случае немедленной перевязки) примерно до 100 мл. Нормально развитый новорожденный способен компенсировать эти различия, однако переход большого объема крови связан обычно с продолжающимся некоторое время повышением кровяного давления и уровня гематокрита. В крайних случаях могут возникнуть сердечно-легочные осложнения, вызванные высокой вязкостью крови, сгущенной при регуляции объема. Слишком малый объем плацентарной трансфузии снижает перфузию легких и ухудшает их развитие, и кроме того ребенок лишается важного

запаса железа, необходимого для его дальнейшего роста. Такие крайние состояния могут проявиться особенно неблагоприятно у недоношенных новорожденных, у которых плацента по отношению к величине плода относительно велика. Оптимальным для прекращения пуповинного кровообращения считается момент осуществления новорожденным первого вдоха и кровенаполнения легочного русла.

Одновременно с прекращением плацентарного кровообращения и с расправлением легких начинается функциональная перестройка гемодинамики, главным феноменом которой является резкое увеличение кровотока через легочные сосуды. Одним из первых изменений является вазодилатация легочного русла, сопровождающаяся снижением сопротивления в легочной артерии. Причины, приводящие к расширению легочных артериол, оказывают непосредственно в легких воздействие механическое — вследствие развития легочной паренхимы и ликвидации давления жидкости в альвеолах, и химическое — вследствие повышения pO_2 и понижения pCO_2 , оказывающих влияние на гладкие мышцы артериол. Этот процесс у новорожденных обратимый, гипоксия может вызвать повторную вазоконстрикцию и повышение резистентности легких.

Повышение давления в левом предсердии, вызванное возвратом увеличенного количества крови из расправленных легких, как и понижение давления в правом предсердии, возникшее вследствие прекращения притока крови в нижнюю полую вену через пуповину, способствуют закрытию овального отверстия клапаном, расположенным налево от перегородки. Стимулом для закрытия артериального протока является повышение pO_2 в аортальной крови, оказывающее непосредственное воздействие на гладкую мускулатуру протока. Окклюзия протока непосредственно после рождения является неполной, кровь может циркулировать в обоих направлениях. Полное закрытие происходит медленно, завершаясь до 8-го дня жизни. На протяжении этого периода остается в действии так называемый переходный тип кровообращения новорожденного.

В течение этого периода функционирующий к тому времени правосторонний шунт поворачивается и кровь из аорты, в которой давление несколько превышает давление в легочной артерии, возвращается отчасти в легочный кровоток. Этот переходный тип рециркуляции через легкие улучшает оксигенацию крови, поступающей в системный кровоток. Гипоксия, возникшая в постнатальном периоде, например при синдроме дыхательных расстройств (СДР), ведет к повышению резистентности в легочном русле и к образованию право-левостороннего шунта. Такое восстановление внутриутробного состояния влияет на доставку кислорода неблагоприятно.

Постнатальные изменения давления в системном и легочном кровотоке имеют следствием постепенно возникающие различия в объеме правого и левого желудочков, величина которых к концу беременности приблизительно одинакова. После рождения стенка левого желудочка быстро увеличивается, тогда как рост правого желудочка приостанавливается, в результате чего возникает преобладание левого желудочка, характерное для всей последующей жизни. Сформирование взрослого типа кровообращения завершается обычно между 6-м и 12-м месяцаем жизни.

Закрытие венозного протока может иметь определенное функциональное значение, так как поступление портальной крови в печень при его проходимости прекращается, однако точно не установлено, когда закры-

вается венозный проток и какие механизмы этому способствуют. Полагают, что в течение 1—2 ч через него проходит лишь незначительное количество крови, но кровоток может усилиться, если давление в портальном синусе повышается.

Таблица 4. Средние показатели циркуляции крови у новорожденного (по Burnard)

Возраст	10 ± 5 ч
Масса тела	3,2 ± 0,4 кг
pH	7,39 ± 0,02
pCO ₂	4,4 ± 0,27 кПа (33 ± 2 мм рт. ст.)
Минутный объем налево	348 ± 42 мл/(кг · мин)
Минутный объем направо	233 ± 44 мл/(кг · мин)
Легочный кровоток	305 ± 41 мл/(кг · мин)
Системное артериальное давление	7,5 ± 11 кПа (56 ± 8 мм рт. ст.)
Давление в левом предсердии	0,27 ± 0,2 кПа (2 ± 1,5 мм рт. ст.)
Давление в правом предсердии	0 ± 0,19 кПа (0 ± 1,4 мм рт. ст.)
Сатурация в левом предсердии	97 ± 1,6 %
Потребление кислорода	6,9 ± 11 мл/(кг · мин)

Из данных, представленных в табл. 4, вытекает, что минутный объем и потребление кислорода у новорожденного относительно значительно больше, чем у взрослого. Это обусловлено, по-видимому, повышенной продукцией тепла при относительно большой поверхности тела новорожденного. Высоких величин обоих этих параметров достигает новорожденный благодаря увеличению частоты сердечных сокращений, составляющих в среднем 130—140 уд/мин (колебания в пределах 100 до 180 уд/мин). Общий объем крови доношенного новорожденного составляет примерно 85 мл на 1 кг массы тела, причем имеющиеся колебания зависят от объема плацентарной трансфузии.

Процессы, обуславливающие изменения кровенаполнения тканей после рождения, малоизвестны. Принято считать, что значительным образом усиливается кровоток через головной мозг, дальше по направлению к дыхательным мышцам, к бурой жировой ткани и в желудочно-кишечный тракт во время доставки пищи. Эти изменения, хотя сами по себе и невелики, могут оказаться в общей сумме значительными.

Кислотно-щелочное равновесие. Имеющиеся данные указывают, что параметры кислотно-щелочного равновесия, т. е. pH и pCO₂, как и уровень кислых метаболитов, коррелируют у плода при спокойно протекающей беременности с величинами соответствующих параметров у матери, проявляя небольшой сдвиг к ацидозу. Таким образом возникает градиент, поддерживающий постоянство внутренней среды плода посредством диффузии кислых метаболитов плацентарным путем.

Период, когда во время родов обмен дыхательных газов прекращается и легочная вентиляция еще не развернута, почти всегда связан с кратковременной реакцией кислотно-щелочного равновесия в смысле смешанного ацидоза с преобладанием метаболического компонента.

Из табл. 5 видно, что концентрация ионов водорода во время родов увеличивается, достигая максимума через 10 мин после рождения. Главной причиной этого является повышение концентрации молочной кислоты, уровень которой возрастает с 1,5 ммоль у плода до 4,0 ммоль вскоре после рождения, причем избыток оснований понижается до —10 ммоль/л.

Таблица 5. Формирование кислотно-щелочного баланса у ребенка перинатального периода (по Brady)

	pO_2 , кПа (мм рт. ст.)	pCO_2 , кПа (мм рт. ст.)	pH	Избыток оснований, ммоль/л	Лактат, ммоль/л
Плод перед родами в конце родов	3,3 (25) 0—2,7 (0—20)	5,3 (40) 7,3 (55)	7,37 7,25	—2 —5	1,5 2,8
Новорожденный					
10 мин	6,7 (50)	6,4 (48)	7,20	—10	4,0
1 ч	9,3 (70)	4,7 (35)	7,35	—5	2,0
1 нед	10,0 (75)	4,7 (35)	7,40	—2	1,0

Повышение уровня молочной кислоты свидетельствует о наличии анаэробного гликогена при относительном недостатке кислорода, от которого в большинстве случаев плод страдает во время родов, иногда и под влиянием повышающегося уровня лактата у роженицы вследствие физической нагрузки. Как только кровь новорожденного насыщается в достаточной мере кислородом, лактат быстро окисляется, возвращаясь в виде пирувиноградной кислоты в цикл Кребса, и pH приходит в норму. В случае, если гипоксия в связи с родами продолжает держаться или вновь нарастает, особенно при респираторной недостаточности у недоношенных новорожденных, метаболический ацидоз не прекращается и может даже углубляться за счет дыхательного компонента из-за задержки CO_2 . Ацидоз имеет очень неблагоприятное влияние на жизненные функции, так как тормозит энзиматические процессы и может быть главной причиной сердечной недостаточности и смерти.

Терморегуляция. К физиологическим функциям, которые должны приспособиться к новым условиям непосредственно после рождения, относится регуляция температуры тела. Тепло, возникающее у плода в условиях внутриутробной жизни вследствие проходящих в нем метаболических процессов, отводится во внутреннюю среду матери не через поверхность тела, а путем плацентарного кровообращения. Значительная способность плаценты отводить тепло является причиной того, что плод в отношении температуры не автономен. Его температура соответствует температуре матери, отражая также и ее колебания с градиентом около 0,5 в направлении от плода к матери.

После рождения температура кожи новорожденного снижается при нормальных условиях среды приблизительно на 0,3 °C и глубокая температура на 0,1 °C в мин, сопровождаясь общим падением глубокой температуры на 2—3 °C. Кроме разницы между температурой ребенка и температурой окружающей среды, главным охлаждающим фактором является испарение с кожи околоплодной жидкости. Кратковременное охлаждение поверхности тела является, несомненно, одним из главных факторов, рефлекторно стимулирующих начало дыхания, и благодаря повышению периферического сопротивления току крови способствует закрытию правого-левого створчатого сунта в сердце. Понижение глубокой температуры на 1—2 °C и небольшое углубление метаболического ацидоза при нормальном уходе за новорожденным в условиях комнатной температуры (25 °C) проходят у доношенного здорового ребенка без неблагоприятных послед-

ствий, однако у недоношенного новорожденного увеличение затрат его ограниченных энергетических резервов вследствие повышенной продукции тепла очень нежелательно.

Постоянство температуры тела зависит от равновесия между потерями тепла и его продукцией. Новорожденный имеет ограниченную, хотя и вовсе не ничтожную способность регулировать теплоотдачу, которая при расчете на единицу массы тела может в 4 раза превышать теплоотдачу у взрослого. Главной причиной этого является большая поверхность тела по отношению к его массе, как и тонкий слой подкожного жира, служащего как изоляция. Оба указанных фактора особенно важны у недоношенных детей. С другой стороны, новорожденный имеет значительную способность повышать теплопродукцию, которая, если ее измерять потреблением кислорода, почти сходна с реакцией на воздействие холода у взрослого. Тем не менее в холодной среде несоответствие между теплоотдачей и теплопродукцией значительно, в силу чего температура тела новорожденного снижается.

При оптимальных температурных условиях потребление кислорода достигает у доношенного ребенка 4,6—4,8 мл/(кг. мин), у новорожденного с гипотрофией эти параметры несколько выше и у глубоко недоношенных новорожденных ниже — 3,9—4,3 мл/(кг. мин). Под влиянием холода потребление кислорода повышается примерно на 0,6 мл при понижении температуры окружающей среды на один градус. Главным фактором, регулирующим продукцию тепла, является градиент между температурой кожи и окружающей среды. Потребление кислорода минимально, если разница между температурой кожи и среды представляет примерно 1,5 °С, т. е. у раздетого доношенного новорожденного при температуре среды около 34 °С, если исключить охлаждение, вызванное испарением и особенно излучением. Рецептивной зоной, особенно чувствительной к изменениям окружающей среды, является прежде всего кожа лица. Продукция тепла увеличивается также при высокой температуре среды. Температурные условия, при которых продукция тепла сводится до минимума, обозначают как термонеутральную среду.

Под влиянием холода тепло вырабатывается в результате двигательной или тонической активности скелетных мышц, и этот механизм связан с беспокойством ребенка или с тремором. Кроме того, у новорожденного существует так называемый химический или не сочетающийся с тремором термогенез, который осуществляется путем непосредственного окисления жира в бурой жировой ткани. Эта ткань рассеяна тонким слоем между лопатками, за грудиной и вокруг шеи и почек. Она обильно снабжена сосудами и нервами, и ее клетки содержат, помимо капелек жира, большое количество митохондрий. Эта структура свидетельствует о высокой метаболической активности. Существует мнение, что главным медиатором, индуцирующим продукцию тепла в бурой жировой ткани, является выделение под влиянием холода норадреналина, что ведет к резкому повышению кровенаполнения и увеличению потребления кислорода. Возникшее тепло разносится с потоком крови во все тело. Химический термогенез отличается большой эффективностью и экономностью и в дальнейшем постепенно заменяется теплопродукцией, возникающей вследствие деятельности мышц. Если у новорожденного имеется недостаток кислорода, продукция тепла в жировой ткани замедляется и ребенок не в состоянии поддержать необходимый температурный гомеостаз.

Длительное пребывание новорожденного в среде, которая холоднее, чем термонейтральные условия, ведет к прогрессивному расходованию его энергетических резервов. Это особенно неблагоприятно проявляется у недоношенных новорожденных, у которых потери тепла в силу большой поверхности тела и тонкого слоя подкожного жира увеличены. Кроме того, их ограниченные энергетические резервы при гипоксии неэкономно расходуются анаэробным гликолизом. Пребывание недоношенных детей в холодной среде безусловно повышает их смертность.

Метаболизм. Послеродовая адаптация основных жизненных функций связана с увеличением расхода энергии при временном прекращении доставки питательных веществ. Этот отрицательный баланс связан с резкими изменениями энергетического метаболизма. Почти единственным источником энергии у плода является глюкоза, которая легко проходит через плаценту путем так называемого облегченного переноса, и при нормальных условиях плод получает ее в достаточном количестве. Ее уровень несколько ниже, чем у матери, и этот градиент имеет место и при отклонениях материнской гликемии. Если глюкоза не используется в процессе обмена веществ для освобождения энергии, она откладывается в качестве запаса гликогена в печени, скелетных мышцах и миокарде.

В период между родами и установлением достаточного питания жизнь новорожденного зависит от собственных энергетических резервов. Запас гликогена в печени как главный источник свободных глицидов незначителен и почти полностью израсходуется до 12 часов после рождения. Из гликогена, отложенного в мышцах и сердце, глюкоза не освобождается ни при голодании, ни под действием катехоламинов, однако молочная кислота, освобожденная в процессе деятельности мышц, может превращаться в печени в глюкозу. Недостаток глюкозы является причиной того, что у новорожденного наступает быстрый переход от покрытия энергетических затрат глицидами к преимущественно жировому метаболизму. Это изменение проявляется снижением дыхательного коэффициента (ДК) с 1,0 до 0,7. Минимальную неизбежную доставку глюкозы новорожденный покрывает хоть отчасти глюконеогенезом из белков или из лактата.

Уровень сахара в крови снижается после рождения в течение 2—3 дней, а при неблагоприятных условиях и дольше, затем постепенно повышается по мере возрастающей доставки глицидов при разворачивании питания. В качестве нижнего уровня нормальных величин приводится 1,7 ммоль/л (30 мг/100 мл) у доношенных новорожденных и 1,1 ммоль/л (20 мг/100 мл) у недоношенных. Примечательно, что новорожденный переносит эти низкие уровни глюкозы без признаков гипогликемии (судороги, кома и т. п.). Предполагается, что головной мозг новорожденного имеет способность использовать в процессе обмена веществ и другие вещества, чем глюкозу, главным образом кетоновые тела или лактат. Кроме того, оказывается вероятным, что головной мозг новорожденного имеет более низкое потребление энергии, вследствие чего лучше переносит и недостаток кислорода. Тем не менее величины ниже 1,1 ммоль/л (20 мг/100 мл) следует считать опасными. В некоторых случаях они связаны с неспецифическими признаками, как апатия, тремор, респираторные нарушения (так называемая симптоматическая гипогликемия) и могут быть причиной стойкого повреждения ЦНС.

Жировой обмен развивается в перинатальный период очень разнообразно. Хотя некоторые липидные фракции, например эссенциальные

кислоты, проходят через плаценту, фетальный жир синтезируется преимущественно заново из глицеридов, откладываясь в качестве запаса главным образом под кожей. Этот процесс происходит к концу беременности, прежде всего в течение последнего месяца, так что в теле доношенного новорожденного ребенка содержится примерно 16 % жира по сравнению с 1 % у плода на 28-й неделе внутриутробной жизни. Уровень триглицеридов и свободных жирных кислот остается в крови плода низким, и можно сделать вывод, что липолиз как источник энергии играет лишь незначительную роль.

Сразу после рождения начинается быстрое повышение уровня свободных жирных кислот, в меньшей степени и глицерола, достигающее удвоения в течение 12—24 ч. Главным провоцирующим стимулом этого является безусловно воздействие холода в период после рождения и влияние родового стресса. Ускоренное сгорание жирных кислот после рождения сопровождается несколько более медленным подъемом уровня кетонных тел в крови, которые через 7 дней после рождения возвращаются к нормальным величинам. Энергию, полученную путем окисления жирных кислот, использует особенно мышца сердца, которая этим способом экономно расходует ограниченные запасы глюкозы, тогда как кетонные тела представляют собой резервный источник энергии для головного мозга. Уровень жирных кислот в последующие дни и недели медленно понижается, однако еще к концу первого года жизни остается несколько выше, чем у взрослых.

Белковый и аминокислотный обмен у плода во время внутриутробной жизни очень активен, потому что происходит интенсивный синтез тканевых белков, ферментов и протеиновых гормонов, неизбежных для быстрого роста плода. На протяжении беременности этим способом вырабатывается примерно 450 г белков. Концентрация аминокислот в плазме плода всегда значительно выше, чем у матери, что свидетельствует об активности их переноса, который требует затрат энергии и может тормозиться гипоксией. Протеины и пептиды могут проходить через плаценту, не имея, однако, существенного значения для питания плода, но выполняют специфические функции как антигены или пептидные гормоны. Точный механизм их транспорта неизвестен, скорость их перехода не зависит от размера молекулы. Можно предполагать, что некоторое количество белков всасывается тоже пищеварительным трактом из заглоченной амниотической жидкости. Для образования энергии белки метаболизируются лишь в ограниченной мере, их существенная часть используется для роста. Продукты распада белкового обмена (мочевина, мочевая кислота, креатин) проходят свободно через плаценту и их величины у плода следуют за величинами в крови матери.

Доставка белков во время родов прекращается и с разрыванием питания начинает постепенно увеличиваться. В исследованиях отмечается, что азотный баланс у доношенных новорожденных отрицателен на протяжении первых 2—3 дней жизни и по мере повышения доставки молока и молока становится положительным. При неблагоприятных обстоятельствах, особенно у недоношенных и больных детей, вскармливаемых парентерально с небольшой доставкой белков или без белков, азотный баланс остается отрицательным гораздо дольше. Во время голодания этому способствует и повышенный катаболизм эндогенных белков, необходимый преимущественно для продукции минимального количества глюкозы путем

глюконеогенеза из аминокислот. Повышенный катаболизм белков проявляется также подъемом в сыворотке уровня мочевины и калия. При отрицательном балансе рост новорожденного приостанавливается. Длительное прекращение роста, особенно ЦНС, может быть связано со стойким нарушением ее функции. Положительный баланс азота является достоверным признаком продолжающегося роста и в количественном отношении коррелирует с его интенсивностью. Наивысшая утилизация доставленного протеина происходит при питании материнским молоком, так как спектр его аминокислот близок составу тканевых белков. Вопрос оптимального количества белков при искусственном вскармливании новорожденных и грудных детей раннего возраста окончательно не решен; опыт показывает, что нормальный рост продолжается при доставке 3—4 г/кг в день.

Более высокая доставка белков связана с повышением уровня мочевины в крови или с развитием осмотического диуреза. Эта ситуация, если не имеет экстремальный характер, не обязательно вредна для ребенка, однако нельзя считать ее вполне физиологичной. Слишком высокие дозы белков, особенно казеина, связаны с лихорадкой, вялостью и появлением отеков и могут иметь следствием нарушения интеллектуального развития, возникающие, по-видимому, на фоне токсического воздействия слишком высоких уровней некоторых аминокислот.

Пищеварительная функция. Моторная, секреторная и резорбтивная деятельность желудочно-кишечного тракта во время внутриутробной жизни незначительна и сводится главным образом к заглатыванию и резорбции амниотической жидкости, которая обнаруживается уже на 3—4-м месяце беременности, активнуясь и ускоряясь по мере приближающегося конца беременности. Предполагают, что на 10-м месяце количество заглоченных околоплодных вод составляет примерно 500 мл в день.

В желудке ребенка после рождения находится несколько миллилитров жидкого содержимого; при родах с помощью операции кесарева сечения это количество несколько больше. Реакция содержимого нейтральна, однако в течение 4—5 ч после рождения кислотность желудочного содержимого резко повышается, рН падает до 1,0—2,0 и несколько увеличивается в последующие дни. Кишечный тракт содержит 60—200 г кашицеобразного содержимого — мекония, который состоит из слущенного эпителия пищеварительного тракта и кожи, липоидных субстанций, панкреатических и кишечных серкетов, лануго и остатков заглоченных околоплодных вод. Продукты распада билирубина придают меконию зеленовато-черную окраску. После рождения меконий начинает отходить (за небольшим исключением) в течение суток и его выделение заканчивается до 4-го дня. Присутствие мекония в околоплодных водах является обычно признаком внутриматочной асфиксии.

Пищеварительные ферменты кишечного тракта и поджелудочной железы обнаруживаются приблизительно от половины беременности и при рождении присутствуют в соответствующем количестве и у недоношенного ребенка. Исключение составляет только панкреатическая амилаза, секреция которой снижена примерно до 4-го месяца жизни. Функции печени развиты при рождении в достаточной мере, если не считать сниженную активность глюкуронилтрансферазы, которая является причиной временной гипербилирубинемии новорожденных (с. 286). Переваривание и всасывание пищи в кишечном тракте новорожденного облегчаются

благодаря хорошо развитой слизистой, строение которой существенным образом не отличается от слизистой взрослых.

Мышцы желудка и кишок, в отличие от хорошо развитой секреторной и резорбтивной функции пищеварительного тракта, относительно слабы, что является причиной некоторых особенностей кишечной перистальтики и склонности новорожденных к кишечной атонии. Перистальтические движения желудка новорожденного менее часты, чем у детей старшей возрастной группы, и опорожнение происходит в общем медленнее. Большая часть принятой пищи опорожняется до 3—4 ч, но остаток может задерживаться и дольше. В этом отношении имеются большие индивидуальные различия, не особенно зависящие от состава пищи или состояния здоровья ребенка. Представляется, что переваривание пищи в желудке не имеет в этот период решающего значения для питания. Из тощей кишки пища попадает в течение дальнейших 3—6 ч в слепую кишку и до 15 ч после ее поступления остатки ее отходят с калом. Движение кишечного содержимого происходит, по сравнению с таковым у взрослого, медленнее в верхней части пищеварительного тракта и ускоряется в его нижних отделах. Воздух попадает в желудок новорожденного очень рано, обычно с первыми вдохами, до тонкой кишки доходит до 15 мин и до толстой кишки — до двух ч. В течение 6—12 ч воздух регулярно распределяется по всему пищеварительному тракту и его присутствие является достоверным показателем его проходимости. Одинаково и бактериальная колонизация начинается очень рано, обычно уже при прохождении по родовым путям, и в короткое время обсеменяется весь желудочно-кишечный тракт. Это прежде всего разные типы *E. coli*, присутствующие в родовых путях. У детей, вскармливаемых грудью, позже присоединяется бифидофлора.

Способность доношенного новорожденного переваривать необходимое для его дальнейшего развития количество жидкой пищи быстро нарастает, достигая в возрасте 1—2 нед количества, соответствующего 10—15 л молока у взрослого.

Экскреторная функция. Основные функции выделительной системы, т. е. поддержание постоянства осмолярности и кислотно-щелочного равновесия внутренней среды и выделение нелетучих продуктов катаболизма, обеспечиваются у плода посредством плацентарного гемодиализа и в силу этого снабжение почек плода кровью сильно ограничено. Относительная ишемия почек имеет преимущественно функциональный характер из-за констрикции артериол, что способствует быстрым изменениям после рождения.

Тем не менее плод продуцирует значительное и возрастающее в течение беременности количество гипотонической мочи. Это достигается тем, что относительно небольшая гломерулярная фильтрация сопровождается низкой тубулярной реабсорбцией натрия и воды. Фетальная моча является главной составной частью околоплодных вод, осмолярность которых на протяжении беременности снижается, хотя концентрация мочевины и креатина повышается. Поддержание соответствующего объема амниотической жидкости, имеющей для плода важное защитное значение, является, вероятно, основной функцией продукции фетальной мочи.

После рождения ребенок должен в течение короткого времени приспособиться к новым внутренним и внешним условиям, которые можно характеризовать следующим образом: во-первых, прекращается поддер-

жание постоянства внутренней среды путем плацентарного диализа, во-вторых, новорожденный попадает из среды с почти неограниченным количеством жидкости в условия, в которых затраты воды имеют жизненно важное значение.

В первые часы жизни продолжается относительно большая продукция гипотонической мочи, затем ее экскреция снижается, осмолярность медленно повышается, и к концу первой недели жизни экскреция начинает снова возрастать. Количество мочи индивидуально колеблется в зависимости от запаса у плода воды, от объема плацентарной трансфузии и от поступления жидкости, введенной перорально или инфузией. Осмолярность плазмы в течение первой недели жизни зависит в значительной мере от системы питания. При адекватной доставке материнского молока осмолярность остается в сущности постоянной. Плод рождается, как правило, с повышенным уровнем мочевины и креатина и в течение 2—3 дней эти параметры снижаются до нормальных величин.

Гломерулярная фильтрация почек новорожденного достигает примерно $1/4$ — $1/3$ таковой у взрослых и становится вполне эффективной только на 18-м месяце жизни. Такое ограничение функции неизбежно вызывало бы у взрослого признаки почечной недостаточности, главным образом подъем уровня мочевины или электролитов в крови. Причина того, что у новорожденного такое состояние не наступает, состоит в том, что питание, функция почек и интенсивность роста динамически координированы. Существенная часть принятых белков и солей откладывается в быстро растущие ткани, лишь небольшая их часть участвует в процессе метаболизма и осмотически активные продукты катаболизма могут выделяться почками, причем их уровень в крови не повышается.

При питании грудным молоком способность почек новорожденного и грудного ребенка равного срока жизни поддерживать уровень катаболитов азота никогда не выходит за рамки нормы, однако способность выделять чрезмерную нагрузку растворов остается в течение ряда месяцев сниженной. При одноразовой подаче осмотической нагрузки наступает временная задержка воды и электролитов — так называемая гипертоническая экспансия экстрацеллюлярной жидкости, избыток которой выделяется только в течение нескольких часов. Длительное введение пищи, продуцирующей увеличенное количество осмотически активных веществ, например препаратов коровьего молока с высоким содержанием белков и солей, новорожденный компенсирует путем осмотического диуреза, т. е. выделением избыточного количества воды. Если по каким-либо причинам ребенок не получает достаточное количество воды, у него очень рано начинается развиваться картина гипернатриемической дегидратации, прогноз которой всегда серьезен.

Новорожденный имеет способность разбавлять мочу приблизительно до предела 50 мосмоль/кг, однако его способность выделять избыток воды в первые дни жизни снижена, вследствие чего пероральная водная нагрузка выделяется в течение 2 ч примерно лишь до 10 %. Уже к концу 1-й недели жизни разбавляющая способность быстро нарастает, достигая на 2—3-й неделе 50 %. При введении воды посредством длительной инфузии новорожденный, в частности и недоношенный, способен выделять без задержки в среднем около 100 мл/кг в день, однако индивидуальные различия значительны, и инфузия одинакового объема жидкости может у одного новорожденного вызвать отеки, тогда как у другого при-

знаки дегидратации продолжают держаться. Оптимальным контролем является наблюдение за массой тела ребенка, натрием в сыворотке и гематокритом. Повышенный диурез сопровождается увеличенными потерями натрия, которые, однако, весьма незначительны, если учесть общее содержание этого элемента в теле. В дальнейшие недели способность выделять воду, введенную посредством длительной инфузии, быстро нарастает и почти равняется способности взрослых.

Концентрационная способность почек новорожденного также снижена и максимальная осмолярность мочи, которой можно в первые дни жизни достичь, равна примерно 700—800 мосмоль/кг, тогда как у более старших детей может подняться до 1200—1400 мосмоль/кг. Главной причиной этой недостаточной концентрации является, по-видимому, сниженная продукция мочевины, которая вместе с натрием создает осмотический градиент в почечных клубочках. Меньшее значение имеет незрелость развития тубулярного компонента нефронов, которая выравнивается в последующие месяцы.

Концентрация ионов водорода в жидкостях тела остается стабильной благодаря буферным системам крови. Важнейшей из них является карбонатная система, которая представляет собой смесь слабой угольной кислоты и сильно диссоциированного бикарбоната натрия. Стабильное соотношение этих компонентов поддерживается как деятельностью легких, осуществляющих контроль за содержанием CO_2 во внутренней среде, так и почками. Для новорожденного характерна тенденция к преимущественно метаболическому ацидозу. Это обусловлено, во-первых, повышенной продукцией кислых метаболитов, которая прямо или косвенно коррелирует с переходом плода во внеутробную среду, во-вторых, ограниченной способностью почечных механизмов, контролирующих выделение ионов водорода.

Функция почек при поддержании кислотно-щелочного баланса сводится к двум задачам: поддержанию постоянного уровня бикарбонатов в крови и экскреции кислых метаболитов при сохранении буферных катионов, главным образом натрия. У взрослого человека при обычной смешанной диете бикарбонаты в гломерулярном фильтрате реабсорбируются тубулярной системой полностью, так что в терминальной моче они вовсе не содержатся и ее рН падает ниже 5,0. У новорожденного тубулярная реабсорбция бикарбонатов не столь совершенна и сопровождается последующим их прониканием в мочу и снижением их концентрации в крови (22,5—23,5 ммоль/л; у взрослого — 24,0—26,0 ммоль/л).

В менее выгодных условиях находится новорожденный и при выделении кислых метаболитов. Под влиянием интенсивных метаболических процессов новорожденный и грудной ребенок продуцирует приблизительно в 3 раза больше ионов водорода, чем взрослый (соответственно 3 ммоль/л и 1 ммоль/л), главным образом в виде фосфорной и серной кислоты, в случае же адаптации при патологических состояниях этому сопутствует высокая продукция лактата. Натрий, с которым анионы кислот связываются, сменяется в дистальном канальце, с одной стороны, ионами водорода, освободившимися из заново образовавшейся угольной кислоты (титр кислотности мочи преимущественно в форме кислых фосфатов), с другой — катионом NH_4 , синтезированным в почках из глутамина. Освободившийся натрий возвращается в кровь, соединяясь с бикарбонатом. В первые дни жизни способность новорожденного продуцировать

мочу с подающейся титрованию кислотностью ограничена вследствие низкого выделения фосфатов, особенно у детей, вскармливаемых грудью. В случае питания коровьим молоком, имеющим высокое содержание фосфатов, титр кислотности мочи быстро увеличивается. Аналогично и способность продуцировать аммиак у новорожденного снижена и остается низкой в течение всего детства.

Тем не менее доношенный и здоровый новорожденный ребенок имеет уже с первых дней жизни выраженную способность повышать кислотность мочи до величин рН 4,5—5,0 и при обычном питании поддерживать концентрацию ионов водорода во внутренней среде на нормальном уровне, однако его способность компенсировать дальнейшую ацидотическую нагрузку значительно ограничена.

Таким образом, здоровый плод к концу беременности функционально полностью подготовлен к самостоятельной жизни вне тела матери. Адаптация сердечно-легочной системы к новым условиям исчисляется секундами, терморегуляция налаживается часами и адаптация метаболических функций устанавливается в первые дни жизни. В дальнейший период вегетативные и метаболические функции новорожденного способны обеспечить при адекватных условиях, и в определенной мере и при экстремальной нагрузке, постоянство внутренней среды и рост. Возможность приспособления к экстремальным изменениям среды более ограничена, чем в более поздние периоды жизни, и деструкция организма, возникающая, например, на почве дегидратации, инфекции или других неблагоприятных физических факторов, наступает раньше. У преждевременно родившихся, больных или новорожденных с наличием уродств способность постнатальной адаптации снижена до степени, коррелирующей с тяжестью патогенного состояния. В этом заключается главная причина повышенной смертности и заболеваемости детей в постнатальном периоде.

Список литературы

- Adamsons K. Jr.* The Role of Thermal Factors in Fetal and Neonatal Life. — Amer. J. North Amer., 1966, 13, 599.
- Brady J. P.* Homeostatic adjustment in the fetus and neonate. — In: *Aladjen—Brown* Clinical perinatology. C. V. Mosby, St. Louis, 1974.
- Burnard E. D.* Influence of Delivery on the Circulation. — In: *Cassels* The Heart and Circulation in the Newborn Infant. Grune & Stratton, New York, 1966.
- Dawes G. S.* Foetal and Neonatal Physiology. — Year Book Medical Publishers, Chicago, 1968.
- Janovský M., Melichar V.* Water and electrolyte balance in premature newborns in the first days of life. — Proc. 4-th Congr. Perinat. Med., Avicenum, Praha, 1975.
- Melichar V., Rážová M., Janovský M., Poláček K.* Nitrogen balances in low birth weight newborns in the adaptation period, Proc. 4-th Congr. Perinat. Med., Avicenum, Praha, 1975.
- Montagu A.* Neonatal and Infant Immaturity in Man. — J. Amer. Med. Ass., 1961, 178, 56.
- Payne W. W.* Biochemical Adaptations at birth. — In: *Dawis—Dobbing* Scientific Foundations of Paediatrics. Heineman, London, 1974.
- Tunell R.* The influence of different environmental temperatures on pulmonary gas exchange and blood gas changes after birth. Acta Paediat. Scand., 1975, 63, 57.
- Usher R., Shephard M., Lind J.* The blood volume of the newborn infant and placental transfusion. — Acta Paediat. Scand., 1963, 52, 497.

Развитие моторики в перинатальном периоде

Двигательные функции представляют собой важный критерий состояния здоровья. У новорожденных они являются, наряду с вегетативными функциями, основным показателем жизнеспособности организма, легко поддаются наблюдению, и при хорошем знании их нормального развития можно своевременно выявить аномалии. В двигательной сфере отмечаются не только нарушения в области моторики, т. е. грубых и позже тонких движений, способствующих развитию связей с окружающей средой, но также и аномалии чувствительного, сенсорного, вегетативного и аффективного характера.

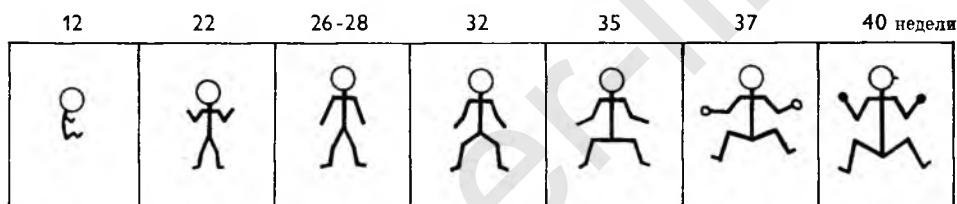


Рис. 1. Постуральное развитие плода.

Развитие антенатальной моторики, по мнению некоторых авторов, происходит сначала в каудально-кефальном направлении, и только позже кефалокаудально. Более точным представляется, что в антенатальной моторике доминируют сначала спинальные и бульбарные функции и только позже начинают формироваться более краниальные функции.

Туловище и конечности человеческого зародыша находятся в состоянии флексии (рис. 1). Сгибательный тонус преобладает еще на 12-й неделе, затем его влияние снижается, и на протяжении 20—30-й недели беременности конечности плода постепенно разгибаются. Ослабление флексорного тонуса происходит раньше на нижних конечностях, так что, например, на 22-й неделе внутриутробной жизни нижние конечности плода находятся в состоянии семиэкстензии, а верхние еще флексированы. На 28-й неделе в состоянии экстензии находятся уже все конечности. Затем начинает постепенно повышаться тонус флексоров на нижних конечностях, которые от 32-й недели полусогнуты, от 34-й недели развивается сгибательный тонус и на верхних конечностях, так что примерно на 37-й неделе, т. е. непосредственно перед рождением доношенного ребенка верхние и нижние конечности находятся почти в таком же состоянии флексии, как у доношенного новорожденного. Развитие тонуса, или же постуральное развитие, происходит, следовательно, в направлении снизу вверх: сначала

ослабевает у эмбриона флексия на нижних конечностях и только затем на верхних конечностях, позже флексированная поза появляется у плода опять же сначала на нижних конечностях.

Спонтанные движения плода имеют фазный характер, широко иррадируют, проявляют значительную равномерность. С помощью пальпации и инструментального обследования можно дифференцировать 4 основных типа внутриутробных движений: 1. поворачивание „блоком“, связанное с движением всего тела, 2. простое, относительно короткое, легко нащупывающееся движение, исходящее скорее из конечности плода, 3. повторяющееся, короткое, легко нащупывающееся и видимое движение, которое описывается матерью как толчок ногой и ощущается во всем животе и тем самым трудно локализуется. Иногда это один толчок, иногда — циклы внезапно следующих друг за другом движений, 4. дыхательное движение, респираторные движения грудной клетки плода, которые мать ощущает и которые можно пальпировать, а подчас и видеть.

Из рефлекторных движений первыми начинают развиваться экстерорецептивные рефлексы, исходящие из периферической области и вызывающие изолированный наклон головы. Позже присоединяются движения туловища и наконец появляются движения конечностей. Проприорецептивные рефлексы вызываются несколько позже, чем экстерорецептивные. В форме кожных сгибательных движений они вызываются уже от 6-й недели внутриутробной жизни. От 3-го месяца начинают функционировать рефлексы отдергивания со сгибанием на конечностях, включающие и дорсальную реакцию I пальца (рефлекс Бабинского). Имеются позитивные рефлексы хватания и рефлексы изгибания туловища. От 20-й недели манифестно выражена бульбарная и ретикулярная активность, проявляющаяся спонтанными глотательными и дыхательными движениями (дыхание типа gasps). Постепенно развиваются разгибательные движения мышц: присутствуют спонтанные асимметрические шейные тонические рефлексы, пагательные движения или же движения типа „велосипеда“ (попеременные сгибания и разгибания), перекрестные рефлексы экстенсоров, и плод, находясь в состоянии общей относительной мышечной гипотонии, способен отвечать на многочисленные внешние раздражения большим объемом разгибательных движений. Дыхательные движения постепенно совершенствуются и становятся более регулярными. Недоношенный ребенок в возрасте около 28-й недели гипотоничен, у него сформирован ряд кожных рефлексов, как, например, хватательные рефлексы кисти и стопы, интерскапулярный и люмбальный рефлексы, рефлексы отдергивания с дорсальной флексией I пальца, перекрестный разгибательный рефлекс, фазные проприорецептивные рефлексы и шейные тонические рефлексы. У него развиты рефлекторные структуры глотания и дыхания.

Недоношенный новорожденный ребенок, родившийся в период между 28-й и 34-й неделями беременности, в неврологическом отношении заметно отличается от новорожденного, родившегося позже, главным образом выраженной гипотонией. Параллельно с постепенным ослаблением гипотонии и усилением мышечного тонуса уменьшается у недоношенного объем спонтанной моторики, и степень выраженности так называемых первичных автоматизмов становится более заметной. Присутствуют фазные рефлексы, рефлексы хватания, асимметрические шейные тонические рефлексы, рефлекс Галанта, рефлекс отдергивания, рефлекс Бабинского и перекрестный разгибательный рефлекс. На 6-м месяце спонтанные дви-

жения недоношенного новорожденного в определенные промежутки дня отличаются относительно значительной выраженностью и глобальностью реакций и ребенка как будто никак не утомляют. Они довольно экстенсивны, медленны и выражены главным образом на нижних конечностях. На 32-й неделе мышечная гипотония несколько снижается, и при попытке приблизить ножки к ушной раковине можно опущать незначительное сопротивление. Спонтанные движения становятся более быстрыми и резкими, туловище изгибается и поворачивается. На 34-й неделе начинает появляться флективная поза на нижних конечностях, недоношенный новорожденный иногда упирается на пятки и поднимает туловище или, наоборот, поднимает таз вверх к грудной клетке. На 37-й неделе сгибаются и верхние конечности и общая спонтанная моторика становится все менее выраженной и менее вариабельной. На верхних конечностях иногда появляются движения в виде помахиваний, напоминающие плавание кролем или ветряную мельницу, и на нижних конечностях наблюдаются шагательные движения. Флексорный тонус постепенно усиливается, и недоношенный новорожденный после 38-й недели от зачатия в постуральном отношении значительно похож на доношенного ребенка. Однако его трофика менее совершенна и спонтанная моторика продолжает оставаться несколько богаче. Длительный период пребывания вне матки сказывается и в том, что пассивная дорсальная флексия стопы все еще не столь выражена, как у доношенного новорожденного, у которого тыл стопы можно без затруднений приложить к голени. Это проявляется в свою очередь и в автоматической походке — недоношенный новорожденный, в отличие от доношенного, наступает не на пятки, а на всю ступню. У недоношенных новорожденных еще к периоду срока доношенности значительно выражены так называемые первичные автоматизмы, которые могут некоторое время держаться, подобно как и довольно частые атетодидные дискинезии в акральных отделах тела. Дальнейшее развитие недоношенных новорожденных происходит медленнее, что обусловлено гестационным возрастом, а также тем, наступили ли преждевременные роды случайно или сочеталась ли беременность с патологией. Дети с наличием фактора риска в последние месяцы беременности имеют лучший прогноз, чем дети, пострадавшие в ранней стадии беременности.

Доношенный новорожденный. Первым двигательным актом доношенного новорожденного является глубокий вдох, за которым следует сопровождающийся криком выдох. Затем наступает 2—3-дневной период адаптации, и только тогда состояние новорожденного стабилизируется настолько, что его двигательные реакции можно в неврологическом отношении расценивать с большей достоверностью. До недавнего времени преобладало мнение, что движения новорожденного хаотичны, некоординированы и нецелесообразны. Исследования последних лет показали, что подобные взгляды не соответствуют действительности.

Двигательные реакции новорожденного имеют преимущественно рефлекторный характер. Вызывающие их импульсы большей частью нами неуловимы. У некоторых новорожденных спонтанная моторика в состоянии покоя весьма бедна, у других она выражена очень сильно и многообразно; одни реагируют на внешние импульсы минимально и недостаточно, другие исключительно сильно. Движения осуществляются обычно симметрически на обеих половинах тела, однако в постуральном отношении имеет место асимметрия: голова большинства новорожденных поворачи-

вается в той или иной степени преимущественно к одной стороне, с чем обычно коррелирует и положение конечностей в смысле асимметрических шейных тонических рефлексов (АШТР) — на стороне лица (фронтальной) конечности находятся в состоянии экстензии, на шейной стороне они флектированы. Здоровый новорожденный способен поворачивать голову в обе стороны и в положении на животе он может короткое время асимметрически удержать в экстензии шею. Однако он не в состоянии поднять голову в положении на спине. Спонтанные движения верхними конечностями значительно стереотипные, быстрые, подергивающие и даже дрожательные, нередко напоминают помахивание и плавание кролем. При беспокойствии и испуге появляется тремор верхних конечностей. Нижние конечности осуществляют также быстрые, толчкообразные, стереотипные сгибательно-разгибательные движения, попеременно направо и налево или же одновременно той и другой ногой. Их стереотипия свидетельствует об определенной координированности.

Спонтанный поворот головы иногда рефлекторно вызывает боковую ротацию туловища. В положении на животе новорожденный совершает интенсивные координированные ползающие движения нижними конечностями, попеременно направо и налево, продвигаясь по подкладке вперед. Большую часть времени он спит; если у него открыты глаза, то он не фиксирует окружающее и не следит за ним. Нередко у него отмечается косоглазие. Он поворачивает голову и глаза за источником света. На акустические раздражения реагирует в зависимости от их интенсивности и собственного состояния быстрым закрытием глаз (рефлекс акустикофациальный или кохлеопальпебральный) или же вздрагиванием всего тела (рефлекс испуга). Резкое освещение лица вызывает у него смыкание век и даже запрокидывание головы (рефлекс освещения, или оптикоцервикальный рефлекс), что нередко сопровождается гримасой.

Новорожденный умеет хорошо сосать и глотать. Его спонтанная двигательная активность и крик усиливаются перед кормлением и снижаются после насыщения. При кормлении грудью повышается его мышечный тонус, что заметно особенно на позе верхних конечностей с держанием кулачков у головы. При крике появляется клонус подбородка и клонус („тремор“) конечностей, особенно верхних. В состоянии покоя у новорожденного можно наблюдать нежные атетоидные движения акральных отделов.

Тактильное раздражение щеки вызывает у голодного бодрствующего новорожденного ротацию головы в направлении к месту прикосновения. Интенсивность этого движения зависит от отдаленности места прикосновения ко рту и от степени голода. Благодаря этому механизму новорожденный умеет самостоятельно найти источник пищи — сосок материнской груди. В данном случае говорят о поисковом рефлексе. Затем ребенок захватывает сосок, прижимает его губами (хоботковый рефлекс) и начинает сосать (сосательный рефлекс), глотать (глотательный рефлекс) и вместе с тем он должен в строго определенные промежутки времени дышать, чтобы избежать аспирации. Все это точно координировано во времени и в движениях, нет здесь никакой хаотичности, беспорядочности и нецелесообразности. Другими координированными и стереотипными рефлексами являются, например, рефлекс отдергивания на нижней конечности, рефлекс хватания на кисти и стопе, рефлекс испуга, ползание, автоматическая походка и т. д.

Ряд рефлексов периода новорожденности сопровождается двигательной реакцией, более или менее локализованной. При поисковом рефлексе новорожденный поворачивает голову к одной стороне, при хватательном рефлексе сгибает пальцы одной кисти или пальцы стопы, при рефлексе отдергивания сгибает преимущественно раздражаемую нижнюю конечность, оттягивая тем самым ступню от раздражителя, и т. п. Двигательные реакции на нежные тактильные возбуждения не генерализованы, это отнюдь не поток беспорядочных движений всего тела. Резкое возбуждение вызывает двигательную реакцию испуга, охватывающую почти всю мускулатуру.

В положении на спине конечности бодрствующего новорожденного не находятся в состоянии стойкой флексии, как приводится в большинстве источников литературы, но производят сгибательно-разгибательные движения, и порой некоторая из них остается свободно лежать в положении семиэкстензии. Можно наблюдать асимметричное влияние положения головы в смысле шейных тонических рефлексов.

Новорожденный реагирует не только на экстерорецептивные стимулы (кожные, слизистые, зрительные, слуховые, обонятельные и вкусовые), но и на возбуждения проприорецептивного характера, т. е. мышечные, сухожильно-мышечные, мышечно-суставные и вестибулярные. В зависимости от них он изменяет позу или же положение отдельных сегментов конечностей и всего тела. Под влиянием шейных тонических рефлексов, например при повороте головы направо, возникает экстензия правых конечностей, сочетающаяся с флексией левых конечностей, а при повороте головы налево имеют место противоположные взаимоотношения. Движение одного сегмента тела вызывает определенное иррадиирующее изменение тонуса и тем самым и движение в дальнейших сегментах, что способствует в конечном итоге изменению позуальной ситуации. Основой этого процесса являются тонические миотатические рефлексы, обеспечивающие адекватное положение конечностей и аксиального органа по отношению друг к другу. Стабилизацию положения в пространстве обеспечивают рефлексы лабиринта. Обе эти группы рефлексов обозначают как рефлекс положения, или же позуальные. Их изучение имеет большое значение как с точки зрения нормального, так и патологического развития моторики.

При подтягивании за руки из положения на спине до положения сидя голова новорожденного отбрасывается сначала назад, но когда туловище и подкладка находятся под прямым углом, выпрямляется и голова, которая удерживается некоторое время в этом положении, падая впоследствии вперед или назад. Верхние конечности остаются в это время в состоянии флексии. В положении на животе новорожденный способен под влиянием лабиринтного выпрямляющего рефлекса на голову асимметрически удерживать короткое время в экстензии шею и поднять голову над подкладкой. Верхние и нижние конечности остаются при этом подогнутыми под туловищем, ягодицы выше головы. Освобождение носа с помощью ротации головы к одной стороне является характерным признаком, присущим здоровому новорожденному. Когда ребенка из положения на животе поднимают над подкладкой, поддерживая его на весу животом вниз, голова и флексируемые конечности свисают под влиянием гравитации вниз. При положении на весу с поддержкой за подмышечную область голова держится некоторое время прямо и балансирует, и затем падает. Конечности находятся в положении семифлексии. Новорожденный, поставлен-

ный из вертикального положения на весу ступнями на опору, выпрямляет конечности, туловище и подчас и голову (рефлекс опоры), а если, поддерживая его под мышки, слегка наклонять в стороны и продвигать вперед, он может даже осуществлять координированные шагательные движения нижними конечностями, остающимися в положении семифлексии. Верхние конечности стойко флектированы без каких-либо синкинезий. Другой формой локомоции является ползание в положении на животе, при котором новорожденный с помощью координированных движений нижних конечностей продвигает туловище вперед. Таковы основные статико-моторные функции доношенного новорожденного.

Список литературы

- Amiel-Tison, C.* Neurological evaluation of the maturity of newborn infants. — Arch. Dis. Childh., 1968, 43, 89—93.
- Dargassies S. A.* Le développement du système nerveux foetal. — Documents scientifiques Guigoz, 1970.
- Hooker D.* The prenatal origin of behavior. — Lawrence, Kansas, Univ. Kansas Press, 1952.
- Humphrey T.* Some correlations between the appearance of human fetal reflexes and the development of the nervous system. — Progress in brain research, vol. 4., Amsterdam, Elsevier, 1964.
- Prechtl H. F. R., Vlach V., Lenard, H. G., Kerr Grant D.* Exteroceptive and tendon reflexes in various behavioural states in the newborn infant. — Biol. Neonat., 1967, 11, 159—175.
- Timor-Trich I., Zador I., Hertz R. H., Rosen M. G.* Classification of human fetal movement. — Amer. J. Obstr. Gyn., 1976, 126, 70—77.

Иммунитет плода человека и новорожденного

Иммунная система представляет собой комплексный биологический механизм, задача которого заключается в поддержании взаимосвязи внутренней среды организма, над которой он осуществляет так называемый „иммунологический надзор“. Согласно современным представлениям иммунитет является не только средством защиты организма против инфекций, но его значение гораздо шире: его механизмы помогают распознавать все „чужеродное“ — антигены. Как чужеродный материал ведут себя не только микроорганизмы, но и ряд химических веществ (в том числе некоторые лекарства), перенесенные от другого индивидуума клетки (трансплантаты), опухолевые клетки, а при определенных условиях и субстанции собственного организма, если их структура вследствие какого-нибудь патологического процесса изменилась. Из этого вытекает важное заключение: расстройства иммунитета проявляются не только повышенной чувствительностью к инфекциям, но приводят также к увеличению частоты аллергий, аутоиммунных, иммунопатологических и злокачественных процессов.

Иммунологический аппарат представляет не вполне автономную систему, ибо его функции подвержены сложной регуляции и связаны с рядом физиологических (например нейрогуморальных, метаболических и др.) механизмов.

ГЛАВНЫЕ ТИПЫ МЕХАНИЗМОВ ИММУНИТЕТА (ОСНОВНЫЕ ПОНЯТИЯ)

В ответных иммунологических реакциях организма имеют место как неспецифические, так и специфические механизмы.

Естественный (неспецифический) иммунитет

В эту категорию включают разные защитные механизмы, к которым относится, например, барьерная функция кожных покровов и слизистых оболочек, дальше разные факторы с антимикробным воздействием (лизоцим, интерферон, лактоферрин) и т. п. Центральным механизмом естественного иммунитета, в котором принимают участие гуморальные и клеточные звенья, является комплексная реакция ткани на различные вредоносные агенты — воспаление. Помимо ряда патофизиологических механизмов (включающих изменения биохимического, васкулярного и другого характера), при воспалении важную роль играют и некоторые неспеци-

фические защитные механизмы, прежде всего комплементарная система и фагоцитоз.

Комплемент представляет собой комплекс сывороточных протеинов (С1—С9) — компонентов, которые во время стимуляции приобретают энзиматическую активность. Активированные компоненты системы комплемента становятся посредниками важных биологических процессов: участвуют в цитолизе бактериальных клеток и клеток млекопитающих, фрагменты компонентов С3 и С5 обладают хемотаксической и анафилактической активностью, прикрепление некоторых компонентов, главным образом С3, к оболочке клетки вызывает реакции, основанные на феномене агглютинации клеток (опсонизация, иммуноприлипание).

Фагоцитарная система. Ряд клеточных типов обладает фагоцитарной активностью, однако основными типами активных фагоцитов являются полиморфонуклеарные лейкоциты и клетки „мононуклеарной фагоцитарной системы“ — макрофаги, адсорбированные в тканях, особенно в печени и в селезенке. Во время фагоцитоза клетки активно приближаются к субстрату (миграция) под влиянием хемотаксически активных веществ, дальше происходит прилипание частиц, например бактерий, к поверхности фагоцита (при участии сывороточных опсоинов), их поглощение и внутриклеточное уничтожение и лизирование в вакуоле фагоцитирующей клетки под воздействием лизосомальных ферментов.

Специфический иммунитет

Носителями специфического иммунитета являются лимфоциты, подразделяющиеся на две основные субпопуляции — В- и Т-лимфоциты.

В-система является носителем иммунитета, основанного на образовании антител; на этих клетках появляются в процессе созревания поверхностные мембранные иммуноглобулины, которые действуют как „рецепторы“ для антигена. Антигенная стимуляция В-лимфоцитов вызывает пролиферацию и дифференциацию последних, превращая их в клетки плазматические, вырабатывающие иммуноглобулины и специфические антитела.

Молекулы иммуноглобулинов подразделяются в зависимости от своей структуры на 5 классов — IgG, IgM, IgA, IgD и IgE. Основная функция иммуноглобулиновой молекулы заключается в её способности присоединять (распознавать) антиген и выполнять разные биологические (эффекторные) функции в организме, которые у разных классов иммуноглобулинов различны. Главные физико-химические и биологические свойства иммуноглобулинов суммарно представлены в табл. 6.

Тимусзависимые Т-лимфоциты принимают участие в реакциях клеточного (клетками осуществляемого) иммунитета, например в трансплантационной реакции, в иммунитете против опухолевых клеток и против некоторых типов микроорганизмов, в реакции повышенной чувствительности (аллергии) позднего, туберкулинового типа; они имеют выраженную способность разрушать различные „целевые“ клетки (клетки-мишени). Помимо этого, они кооперируются с В-лимфоцитами при их взаимодействии с некоторыми типами антигенов. Активированные Т-лимфоциты служат основой синтеза биологически активных медиаторов — лимфокинов, которые оказывают различное воздействие на другие клеточные популяции

Таблица 6. Физико-химические и биологические свойства иммуноглобулинов

	IgG	IgM	IgA	IgD	IgE	Секреторный IgA
Концентрация в сыворотке взрослых, мг/100 мл	12 г/л (1 200)	1,5 г/л (150)	3 г/л (200)	300 мг/л (3)	300 мкг/л (0,03)	—
Общий иммуноглобулин, %	70—80	5—10	10—15	1	0,01	—
Молекулярная масса	150 000	900 000	160 000 + полимеры	150 000	200 000	400 000 (димер)
Где выявляется	Плазма Тканевые жидкости	Плазма	Плазма	Плазма	Плазма Секреты	Секреты (на слизистых)
Фиксация комплемента	+	+	—	?	—	—
Прохождение через плаценту	+	—	—	—	—	—
Агглютинация, опсонизация	+	+	—	—	—	—
Нейтрализация вирусов	+	+	—	—	—	+
Основные функции антител	Антитоксические Антибактериальные Антивирусные Неполный антирезус и иммунные анти-А и анти-В изоагглютинины	Против грамотрицательных бактерий Естественные изоагглютинины Ревматоидный фактор	Слабая функция Некоторые функции против полиовируса	Отсутствие функции	Реагины Анафилактические антитела	Основной тип Ig в секретах Защита слизистых от проникновения инфекции и антигенов

(например, ингибируют миграцию макрофагов, стимулируют хемотаксическое движение лейкоцитов и пр.).

Развитие функций иммунной системы в процессе внутриутробной жизни и в раннем постнатальном периоде имеет ряд характеристических и специфических черт, ибо это период развития индивидуума, на протяжении которого происходят интенсивные физиологические изменения, находящие отражение и в иммунологическом аппарате. Это период постепенного нарастания и созревания отдельных иммунологических функций, имеющих жизненно важное значение для дальнейшего полноценного развития ребенка.

ОНТОГЕНЕЗ ИММУНИТЕТА ПЛОДА

Становление иммунокомпетенции в период внутриутробной жизни определяется преимущественно генетически детерминированными способностями развития индивидуума, которые изменяются под влиянием различных факторов эндогенного и экзогенного происхождения и обуславливают фенотипически выраженную иммунологическую реактивность. Иными словами, происходит спонтанное, физиологическое развитие иммунитета, основанного на морфологическом, метаболическом и функциональном созревании организма. Специфика этого периода формирования иммунной системы состоит в том, что происходит в условиях почти полной изоляции от воздействий и стимулов внешней среды, обеспечиваемой плацентарным барьером. В настоящее время известно, что плод не изолирован полностью от контакта с чужеродными веществами (клетками, протеинами), например материнского происхождения, или же с веществами экзогенного происхождения (вирусы, лекарства и др.), проникающими через плаценту при патологических состояниях. Тем не менее антигенная стимуляция плода несравненно ниже, чем в какой-либо другой период постнатальной жизни.

Закладка иммунокомпетенции плода обусловлена созданием клеточного субстрата, являющегося носителем иммунных функций. Клетки, способные осуществлять неспецифические и специфические иммунные реакции, исходят из общей основы кроветворной системы, т. е. из примитивных стволовых клеток желточного пузыря. Гемопозез начинает формироваться в этом органе на 3—6-й нед внутриутробной жизни; на 6-й нед происходит миграция этих клеток в печень плода, вилочковую железу, а затем и в костный мозг. Здесь они подвергаются дальнейшей пролиферации и дифференциации, становясь прекурсорами отдельных клеточных линий — эритроцитов, гранулоцитов, моноцитов, мегакариоцитов и лимфоцитов.

Развитие лимфатической системы плода

На 6—7-й нед беременности происходит важное в иммунологическом отношении событие, каким является закладка центрального лимфатического органа — тимуса. Сначала это лишь эпителиальная структура, но в период между 8-й и 9-й нед здесь начинают синтезироваться уже лимфоидные клетки (timoциты). На 14-й нед происходит в тимусе разграничение коры и пульпы, что сопровождается становлением иммунокомпе-

тенции тимоцитов, которые отличаются значительной пролиферативной способностью и проявляют высокую метаболическую активность. Часть лимфоцитов затем из тимуса отходит, мигрируя в виде так называемых Т-лимфоцитов в периферические лимфатические структуры, например в селезенку и лимфатические узлы. В периферической крови плода лимфоциты достоверно обнаруживаются приблизительно на неделю раньше, чем в тимусе; их количество в крови затем прогрессивно увеличивается, достигая уровня даже 50 % всех лейкоцитов. Рудимент селезенки можно идентифицировать уже на 5-й нед беременности, однако процесс постепенного расселения здесь лимфоцитов начинается на 12—15-й нед. До 5-го мес беременности в селезенке доминирует процесс эритропоэза, однако после истечения этого периода эта функция снижается и начинает здесь преобладать продукция лимфоцитов и моноцитов. Костный мозг начинает проявлять функциональную активность на 11—12-й неделе беременности, когда вместе с лимфатическими узлами и селезенкой заселяется лимфоцитами. Костный мозг значительно усиливает свою функцию гемопоэза после 5-го мес гестации, а после 8-го мес, когда снижается процесс кроветворения в печени и селезенке, становится главным органом кроветворения. Лимфатические узлы как поддающиеся определению структуры были обнаружены у плода на 12-й нед, лимфоциты в кишечном тракте (аппендиксе) были выявлены на 13 1/2 нед. Число лимфоидных клеток в отдельных органах (в вилочковой железе, селезенке и костном мозге) на протяжении беременности прогрессивно нарастает, увеличиваясь особенно в первые 16 недель. Однако наибольшее количество лимфоидных клеток находится в этот период в печени, которая содержит больше лимфоцитов, чем все остальные органы вместе взятые. Плазматические клетки при физиологических условиях у плода не выявляются в течение всей внутриутробной жизни, и их присутствие свидетельствует обычно об антигенной стимуляции плода, например под влиянием внутриматочной инфекции.

Функционирование лимфатической системы плода — формирование иммунокомпетенции

Процесс пролиферации и дифференциации клеточного субстрата иммунной системы плода сопровождается параллельным увеличением синтеза протеинов и нарастанием иммунологической активности.

Система комплемента

Ввиду того, что трансплацентарный перенос компонентов системы комплемента не был обнаружен и что пуповинная кровь содержит все компоненты комплемента, предполагалось, что они активно синтезируются плодом. В 70-ые годы это предположение подтвердилось на прямом эксперименте с тканевыми культурами фетальных органов *in vitro* методом введения меченых аминокислот в комплементарные протеины. В общем можно констатировать, что до сих пор удалось установить активный синтез большинства важных компонентов системы комплемента в ранний период онтогенетического развития, т. е. на 5—8-й нед беременности.

Главным местом синтеза большинства компонентов комплемента является фетальная печень. Значительная активность синтеза отмечалась и в тимусе, ободочной кишке, частично и в селезенке и костном мозге, причем важнейшим клеточным типом, отвечающим за продукцию компонентов С, является макрофаг. Тем не менее синтез и биологическая активность указанных компонентов С не превышает к концу периода гестации 50 % активности комплемента взрослых индивидуумов.

Что касается дальнейших гуморальных факторов неспецифического иммунитета плода, то имеющиеся сведения о них недостаточны и неполны. Можно, однако, констатировать, что плод способен продуцировать интерферон, а также лизоцим. Высокая концентрация лизоцима в сыворотке крови новорожденных не коррелирует с уровнем такового в сыворотке матерей. Принято считать, что активный синтез этого фермента происходил в процессе внутриутробной жизни.

Синтез иммуноглобулинов

Несмотря на то, что основной резерв иммуноглобулинов получает плод трансплацентарным путем из кровотока матери (IgG), в настоящее время уже не вызывает сомнений, что плод активно синтезирует, хотя и в количественно ограниченной мере, не только IgG, но также и иммуноглобулины дальнейших классов. Это было доказано в последнее десятилетие выявлением с помощью иммунофлюоресценции синтезирующих клеток и обнаружением синтеза иммуноглобулинов фетальными тканями

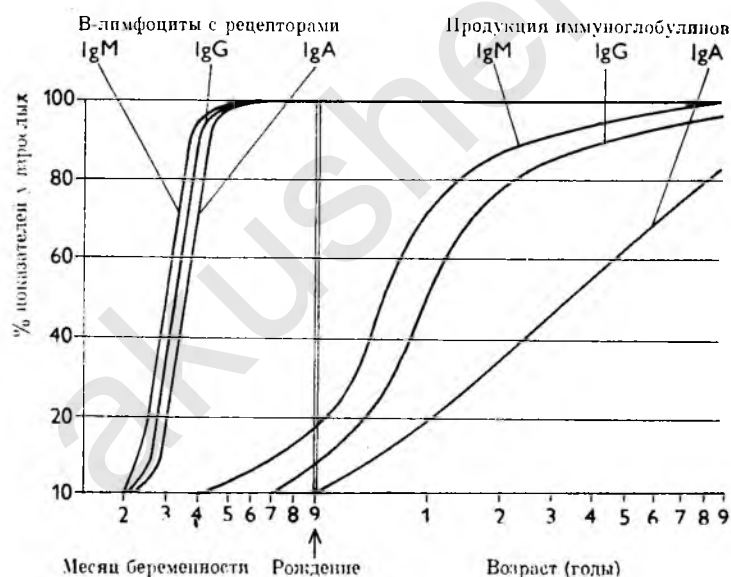


Рис. 2. В-лимфоциты с наличием иммуноглобулинов (рецепторов) на поверхностных мембранах. Развитие в течение беременности по сравнению с пренатальным и постнатальным синтезом иммуноглобулинов (Goldman A. S., Goldblum R. M. *Pediat. Clin. N. Amer.*, 1977, 24, 277).

в тканевых культурах *in vitro*. Активный синтез IgM в селезенке плода был вначале отмечен на 10 1/2 нед беременности, продукция IgG была обнаружена на 11—12-й нед в печени и в кишках, образование IgE в легких было установлено на 11-й нед, присутствие IgA в кишечнике было выявлено на 13-й нед. При интенсивной антигенной стимуляции плода, например под влиянием внутриматочной инфекции, этот основной синтез в несколько раз увеличивается, и в лимфатических тканях появляются плазматические антителопродуцирующие клетки.

Успехи последних лет в области методики идентификации субпопуляций лимфоцитов способствовали выявлению в разных тканях плода В-лимфоцитов с наличием на поверхности мембран иммуноглобулинов (рецепторов). Сначала они появляются на 8 1/2 нед беременности в печени, от 12-й нед число этих клеток прогрессивно возрастает и можно их обнаружить и в дальнейших лимфатических тканях, а на 14-й нед их количество такое же, как у взрослых (рис. 2). Из этого вытекает важное заключение, что человеческий плод и новорожденный имеют, следовательно, полный резерв В-лимфоцитов, способных дифференцироваться в плазматические клетки, продуцирующие антитела.

Трансплацентарный перенос IgG

Важным защитным механизмом в фетальный и ранний постнатальный период является пассивный перенос IgG из сыворотки матери, который осуществляется через плаценту. Этим способом плод получает антитела

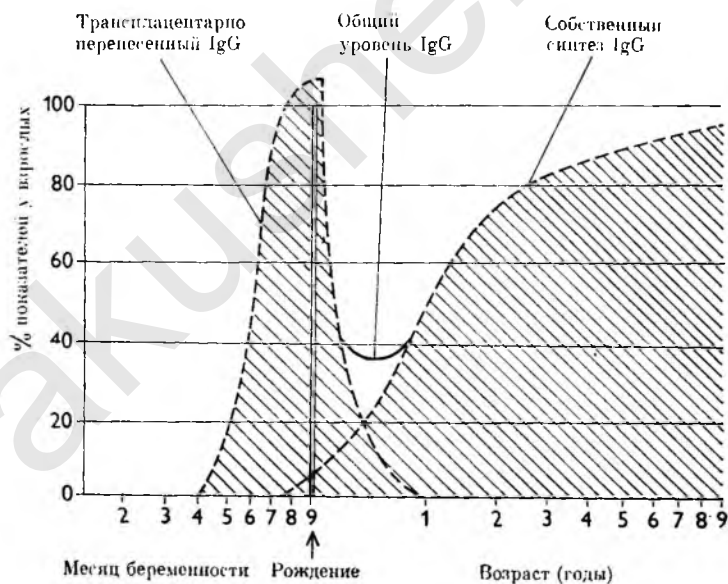


Рис. 3. Трансплацентарный перенос IgG от матери к плоду в течение беременности и его постнатальный катаболизм, становление собственного синтеза IgG (Goldman A. S., Goldblum R. M. *Pediat. Clin. N. Amer.*, 1977, 24, 277).

класса IgG против некоторых инфекций, в первую очередь против бактериальных токсинов (дифтерийного, столбнячного и др.). Проблеме механизма трансплацентарного переноса IgG уделяется, в связи с их теоретическим и практическим значением, особое внимание. Несмотря на ряд описанных в литературе фактов и несколько гипотез, это уникальное в многих направлениях биологическое явление не было до сих пор удовлетворительно объяснено. Приведем кратко важнейшие аспекты. 1. Кинетика проникания IgG: сыворотка плода содержит в период между 28-м днем и 16-й нед только 5—8 % концентрации IgG взрослых; на 17—22-й нед уровень IgG повышается до 20 %, а в период после 22-й нед беременности наблюдается резкое увеличение концентрации IgG, так что на 26-й неделе внутриутробной жизни сыворотка плода по своему уровню IgG идентична сыворотке матери; во время родов может быть даже на 5—10 % выше (рис. 3). 2. Перенос IgG у человека осуществляется, в отличие от ряда животных видов, исключительно через плаценту. Перенос IgG через заглоченные околоплодные воды не имеет у человека место, так как иммуноглобулины из кишечника не усваиваются. 3. Из всех классов иммуноглобулинов трансплацентарно переносится только IgG. Селективность его переноса нельзя объяснить различиями в массе молекул; предполагается, что здесь имеет место активный транспорт молекул IgG, в котором, соответственно наиболее распространенным гипотезам, играют роль специфические клеточные „рецепторы“ к Fc-фрагменту IgG молекулы: молекулы протеинов проникают с помощью механизма пиноцитоза в клетки синцитиотрофобласта; связывающиеся с рецепторами белки не подвергаются внутриклеточному протеолизу, проходят через клетку и выделяются из нее, тогда как свободные протеины разрушаются и через плаценту не проходят. В последнее время было наличие этих IgG-рецепторов в плаценте экспериментально доказано.

Клеточный иммунитет плода

Активность этого звена иммунной системы очень важна для плода не только с точки зрения антиинфекционной резистентности, но также и потому, что предохраняет плод от возможной атаки со стороны материнских лимфоцитов, проникших через плаценту.

Фетальный тимус уже на 11-й нед беременности содержит 65 % Т-лимфоцитов, а на 15-й нед — свыше 90 %. Однако на 19-й нед число этих клеток в тимусе уменьшается и параллельно этому повышается их концентрация в других лимфатических тканях. В крови Т-лимфоциты начинают появляться в небольшом количестве впервые на 15-й нед беременности, затем их уровень повышается, но их относительное число, как будет указано ниже, не достигает величины крови взрослых ни в конце периода беременности.

Функциональная активность Т-клеточной системы плода

Активность Т-лимфоцитов оценивают как на основе способности последних реагировать пролиферацией на стимуляцию неспецифическими и специфическими антигенными раздражителями, так и на основе их эф-

факторной способности, т. е. цитотоксичности и продукции биологически активных веществ — лимфокинов. У фетальных лимфоцитов удалось установить некоторые из этих функций. Способность лимфоцитов тимуса отвечать на стимуляцию *in vitro* фитогемагглютинином (ФГА) бласттрансформацией и интенсификацией синтеза ДНК развивается уже на 10-й нед беременности, лимфоциты селезенки и периферической крови приобретают ФГА-реактивность на 3—4 нед позже. Дальнейшей важной функцией лимфоцитов является их способность реагировать на аллоантигены клеток (с различным составом гистocomпатибельных антигенов) *in vitro*. Реактивность фетальных тимоцитов к клеточным аллоантигенам была обнаружена на 10—12-й нед беременности, у лимфоцитов селезенки и периферической крови на 14—15-й нед. Однако онтогенетически эта реактивность была впервые установлена у клеток фетальной печени — на 7 1/2 нед гестации; это пока наиболее ранний срок выявления клеточной иммунологической активности в онтогенезе человека.

Результаты единичных пока исследований эффекторной (цитотоксической) активности фетальных лимфоцитов подтверждают, что и эта функция развивается, по крайней мере в некоторых показателях, уже в процессе внутриутробной жизни.

Из приведенных фактов следует, что лимфатическая система плода приобретает иммунокомпетенцию в ранней стадии онтогенетического развития (синтез иммуноглобулинов, компонентов системы комплемента, ответ Т-лимфоцитов на стимуляцию неспецифическими и антигенными стимуляторами), что в некоторых параметрах созревает спонтанно в процессе беременности, достигая даже нормальных величин (число В-лимфоцитов), тогда как развитие других функций (например синтез иммуногло-

Таблица 7. Формирование основных иммунных реакций в процессе онтогенеза человеческого плода

Неделя беременности	Иммунные реакции
3-я	Гемопоз в желточном мешке
4-я	Синтез β 1С-глобулина (С3-компонент комплемента)
5-я	Закладка селезенки
6-я	Закладка тимуса, подтвержденная наличием HLA антигенов
7-я	Лимфоциты в крови, клетки фетальной печени реагируют на клеточные аллоантигены
8-я	Наличие лимфоцитов в тимусе, синтез С2, С4 и С5 компонентов комплемента и интерферона
9-я	Синтез лизоцима, лимфоциты с IgM и IgG рецепторами в печени
10-я	Синтез IgM, реакция тимоцитов на ФГА, лимфоциты селезенки реагируют на клеточные аллоантигены
11-я	Становление функции костного мозга, тимоциты образуют E-розетки, лимфопоз в селезенке
12-я	Синтез IgG, идентифицируемые морфологически лимфатические узлы, тимоциты реагируют на клеточные аллоантигены
13-я	Лимфоциты селезенки и крови реагируют на ФГА
14-я	Разграничение мозга и коры тимуса, синтез С1q компонента комплемента, цитотоксическая активность лимфоцитов селезенки и крови
15-я	Лимфоциты селезенки и крови образуют E-розетки
16-я	Цитотоксическая активность тимоцитов, синтез С7 и С9 компонентов комплемента и С3 активатора

булинов) остается вследствие ограниченной антигенной стимуляции внутри матки на низком уровне вплоть до периода рождения.

Данные о развитии иммунных реакций плода суммарно представлены в табл. 7.

ИММУНИТЕТ НОВОРОЖДЕННОГО

Иммунологический статус новорожденного является результатом изменений, которым подвергался плод в процессе формирования и созревания иммунной системы на протяжении внутриутробного развития. Как уже отмечалось, некоторые иммунологические функции достигают по степени своего развития эффекторного уровня уже в антенатальном периоде, тогда как другие функции, основой формирования которых является клеточный субстрат иммунологической реактивности, развиты пока не полностью вследствие недостаточной антигенной стимуляции. Роды представляют собой радикальный сдвиг и в иммунологическом отношении: внезапно прекращается обеспечиваемая маткой изоляция, мгновенно наступает поток экзогенных антигенов (преимущественно микроорганизмов), оказывающих с этого момента резкое влияние на постнатальное развитие иммунной системы. Последующее изложение будет посвящено описанию иммунологического аппарата новорожденного в первые дни его жизни.

Естественный (неспецифический) иммунитет

Функция лейкоцитов (гранулоцитов)

Уже давно известно, что кожа новорожденных отвечает на некоторые раздражители сниженной воспалительной реакцией и проявляет меньшую резистентность к инфекции. Было установлено, что клеточный инфильтрат, образовавшийся в месте повреждения кожи после искусственной абразии ее поверхности, качественно отличается от такового у взрослого, что проявляется прежде всего задержкой поступления клеток мононуклеарного типа. Применением методов *in vitro* было доказано, что нейтрофилы новорожденных имеют сниженную миграционную хемотаксическую активность *per se*; это представляет функциональный дефект на клеточном уровне и, кроме того, в их сыворотке образуется после взаимодействия с различными антигенами меньше хемотаксически активных веществ, чем в сыворотке взрослых. Причиной первого типа дефекта может быть либо физиологическая незрелость лейкоцитов новорожденных, либо тормозящее действие различных иммуносупрессивных факторов, переносимых из крови матери; расстройство синтеза хемотаксинов связано со сниженным уровнем некоторых компонентов системы комплемента, о которых будет речь дальше.

Фагоцитарная система новорожденного. Активность фагоцитирующих клеток новорожденного, особенно лейкоцитов крови, играет важную роль в защите организма от инфекций, и поэтому вызывает повышенный интерес. В ряде ранних опубликованных работ описывается снижение фагоцитарной активности лейкоцитов по отношению к различным типам частиц,

главным образом бактерий. Только позже выяснилось, что лейкоциты новорожденных обладают нормальной фагоцитарной активностью, однако только тогда, если фагоцитарная система содержит достаточное количество гуморальных факторов (опсонинов), обуславливающих фагоцитоз. Иначе говоря, снижение фагоцитоза лейкоцитов новорожденных *in vivo* обусловлено сниженным уровнем опсонинов по отношению к различным частицам, главным образом бактериям. Причина сниженной опсонизирующей активности сывороток новорожденных не заключается, однако, в дефиците одного лишь сывороточного фактора; определенную роль играет и сниженный уровень комплемента, особенно компонента С3, далее низкий уровень IgM и дефицит дальнейших неспецифических сывороточных опсонинов, например альфа-2-глобулина.

Основной фазой фагоцитоза, оказывающей решающее влияние на его конечный эффект, является комплекс внутриклеточных процессов, ведущих к гибели и разрушению фагоцитируемых микроорганизмов. Имеющиеся результаты свидетельствуют о том, что бактерицидная активность лейкоцитов новорожденных к различным микроорганизмам по сравнению с таковой лейкоцитов взрослых является нормальной. В соответствии с этим было установлено, что активность разных внутриклеточных энзимов является нормальной, или даже повышенной.

Гуморальные факторы естественного иммунитета

Система комплемента. Уже не один раз было доказано, что сыворотка новорожденного по сравнению с сывороткой матери содержит приблизительно половину уровня гемолитического комплемента. С помощью новейших методов, позволяющих количественно определить отдельные компоненты системы комплемента, было обнаружено, что концентрация некоторых компонентов С-системы (С1, С3, С4, С5, С7, С9) в сыворотках пуповины снижена до уровня, достигающего 1/2 или 1/3 нормальных величин. Аналогично снижены в сыворотке новорожденного и некоторые факторы так называемой пропердиновой системы (фактор В), участвующей в реакциях связывания комплемента. Сниженный уровень компонентов комплемента, преимущественно С3 и С5, обладающих высокой биологической активностью, ведет к серьезным функциональным последствиям, проявляющимся снижением продукции хемотаксических факторов, снижением опсонизирующей и бактерицидной активности сывороток новорожденных.

Что касается дальнейших гуморальных факторов неспецифического иммунитета, в имеющейся литературе одинаково подтверждается повышение в сыворотках уровня лизоцима. Данные о продукции интерферона пока единичны и не позволяют сделать однозначные выводы, тем не менее они не указывают на наличие дефекта продукции интерферона у новорожденных.

Клеточный иммунитет новорожденных

Как уже отмечалось, Т-лимфоцитарная система в значительной мере созревает морфологически и функционально в ранний период гестации, однако у новорожденных можно обнаружить некоторые отклонения.

Концентрация Т-лимфоцитов в периферической крови новорожденных.

Данные о Т-лимфоцитах в пуповинной крови не совсем однозначны, однако большинство работ сходится в том, что кровь новорожденных содержит, в отличие от взрослых, сниженное относительное число (процент) Т-лимфоцитов. Однако ввиду того, что общее число лимфоцитов в крови новорожденных выше, чем у взрослых, у них в свою очередь увеличено и абсолютное число Т-лимфоцитов (рис. 4). Для крови новорожденных характерно, что она содержит больше так называемых „нулевых клеток“, т. е. не вполне созревших лимфоцитов, не имеющих поверхностных характеристик как В-, так и Т-лимфоцитов.

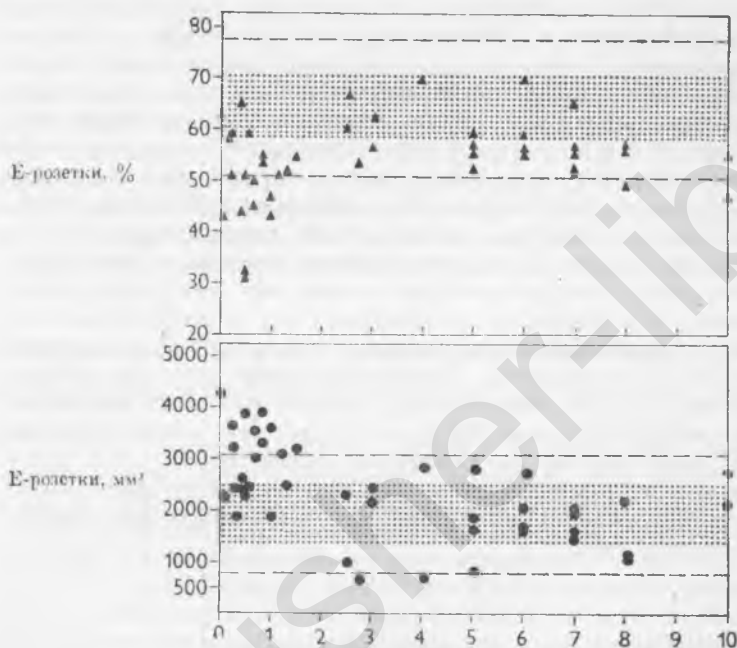


Рис. 4. Т-лимфоциты (Е-розетки) в крови детей различного возраста (относительное и абсолютное число). Серая полоса — зона нормальных показателей у взрослых (Fleischer T. A. et al. Pediatrics, 1975, 55, 162).

Функциональная активность Т-лимфоцитов новорожденных. Следует отметить, что лимфоциты новорожденных имеют, по сравнению с взрослыми, высший спонтанный синтез ДНК. Что касается способности лимфоцитов новорожденных реагировать на стимуляцию ФГА *in vitro*, можно суммарно отметить, что эти клетки способны отвечать на этот неспецифический митоген морфологически бласттрансформацией и интенсификацией синтеза ДНК.

Проблеме реакции лимфоцитов, индуцированной *in vitro* разными антигенами, до сих пор уделялось не очень большое внимание. Некоторые бактериальные антигены (например, фильтрат культуры стафилококков, стрептолизин 0 или экстракт пневмококков) вызывают резко выраженную трансформацию лимфоцитов пуповинной крови *in vitro*; наоборот, другие

антигены (столбнячный и дифтерийный анатоксин, экстракт клеточных стенок стрептококков, экстракт *Candida albicans*, PPD) стимулируют лимфоциты незначительно или не стимулируют их совсем. Очевидно, что некоторые указанные антигены могут стимулировать лимфоциты неспецифически (аналогично ФГА), без предварительной сенсибилизации, у других антигенов (например, кандиды, туберкулин) реактивность обусловлена предварительной специфической сенсибилизацией антигеном. В общем можно констатировать, что как спонтанная реактивность (трансформация), так и трансформация, индуцированная неспецифическими митогенами или некоторыми антигенами, у лимфоцитов новорожденных является нормальной или даже повышенной и что эта „распознающая“ фаза клеточного иммунитета новорожденных не является, следовательно, дефектной.

Образование лимфокинов и цитотоксическая активность. Вопрос о способности лимфоцитов новорожденных продуцировать относительно широкий спектр биологически активных медиаторов-лимфокинов не был до сих пор систематически изучен. Однако имеющиеся исследования позволяют предполагать, что эти клетки после неспецифической стимуляции ФГА *in vitro* высвобождают, например, фактор торможения миграции макрофагов (MIF), фактор, ингибирующий миграцию лейкоцитов (LIF), и спонтанно продуцируют фактор, оказывающий хемотаксическое воздействие на моноциты крови. Было установлено снижение продукции лимфотоксина. Эти работы свидетельствуют о том, что лимфоциты новорожденных обладают способностью продуцировать и высвободить активные субстанции — лимфокины. Явный дефицит был, однако, обнаружен в их цитотоксической активности. Неспецифическая цитотоксичность лимфоцитов новорожденных по отношению к аллогенным или экзогенным клеткам-мишеням, индуцированная ФГА, по сравнению с лимфоцитами взрослых доноров либо вообще не подлежит определению, либо резко снижена. Сниженная цитотоксичность — это пока наиболее ярко выраженное отличие в функциональной активности клеточного иммунитета у новорожденных и взрослых.

Продукция антител и синтез иммуноглобулинов

Как уже упоминалось в отделе о переносе иммуноглобулинов в системе мать-плод, ребенок рождается с запасом пассивно полученных сывороточных иммуноглобулинов IgG класса, уровень же сывороточных иммуноглобулинов остальных классов в сыворотке пуповинной крови низок. В первые месяцы постнатальной жизни уровень сывороточных иммуноглобулинов претерпевает характеристические изменения, обусловленные двумя противоположными процессами — снижением уровня полученного материнского IgG и постепенным нарастанием синтеза собственных иммуноглобулинов (см. рис. 3). Средний уровень IgM в сыворотке новорожденных колеблется в пределах 0,05—0,015 г/л (5,8—15,8 мг/100 мл); уровень, превышающий 0,2 г/л (20 мг/100 мл), считается дефектным и может быть вызван напр. внутриматочной инфекцией плода. С функциональной точки зрения эта гипогаммаглобулинемия IgM, характерная для новорожденных, считается важнейшим фактором, оказывающим решающее влияние на снижение антиинфекционной резистентности новорожденных.

Образование специфических антител у новорожденных и грудных детей и процессы, происходящие в них под влиянием пассивно перенесенных материнских антител

Сниженная способность новорожденных образовывать антитела давно известна и является одним из доказательств естественного дефицита антителами опосредованного иммунитета. В 60-х годах было установлено, что после иммунизации достаточной дозой антигена приобретают и новорожденные хорошую способность образовывать антитела. Причиной сниженной продукции антител у новорожденных является, таким образом, не дефицит антителообразующей клеточной системы, а недостаточный пока опыт иммунной системы с антигенами, который можно компенсировать увеличением дозы антигена, и далее угнетение антителообразования пассивно перенесенными от матери антителами. На основе клинического и экспериментального опыта было доказано, что пассивно введенное антитело подавляет продукцию собственных антител. У новорожденных это касается прежде всего антител IgG-класса (например, дифтерийный антитоксин). Это обстоятельство нашло отражение и в прививочной практике — иммунизация против этих типов антигенов проводится в период, когда титр материнских антител в сыворотке детей достаточно снижен.

Содержание в крови новорожденных В-лимфоцитов с наличием на поверхности мембран иммуноглобулинов

Общее относительное и абсолютное число этих клеток у новорожденных выше, чем у взрослых. Несколько противоречивыми являются пока данные о содержании лимфоцитов, несущих на своих клеточных оболочках отдельные классы иммуноглобулинов; большинство авторов обнаруживают преобладание уровня лимфоцитов с наличием IgG на поверхности мембраны, однако некоторые авторы выявляют наивысшую концентрацию IgM-содержащих клеток. Единичным пока является установление исключительно высокого процента лимфоцитов, несущих на своей поверхности IgD. Предполагают, что IgD может быть типом первоначального иммуноглобулина (аналогия фетального гемоглобина). Из этого следует, что у новорожденных не отмечается количественный дефицит В-клеточной линии, но что в этот период не произошла еще достаточная дифференциация этих клеток в плазматические клетки, продуцирующие антитела.

ИММУНОЛОГИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ МАТЕРИНСКОГО МОЛОКА

Значение материнского молока с точки зрения физиологии питания не вызывает сомнений и педиатрическая практика, как и данные литературы приводят в подтверждение этого богатые доказательства. Как подтвердил долговременный клинический опыт, грудное вскармливание обеспечивает новорожденному также и защиту от инфекции. В соответствии с современным уровнем знаний эти защитные свойства грудного молока

и молозива основываются на многофакторном анализе, в котором принимают участие иммунные механизмы всех типов (специфические — неспецифические, гуморальные — клеточные) и некоторые другие не типично иммунологические факторы, повышающие тем не менее резистентность к патогенным микробам преимущественно кишечного тракта ребенка.

Иммуноглобулины молозива и грудного молока

Молозиво и молоко женщины содержат все основные классы иммуноглобулинов, причем наиболее важным в количественном и функциональном отношении является IgA (секреторный IgA). Для новорожденного грудное молоко является главным источником IgA, так как локальный синтез этого иммуноглобулина лимфатической тканью кишок находится в этот период еще на низком уровне. Наивысшая концентрация IgA имеется в молозиве в первые дни лактации, в течение дальнейших 2—3 нед содержание IgA в молоке снижается до одной десятой первоначальной концентрации. IgA является важным фактором локального иммунитета, обеспечивающего антибактериальную защиту слизистой оболочки кишок новорожденного. IgA синтезируется преимущественно локально в молочной железе, где удалось обнаружить как В-лимфоциты, так и плазматические клетки. Молозиво и молоко содержит антитела, действующие против широкого спектра микроорганизмов, в том числе и вирусов. Как уже отмечалось, сфера действия этих антител локально ограничена на просвет кишки: пока не удалось доказать (за исключением одного случая), что эти антитела поступают у новорожденных из кишки в кровяное русло.

Кроме IgA молоко содержит и неспецифические факторы, обладающие антибактериальной активностью: в высокой концентрации присутствует лизоцим, содержание лактоферрина в молоке также выше, чем в других жидкостях тела. Что касается комплемента, то пока удалось установить только компоненты С3 и С4 в низком титре, и их функциональное значение в молоке пока не выяснено. Молоко содержит дальше нейраминовую кислоту с бактериостатическим действием, лактопероксидазную бактерицидную систему и фактор с антистафилококковым действием. Так называемый бифидофактор не относится к этой группе веществ с прямым бактериостатическим или бактерицидным эффектом, но он способствует регуляции „нормальной“ кишечной микрофлоры новорожденного, оказывая поддерживающее влияние на рост *L. bifidus*, что имеет бесспорное значение для обеспечения защитной функции кишечного тракта детей.

Иммунологически активные клетки материнского молока

В настоящее время уже достоверно установлено, что молочная железа богата разными клетками лейкоцитарного ряда и что эти клетки выходят в относительно большом количестве из железы и поступают в молоко. Молозиво и ранее молоко содержит примерно $2 \cdot 10^6$ лейкоцитов, причем 80—90 % этих клеток составляют мононуклеарные фагоциты (макрофаги), остальная часть приходится на лимфоциты. Было установлено, что эти клетки в функциональном отношении активны: фагоцитируют и уничтожают различные бактерии, реагируют на фактор ингибирования макро-

фагов (MIF), синтезируют С3 и С4 компоненты системы комплемента, лизоцим и лактоферрин. Т-лимфоциты составляют приблизительно 50 % всей лимфоцитарной популяции. Они образуют спонтанные Е-розетки, хорошо реагируют бласттрансформацией на стимуляцию разными митогенами *in vitro*, продуцируют и высвобождают лимфокины, в том числе и интерферон, что указывает на их высокую функциональную активность. Пока нельзя определить, каков механизм участия этих живых активных клеток в обеспечении защитного влияния молока на новорожденных, так как неизвестно, какова их судьба в кишечном тракте ребенка. Из приведенных данных вытекает, что молочную железу можно считать иммунологически активным органом, содержащим большое количество иммунологически активных клеток и их продукты, как специфические (иммуноглобулины, антитела), так и неспецифические (различные антимикробные факторы), которые в значительном количестве поступают в молозиво и молоко, являясь важным фактором, обеспечивающим новорожденным защиту против инфекции, главным образом в кишечном тракте.

Таким образом, при общей оценке иммунной системы новорожденного следует отметить, что новорожденный не является иммунологически „нулевым“, но что некоторые его иммунные функции, как указывалось выше, в физиологическом отношении снижены, недоразвиты. Причины сниженной резистентности новорожденных к некоторым инфекциям надо искать в дефиците всех основных типов иммунитета: в области естественного иммунитета — это прежде всего сниженная воспалительная реакция и миграция лейкоцитов, недостаток сывороточных опсонинов и хемотаксических факторов в силу сниженного уровня комплемента, в области клеточного иммунитета — это дефект некоторых эффекторных функций Т-лимфоцитов (цитотоксичность), в области гуморального иммунитета — это резко сниженный уровень IgM и недостаток таких антител, которые не относятся к типу IgG и ввиду этого трансплацентарно не переносятся.

Список литературы

- Adinolfi M. C., Billington W. D.* Ontogeny of acquired immunity and feto-maternal immunological interactions. — In: *Fetal physiology and medicine (The basis of perinatology)* Ed. R. W. Beard, P. W. Nathanielsz, W. B. Saunders Co. London 1976, 17.
- Brambell F. W. R.* The transmission of passive immunity from mother to young. — North-Holland Publ. Co, Amsterdam, London, 1970.
- Gotoff S. P.* Neonatal immunology. — *J. Pediatr.*, 1974, 85, 149.
- Hemmings W. A.* (ed.). *Maternofoetal transmission of immunoglobulins.* Cambridge Univ. Press, Cambridge, 1975.
- Miler I.* Imunita lidského plodu a novorozence. — Praha: Avicenum, 1980.
- Müller M. E.* Host defenses in the human neonate. — *Pediatr. Clin. N. Amer.*, 1977, 24, 413.
- Prindull G.* Maturation of cellular and humoral immunity during human embryonic development. — *Acta Paediatr. Scand.*, 1974, 63, 607.
- Solomon J. B.* *Foetal and neonatal immunology.* — North-Holland Publ. Co. Amsterdam, London, 1971.
- Stiehm E. R.* Fetal defense mechanisms. — *Amer. J. Dis. Child.*, 1975, 129, 438.
- Stiehm E. R., Fulginiti V. A.* (ed.) *Immunologic disorders in infants and children* W. B. Saunders Co. Philadelphia, London, Toronto 1973.
- Stites D. P., Caldwell J., Carr M. C., Fudenberg H. H.* Ontogeny of immunity in humans. *Clin.-Immunol. Immunopathol.*, 1975, 4, 519.

Уход за новорожденным в родильном зале

ОРГАНИЗАЦИЯ РАБОТЫ ПАЛАТЫ НОВОРОЖДЕННЫХ В РОДИЛЬНОМ ЗАЛЕ И ЕЕ ОСНАЩЕНИЕ

Обследование и обслуживание новорожденных непосредственно после рождения включает санитарно-гигиенические и лечебно-диагностические мероприятия, к которым относятся:

1. Первый уход, оказываемый в обязательном порядке всем без исключения новорожденным после их извлечения, т. е. обработка пуповины, паспортизация, кредеизация, взвешивание и измерение и т. д.

Эти процедуры входят обычно в обязанности акушерок в родильном зале и проводятся после установления балльной оценки состояния ребенка по шкале Апгар, если нет необходимости принять особые неотложные меры, откладывающие стандартную помощь на более позднее время.

2. Своевременное диагностирование серьезных отклонений от нормы и их лечение, которое обеспечивается или немедленно, или же переводом ребенка в соответствующее терапевтическое отделение, в зависимости от тяжести его состояния. Обследование, соответствующее его значению, производится в такой последовательности:

а) оценивают состояние жизненно важных функций (респирация, кровообращение, нервная реактивность); при наличии расстройств, затрудняющих адаптацию ребенка к внеутробной среде, обеспечивают безотлагательное лечение последних;

б) ребенка относят в нормальную по развитию группу, или в группу риска на основе определения гестационного возраста и параметров фетального роста, т. е. массы тела и длины тела при рождении или окружности головы;

в) диагностируют врожденные пороки развития, выявляют менее выраженные аномалии и дают указания относительно дальнейших мер.

г) выявляют признаки родовой травмы и перинатальной патологии (врожденные инфекции, гемолитическая болезнь, диабетическая фетопатия и т. д.).

Обследование новорожденного в родильном зале представляет важный, так называемый первичный фильтр, на основе которого выявляется большинство серьезных отклонений от нормы, в неотложных случаях даются показания к соответствующей терапии и определяется характер дальнейшей помощи в случае перевода ребенка в соответствующее отделение.

Организация медицинской помощи новорожденным в родильном зале зависит от концепции перинатальной помощи в общегосударственном масштабе и в значительной мере и от местных условий, т. е. от коечной

мощности и оснащенности родовспомогательного учреждения, его дислокации и его рабочего содружества с отделением педиатрии. В некоторых государствах все обслуживание новорожденных в родильном зале обеспечивают врачи акушери-гинекологи в рамках общего ухода за роженицей. В ЧССР в соответствии с принятым в 50-е годы соглашением, вошедшим в проект помощи новорожденным от 1974 г., ответственность за обслуживание новорожденных уже в родильном зале возлагается на педиатра, как правило в случаях, когда имеются показания, что ребенок по своему состоянию нуждается в такой помощи (с. 65). Необходимым условием реализации этой системы является возможность постоянного контакта с педиатром, хорошо обученным специальным проблемам перинатальной помощи. Если по местным или временным соображениям нельзя обеспечить это условие, ответственность за послеродовую помощь новорожденным возлагается на дежурного врача акушера-гинеколога, который обычно сосредоточивает внимание на оценку основных жизненных функций, а подробное обследование новорожденного откладывается в таком случае на период первого педиатрического обследования в отделении физиологии новорожденных.

Оснащение палаты новорожденных в родильном зале. Помещение для первого обследования новорожденных является составной частью родильного зала, но желательно, чтобы оно было в тепловом отношении изолировано от остального пространства и чтобы занимало такую площадь, которая обеспечивает возможность обследования не менее чем двоих детей и присутствие 2—3 медицинских работников. Весьма существенное значение имеет температурный режим; температура поддерживается на уровне 24—26 °С. При манипуляции с новорожденным обычно включают обогревательный прибор, который помещен на высоте примерно 150 см и направлен наискось к месту процедур. Освещение обычно люминисцентного света, по возможности бестеневого, интенсивностью около 1000—1500 лк на уровне ребенка. Оптимальным является свет цветовой температуры мощностью 3400—7700 К, который минимальным образом искажает окраску кожных покровов и слизистых оболочек.

В помещении должны быть два пеленальных столика с хорошо моющейся поверхностью и пространством для укладки запасного белья для новорожденного, тумбочка с весами и желобовидный измеритель роста, полки для лекарств и мелкие пособия для обслуживания новорожденного, по возможности термостат для подогревания пеленок.

Специальные часы указывают время с момента рождения ребенка; их звонок облегчает точное вычитание баллов по шкале Апгар, как правило в интервалах 1 1/2—10 мин. Полезным пособием является также электрический отсасывающий аппарат, с помощью которого можно регулировать отрицательное давление, или водяной насос.

Обязателен в любом родильном зале *передвижной инкубатор*, выполняющий по крайней мере две основные функции — обеспечение равномерной температуры среды и повышение концентрации кислорода во вдыхаемом воздухе. Если ожидают, что родится ребенок с малой массой тела или с другими осложнениями, инкубатор заранее нагревают до температуры около 33 °С.

Совершенно необходимым, на случай асфиксической патологии, является *реанимационный прибор* с установкой для ингаляции и инсуфляции кислорода. Прибор должен быть оснащен предохранительным устрой-

ством, чтобы давление подводимого кислорода не превышало границу безопасности. Обычно используется простой и надежный водный вентиль, который помогает регулировать максимальное давление в пределах 10—30 см вод. ст. и подключен к централизованной подводке кислорода. Использование баллонов со сжатым газом является менее выгодным. Для крупных акушерских стационаров с высокой централизацией перинатальной патологии были сконструированы специальные обслуживающие панели с вмонтированным нагревательным и осветительным устройством и всей аппаратурой, необходимой для обслуживания новорожденных с асфиксией или другим отклонением, в том числе и трубки для интубации трахеи, инфузионные приборы, имеется и возможность подключения электрокардиографа и т. д.

Набор для реанимации новорожденных дополнен пособиями для осмотра гортани и интубации трахеи, т. е. детским ларингоскопом с прямым шпателем и эндотрахеальными канюлями № 3,5; 4,0; 4,5 и 5,0, находящимися в стерильных банках. Все пособия для новорожденного следует регулярно контролировать и держать в готовности.

Мелкие пособия для обслуживания новорожденного. 1. Стерилизационный бокс с материалом для первого обследования новорожденного. Стерильный индивидуальный пакет содержит тесемку, марлевые салфетки, ватную палочку для обозначения ребенка, или же пипетку.

2. Стерильный пакет с малым операционным набором для введения инфузии в пуповину. Стерилизация проводится каждый месяц. Содержит маски, тампоны, зажимы, иглы для зондирования, скальпель, ножницы, пинцеты, пупочные катетеры, перчатки.

3. Медикаменты: 10 % раствор глюкозы, 8,4 % или 4,2 % раствор бикарбоната натрия, адреналин, норадреналин, налорфин, раствор азотнокислого серебра для кредеизации или Ophthamo-Septonex во флаконе-капельнице. Для применения удобны шприцы и иглы одноразового пользования, в случае необходимости используют инструментарий из родильного сектора, который всегда стерилен.

4. Дезинфицирующие растворы: 10 % спиртовой раствор йода для дезинфекции пуповинного остатка или 0,2 % раствор Jodonal для обычной дезинфекции.

5. Мелкий медицинский инструментарий: фонендоскоп, банки для собирания свертывающейся и антисвертывающейся крови (с так называемым сухим гепарином), краситель для обозначения идентичности ребенка, лотки, термометр, нужные бланки и тетради.

ПЕРВИЧНЫЙ УХОД ЗА НОВОРОЖДЕННЫМ

Если во время беременности и родоразрешения не обнаружены никакие факторы риска, сигнализирующие о повышенной вероятности, что новорожденный будет нуждаться в особой диагностической и терапевтической помощи, первую обработку и туалет новорожденного после рождения проводят, как правило, акушеры-гинекологи и акушерки. Эта система имеет несомненно свои преимущества у большинства физиологически протекающих родов, однако в случае неожиданных осложнений со стороны роженицы нельзя исключить, что новорожденный из-за не-

достатка времени будет обследован лишь ориентировочно и что ему будет оказана лишь самая необходимая помощь.

Первая задача после извлечения ребенка и его отделения от матери состоит в том, чтобы избежать лишней теплоотдачи, особенно у детей с низкой массой тела и у новорожденных, нуждающихся в особой помощи, какой является реанимация, продолжительное обследование и т. п. Новорожденного следует поместить под источник лучистого тепла и его кожу надо осторожно осушить заготовленными нагретыми пеленками.

В соответствии с общепринятой схемой следует одновременно провести отсасывание полости рта, глотки и носовых ходов. Этот традиционный прием действует как мощный рефлекторный стимул, обычно вызывающий первый вдох типа гасп, и его применение поэтому обосновано. Наличие и качество этого рефлекторного ответа является также признаком, служащим для подсчета баллов при оценке жизненных функций. Отсутствие этой реакции указывает на возможность торможения дыхательных центров. Роль отсасывания в освобождении дыхательных путей не следует переоценивать, так как количество отсосанного содержимого обычно незначительно и для дыхательной функции несущественно. По принципиальным соображениям время отсасывания не следует слишком затягивать, так как длительное раздражение верхних дыхательных путей может рефлекторно вызвать брадикардию или апноэ.

Через 1 мин после полного извлечения плода врач проводит балльную оценку основных жизненных функций новорожденного по шкале Апгар. Оценка осуществляется повторно через 5 и 10 мин. Проведение и прогностическое значение подсчета баллов подробно описано на с. 183. Если возможно (это зависит главным образом от состояния роженицы), акушер-гинеколог проводит беглый осмотр новорожденного, обращая внимание на его жизненные функции и наличие серьезных пороков развития или родовой травмы. Патологические состояния, ставящие под непосредственную угрозу основные жизненные функции, как асфиксия в родах, глубокая незрелость, общая водянка, могут пренатально прогнозироваться и являются, как правило, показанием для присутствия педиатра. Если сумма баллов по шкале Апгар достаточно высока, это значит 8 баллов и больше, и если не выявлены другие отклонения от нормы, акушерка заканчивает туалет ребенка и переводит его в отделение новорожденных. Наличие патологических признаков служит показанием к дополнительному вызову педиатра.

Проведение паспортизации новорожденного, во избежание замены, должно быть максимально надежным, что важно как для психического благополучия матерей, так и для предупреждения неприятных ситуаций. Рекомендовались и применялись различные методы, от простейших до специальных, например, дактилоскопические отпечатки. Надежной оказалась система тройного обеспечения идентичности.

1. При поступлении в родовую палату роженица получает два ярлыка, имеющие одинаковый номер. После родов, по возможности еще до отделения ребенка и под контролем роженицы, один ярлык прикрепляется к запястью новорожденного, другой — к запястью матери.

2. После отделения новорожденного и его тщательного очищения от смазки пишут фамилию матери на внешнюю поверхность бедра ребенка. Надежной оказалась краска следующего состава:

Spiritus vini
Ag. destill aa 80,0
Argenti nitrici 30,0
Pyoctanini 1,6
Aetheris sulphur 20,0
DS. Применять наружно

3. Лейкопластырь с основными данными (фамилия, пол, масса тела, день и час рождения) прикрепляется снаружи к одеялу. В детском отделении пластырь заменяют табличкой с фамилией новорожденного, прикрепленной английской булавкой к одеялу. Такое обозначение облегчает быструю ориентацию медицинских сестёр. Остальные данные приведены на табличке, прикрепленной к кровати новорожденного.

Обозначение может оказаться неудачным, если проводится тогда, когда замена уже могла произойти. Поэтому надежность каждого обозначения зависит скорее от аккуратности его проведения, чем от самого метода.

Обработка пуповины. Окончательная перевязка пуповинного остатка проводится главным образом во избежание вторичного кровотечения из сосудов пуповины. Она должна быть асептической, ибо засыхающий остаток и демаркационная зона являются главным местом проникновения инфекции, которая может перейти по сосудам вглубь и вызвать пупочный сепсис.

С механической и гигиенической точек зрения оптимальным для закрытия пуповинного остатка является сжатие при помощи зажима. Производимые в настоящее время зажимы, как правило, пластмассовые, имеют мелкое острое рифление, благодаря чему сохраняют упругость при сгибании и не могут соскальзывать с остатка пуповины. Преимуществом этого зажима является стойкое упругое давление, которое обеспечивает стабильность сжатия остатка в процессе его мумификации. Закрытие остатка стерильной тесемкой, которая к тому же просачивается секретом и создает питательную почву для микроорганизмов, является менее выгодным.

Остаток пуповины дезинфицируют протираaniem 10 % спиртовым раствором йода, зажим или лигатуру накладывают на расстоянии 1—2 см от места прикрепления пуповины и остальную часть отсекают. Хорошие результаты дает также дезинфекция распылителем Polybaktin (полимиксин, бацитрацин, неомицин), которая, однако, связана с риском сенсибилизации. Обработанный пуповинный остаток оставляют открытым или накладывают на него легкую воздушную повязку. После истечения 2 сут и позже мумифицированную часть культи отсекают ножом на границе здоровой ткани.

Профилактика гонорройной инфекции глаз (кредеизация) является в СССР обязательной. Согласно первоначальному, существующему почти 100 лет предложению Креде, основным профилактическим методом остается закапывание в конъюнктивальный мешок 1 % раствора *Argentum nitricum* или *Argentum aceticum*. Эффект весьма надежен, но его недостаток заключается в том, что раствор оказывает иногда химически раздражающее действие и при случайной высшей концентрации для глаз токсичен. Раствор следует хранить в плотно закрытом флаконе из темного стекла и менять его на свежеприготовленный через каждую неделю. Менее раздражающим является закапывание раствора *Ophthalmo-Septonex*, однако дей-

ствие этого препарата на гонококки является спорным. От профилактики бленнорей путем закапывания раствора антибиотиков (пенициллин, неомицин), которая в ЧССР никогда не получила широкого распространения, вообще отступают, с одной стороны потому, что локальное применение связано с опасностью сенсibilизации, с другой — из-за меняющейся чувствительности гонококков к антибиотикам.

Профилактику следует провести очень аккуратно, чтобы дезинфицирующий раствор проник в весь конъюнктивальный мешок. Опыт показывает, что это условие не всегда соблюдается.

Определением массы и длины тела заканчивается первичный уход за новорожденным в родильном зале. Установление линейных параметров (длина голова — пятки, окружность головы и грудной клетки) непосредственно после рождения бывает не слишком надежным, потому что головка может быть деформирована родовой опухолью и сдавлением в родовых путях, нижние конечности находятся в тоническом положении флексии. Если требуется получить точные данные, например с целью исследования и статистики, то лучше измерение линейных параметров повторить после исчезновения послеродовых изменений, т. е. через 3—4 дня.

Купание новорожденного в родильном зале, являвшееся в прошлом привычным, в настоящее время уже не производится. Кожу ребенка только осторожно протирают мягкой пеленкой, чтобы устранить смазку и кровь, или первородный кал. У новорожденных, требующих особого ухода, главным образом обеспечения респирации, первичная обработка осуществляется только после нормализации состояния; некоторые же процедуры проводятся только тогда, когда ребенок уже находится в соответствующем отделении.

ПОСТНАТАЛЬНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ

Традиционное деление новорожденных на доношенных и недоношенных или рекомендуемое ВОЗ деление новорожденных на детей с должной и низкой массой тела при рождении, которое правильнее трактует значение пограничной массы тела 2 500 г, не принимают в учет все возрастные категории новорожденных, отличающихся друг от друга диагностическими и терапевтическими проблемами в перинатальном периоде, а также в смысле непосредственного и отдаленного прогноза.

Степень развития плода определяется во время родов как продолжительностью внутриутробного развития, имеющей решающее значение для соматической и функциональной зрелости, так и интенсивностью роста плода в матке, влияющей преимущественно на соматическое развитие. При оценке новорожденного следует учитывать как срок гестации, так и достигнутые параметры роста, которые определяются массой и длиной тела при рождении, окружностью головы, или другими показателями.

В зависимости от сроков беременности новорожденных разделяют следующим образом:

1. недоношенные, родившиеся на 36-й неделе и раньше;
2. доношенные, родившиеся между 37-й и 42-й неделями;
3. переношенные, родившиеся на 43-й неделе и позже.

Продолжительность беременности устанавливается в соответствии с акушерскими правилами, прежде всего по дате последней менструации, и приводится в законченных неделях (например 37-я неделя + 3 дня = 37-я неделя). Постнатально можно гестационный возраст определять или корректировать на основе показателей, полученных в результате прямого исследования новорожденного. Методика описана на с. 221.

Об интенсивности фетального роста можно судить на основе сопоставления установленной при рождении массы и длины тела с соответствующими показателями нормального роста плода. В большинстве стран были составлены соответствующие для данного региона таблицы и кривые фетального роста, как правило для III триместра беременности, в которых приводится средняя величина массы и длины тела на каждую неделю.

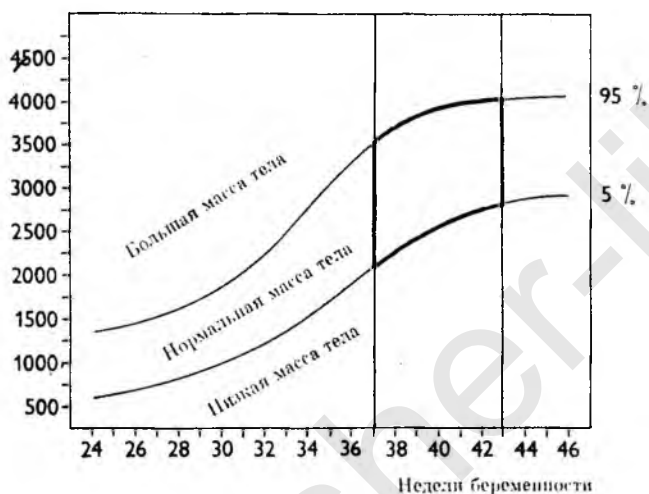


Рис. 5. Постнатальная классификация новорожденных в зависимости от гестационного возраста и массы тела при рождении. Недели беременности: 24—36-я нед — недоношенные, 37—42-я нед — доношенные, 43—46-я нед — переношенные дети.

Разброс величин, который и при физиологических состояниях значителен, выражен обычно в перцентильной системе. Величины, находящиеся между 5—95 % или между 10—90 % перцентильной кривой, принято считать разбросом нормальных величин. Показатели, находящиеся за этими пределами, являются выражением замедленного или ускоренного роста. Таблицы, составленные для населения ЧСР, представлены на с. 223—224.

В соответствии с установленными этим способом темпами фетального роста новорожденных можно разделить в следующие категории:

1. гипотрофические, с массой тела при рождении ниже 5 перцентилей разброса нормальных величин;
2. нормальные, с массой тела 5—95 перцентилей;
3. гипертрофические, с массой тела выше 95 перцентилей.

Оценка состояния новорожденных по обоим критериям — срока гестации и роста — позволяет разделить новорожденных в 9 возрастных категорий. Это доношенные новорожденные с соответствующей, малой

или большой массой тела и аналогично этому три соответствующие по массе тела категории для недоношенных и переношенных новорожденных. Только новорожденные, родившиеся как доношенные с должной массой тела (жирно очерченная группа, см. рис. 5) являются по своему развитию вполне нормальными. Остальные категории следует расценивать как группы с наличием фактора риска, имеющие различную степень повышенной вероятности перинатальных осложнений.

По количеству и значению в клиническом отношении важны три категории, характеризующиеся отклонениями в смысле „минус“, т. е. новорожденные с сокращенным сроком гестации и замедленным фетальным ростом или с наличием обоих отклонений, которых можно отнести в группу с общим названием „новорожденные с низкой массой тела при рождении“ (с. 218). Было установлено, что перинатальная смертность и наличие стойких повреждений увеличиваются по мере уменьшения срока беременности и массы тела независимо друг от друга, так что наименее благоприятные результаты были отмечены у недоношенных с гипотрофией.

Отклонения роста в смысле „плюс“ наблюдаются гораздо реже и клиническое значение гипотрофии или перенашивания ограничено или спорно. Кроме того, факторы, ведущие к этим ситуациям, гораздо легче поддаются профилактическим мероприятиям.

Оказывается, что почти всегда можно уже в родильном зале отнести новорожденного в соответствующую категорию и решить вопрос о том, в какое отделение он будет переведен или какие дальнейшие меры будут приняты. Трудности или возможные ошибки могут возникнуть в связи с определением гестационного возраста. В спорных случаях можно сделать правильное заключение только на основе комплексной оценки состояния ребенка после его перевода в отделение новорожденных (см. с. 80).

ПОКАЗАНИЕ К ПРИСУТСТВИЮ ПЕДИАТРА В РОДИЛЬНОМ ЗАЛЕ

Присутствие и специализированная помощь педиатра и детской сестры при всех родах представляют оптимальное решение, однако по кадровым и экономическим соображениям это реализуется лишь в исключительных случаях. Педиатра обычно вызывают в родильный зал только тогда, когда ожидают, что у новорожденного будут иметься отклонения от нормального состояния, требующие особых диагностических мер. Показанием к педиатрической помощи является наличие одного или нескольких из ниже приведенных факторов риска:

1. генетическое отягощение;
2. патологическое состояние матери: сахарный диабет, тяжелые органические заболевания, как кардиопатия, гепатопатия, нефропатия, эндокринные нарушения, заболевания крови, хронические инфекционные заболевания, наркомания и длительная медикаментозная терапия;
3. осложнения в ходе беременности: поздний гестоз, изоиммунизация по системе резус, в единичных случаях по системе АВО, мероприятия по сохранению беременности, лихорадочные и инфекционные заболевания;
4. многоплодная беременность;

5. осложнения в родах: преждевременные роды, перенашивание, преждевременное излитие околоплодных вод, помутневшие или разложившиеся околоплодные воды, поли- и олигогидрамнион, нетипичное положение плода (тазовое предлежание, косое и дефлективное положение плода), выпадение мелких частей;

6. осложнения у плода: признаки гипоксии, гипотрофии, пренатально выявленные пороки развития;

7. операционные родоразрешения: щипцы, вакуум-экстрактор, кесарево сечение.

Педиатра следует вызвать своевременно, чтобы он имел возможность справиться о течении беременности и родов и обдумать проблемы, которые ему предстоит решать. Параллельно с этим он готовит пособия, необходимые для специализированной помощи находящемуся под угрозой новорожденному (реанимационный прибор, инкубатор, ларингоскоп) и контролирует их состояние.

Педиатра вызывают дополнительно после рождения ребенка в том случае, когда у ребенка имеются отклонения от нормы, заранее не предусмотренные. К ним относятся врожденные пороки развития, гипотрофия, врожденные инфекции, неожиданные нарушения адаптации дыхания и кровообращения, например вторичное прекращение дыхания.

СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ УХОД ЗА НОВОРОЖДЕННЫМ В РОДИЛЬНОМ ЗАЛЕ

Деятельность педиатра, присутствующего при родах с риском для новорожденного, начинается после извлечения ребенка, как правило, ориентировочным осмотром и оценкой основных жизненных функций, основывающейся на подсчете баллов по системе Апгар (с. 183). Сумма баллов за 1 мин позволяет сделать заключение о моментальном состоянии дыхания, кровообращения и нервной реактивности, о том, как эти функции проявляются под влиянием физиологических или патологических условий, имеющих место до момента извлечения плода. Новорожденные с оценкой состояния 0—2 балла находятся в крайне тяжелом состоянии под непосредственной угрозой жизни и ввиду этого нуждаются в проведении срочной максимальной терапии. Новорожденные с оценкой 3—6 баллов находятся в состоянии умеренной или средней депрессии, чаще всего в состоянии первичного апноэ при асфиксии, и для коррекции их состояния достаточно, как правило, подвести кислород через маску. Если сумма баллов 7 и выше, новорожденный нуждается в особой лечебной помощи лишь изредка. Исключением является внезапное ухудшение основных функций после истечения нескольких минут, которое требует лечения в зависимости от тяжести состояния.

Начальное низкое количество баллов через 1 мин, т. е. 0—6 баллов по шкале Апгар, выделяет новорожденных, требующих лечебной помощи уже в родильном зале, и позволяет определить ситуации, которые следует решать первоочередно. Остальные процедуры ухода, не требующие немедленного решения, откладываются на время, когда состояние ребенка нормализуется.

Оценка состояния, проводимая через 5 мин и тем более через 10 мин, имеет важное прогностическое значение, так как продолжительное низкое

количество баллов указывает на возможность структурного повреждения ЦНС или других органов. Из новорожденных, получивших через 5 мин оценку 0—1 балл, половина умирает в течение новорожденности, у большинства выживающих имеются стойкие повреждения. И наоборот, быстрый подъем даже от низких величин обычно прогностически весьма благоприятен.

У недоношенных новорожденных низкая сумма баллов, особенно при оценке нервных реакций и кровенаполнения, может свидетельствовать о незрелости развития, которое приходит в норму в течение дальнейшей жизни. Отдаленное прогностическое значение низких величин по шкале Ангар у этих детей несколько отличается.

ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ, СВЯЗАННЫЕ С НАРУШЕНИЕМ ОСНОВНЫХ ЖИЗНЕННЫХ ФУНКЦИЙ

К факторам, непосредственно угрожающим жизни новорожденного и требующим немедленной помощи, относятся:

1. **Синдром асфиксии в родах.** Это одна из наиболее частых причин тяжелого состояния новорожденного в момент его извлечения. Как асфиксического характеризуют новорожденного, который до 30 с не начнет дышать или до 90 с не дышит ритмично. Причины, клиническая картина, дифференциальный диагноз и лечение асфиксии в родах подробно описываются в особой главе (с. 182).

Если имеются признаки периферического препятствия развития кровообращения, т. е. легочная вентиляция хотя и начала функционировать, но затруднительна и незначительна, и признаки общей гипоксии не исчезают, необходимо думать о наличии врожденных аномалий, которые или очевидны, или выявляются целенаправленным обследованием новорожденного. К этим аномалиям относятся:

а) *Диафрагмальная грыжа*, которая почти всегда локализована в левой половине грудной клетки, передавливает средостение и связана с компрессией или гипоплазией легкого. Она является относительно частым, тяжелым и подчас неустраняемым препятствием дыхания после рождения. Подозрение на диафрагмальную грыжу обоснованно, если сердце передавлено и его верхушка пальпируется и выслушивается направо и легкие ригидны, и при обычном положительном давлении не расправляются. Диагноз подтверждается рентгенологическим исследованием легких при условии, если в кишечных петлях уже содержится воздух. Интерпретация рентгенограммы, проведенной в первые часы после рождения, может оказаться ненадежной.

Наиболее важным мероприятием после рождения является поддержание легочной вентиляции, лучше всего путем вспомогательной вентиляции легких под положительным давлением, которая в этих случаях обязательно требует применения эндотрахеальной интубации, так как подача кислорода через маску связана с риском растяжения желудка и кишок. По тем же соображениям рекомендуется производить отсасывание желудочного содержимого, в том числе и воздуха, путем зондирования. При серьезных респираторных затруднениях имеются показания

к возможно ранней операции, однако ее результат, несмотря на устранение компрессии легких, сомнителен, так как альвеолярная поверхность бывает значительно уменьшена вследствие гипоплазии легких.

б) *Атрезия хоан*. Она обусловлена наличием костного или перепончатого препятствия в задних носовых ходах. Новорожденный дышит только через нос и способность дышать через рот появляется у него только во время крика. Поэтому при двусторонней атрезии сразу же после рождения у него возникают серьезные затруднения дыхания, сопровождающиеся цианозом, которые улучшаются во время крика и резко ухудшаются во время кормления. На возможность носовой атрезии указывает также течь из носа или слизистая пробка в ноздрях. Диагноз подтверждается на основе зондирования носовых ходов тонким катетером.

Первая помощь обеспечивается путем введения в рот струи воздуха, например через прижатую к нему плотную соску с увеличенным отверстием. В первые дни необходимо кормить ребенка через зонд. В течение нескольких дней или недель он научится дышать через рот без механического пособия, позже перегородка удаляется оперативным путем.

в) *Синдром Пьер Робина* характеризуется гипоплазией нижней челюсти, при которой выражена тенденция к западанию языка кзади (glossoptosis). Частым, но не обязательно стойким осложнением является расщелина неба. У новорожденных с этой аномалией отмечаются уже с момента рождения респираторные затруднения с затыгиванием и цианозом и значительные затруднения во время кормления. Диагноз не представляет, как правило, трудностей.

г) *Расстройства дыхания* требуют экстренной помощи. В более легких случаях достаточно положить ребенка на живот, чтобы язык упал вперед, в первые дни можно также вводить в рот воздух с помощью трубочки или провести эндотрахеальную интубацию, что является более надежным. В тяжелых случаях необходимо обратиться к консультации хирурга или стоматолога, который соответствующим образом фиксирует язык. Респираторные затруднения приходят обычно в норму в течение нескольких недель, однако значительные трудности при кормлении, главным образом вялое сосание и глотание, могут длиться целый ряд недель.

д) *Атрезия пищевода* (с. 71 и 384).

2. Общая водянка представляет наиболее тяжелую форму гемолитической болезни по системе резус и диагностируется обычно перед родами, но иногда выявляется неожиданно в связи с резким ухудшением резус-иммунизации (см. также с. 266). Клинически характеризуется резко выраженной бледностью или серым цианозом, генерализованными отеками, асцитом и мощным увеличением печени и селезенки. Весьма частым осложнением являются расстройства дыхания, обусловленные механически или гипоксически.

Общая водянка является крайне тяжелым состоянием, непосредственно угрожающим жизни новорожденного, и кончается обычно летально. Борьба за жизнь ребенка должна начаться сразу же после его извлечения. При наличии признаков дыхательной недостаточности (апноэ, поверхностное или нерегулярное дыхание) необходимо провести интубацию и применить интермиттирующую вентиляцию под положительным давлением. Затем проводят пункцию асцита в средней линии или в левом паху, вследствие чего асцитическая жидкость может свободно оттекать.

Чтобы избежать сердечной недостаточности и развития отека легких,

следует уменьшить объем крови катетеризацией вены пуповины или путем свободного выведения крови из отсеченного пуповинного остатка, пока давление крови не снизится до уровня около 0,98 кПа (10 см вод. ст.).

Коррекцию крайне тяжелой анемии проводят введением 50—60 мл сгущенной крови группы 0-резус-отрицательной, лучше всего формой непродолжительного заменного переливания крови. После проведения этих экстренных мер новорожденного переводят в отделение интенсивной терапии, где максимальное внимание следует уделять поддержанию респирации и циркуляции.

В соответствии с понижающимся числом резус-изоиммунизации случаи общей водянки стали появляться редко. Нельзя, однако, забывать о том, что этот синдром неспецифичен и может иметь целый ряд других причин. К ним относятся заболевания крови (таласемия), инфекция (цитомегалическая болезнь), некоторые нарушения сердечно-сосудистой и дыхательной систем, врожденный нефроз, обструкция нижних мочевых путей и т. д. Причину часто нельзя установить.

3. Тяжелая анемия плода наиболее часто вызвана далекозашедшим гемолизом фетальных эритроцитов при резус-изоиммунизации матери и представляет переходную стадию к развитию общей водянки. Диагноз не представляет трудностей, если наличие гемолитической болезни предусматривалось во время беременности и если у новорожденного выражены типические признаки эритробластоза. Прогноз является серьезным и требует срочной коррекции низкого уровня гемоглобина, лучше всего методом введения сгущенной крови в форме замены (см. также с. 280).

Геморрагическая анемия может быть вызвана кровотечением от плода к матери или ко второму из двойни ребенку, или разрывом печени или селезенки в ходе родоразрешения. Большие потери крови бывают редким, но опасным явлением, требующим срочной терапии при помощи геотрансфузии, так как развившийся гиповолемический шок может стать необратимым. У бледного новорожденного иногда нелегко отличить тяжелую анемию от асфиксии с шоком. При анемии дыхание начинается, как правило, нормально, но жизненные функции выражены слабо и в дальнейшем ухудшаются.

4. Врожденные пороки сердца являются относительно частой аномалией (1 случай на 200 родов), однако лишь изредка проявляются тяжелым расстройством жизненных функций непосредственно после рождения. После неосложненного извлечения плода начало дыхания обычно не нарушено, в процессе дальнейшего развития выраженные нарушения дыхания не наблюдаются. Сочетание диспноического дыхания, цианоза и шума является гораздо чаще симптомом поражения легких, особенно СДР, чем порока сердца. Непосредственно после рождения можно с достоверностью диагностировать только тяжелые пороки, связанные с правосторонним шунтом, к которым относится транспозиция больших сосудов, гипоплазия правого желудочка с атрезией трехстворчатого клапана или легкого, иногда тетрада Фалло. Главным симптомом является глубокий генерализованный цианоз, который с развитием дыхания не улучшается, а ухудшается обычно во время крика. Наличие шума сердца различной интенсивности и локализации подтверждает диагноз, однако шум не является константным. Выявление изолированного шума требует более длительного наблюдения; шум может исчезнуть, или, наоборот, усиливаться, или может появиться у ребенка, у которого раньше не отмечался.

Для новорожденных с цианотической массой тела характерна чрезмерная склонность к гипотермии, поэтому следует избегать лишних потерь тепла при обследовании, и при дальнейшем уходе за ребенком поддерживать температуру среды у верхней границы индифферентной зоны. Необходимо повысить концентрацию кислорода во вдыхаемом воздухе максимально до 40 %, хотя от этого мероприятия нельзя ожидать большого эффекта. Если при исследовании по Аструпу обнаружена предрасположенность к ацидозу, целесообразно лечение введением щелочей, чтобы предотвратить внезапное ухудшение состояния. Эти мероприятия можно осуществлять в отделении интенсивной терапии, куда ребенка после первичной адаптации переводят.

5. Тяжелая незрелость развития, характеризующаяся очень низкой массой тела при рождении (ниже 1500 г) и четко выраженными симптомами морфофункциональной незрелости, является одной из главных причин неонатальной смертности. Эффективность основных жизненных функций этих детей непосредственно после рождения зависит от длительности внутриутробного развития и бывает тем хуже, чем раньше плод рождается. Параллельно этому может проявляться отрицательное влияние патологических факторов, имеющих место к концу беременности или во время родов. У новорожденных с умеренной степенью незрелости развития, рождающихся без осложнений в родах, первичная адаптация к внеутробной среде может проходить удивительно хорошо. Легочная вентиляция налаживается у них одинаково быстро, как и у доношенных новорожденных, кровенаполнение находится на соответствующем уровне и состояние дыхания может быть целый ряд часов и дней, или же стабильно, удовлетворительным. Только вторично, после перевода в отделение интенсивной терапии, развивается у некоторых детей картина респираторного дистресса. У глубоконедоношенных новорожденных, родившихся раньше 26—28-й недели, или у детей с наличием явных пренатальных повреждений можно отметить все степени функциональной недостаточности, т. е. минимальное проявление жизненных функций, не прекращающийся ни при активной вентиляции цианоз и низкий уровень нервной активности. Такие дети почти всегда погибают в состоянии общей угнетенности и постепенно усугубляющейся дыхательной недостаточности.

Роды глубоконедоношенного ребенка обычно заранее предусматриваются, и постнатальное исследование направлено на определение его функциональной эффективности. Предрасположенность этих детей к гипотермии и угроза последней хорошо известны, и поэтому необходимо приложить максимальное усилие, чтобы предотвратить лишние потери тепла. Уже перед окончанием родов должен быть подготовлен передвижной инкубатор, подогретый до температуры 34—35 °С, в который ребенка после рождения укладывают. Если у ребенка имеются после родов признаки асфиксии, необходимо тотчас же приступить к реанимации в соответствии с общепринятыми принципами (с. 188). Все остальные процедуры, в том числе подробное обследование, проводятся тогда, когда недоношенный новорожденный находится в инкубаторе в отделении интенсивной терапии.

ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ, ТРЕБУЮЩИЕ СРОЧНОЙ ПОМОЩИ

Имеются в виду тяжелые врожденные пороки, когда основные жизненные функции не находятся под непосредственной угрозой, однако раннее лечение оказывается необходимым для предупреждения вторичных осложнений, особенно инфекций. Сюда относятся:

Пуповинная грыжа и расщелина брюшной стенки, представляющие пороки развития, при которых содержимое живота проникает брюшной стенкой через аномальные отверстия.

При наличии пуповинной грыжи органы брюшной полости проходят через область пупочного кольца и покрыты прозрачной оболочкой, состоящей из брюшины и амниона, пупочный канатик присоединен к грыжевому мешку. Оболочка, покрывающая выпавшие органы, может быть прорвана еще перед извлечением ребенка.

Расщелина брюшной стенки характеризуется наличием дефекта брюшной стенки, исключая область пупочного кольца. Органы брюшной полости (как правило, желудок и петли кишок) не покрыты мембраной, их стенки с зеленоватым экссудатом бывают уплотненными.

В качестве первой помощи в родильном зале на выпавшие органы накладывают стерильную влажную марлю или пластическую фольгу, которая препятствует высыханию. В коротких интервалах отсасывают из желудка содержимое и воздух, чтобы предотвратить растяжение кишечных петель. Дальнейшие лечебные мероприятия определяет хирург, который дефект или оперирует, или проводит лечение консервативным путем.

Спинномозговая грыжа (рахизизис) с выпячиванием спинномозговой ткани (менингомиелоцеле) является серьезным и в прогностическом отношении крайне тяжелым дефектом. Диагноз не представляет трудностей, но необходимо определить локализацию и объем дефекта, как, впрочем, и состав выпавшей ткани (спинной мозг, мозговые оболочки). Очень важно установить, покрыт ли дефект полностью кожей или (что встречается гораздо чаще) лишь перепончатой оболочкой, иногда прорвавшейся, вследствие чего спинномозговая жидкость выходит на поверхность. Оказание первой помощи в родильном зале просто — на дефект накладывают влажную стерильную марлю во избежание инфекции.

При дальнейшем уходе, который может осуществляться уже не в родильном зале, необходимо исследовать:

1. наличие признаков гидроцефалии, т. е. определить окружность головы, величину родничка и расхождение черепных швов;

2. неврологическую картину на нижних конечностях, т. е. провести оценку спонтанной моторики и основных рефлексов (флексия нижних конечностей при раздражении ступни ноги, хватательный рефлекс стопы, повышение сухожильных рефлексов);

3. функцию сфинктеров мочевого пузыря и прямой кишки;

4. наличие других врожденных дефектов.

Заключительную оценку состояния предстоит провести нейрохирургу, который на основе результатов исследований и консультации с детским неврологом и педиатром назначает или хирургическое, или консервативное лечение.

Атрезия пищевода примерно в 90 % случаев осложняется наличием

свища, который соединяет нижний сегмент пищевода с трахеей. В остальных случаях имеет обычно место прекращение пассажа при отсутствии свища. Непосредственную угрозу после рождения представляет возможность прямой аспирации скопившейся слизи или принятой пищи из эзофагеального мешка в легкие, и развитие воспалительных изменений, поэтому очень желательно раннее установление диагноза.

Возможность атрезии пищевода может быть прогнозирована уже во время беременности или во время родов, если обнаружен гидрамнион. После извлечения из матки жизненные проявления пострадавшего новорожденного нормальные, но вскоре, иногда уже через несколько минут, отмечается выраженное скопление слюны во рту и появляются расстройство дыхания с цианозом, которые после отсасывания глотки временно улучшаются. Принятая пища вызывает серьезное ухудшение состояния и поэтому очень нежелательна.

При подозрении диагноз достоверно подтверждается выявлением непроходимости пищевода при введении желудочного зонда. Чтобы избежать поворачивания зонда в слепом мешке, целесообразнее применить жесткий зонд и в случае сомнений часть секрета аспирировать и провести пробу на присутствие кислоты. При введении контрастного зонда можно на рентгенограмме определить место обструкции. Скопившийся воздух помогает одновременно установить и место закрытия нижнего сегмента пищевода.

Лечение хирургическое и его результат полностью зависит от объема прекращения проходимости.

Восходящая инфекция амниотической полости. Проникновение влагалищной флоры (кишечная палочка и другие грамотрицательные микробы, стафилококки, редко стрептококки) в полости матки начинается сразу после разрыва околоплодных оболочек и может стать для рождающегося плода патогенным фактором, если излитие околоплодных вод наступает преждевременно, в случае затяжных родов, при оперативных вмешательствах через естественные родовые пути, а также при наличии инфекции у матери, особенно в мочеполовых путях. Инфицирование околоплодных вод может проявиться разложением белков и зловонным запахом, помутнение околоплодных вод может быть само по себе стерильным. С остатком околоплодных вод инфекция приходит в контакт с кожными покровами и придаточными образованиями кожи, может заглатываться или вдыхаться. Наиболее серьезным последствием восходящей патогенной инфекции является аспирационная, так называемая врожденная пневмония.

В единичных тяжелых случаях плод рождается мертвым или явно больным, нередко нуждается в реанимации, является вялым и бледным, дыхание может быть у него учащенным или нерегулярным, с апноическими паузами, могут иметь место расстройства ЦНС. Эти состояния требуют немедленного перевода новорожденного в отделение патологии новорожденных и интенсивной антибактериальной и поддерживающей терапии. При наличии указанных анамнестических данных плод рождается в большинстве случаев без симптомов заболевания и нуждается лишь в интенсивной обсервации. Заболевание обычно начинается быстрым увеличением частоты дыхания, одышкой и ухудшением общего состояния; достоверно отличить это заболевание от других пневмопатий в большинстве случаев при жизни невозможно. От введения антибиотиков в профилактических целях отказываются, лечение начинают при появлении первых симптомов

заболевания. Эффективным средством предупреждения восходящей инфекции является правильное ведение родов и их своевременное завершение.

ОБСЛЕДОВАНИЕ НОВОРОЖДЕННОГО, НЕ НАХОДЯЩЕГОСЯ В СОСТОЯНИИ НЕПОСРЕДСТВЕННОЙ УГРОЗЫ

Если клиническое состояние новорожденного не требует срочной терапии непосредственно угрожающих жизни состояний или ускоренного перевода из родильного зала в специализированное отделение, задача педиатра в родильном зале состоит в том, чтобы провести общую оценку состояния новорожденного и диагностировать пороки развития, последствия послеродовой травмы или перинатального заболевания (инфекция, гипербилирубинемия и т. д.). Обследование новорожденного в родильном зале не нужно слишком затягивать, чтобы не увеличивать потери тепла. Подробное обследование осуществляется после перевода ребенка в отделение новорожденных, оптимально до 12 ч после рождения.

Стандартная методика исследований в родильном зале

Общая обсервация очень полезна для того, чтобы установить, является ли обследуемый новорожденный здоровым и нормальным или „больным“ в широком смысле этого слова. В процессе обсервации оценивают:

1. наличие общих синдромов: болезнь Дауна, кретинизм, хондродистрофия, незавершенный остеогенез, артрогриппоз, трисомия D и E и другие системные нарушения;

2. отклонения в степени развития: новорожденный недоношенный, с гипотрофией, переносенный;

3. нарушения нервно-мышечной активности: поза тела и конечностей, состояние депрессии вплоть до апатии, реже повышенная раздражимость, повышенный или сниженный тонус;

4. аномалии кожных покровов;

цвет: бледный, красноватый, желтоватый, цианоз общий или локализованный;

аномальный вид: отек, склерема, нарушения кератинизации (пергаментоподобная кожа, ихтиоз), петехии, пурпура, гематомы, пигментные невусы;

экзантемы: эритема, макулезно-папулезная экзантема, пустулы, везикулезная экзантема.

Типичные локальные аномалии

Голова. Мозговая часть: родовая опухоль, кефалгематома, микроцефалия, гидроцефалия, анэнцефалия, дефекты черепных костей; лицевая часть: аномалии скелета лица, глаз, ушей, расщелина губы и неба, микрогнатия.

Родовая травма: травмирование щипцами или вакуум-экстрактором, переломы черепных костей, парез лицевого нерва.

Грудная клетка. Деформация грудной стенки, ретракция грудной кости, втяжение межреберных промежутков и яремной ямки, нетипичные аускультативные изменения на легких, сердце (частота сердечбиений, ритм, локализация верхушки, наличие шума, цианоз).

Родовая травма: перелом ключицы.

Живот. Вздутый, асцитический, увеличение размеров печени и селезенки, наличие аномальных масс, неперфорированный задний проход.

Родовая травма: разрыв печени или селезенки.

Гениталии: эктопия и экстрофия мочевого пузыря, гермафродитизм. У мальчиков: гипоспадия, задержка опущения яичек, гидроцеле; у девочек: развитие половых губ, вирилизация гениталий при наличии адrenaльной гиперплазии.

Конечности. Отсутствие и ампутация конечностей, отсутствие и сращения пальцев, дополнительные пальцы, дисплазия тазобедренного сустава, ортопедические дефекты нижних конечностей.

Родовая травма: перелом костей конечностей, паралич шейно-плечевого сплетения.

Выявленные аномалии не служат обычно основанием для проведения экстренных терапевтических мер непосредственно в родильном зале, но имеют решающее значение при решении вопроса о переводе ребенка или в отделение физиологии новорожденных, или в отделение специализированной помощи. Подробная запись о результатах исследования характеризует исходное состояние ребенка при рождении и позволяет, таким образом, провести сравнение с последующим развитием.

ТРАНСПОРТИРОВКА НОВОРОЖДЕННОГО ИЗ РОДИЛЬНОГО ЗАЛА

После первичного ухода за новорожденным в родильном зале решается вопрос о его переводе в соответствующее отделение. Доношенных новорожденных без наличия выраженных патологических состояний и факторов риска принимает детская сестра и переводит их в отделение физиологических новорожденных или в отделение обсервации, если в учреждении принято проводить прямую обсервацию всех новорожденных, обычно на протяжении первых суток жизни.

В отношении остальных новорожденных, которые по своему состоянию при рождении нуждались в присутствии педиатра, при решении вопроса об их дальнейшем обслуживании необходимо учитывать следующие моменты:

1. в качестве решающего фактора — характер и степень тяжести выявленного или предполагаемого патологического состояния (например, при отягощенном анамнезе матери);

2. диагностические и терапевтические возможности данного учреждения;

3. дальность расстояния приемственного стационара и условия транспортировки. Естественно, что в пограничных случаях решение зависит в значительной мере от местных условий, причем особенно следует иметь в виду, находится ли медицинское учреждение, способное обеспечить

полноценную помощь новорожденному прямо в объекте родовспомогательного учреждения, в его непосредственной близости или же на большем расстоянии, и находится ли ребенок в состоянии, которое не терпит отлагательства или позволяет применить тактику выжидания.

Показанием к немедленной перевозке ребенка в лечебное отделение служат, как правило, следующие патологические состояния:

1. малая масса тела при рождении (ниже 2 000—2 500 г в зависимости от состояния ребенка и местных условий) и преждевременные роды (36-я неделя и ранее);

2. персистирующая низкая оценка по шкале Апгар (7 баллов и ниже через 10 мин);

3. признаки повреждения ЦНС (апатия, спастичность, тремор, судороги и т. д.);

4. выраженные периферические травмы (переломы, парезы);

5. проявления гемолитической болезни по системе резус или обоснованное подозрение на последнюю;

6. дети от матерей с манифестно выраженным диабетом и недоношенные от матерей с латентной формой диабета;

7. новорожденные с признаками врожденной инфекции;

8. врожденные пороки развития, требующие раннего лечения.

Приемным учреждением может быть отделение патологии новорожденных, пост интенсивной терапии или отделение недоношенных детей, реже отделение детской хирургии.

В серьезных случаях транспортировка осуществляется в переносном инкубаторе, на большее расстояние используют машину сантранспорта. С ребенком перевозят необходимую документацию, т. е. запись о новорожденном и заполненный формализованный бланк „Запись о патологии новорожденного“. Если перевозку новорожденного в отдаленное учреждение нельзя провести сразу, помещают его в наблюдательное отделение родильного дома, где получают необходимую первичную помощь (инкубатор, кислород, инфузия).

В пост наблюдения при отделении физиологии новорожденных могут быть переведены некоторые дети с пограничными состояниями, у которых нельзя непосредственно после родов решить, является ли перевозка в специализированное или дальнейшее учреждение целесообразной. Сюда относятся преимущественно две группы новорожденных:

1. дети, родившиеся после беременности, осложненной факторами риска, без наличия выраженного отклонения от нормы или с неопределенным диагнозом, например дети матерей с легким диабетом или гестозом, дети женщин с группой крови 0 и подозрительным анамнезом, дети матерей, у которых были приняты меры по сохранению беременности и т. д.;

2. новорожденные с наличием родовых осложнений, которые, как показывает опыт, быстро уступают, как напр. умеренные степени недоношенности или гипотрофии, состояния после преходящей асфиксии в родах, после неосложненных оперативных родоразрешений, после премедикации матери.

Уход за ребенком в отделении новорожденных

СТРОИТЕЛЬНОЕ РЕШЕНИЕ И ОСНАЩЕННОСТЬ ОТДЕЛЕНИЙ НОВОРОЖДЕННЫХ

Строительство отделений новорожденных решается в настоящее время в трех вариантах.

1. Централизованное отделение новорожденных — палаты новорожденных отделены от палат матерей. Эта система является в ЧССР общепринятой и в определенной мере и неизбежной ввиду строительной реконструкции больниц старшего типа, располагающих небольшим количеством помещений. Преимущество этой системы заключается в том, что не нарушается комфорт матерей в период между кормлениями, им обеспечивается более длительный сон, ограничивается контакт новорожденного с увеличенным количеством микроорганизмов при уходе за родильницей, при манипуляции с гигиеническими прокладками, с личным или постельным бельем. Новорожденные, родившиеся в один отрезок времени, помещаются в одну палату (бокс), которой соответствует аналогичная палата для матерей. Такая планировка облегчает повышенный контроль медсестер при обсервации новорожденных в первые дни после рождения. Для перевозки новорожденных к матерям во время кормления должны применяться подходящие тележки. После выписки всех новорожденных из одного бокса проводится генеральная санитарная обработка помещения с последующей дезинфекцией и облучением. Таким способом обеспечивается так называемая циклическая закладка палат новорожденных.

С точки зрения гигиены эта система имеет значительные недостатки, так как тяжелые формы инфекции могут в большом коллективе новорожденных быстро распространяться и перейти в локальную эпидемию. Перенос инфекции новорожденным может произойти и во время их перевозки по коридорам к матерям. С точки зрения психологии данная планировка представляет определенное нарушение естественного отношения между матерью и ее ребенком и исключает возможность кормления ребенка соответственно его желанию, что может отрицательно сказаться на развитии лактации. Отношение матери к ребенку является очень важным фактором, который следует решать индивидуально и по отношению к новорожденным с пороками развития (например, болезнь Дауна).

2. Децентрализованное отделение новорожденных и матерей — новорожденные и матери помещены отдельно в самостоятельных палатах, которые между собой непосредственно сообщаются. При этой системе палаты новорожденных находятся между палатами матерей и соединены с ними дверью. В палату новорожденных имеет доступ только детская сестра, матерей туда не допускают. Оптимальными являются двухкоч-

ные палаты для матерей с центральной четырехкочевой палатой для новорожденных, но возможно и удвоение количества коек (рис. 6). Условием применения данного варианта является прием матерей и детей в одинаковый отрезок времени и циклическая закладка палат с последующей их дезинфекцией.

При такой планировке возможно применить и переходную систему типа „rooming-in“ (совместное пребывание матери и ребенка), главным образом в палатах, где помещены 1—2 матери. В дневное время обслуживают новорожденных вместе с матерями, на ночь перемещают детей в боксы новорожденных, обеспечивая тем самым спокойный сон матерям.

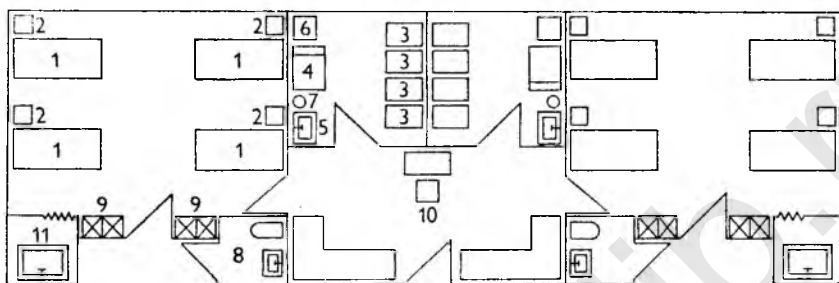


Рис. 6. Группа палат родильниц и новорожденных.

1 — койка матери, 2 — прикроватный столик, 3 — кроватка новорожденного, 4 — пеленальный столик, 5 — ванночка, 6 — весы, 7 — корзина для пеленок, 8 — туалет, 9 — шкафы, 10 — сестринский пост, 11 — ванная.

Очень выгодной модификацией этой системы является помещение между стеной материнской комнаты и комнаты новорожденных передвижной кроватки, функционирующей или на системе шарнирного механизма или выдвигной кроватки, одна сторона которой закрывает стену между палатой родильниц и новорожденных (рис. 7). Мать и палатная сестра могут передвигать кроватку новорожденного и наблюдать за ним через застекленную стену. Тем самым обеспечены и санитарно-гигиенические условия — новорожденный не находится в материнской палате во время врачебного обхода, санитарной обработки помещения и туалета

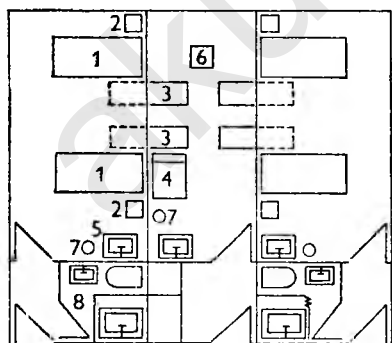


Рис. 7. Группа палат родильниц и новорожденных с переходной системой „rooming-in“.

1 — койка матери, 2 — прикроватный столик, 3 — койка новорожденного, 4 — пеленальный столик, 5 — ванночка, 6 — весы, 7 — корзина для пеленок, 8 — ванная + туалет.

матери. С другой стороны, мать имеет возможность прямого контакта с новорожденным и может его прикладывать к груди в соответствии с его желанием. Такая планировка строительства новых больниц представляется в настоящее время оптимальной, как в отношении гигиенических требований, так и с точки зрения наблюдения за детьми, возможности обучения матерей навыкам обращения с новорожденными и обеспечения контакта матери с ребенком.

3. Система „rooming-in“ — матери и новорожденные находятся в одной комнате. Эта естественная биологическая связь матери с ребенком имеет большое значение преимущественно в психологическом отношении, так как напоминает семейную обстановку. Эта система также позволяет кормить детей соответственно их желанию. При данной планировке за новорожденными ухаживает палатная сестра, под руководством которой матери обучаются приемам выхаживания детей. Уход за новорожденным переносится постепенно на мать, и начиная с 4—5 дня мать заботится о ребенке сама. Введение этой системы предполагает совместное пребывание матери и ее ребенка в одно- или двухкоечной палате (рис. 7). Палаты с большим количеством коек этим целям не удовлетворяют как по санитарно-гигиеническим соображениям, так и потому, что не обеспечивают спокойную обстановку матерям после родов. Преимущество этой системы состоит также в том, что как матери, так и новорожденные предохраняются от излишнего контакта с остальными пациентами, вследствие чего снижается возможность возникновения инфекции.

В родовспомогательных учреждениях ЧССР система совместного выхаживания матерей и новорожденных начинает постепенно вводиться в практику. Однако в некоторых стационарах реализация этой системы посредством перестройки родильных домов старшего типа оказывается затруднительной. Следовало бы учесть ее преимущества при проектировании новых стационаров. Возможно реализовать и компромиссное решение, при котором одна часть отделения новорожденных построена по системе „rooming-in“ и вторую часть составляют самостоятельные палаты новорожденных, предназначенные для детей, родившихся путем операции кесарева сечения и для новорожденных, родившихся от матерей, беременность и роды которых протекали с наличием факторов риска.

Расчет площади. Для палат новорожденных с большим количеством коек приходится по нашим нормам $2,5 \text{ м}^2$ на одну койку, по некоторым зарубежным нормам даже 3 м^2 , максимально с 8 новорожденными в одном боксе централизованного отделения. В случае совместного пребывания матери и ребенка в одной комнате — или круглосуточного или на часть суток — площадь на мать и ребенка в однокоечной палате составляет 12 м^2 , в двухкоечной палате 9 м^2 .

В комплекс отделения новорожденных с 30 койками входят:

1 комната для медсестер (площадь 12 м^2),

1 комната для молочной кухни (площадь 12 м^2), оснащенная специальным холодильником для хранения пищи и лекарств, стерилизатором, плиткой и установкой для подогревания пищи;

1 смотровая комната (9 м^2).

1 комната для обучения и выписки матерей (12 м^2),

1 кладовая (9 м^2).

Если бокс новорожденных находится между двумя материнскими комнатами, то перед палатой новорожденных желательно поместить

„предбоксик“, служащий одновременно как дежурный пост. Через это помещение переносят новорожденных к матерям, если не использован выше описанный метод перемещения кроваток непосредственно через стену между комнатой родильниц и новорожденных. В предбоксике находится письменный стол и шкафы с бельем (см. рис. 6).

В каждом боксе новорожденных имеется ванночка и душ, пеленальный столик, детские весы, бактерицидная лампа, каталка для откладывания пеленок с съемной подкладкой.

При системе „rooming-in“ в одно- или двухкоечных комнатах находится кроме койки матери и ребенка прикроватный столик, пеленальный столик, ванночка с душем, детские весы, каталка для откладывания пеленок, шкаф для белья. Кроватка новорожденного стоит рядом с кроватью матери (см. рис. 8).

Все системы предусматривают наличие для каждого самостоятельного отсека собственного санузла (умывальник, душ, туалет).

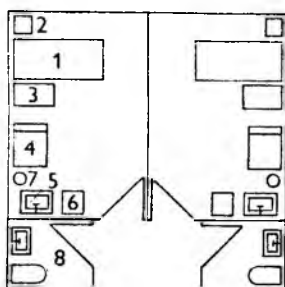


Рис. 8. Совместные палаты родильниц и новорожденных — система „rooming-in“.
1 — койка матери, 2 — прикроватный столик, 3 — койка новорожденного, 4 — пеленальный столик, 5 — ванночка, 6 — весы, 7 — корзина для пеленок, 8 — ванная + туалет.

САНИТАРНО-ГИГИЕНИЧЕСКИЙ РЕЖИМ СЕКТОРА НОВОРОЖДЕННЫХ

При работе в секторе новорожденных соблюдение санитарно-гигиенических правил является задачей первостепенной важности, от которой зависят результаты общей лечебно-профилактической помощи.

Санитарная обработка помещений осуществляется как механически, так и химическими средствами и дополняется облучением.

Механическая уборка, т. е. мытье полов, стен, окон и дверей, кроваток, мебели, инструментов и приборов проводится теплой водой с прибавлением в нее сапонатных или мыльных средств. Ни в коем случае нельзя добавлять одновременно дезинфицирующие средства, которые при контакте с загрязнением теряют свою активность, и, кроме того, не имеют моющую способность. Химическая дезинфекция проводится только после механической обработки.

Химическая дезинфекция. Подбор и концентрация дезинфицирующих средств зависят от характера дезинфицируемых предметов и от эпидемио-

логической ситуации. Несмотря на значительные усилия, затраченные на производство эффективных дезинфицирующих средств, до сих пор не существует универсальное средство, удовлетворяющее всем требованиям эффективной дезинфекции и не оказывающее одновременно побочные действия на пациентов и медицинский персонал. Из новых, применяемых в ЧССР дезинфицирующих средств, хороший эффект дают Orthosan (1 %), Jodonal (0,5—5 %), Persteril (0,5—1 %).

Для дезинфекции кожи пригоден 5 % спиртовый раствор препарата Jodisol.

Санитарный режим воздуха зависит от общих санитарно-гигиенических условий среды и дополняется регулярным проветриванием и облучением боксов новорожденных бактерицидными лампами. В соответствии с нормативами воздух в боксе новорожденных должен обмениваться 5 раз и в материнской комнате 3 раза в течение 1 часа. Тщательное проветривание и облучение боксов проводится в период кормления, когда новорожденные находятся в палатах матерей. Оптимальной является температура воздуха в пределах 22—24 °С.

Пеленки. Манипуляция с пеленками должна быть быстрой, пеленки следует откладывать в специальные мешки одноразового пользования и как можно быстрее удалять из отделения. Ни в коем случае нельзя откладывать их на другие места и пересчитывать.

Личная гигиена всех работников отделения новорожденных является задачей первоочередного значения. Врач, медицинская сестра и младший медицинский персонал не должны болеть инфекционными болезнями или быть бактерионосителями. Недопустимо, чтобы в отделение приходили в уличной одежде и ботинках. В отделение не имеют доступ посетители.

Мытье рук всех лиц, входящих в контакт с детьми, обязательно сразу же после прихода в отделение. Первое мытье рук проводится щеткой и дезинфицирующим мылом под струей проточной воды в продолжение 2 мин, второе мытье длится 15—30 с. В промежутки между манипуляциями с отдельными детьми необходимо мыть руки водой с мылом. Хороший эффект имеет ополаскивание рук дезинфицирующими средствами без последующего их вытирания (Septonex 0,5—2 % или Jodisol 2—3 %).

Бактериологический контроль проводится в регулярных интервалах и также во время повышенной угрозы, или при наличии симптомов инфекции у некоторого из новорожденных. Этот контроль является тонким индикатором эффективности применяемых мероприятий и показателем к возможному повышению санитарно-гигиенических мероприятий (повышение концентрации применяемых средств или применение других дезинфицирующих средств).

ОБСЛЕДОВАНИЕ НОВОРОЖДЕННОГО

Первое обследование новорожденного проводится в родильном зале непосредственно после его извлечения. При нормально протекающих родах педиатра обычно не вызывают и послеродовое обследование имеет преимущественно ориентировочный характер, т. е. сводится к определению пола ребенка, оценке его основных жизненных функций по шкале Апгар или установлению диагноза серьезных аномалий, которые можно выявить

одним лишь наблюдением. Задачи педиатра, присутствующего при родах, подробно описаны в соответствующей главе (с. 66). Если по состоянию новорожденного нет необходимости принять специальные меры, например экстренную терапию или ускоренный перевод в другое отделение, то послеродовое обследование новорожденного завершает педиатр оценкой состояния (с. 63) и указанием, в каком из отделений будет осуществляться дальнейший уход за ним.

Первое подробное обследование ребенка проводится после его перевода в отделение новорожденных. Оптимальным является исследование, проведенное в возможно ранний срок, т. е. до 3—6 ч после рождения, но ни в коем случае не позже, чем через 24 ч. Значительную помощь представляет наблюдение за новорожденным в рамках общей обсервации, на протяжении которой медсестра следит за основными функциями ребенка и данные об их состоянии записывает.

Первое обследование новорожденного в отделении проводится только после первого купания и туалета ребенка, очищенного от первородной смазки. Это дает возможность обнаружить и небольшие отклонения на кожных покровах, слизистых оболочках и органах. Место, на котором обследуют новорожденного в отделении, должно быть подогретым, хорошо освещенным и необходимо обеспечить удобный доступ к нему. Наиболее удобным оказывается обследование на пеленальном столике, над которым помещен нагревательный прибор. Подкладка должна быть жесткой, на нее следует положить материал одноразового пользования или чистую пеленку, чтобы избежать инфекции среди новорожденных. Дальнейшее обследование новорожденного производится ежедневно, в случае любых патологических отклонений чаще, можно его осуществлять и в кроватке. Перед выпиской новорожденного из отделения проводится заключительное подробное обследование при таких же условиях, как и первое обследование.

В распоряжении врача имеются основные данные как о сроке беременности, так о массе и длине тела при рождении или же данные об окружности головы и грудной клетки. Эти данные, особенно срок беременности, можно проверять или корректировать путем соответствующего обследования новорожденного (с. 221). Измерение окружности головы в месте максимальной окципито-фронтальной окружности и измерение окружности грудной клетки следует производить после рождения и повторно на 3-й или 4-й день жизни, когда выравниваются изменения, вызванные родами. Определение длины тела оказывается более точным, если оно проводится через несколько дней после родов. В соответствии с действующими в Чехословакии таблицами гестационного возраста и роста плода (с. 223) новорожденного можно зачислить в соответствующую возрастную категорию. Кроме доношенных здоровых новорожденных, в физиологическое отделение принимаются дети с гипотрофией или недоношенные, которые не были переведены в специальные отделения.

Методика обследования. Последующая характеристика новорожденного касается ситуаций, с которыми педиатр встречается во время первого обследования детей в основном отделении.

Перед обследованием ребенка врач знакомится с анамнезом матери и отца, с данными о течении беременности и родов и о состоянии ребенка непосредственно после рождения. Во время обследования он обращает внимание главным образом на общий вид ребенка. Новорожденный обычно

лежит на спине, его конечности находятся в состоянии умеренной флексии и голова повернута в сторону. При положении на животе флексия конечностей выражена еще больше. Движения конечностей не координированы. Следует обратить внимание на асимметрические движения, гипо- и гиперфлексию, мышечный тонус, раздражимость, основные рефлекссы.

Кожные покровы. *Vernix caseosa* — первородная смазка покрывает у доношенного новорожденного поверхность кожи. В большом количестве она находится на голове, за ушами, в подмышечной и паховой областях. Наличие первородной смазки свидетельствует о том, что новорожденный родился в срок. Беловатая окраска первородной смазки переходит в желтую при перенашивании и эритробластозе, примесь мекония указывает на фетальный дистресс, зеленоватая окраска появляется в случае преждевременного излития околоплодных вод. Подобным образом одновременно изменена и пуповина.

Лануго бывает в большей степени выражено у темноволосых и смуглых новорожденных и у детей темных рас. Мягкие пушкового характера волосы покрывают преимущественно спину, плечи, дорсальную часть конечностей. Они исчезают в грудном возрасте.

Волосы, которые в разном количестве находятся над черепной частью головы, обычно выпадают в течение первых недель жизни. Их цвет нередко отличается от конечного цвета.

Цвет кожи отражает изменения циркуляции крови и может очень быстро изменяться, являясь важным признаком отклонений от нормы. Здоровый доношенный новорожденный имеет розовую окраску кожи, которая свидетельствует о хорошем кровенаполнении.

Цианоз. Слабо выраженный цианоз на внутренней поверхности кистей и стоп и перiorальный цианоз считаются нормальными, если остальные части тела имеют розовую окраску. Такого рода цианоз вызван периферической вазоконстрикцией, возникает на фоне нагрузки, которой новорожденный подвержен в процессе родового акта. При легком растирании пораженных участков цианоз может исчезнуть. Это относится к новорожденным до 48 ч жизни. У новорожденных более старшего возраста акроцианоз представляет атипичский симптом заболевания, при наличии которого надо думать прежде всего о врожденных пороках сердца, заболеваниях дыхательной системы и инфекционных заболеваниях.

Застойный цианоз головы бывает признаком застоя крови во время родов в случае, если пуповина обвита вокруг шеи. Часто сопровождается петехиями. Как и акроцианоз, он не является патологическим признаком, если в остальных частях тела обнаруживается хорошее кровенаполнение. Застойный цианоз и петехии постепенно исчезают в течение 1-й и 2-й нед жизни.

При исследовании кожных покровов обращают внимание на распределение и характер геморрагий, петехий и кровоподтеков и на возможные повреждения кожи.

Невусы (родимые пятна) встречаются у новорожденных очень часто. В большинстве случаев они имеют характер гемангиом. Мелкие капиллярные гемангиомы на верхних веках глаз, на губе, на носу и в волосистой части головы отмечаются даже у 50 % новорожденных. Эти капиллярные гемангиомы исчезают при надавливании и постепенно исчезают спонтанно. Они могут появиться вновь при крике и перегревании, исчезают, как правило, в течение 1-го года жизни. Реже встречается плоский сосуди-

стый невус (naevus flammeus), который представляет стойкий косметический дефект. Кавернозный невус (naevus cavernosus) у новорожденных обычно не встречается, появляется только в первые недели жизни и обычно регрессирует в течение нескольких лет. Примерно у 3 % новорожденных отмечается наличие пигментных пятен, которые могут быть покрыты волосками.

Милия. Небольшие опалесцирующие пятна на носу и в его близости называются милиями. Это закупоренные потовые железки, которые не нуждаются ни в каком лечении и спонтанно исчезают.

Эритема новорожденных. В течение нескольких часов после рождения появляется ярко красная окраска кожи всего тела, которая исчезает до 24—48 ч.

Кожа Арлекина представляет особую клиническую картину, когда одна половина тела бледная и вторая половина красная. Возникает на фоне вазомоторной лабильности и не имеет клинического значения.

Монголоидные пятна. У некоторых темных рас отмечается наличие серо-синих и даже синевато-черных пятен, локализованных на ягодицах и в сакральной области. Их синеватый оттенок обусловлен тем, что продуцирующие пигмент клетки расположены в глубоких слоях кожи. Они могут исчезнуть в течение 1-го года жизни или сохраняться всю жизнь.

Токсическая экзантема новорожденных — это очень часто встречающаяся сыпь, появляющаяся в течение первых 3—5 дней жизни. Может исчезнуть очень быстро, но иногда длится и неделю. Преимущественно локализуется на туловище и на ягодицах. Высыпания величиной 2—3 мм имеют, как правило, макуло-папулезный характер, но в некоторых случаях даже везикулезный и пустулезный. Культивирование стерильное и при микроскопическом исследовании обнаруживается увеличение числа эозинофилов. Лечение не требует. При дифференциальной диагностике необходимо отличить токсическую экзантему от стафилококковой пиодермии и от miliaria rubra, которые возникают при обструкции протоков сальных желез вследствие перегревания. Обрабатывают их влажными ваннами и обеспечивают соответствующую одежду из нераздрагающей ткани.

Подкожный жировой некроз (склеродерма). Плотные бляшки с красной или пурпуровой поверхностью кожи могут встречаться сразу после рождения или на первой неделе жизни. Они представляют собой реакцию на травму, являясь, по-видимому, следствием внутриутробной или родовой компрессии, причиной бывает локальная ишемия. Они или исчезают, или обызвествляются, сохраняясь в таком случае несколько месяцев. Новорожденным создают оптимальные температурные условия и обеспечивают чистоту среды, к пораженным участкам не прикасаются. Это поражение встречается относительно редко.

Склерема новорожденных (склередема) проявляется как генерализованное воскообразное уплотнение подкожной ткани, возникающее в первые дни после рождения на нижних конечностях и на ягодицах и распространяющееся проксимально на остальные части тела. Встречается у новорожденных с тяжелыми состояниями, особенно у недоношенных, подверженных гипотермии или пораженных граммотрицательным сепсисом. Прогноз серьезный, большинство пораженных детей умирает. Терапия направлена на основное заболевание, главным образом необходимо лечить соответствующими антибиотиками сепсис и проводить интенсивную общеукрепляющую терапию.

Врожденные аномалии. При обследовании обращают внимание на врожденные аномалии кожных покровов, к которым относится врожденная аплазия, алопеция, коллоидная кожа с экстремальной формой врожденного ихтиоза, эктодермальная дисплазия, буллезный эпидермолиз и другие (см. с. 360).

Сакрококцигальный синус представляет собой довольно частое явление. Если его основание покрыто кожей, в лечении нет необходимости. Более глубокие формы синуса, достигающие сакральной кости, могут сообщаться с позвоночным каналом и требуют хирургического вмешательства.

Ягодичная область является частым местом самых разнообразных высыпаний и поэтому ей следует уделять особое внимание. Она постоянно соприкасается с калом и мочой и представляет собой, следовательно, наиболее частую локализацию начинающейся инфекции. Эритемы встречаются нередко главным образом у детей, находящихся на искусственном вскармливании. В более серьезных случаях на коже могут встречаться также и изъязвления или флегмоны, или же грибковые кожные инфекции.

Голова. При нетипичном выражении лица и подозрении на аномалию необходимо, прежде чем поставить диагноз, видеть также родителей и братьев и сестер новорожденного. Выражение лица нередко свидетельствует о физиологии или патологии новорожденного.

Форма головы различна в зависимости от способа родоразрешения. При самопроизвольном рождении плода в головном предлежании происходит характерное удлинение головы по линии подбородок—темя; у новорожденных, родившихся в тазовом предлежании, имеет место удлинение лобно-затылочной оси, при лицевом предлежании плода наблюдается значительный отек лица, при родах в лобном предлежании возникает отек лба и век. В некоторых случаях отмечаются асимметрия и деформация головки как результат большого давления в процессе родового акта или необычного положения плода в матке. Чаще встречаются у первородящих, когда имеет место функциональное несоответствие между головкой плода и тазом матери, в случае ригидности родовых путей, при затяжных родах. Асимметрия лица бывает чаще всего следствием возникшего при родовом акте пареза лицевого нерва, в большинстве случаев спонтанно проходит уже во время пребывания новорожденного в отделении. Черепные швы могут заходить один под другой, мягкие части могут просачиваться. В случае большой родовой опухоли голова продолговатая, на ее задней части отмечается просачивание, по форме напоминает головы египетских королей.

Кефалгематома встречается в 1—2 % родов и проявляется как безболезненная, эластическая припухлость, локализующаяся чаще всего над одной из теменных костей, изредка симметрически над обеими костями, и только исключительно над лобной или затылочной костью. Она характеризуется накоплением жидкой крови между костью и надкостницей, которое четко ограничено и не переходит за границу швов. Хотя в большинстве исследованных источников отмечается, что кость остается интактной, в некоторых случаях были обнаружены линейные переломы костей. В течение нескольких недель кефалгематома рассасывается, лишь в редких случаях подвергается обызвествлению и окостеневает. В единичных случаях может развиваться анемия и резорбтивная желтуха

вследствие увеличенного накопления крови. Кефалогематома лечения не требует, только при резком подъеме билирубина можно провести отсасывание крови. В случае анемии и редко встречающейся инфекции применяется гемотрансфузия и антибиотикотерапия.

Роднички. При пальпации родничков определяют их величину, обращают внимание на их выбухание или западание, или же на пульсацию. Непосредственно после родов роднички могут быть вследствие компрессии головки и нахождения костей друг на друга уменьшены.

Краниальный остеопороз. У некоторых новорожденных, особенно недоношенных, можно при пальпации обнаружить размягчение теменной или затылочной кости, локализованное вдоль швов. Эта форма краниотабеса является физиологической и следует отличать ее от размягчения рахитической природы, которое поражает черепные кости центрально.

Уши. При осмотре ушей внимание сосредоточивается особенно на их положение, на формирование раковин или же на придаточные кожные отростки, которые локализуются чаще всего перед козелком или по линии ухо—рот. При узкой ножке данных отростков немедленно производят перевязывание, прекращая тем самым приток крови. В течение нескольких дней отростки некротизируются и отпадают. Низко налегающие ушные раковины связаны обычно с дальнейшими аномалиями, какими являются лицо Поттера и двусторонняя агенезия почек.

Глаза. Глаза новорожденного при первом осмотре бывают открыты изредка. Веки почти у всех новорожденных просачиваются. Открытые глаза наблюдаются у переносенных новорожденных, открытые глаза с застывшим выражением свидетельствуют о нарушениях ЦНС и внутриутробной асфиксии. Мелкие субконъюнктивальные гематомы рассасываются в течение 1-й или 2-й недели жизни. Цвет глаз обычно серо-синий и неизвестно, каким он будет впоследствии. Движения глазных яблок не совсем координированы, часто наблюдается косоглазие. Зрение у новорожденных присутствует, но ограничивается реакцией на свет и темноту. Эпикант, т. е. кожная складка на внутреннем угле глаз, может у новорожденного слегка выступать и у нормально развивающихся новорожденных с возрастом исчезает. Внимательно следят за выделениями из соединительных оболочек глаз. Если секреция из глаз при соответствующей локальной терапии не уступает, ребенка должен обследовать окулист. Секреция нередко связана с непроходимостью протоков слезных мешков. Исследование должно быть также направлено на выявление коллобом и врожденной катаракты.

Нос часто бывает асимметрический под влиянием чрезмерного давления, главным образом при наличии олигогидрамниона. При рутинном обследовании новорожденного проходимость носовых ходов проверяют поочередным сдавлением ноздрей при закрытом рте. При подозрении на непроходимость вводят назогастрическую канюлю через носовые ходы в желудок.

Рот. Осмотр рта начинают с подбородка, где отмечают возможную асимметрию нижней челюсти. При микрогнатии иногда возникают затруднения при кормлении. Поэтому необходимо внимательно осмотреть и небо, чтобы уточнить, не связано ли это отклонение с некоторыми другими дефектами. Мелкие пузырьки на губах можно считать нормальным явлением. Это могут быть плотные образования со слущивающейся поверхностью и некоторые авторы говорят поэтому о „мозолях“. Их наличие

объясняется давлением, возникающим при сосании груди, но наблюдались и у детей, не вскармливаемых грудью.

Язык. Размер и положение языка могут в исключительных случаях препятствовать дыханию. Иногда цисты выявляются на корне языка или около уздечки. Ретенционные цисты могут находиться на деснах. В большинстве случаев они исчезают в течение нескольких недель. *Frenulum linguae* — уздечка — бывает короче, чем в более старшем возрасте, и может способствовать появлению борозды на спинке языка. Короткая уздечка иногда мешает при грудном вскармливании и в единичных случаях служит показанием к инцизии.

Расщелина язычка — не редкое явление, ее наличие служит основанием для тщательного осмотра неба. Осмотр мягкого и твердого неба, как и десен, проводится у новорожденного в регулярном порядке.

Миндалины. На миндалинах новорожденного, как правило на 2—3-й день жизни могут появиться мелкие белые или желтоватые пузырьки или язвочки с покрасневшим основанием. Их причина неизвестна, они исчезают бесследно.

Эпителиальные жемчугообразные налеты представляют собой скопления эпителиальных клеток, локализованные чаще всего во рту. Небольшие сероватого цвета пятна, находящиеся в срединной линии твердого и подчас и мягкого неба носят название налеты Эпштейна и относятся к нормальным явлениям. Они вскоре исчезают и после них остается небольшое покраснение. Аналогичные высыпания можно найти на любых участках кожи, находятся на ареолах сосков и на крайней плоти.

Зубы могут иногда появиться на передней стороне десен и имеют лишь рудиментарные корни. Они мешают при грудном вскармливании и скоро выпадают. Во избежание риска аспирации их удаляют.

Мукозные кисты локализуются чаще всего около десен. Некоторые глубокие кисты могут сообщаться с подчелюстным или подъязычным протоком слюнных желез. Небольшие кисты исчезают без лечения, большие надо удалять хирургическим путем.

Шея. Короткая шея характерна для облика новорожденного. При осмотре шеи обращают внимание на движения, кисты, возможные ушибы, сколиоз шейного отдела позвоночника. Очень короткая и малоподвижная шея бывает при наличии синдрома Моркио, синдрома Клиппеля—Фейля, кожные складки характерны для синдрома Турнера и болезни Дауна. Кровоизлияние в грудино-ключично-сосцевидную мышцу может быть причиной врожденной кривошеи, изредка встречается аплазия или гипоплазия мышц шеи. К рутинному обследованию новорожденного относится пальпация ключевых костей с целью выявления возможных переломов. Перелом ключицы чаще происходит у крупных детей, при родах тазовым концом или при родоразрешении путем наложения щипцов, при мануальном выведении плечиков. Перелом проявляется крепитацией после родов, нередко выявляется одним лишь наблюдением, в конце первой недели нащупывается костная мозоль.

Молочные железы. Гормональное увеличение грудных желез достигает максимума между 3—5-м днем жизни, может встречаться как у девочек, так и у мальчиков, и держится даже несколько недель. Иногда сопровождается выделением молозива. При отсутствии покраснений с признаками инфекции лечения не требует.

Грудная клетка. При осмотре грудной клетки обращают внимание

на ее форму, на наличие аномалий, как например, добавочные соски или их отсутствие, на асимметрию и дыхательные движения. Данные о частоте дыхания, ритме, аномальных движениях грудной клетки, раздувании крыльев носа, втяжении межреберных промежутков и грудины следует записывать. Инспираторный стрidor может указывать на врожденные аномалии надгортанника, на тиреоглоссальные кисты или на травмы, возникшие в ходе реанимации.

Легкие. Перкуссия грудной клетки имеет у новорожденных лишь ограниченное значение. При пневмотораксе отмечается усиленный резонанс, одинаково как и при диафрагмальной грыже. Дыхательные шумы локализуются, в отличие от детей более старшего возраста, на меньшем участке грудной клетки. Любая аномалия является показанием к рентгенологическому исследованию.

Сердце. Частота сердцебиений колеблется в значительных пределах — 100—160 ударов в минуту. Контролируют ритм и тоны сердца. Перкуссией можно лишь с трудом диагностировать расширение сердца; с ее помощью можно скорее определить его ненормальное положение, каким бывает редко встречающаяся декстрокардия или смещение сердца вследствие пневмоторакса или диафрагмальной грыжи. Отмечается ряд транзиторных шумов в сердце. Существует мнение, что шум, слышимый непосредственно после рождения, является признаком врожденного порока сердца лишь в 1 из 12 случаев. Нежный систолический шум связан обычно с открытием артериального протока и в течение нескольких дней исчезает. Физиологические шумы в своем большинстве на протяжении неонатального периода постепенно исчезают, тогда как шумы, сигнализирующие о врожденном пороке сердца, появляются обычно позже. При тяжелых пороках сердца имеют место дыхательные расстройства, цианоз, гепатомегалия. Лево-правосторонний шунт через артериальный проток, способствующий возвращению крови в левое предсердие, может замаскировать серьезные врожденные дефекты. Последние могут затем манифестно проявиться только после закрытия артериального протока. В ходе обследования оценивают характер тонов сердца, расщепление второго тона и шумы, на основе которых можно заподозрить порок сердца, особенно в случае, если шумы сочетаются с другими экстракардиальными симптомами.

Исследование сердца дополняют пальпацией сосудов, прощупывается бедренная и плечевая артерия. Генерализованная сниженная периферическая пульсация свидетельствует о левожелудочковой недостаточности. Замедленная бедренная пульсация может сочетаться с коарктацией аорты. При подозрении на заболевание сердца необходимо измерить давление на всех четырех конечностях.

Живот. При исследовании живота новорожденного обращают внимание на его вид, форму, движения. Растяжение живота может быть связано с непроходимостью, перфорацией кишок, с наличием асцита, или бывает признаком гипоплазии брюшных мышц. Запавший живот вызывает подозрение на диафрагмальную грыжу. Расширенные поверхностные вены могут быть признаком венозной обструкции.

Пуповина. Пупочные грыжи небольших размеров не имеют клинического значения и заживают спонтанно на протяжении первых двух лет жизни. Осмотр пуповины, как и количества сосудов, проводят сразу же в родильном зале, но следует повторить его еще в отделении. При переводе ребенка из родильного зала в отделение затягивают лигатуру, и в отде-

лении продолжают наблюдать за ней. Самопроизвольное отпадение пуповинного остатка происходит между 4-м и 10-м днями. Для предупреждения инфекции и быстрого заживления ранки следует провести после 48 ч жизни хирургическое удаление пуповинного остатка с последующим интенсивным наблюдением за ним во избежание кровотечения.

Органы брюшной полости. Пальпацию брюшной стенки следует проводить бережно, но тщательно, с ее помощью можно выявить некоторые аномалии. Печень обычно несколько выступает из-под края ребер, но в норме может пальпироваться и на 2 см ниже реберного края. Селезенка прощупывается у новорожденных ниже левого края ребер, в случае ее увеличения необходимо принимать к сведению другие данные исследования. Путем глубокой бимануальной пальпации нормально выявляется нижний край обеих почек. Мочевой пузырь можно перед его опорожнением тоже пальпировать. Асцит сочетается обычно с гидронефрозом. Контролируется анальный проток, запись об отхождении мекония и мочи.

Половые органы. У мальчиков имеется значительная физиологическая вариабельность в величине полового члена, мошонки и яичек. Крайняя плоть обычно закрывает головку полового члена, на протяжении 2—3 мес является суженной и ригидной и не следует ее перетягивать, фимоз спонтанно исчезает. При гипоспадии крайняя плоть развита недостаточно. В зависимости от степени гипоспадии можно отмечать смещение наружного отверстия. Яички достигают пахового канала на 35—36-й нед беременности, правое обычно спускается раньше, чем левое. Относительно часто встречается гидроцеле. Не сообщающееся гидроцеле не требует лечения, сообщающееся гидроцеле требует динамического наблюдения, чтобы не образовалась грыжа. Грыжа диагностируется обычно только к концу периода новорожденности.

Половые органы девочек в период новорожденности несколько отличаются от таковых в более поздние месяцы. Малые половые губы и клитор выступают больше. Нередко наблюдается выделение слизи. Кровотечение под влиянием эстрогенов, если не имеет массивный характер, тоже не расценивается как аномалия. При неперфорированной девственной плеве может возникнуть небольшое выпячивание вследствие скопившегося влагалищного секрета, которое рассасывается и не требует хирургического вмешательства. Маскулинизацию внешних половых органов можно наблюдать не только при наличии адреногенитального синдрома, но также и после лечения беременных женщин некоторыми андрогенными гормонами.

Позвоночный столб и конечности. Осмотр позвоночника направлен на исключение менингоцеле, миеломенингоцеле, дефектов позвонков при скрытой форме спинномозговой грыжи, сколиоза и кифоза. Особое внимание обращается на крестцово-копчиковую область, особенно у новорожденных, у которых была обнаружена врожденная косолапость или другие аномалии нижних конечностей. Фистулы могут встречаться над любой частью позвоночника и могут быть причиной рекуррентного менингита.

При осмотре конечностей внимание сосредотачивается на аномалии, переломы, симметрию, относительные пропорции, сгибательный тонус. Отклонения в количестве и форме пальцев и синдактилия могут иметь наследственную основу или являются выражением некоторых синдромов. У ряда новорожденных наблюдается измененное положение нижних конечностей, обусловленное внутриутробным давлением. Имеются в виду

такие дефекты, как *pes equinovarus*, *calcaneovalgus*, *metatarsus varus*. В нетяжелых случаях, у которых возможна пассивная коррекция деформаций, назначаются корригирующие упражнения, которые следует проводить короткое время и в частых интервалах уже с первого дня жизни. Если эти ортопедические дефекты настолько серьезны, что не поддаются коррекции, целесообразно приступить как можно раньше к ортопедическому лечению (уже в первую неделю жизни).

Осмотр тазобедренных суставов проводят на жесткой подкладке. Затрудненная абдукция вызывает подозрение на врожденный подвывих. У всех новорожденных проводят тест Ортолани и его модификацию по Барлову. Тест Ортолани: ребенок лежит на спине, нижние конечности направлены к исследующему; при прямоугольной флексии в тазобедренных суставах и абдукции и флексии коленей бедра легко отводятся и направляются в вертлужную впадину. При смещении головки бедра слышен „щелчок“. Тест Барлова проводится с той же исходной позиции. Средние пальцы помещаются над большим вертелом, большие пальцы обеих рук находятся на внутренней поверхности бедра против малого вертела. Исследующий сначала нажимает вниз в линии бедра, поворачивая последнее в состояние средней абдукции, потом на большой вертел средним пальцем одной руки, в то время как второй рукой ставит в оппозицию бедро и таз. Если движение головки бедра не отмечается, можно исключить смещение тазобедренных суставов. Во второй фазе производится надавливание пальцем на внутренней поверхности бедра внутрь и кнаружи. В случае, если головка бедра „скользит“ через задний край вертлужной впадины и возвращается обратно сразу же после прекращения давления, говорят о „нестабильных суставах“. Этим способом можно в большинстве случаев диагностировать врожденный вывих и нестабильность тазобедренных суставов; немедленное проведение рентгенологического исследования не обязательно. К врожденному вывиху предрасполагают роды тазовым концом, принадлежность к женскому полу и генетическое отягощение.

ОРИЕНТИРОВОЧНОЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Поза и подвижность. В то время как недоношенный новорожденный лежит обычно в положении на спине с вытянутыми вниз конечностями, у родившегося в срок новорожденного отмечается уже полная флексия всех конечностей. Неподвижность верхней конечности указывает на паралич типа Эрба или перелом плеча, сниженная подвижность может быть связана с родовой травмой и переломом ключицы. После пассивного выпрямления обе конечности у здорового новорожденного возвращаются в положение флексии.

Тремор может появиться при симптоматической гипогликемии, гипокальциемии, инфекции, чаще наблюдается у новорожденных, родившихся преждевременно и у новорожденных, родившихся у матерей с диабетической болезнью.

Рефлексы. Хватательный рефлекс уже с 37-й недели беременности настолько выражен, что с его помощью можно новорожденного приподнять из подкладки. Рефлекс Моро легко вызывается у всех доношенных ново-

рожденных, появляется около 28-й недели беременности и его отсутствие или угнетение, как и асимметрия являются патологическим признаком. Сосательный рефлекс координирует у доношенных новорожденных с глотанием и его отсутствие связано с перенесенной внутриутробной гипоксией, повреждением ЦНС и инфекцией. Поисковый рефлекс важен для правильной техники грудного вскармливания, голова ребенка поворачивается в направлении стимуляции периоральной области. Если новорожденного поднять, оставив его ножки на твердой плоскости, он осуществляет автоматические движения, как при ходьбе. При поворачивании головы движения глаз происходят в обратном направлении.

УХОД ЗА ЗДОРОВЫМ НОВОРОЖДЕННЫМ

Первичный уход за новорожденным осуществляется в родильном зале непосредственно после рождения и подробно описан в предыдущей главе (с. 60). В отделении физиологических новорожденных повседневный уход включает следующие мероприятия:

1. Постоянный контроль за состоянием здоровья ребенка и его развитием, и в случае отклонений от нормы своевременный диагноз последних;
2. уход за кожей и температурой тела;
3. заботу о питании;
4. профилактику послеродовых инфекций.

Контроль за состоянием здоровья новорожденного осуществляется как путем регулярных врачебных осмотров, как указано выше, так и с помощью квалифицированной работы детских медсестер. Медсестры имеют не только возможность, но и обязаны систематически следить за поведением ребенка (крик, возбудимость, сонливость), приемом пищи и развитием массы тела. Не на последнем месте обнаруживают аномалии или уже четко выраженные болезненные признаки, о которых докладывают врачу или сразу, или при ближайшем врачебном осмотре, в зависимости от степени их тяжести. Существенная часть отклонений от нормального состояния начинается проявляться в течение первых суток, и поэтому новорожденные подлежат в это время повышенной обсервации, которая направлена на оценку основных жизненных функций. О течения периода обсервации ведут подробную запись (с. 99).

Уход за кожей имеет главное место в дневном режиме новорожденного прежде всего по гигиеническим соображениям, так как нежная и ранимая кожа становится входными воротами инфекции.

Первое купание. Первую тщательную обработку кожи следует провести не раньше чем в отделении, чтобы отгородить ребенка от переохлаждения и стресса. Купание проводится после стабилизации дыхания и температуры тела, т. е. у физиологических новорожденных через 1—2 ч после рождения. У новорожденных, перенесших внутриутробную гипоксию, и у переохлажденных новорожденных, как и при ухудшенном кровенаполнении первую гигиеническую ванну рекомендуют проводить не раньше, чем через 2—3 ч после рождения или еще позже. Температуру помещения можно несколько повысить, или же включают обогреватель, помещенный над местом манипуляции с ребенком.

Маслом, которое наливают прямо на места с увеличенным количеством первородной смазки, бережно удаляют последнюю с помощью там-

понов или пеленки и после ополаскивания душем проводят купание с мылом и водой. Температура воды должна поддерживаться на уровне 37 °С, по гигиеническим соображениям применяют только душ.

Дальнейшие купания новорожденных производят или водой с мылом, или антисептическими детергентными средствами без использования мыла. При обоих способах кожа после купания смазывается маслом. Преимуществом детергентных средств является их простота — не надо подвергать специальной обработке пуповинный остаток, снижается обсемененность патогенными микробами и не происходит высыхивание кожи, что способствует сохранению ее целостности. Septonex, 2 % раствор которого показал в ряде чехословацких учреждений хорошие результаты в клинической практике, не раздражает, не вызывает токсичность и гиперсенсбилизацию, однако недостаточно эффективен по отношению к некоторым грамотрицательным микробам. Более эффективными являются органические растворы йода (Jodisol в 1—3 % растворе), которые имеют широкий спектр действия и нетоксичны, но высыхивают кожу и непригодны для частого применения. Кроме того, при контакте с мылом теряют свою эффективность. Гексахлорофен, применяемый в ряде зарубежных учреждений, дает очень хороший эффект, но при его длительном применении могут появиться нервнотоксические осложнения. После его применения следует тщательно ополоснуть кожу. Вопрос об использовании детергентных препаратов и их концентраций находится в стадии разработки в силу меняющихся условий в отделениях. При повышенной опасности нозокомиальной инфекции необходимо применять препараты целенаправленно и в более сильной концентрации. Обслуживающий персонал использует для повседневного мытья рук перед каждой манипуляцией с новорожденным мыло с водой или аналогичные детергентные растворы.

Туалет ягодиц. Кожу ягодиц предохраняют мазью, после дефекации проводят подмывание водой или водой с мылом и снова обрабатывают мазью в достаточно обильном слое. Этим кожа не только предохраняется, но легче смывается с нее тем самым и первородный кал. В отделении новорожденных эффективными оказываются мази, состоящие поровну из ланолина, вазелина, рыбьего жира и цинковой пасты. Опрелость лучше всего лечить обсушиванием на воздухе, обычно в положении ребенка на животике, под обогревателем. В этих случаях хорошее действие оказывает протирание нарушенной кожи 1—2 % раствором генцианвиолета или хлорофилловым маслом.

Уши и нос очищают ватными жгутиками только при загрязнении.

Глаза протирают также лишь в случае выделений, применяя ватный тампон и Ophthalmol-Septonex.

Остаток пуповины обрабатывают спиртовыми детергентными средствами, ускоряющими высыхание. В случае, если детергентные средства используют при купании, нет необходимости подвергать пуповинный остаток специальной обработке. Остаток пуповины отпадает обычно между 4-м и 10-м днем. Его удаление после 48 ч жизни имеет свое оправдание как с точки зрения профилактики бактериальной инфекции, так и в эстетическом отношении; пупочная ранка быстро заживает, лишь исключительно образуется грануломатозная ткань. Преимущество состоит и в том, что матери после выписки из роддома избавлены уже от обязанности ухода за пуповинным остатком. Пупок поливают 10 % спиртовым раствором препарата Jodisol и протирают его увлажненным стерильным

тампоном, после чего остаток удаляют скальпелем или ножницами тесно у кожи, поверхность среза протирают вторым тампоном и затем накладывают третий тампон, насыщенный настойкой йода и плотно стягивают пеленкой. Приклеивание тампона в кожную складку пупка является методом выбора. В исключительных случаях может после отсечения остатка возникнуть кровотечение, и поэтому необходимо за тампоном тщательно следить. При кровотечении накладывают фибринозную пену с тампонадой, в случае более сильного кровотечения следует провести блокаду.

Стул. В течение первых 2—3 дней жизни отходит первородный кал — меконий. При грудном вскармливании кал имеет водянисто-кашицеобразную консистенцию и окрашен в желто-зеленый цвет. У детей, находящихся на искусственном вскармливании, кал становится несколько пластичнее, чем у детей, находящихся на грудном вскармливании, имеет более зеленую окраску и слегка пахнет. Количество дефекаций колеблется обычно в пределах 1—5.

Моча. Мочепускание обычно появляется у новорожденного в течение первых суток, но иногда и физиологически развитые новорожденные начинают мочиться только на второй день. Среднее суточное количество мочи составляет в первый день после рождения 25 мл и в течение 3 дней удваивается, в дальнейшие дни зависит от объема принятой жидкости.

Температура окружающей среды в пределах 23—24 °С обеспечивает соответствующий температурный режим при минимальном одевании ребенка и относительной влажности 50—60 %. Температуру тела измеряет медсестра 2 раза в день экспресс-термометром, введенным в прямую кишку на глубину минимально 3 см от сфинктера. Более часто измеряется температура в период наблюдения и у детей, у которых отмечались отклонения от нормальной температуры. Температура, измеряемая в прямой кишке, существенным образом не отличается у новорожденного от температуры, измеряемой в подмышечной впадине, лишь на 6-й неделе жизни аксиальная температура на 0,5 °С ниже, чем ректальная температура.

Одевание. Новорожденного одевают как можно меньше. Следует пользоваться одеждой из легкого натурального материала, который можно легко стирать и кипятить. Одежда не должна ограничивать свободу движений. На ребенка надевают распашонку и заворачивают его в пеленки. Теплое одеяло используют в первые сутки, у новорожденного с низкой массой тела несколько дольше, позже заворачивают ребенка в конверт и надевают на него ползунки. Удобен материал, предназначенный для однократного пользования, особенно для пеленок. Постоянная температура окружающей среды в пределах 23—24 °С упрощает проблему одевания.

Питание. Забота о правильном питании относится в отделениях новорожденных к важнейшим задачам. Ее успех зависит в значительной мере от опыта и добросовестности обслуживающего персонала, особенно детских сестер. Целью, которой не всегда удается добиться во время пребывания в стационаре, является правильное развитие лактации у матери, которая обеспечивает естественное вскармливание ребенка по крайней мере на протяжении первых 3 мес жизни.

Преимущества грудного вскармливания многочисленны и неоспоримы: материнское молоко всегда доступно, не требует подготовки, имеет соответствующую температуру, по своему составу лучше всего приспособлено потребностям новорожденных и грудных детей, своей стериль-

ностью благотворно действует на процесс бактериального обсеменения кишечного тракта, благодаря наличию содержащихся в нем антител предохраняет ребенка от кишечных патогенных микроорганизмов (см. также с. 55). Грудное вскармливание играет важную роль и в процессе развития эмоциональных отношений между матерью и ребенком.

Развитие лактации. В течение первых 3—4 дней образуется в молочных железах молозиво (колострум), которое имеет желтоватый цвет и густую консистенцию. Оно содержит повышенное количество белков и солей, меньше жиров и сахара, и кроме того в нем находится большое количество противомикробных антител. После нагрубания молочных желез молозиво к 3—5 дню послеродового периода меняется в зрелое молоко, количество которого одновременно увеличивается, иногда внезапно, доходя до 400—500 мл, другой раз нарастание его объема происходит постепенно. После второй недели количество молока составляет при хорошей лактации 600—700 мл.

Таблица 8. Состав материнского молока, коровьего молока, „гуманизированного“ молока Феминар и полноценного молока Сунар

	Состав, г/100 мл						
	Молозиво	Женское молоко	Коровье молоко	Феминар		Сунар	
				подготовленный	в порошке	подготовленный	в порошке
Белки	2,00	1,30	3,50	1,80	13,70	3,50	26,60
Глициды	5,75	7,00	4,70	6,90	53,10	4,80	37,30
Жиры	2,90	3,80	3,60	3,50	27,30	3,50	27,20
Минеральные соли	0,34	0,25	0,75	0,40	3,40	0,80	5,90
Вода	89,00	87,65	87,65	87,40	2,50	87,40	3,00
Средняя калорийная ценность кДж (ккал)	252 (60)	294 (70)	294 (70)	275,1 (65,5)	2 121 (505)	270,9 (64,5)	2 083,2 (496)

Данные о составе грудного молока и его сравнение с коровьим молоком и некоторыми адаптированными молочными смесями представлены в табл. 8. Из табл. 8 видно, что грудное молоко содержит меньше белков и солей, больше глицидов, одинаковое количество жиров; объем воды и калорийная ценность сходны. Потребность в белках покрывается материнским молоком в достаточной мере главным образом потому, что оно содержит больше лактальбумина и меньше казеина. Важную роль играют, по-видимому, и азотистые соединения небелковой природы, количество которых в материнском молоке почти в два раза больше. Глициды материнского и коровьего молока отличаются друг от друга лишь количественно, лактозы находится в человеческом молоке до 7 %, в коровьем молоке 4,5 %. Содержание минеральных веществ в материнском молоке ниже, однако ребенок обеспечен ими в достаточной мере. Оба вида молока содержат соответствующее количество витамина А и В-комплекса. В случае, если мать получает с пищей достаточное количество витамина С,

его содержание в молоке достаточно в первые недели и для ребенка, однако начиная со второго месяца жизни оно уже не в состоянии покрывать потребности ребенка. Оба вида молока имеют низкое содержание витамина D, который следует подавать ребенку от 14-го дня жизни.

Материнское молоко содержит дальше иммуноглобулины, главным образом IgA в высокой концентрации, в меньшем количестве IgG и IgM; собственная продукция IgA лимфатической тканью кишки у новорожденного невелика. В материнском молоке были обнаружены антитела преимущественно против эшерихий, а также против некоторых других микробов и вирусов. Определенную роль в защитных реакциях ребенка играют также лимфоциты грудного молока, лизоцим и лактопротеин (см. также с. 00).

Техника кормления грудью. Начало вскармливания должно быть своевременным, ребенка следует прикладывать к груди вскоре после рождения. При системе „rooming-in“ это требование выполнимо и ребенок прикладывается к груди уже в 1-ый или 2-ой час жизни, соответственно его желанию и состоянию. При системе отдельных палат новорожденных ребенок обычно прикладывается к груди через 6 ч, лишь у оперативных родов через 12—24 ч после рождения.

Перед началом кормления мать тщательно моет руки, проводит легкий массаж соска и занимает удобную позу лежа на боку с возвышенной верхней частью туловища и грудью. Во время прикладывания ребенка к груди важную роль играет поисковый рефлекс, являющийся одним из основных рефлексов новорожденных. Матерей следует об этом рефлексе предупредить и сестры должны учитывать его во время прикладывания. Когда ребенок почувствует молоко или нежное прикосновение груди на щеке или вблизи рта, он поворачивает голову в сторону раздражения, открывает рот, захватывает сосок. Ребенка удобно прикладывать к груди и придерживают одной рукой, вторая рука поддерживает молочную железу таким образом, чтобы нос ребенка не прижимался к ней. Сосок находится внутри полости рта, внешние края околососкового кружка между деснами и губами на границе пигментной части ареолы и кожи. Мать поддерживает молочную железу III и IV пальцами и вкладывает сосок прямо в рот ребенка. Перед носом ребенка должно остаться достаточное место, чтобы он смог свободно дышать.

Для первых дней рекомендуют кормить ребенка 5—7 мин и только после того, как сосок адаптируется, удлиняют время кормления до 10—15 мин. Некоторые новорожденные высасывают свою порцию уже в течение 5 мин, между тем как другие пьют медленнее и можно держать их у груди до 20 мин, если соски не повреждены. Большинство новорожденных высасывают максимум своей нормы за 5—10 мин.

Количество высосанного молока определяют путем взвешивания ребенка до и после каждого кормления, решающим показателем является общий суточный объем полученного молока. Первые порции молока небольшие, составляют 5—10 г, и с каждым днем увеличиваются примерно на 10 г, так что к концу 1-й нед суточное количество полученного молока составляет у доношенного новорожденного примерно 400—450 г. Кроме того, новорожденных взвешивают ежедневно, лучше всего перед утренним кормлением и без одежды. Регулярное увеличение массы тела и хорошее состояние ребенка свидетельствуют о том, что питание обеспечено в достаточной мере. Этот способ контроля пригоден, как правило, для применения в домашних условиях, после выписки из стационара, причем определение

количества полученного молока путем взвешивания следует проводить только в случае неудовлетворительного развития ребенка, перед его переходом на искусственное вскармливание.

Режим кормлений и интервалы между ними. Оптимальная система грудного вскармливания должна удовлетворять физиологическим потребностям ребенка, который в соответствии со своим индивидуальным ритмом сам заявляет о том, что голоден. Интервалы между кормлениями варьируют между 2 и 4 ч и со временем количество порций устанавливается на 6—8 кормлений в сутки. Вскармливание ребенка соответственно его желанию обычно трудно осуществимо при системе раздельного обслуживания матерей и новорожденных, и поэтому ребенок прикладывается к груди через каждые 3 1/2 ч 6 раз в сутки, детей с малой массой тела кормят через 3 ч, т. е. 7 раз в сутки. Тем не менее при выписке из родильного дома следует предупредить матерей о преимуществах соответствующего индивидуального подхода к вскармливанию, который является лучшей предпосылкой развития и поддержания лактации.

Необходимо, конечно, иметь в виду, что новорожденный может плакать по многим другим причинам и что его крик, следовательно, не всегда является показанием к кормлению. Мать приобретает вскоре необходимый опыт и между ней и ее ребенком возникает, как правило, отношение полной гармонии.

Противопоказание к кормлению грудью. У здорового доношенного новорожденного и здоровой матери противопоказаний для грудного вскармливания не существует. Применяемые матерью медикаменты могут переходить в молоко, но изредка в действенной дозе. Из лекарств оказывают неблагоприятное воздействие наркотики, тетрациклин, thiouracil, оральные контрацептивы, препараты йода, алкалоиды спорыньи.

При наличии некоторых хронических заболеваний у матери уместно прекратить грудное вскармливание по показанию со стороны матери, так как секреция молока представляет значительную потерю калорий. Противопоказанием к грудному вскармливанию являются дальше некоторые серьезные заболевания матери, как сепсис, эклампсия, активный туберкулез, лактационный психоз и др.

Искусственное вскармливание. Основой искусственного вскармливания новорожденных и детей первых месяцев жизни является всегда коровье молоко. В первые месяцы жизни ребенка оно не используется в естественном виде, но адаптируется, причем адаптация происходит в двух направлениях.

1. Содержание питательных веществ в коровьем молоке изменяют таким образом, чтобы питание по своему составу приближалось к грудному молоку. Это значит, что снижают содержание в нем белков и солей, повышают содержание глицидов и жиров или же добавляют витамины и рассеянные вещества, особенно железо. Хорошие препараты „гуманизированного“ молока отличаются нередко высоким качеством, тем не менее они не в состоянии заменить биологические свойства грудного молока, особенно его защитные противoinфекционные свойства.

2. Адаптированное молоко путем технической обработки обезвоживается, меняясь, таким образом, в сухой препарат. Тем самым освобождается от микроорганизмов и сохраняет устойчивость при хранении. Введение сухого молока в ранний период жизни стало главным фактором, обуславливающим успешную профилактику кишечных инфекций, которые

в прошлом ставили под угрозу жизнь искусственно вскармливаемых детей.

К главным препаратам искусственного молочного питания в ЧССР относятся:

Так называемое „гуманизированное“ молоко (*Феминар*), т. е. сухое молоко, которое по своему составу близко к грудному молоку и используется в качестве основного препарата в случаях, когда грудного молока недостаточно. В отличие от коровьего молока оно содержит меньше белков, обогащено лактозой и часть молочного жира заменена подсолнечным маслом, что обеспечивает достаточное количество эссенциальной жирной линолевой кислоты. Ввиду того, что в „гуманизированном“ молоке снижено не только содержание солей, но и содержание белков, почки не перегружаются в период новорожденности осмотически активными веществами. Единый способ разведения смеси без каких-либо дальнейших примесей гарантирует простоту и быстроту приготовления.

Полноценное сухое молоко (Сунар) используется при питании грудного ребенка в возрасте от 2—3 месяцев жизни, но можно его назначать и новорожденным. В этот период разводится в соотношении 2 : 3, от 4-го мес жизни в соотношении 3 : 4 и в период, когда часть молочной дозы заменяется овощной дозой, применяется полноценная молочная смесь. К разбавленному молоку добавляется сахар в объеме 5 %, к полноценному в объеме 2 %.

Адаптированная кисло-молочная лечебная смесь (Лактон) представляет собой сухое коровье молоко с пониженным содержанием жиров, в котором часть лактозы посредством сквашивания заменена молочной кислотой. Назначается после реанимации при поносных заболеваниях и при некоторых видах диеты с пониженной доставкой жиров.

Техника кормления новорожденного из бутылки не менее важна, чем техника грудного вскармливания. Спокойная обстановка, удобная поза ребенка и матери или сестры обеспечивают правильное наклонение головы и бутылки таким образом, чтобы соска с небольшим отверстием была постоянно заполнена молоком. Ребенок захватывает соску подобным способом, как и сосок материнской груди и высасывает положенную норму в течение 8—10 мин. После кормления, а при необходимости и во время кормления ребенку дают возможность избавиться от проглоченного воздуха срыгиванием.

Вода, используемая для разведения молока, должна быть гигиенически безвредной, содержание в ней азотнокислых солей не должно превышать уровень 15 мг/л. Ввиду того, что ни прокипячение, ни простая дистилляция не оказывают влияние на содержание азотнокислых солей, необходимо при их высшей концентрации использовать воду из другого источника, т. е. воду, подверженную специальной редистилляции, или некоторую из минеральных вод. В случае, если вода бедна фтором, следует добавлять фтор в таблетках. Суточная доза у грудных детей покрывается 1 таблеткой фторида натрия, содержащей 0,25 мг фтора.

Температуру вводимого молока следует поддерживать на уровне около 35 °С. Слишком теплая пища может оказать вредное влияние на слизистую оболочку рта. Температура воды для подогревания молока контролируется термометром.

ПРОФИЛАКТИКА ПОСТНАТАЛЬНЫХ ИНФЕКЦИИ

Как указано в соответствующей главе (с. 79), основным требованием является безупречное соблюдение гигиенических правил.

Важнейшим мероприятием в борьбе против внутрибольничной инфекции является тщательное мытье рук при входе в отделение и повторное мытье после обследования ребенка. Ношение масок считается сейчас уже необязательным, маски используются только исключительно при подозрении на инфекцию верхних дыхательных путей. Они должны полностью закрывать рот и нос и следует их часто менять. Носить защитный халат и надевать бахиллы на уличную обувь считается обязательным в специальных отделениях.

К противоифекционным мероприятиям относится *вакцинация против туберкулеза*. У доношенных здоровых новорожденных она проводится с 3-го дня жизни, у недоношенных и у детей с патологией в индивидуальном порядке позже. После обработки кожи впрыскивают строго внутримышечно 0,1 мл вакцины в левое плечо, дорсально от средней линии. Образуется папула диаметром около 0,6 мм, которая быстро исчезает, пластырь не наклеивается. Карта о проведении прививки БЦЖ передается в противотуберкулезный диспансер. Осуществление иммунизации против туберкулеза отмечается в записи о состоянии новорожденного, свидетельство о получении вакцины БЦЖ передается матери при выписке из стационара.

ОТДЕЛЕНИЕ ОБСЕРВАЦИИ

В соответствии с принятой в ЧССР концепцией ухода за новорожденным следует при каждом отделении новорожденных организовать службу наблюдения. Это мероприятие преследует две цели.

1. Служит интенсивному наблюдению за новорожденными в первые часы после рождения с целью своевременного выявления любого отклонения от нормы и обеспечения соответствующего лечения, и в серьезных случаях служит основанием для перевода ребенка в отделение патологии новорожденных. Имеются преимущественно в виду функциональные состояния, начинающиеся или углубляющиеся в первые часы адаптации к внеутробной среде. Активная обсервация проводится в обязательном порядке обычно в течение суток, изредка дольше.

2. В стационарах, не располагающих собственным отделением патологии новорожденных, обсервационный пост обеспечивает необходимую первичную помощь новорожденным, подлежащим ранней перевозке в терапевтическое отделение другого учреждения, до тех пор, пока перевозка не осуществлена. И при хорошей организации службы транспорта нельзя исключить задержку, которая может длиться часами, и недостатки в деле обеспечения первичного ухода в первые часы жизни (переохлаждение, гипоксия, голодание) могут иметь серьезные последствия.

Мощность и оснащенность поста интенсивного наблюдения зависят от общего коечного фонда и терапевтических возможностей стационара. Это может быть самостоятельное помещение с соответствующим оборудованием, однако опыт показал, что особенно в учреждениях небольшой и средней мощности полное отделение поста обсервации от других помещений оказывается невыгодным, так как затрудняется тем самым работа

медсестер. Целесообразным является простое выделение кроваток, которые надлежащим способом обозначают (цветным диском, лентой и т. п.) и их количество может варьировать в соответствии с актуальной потребностью. Эта система выгодна особенно тогда, если наблюдения подвержены после рождения все дети, так что постепенно закладываются смежные кроватки.

Если наблюдационный пост служит как переходное лечебное учреждение перед осуществлением транспортировки ребенка, он должен быть оснащен по крайней мере одним надежно работающим инкубатором, простым реанимационным устройством, отсасывающим прибором, оборудованием для инфузионной терапии и для питания постоянным зондом. Далее необходимо обеспечить возможность проведения основных лабораторных исследований, в частности билирубина, кислотно-щелочного равновесия, гликемии, формулы крови. Пост должен также располагать возможностью рентгенологического исследования.

Показания к активной обсервации. Исходя из опыта, что неожиданное ухудшение состояния может иметь место и у новорожденных, у которых во время беременности и родов не были обнаружены никакие факторы риска, в течение первых суток целесообразно проводить активную обсервацию у всех без исключения новорожденных.

Если это требование невозможно выполнить по каким-либо причинам, интенсивное наблюдение проводится в показанных случаях, причем преимущественно у двух групп детей. Это прежде всего новорожденные, родившиеся от отягощенных беременностей с минимально выраженной или неопределенной патологией, например дети матерей с неосложненным диабетом или гестозом, дети женщин с группой крови 0, с генетическим отягощением, дети матерей, у которых были приняты меры по сохранению беременности. Вторую группу составляют новорожденные с наличием послеродовых осложнений, у которых, как показывает опыт, проявляется тенденция к быстрому улучшению состояния, например умеренная степень недоношенности или гипотрофии, состояние после непродолжительной гипоксии в родах, дети после неосложненных оперативных родов и дети матерей, подвергавшихся медикаментозной терапии во время беременности. Значение поста обсервации, его функция и показания к помещению в нем новорожденных зависят от местных условий и особенно от дальности лечебного отделения соответствующего уровня. Поэтому нецелесообразно приводить здесь подробный и исчерпывающий перечень показаний к активной обсервации.

Во всех приведенных ситуациях обычно вызывают в родильный зал педиатра, который после обследования ребенка решает, в какое отделение новорожденный будет переведен или куда его следует перевезти. Показания к транспортировке в терапевтическое отделение приведены на с. 74.

Активную обсервацию новорожденных проводят детские сестры в рамках своего дежурства в отделении новорожденных. Контролируются:

1. температура тела — через каждые 6 ч;
2. частота дыханий — через каждые 3 ч, при отклонениях от нормы чаще; одновременно проверяется качество дыхания (грудное или брюшное дыхание, затягивание, стонущее дыхание, дыхание типа гасп, апноэ);
3. кровотечение из пуповинного остатка, в первые 12 часов жизни каждый час;

4. цвет кожных покровов (розовый, бледный, серый, цианотичный, желтушность);

5. нервная реактивность (раздражимость, тремор, гипер- или гипотония, судороги);

Таблица 9. Запись медицинских сестер для наблюдения за состоянием новорожденного в первые 24 ч жизни

Фамилия ребенка		Дата и час рождения												
Час		0	2	4	6	8	10	12	14	16	18	20	22	24
Температура (ректальная), °С														
Кожа	розовая													
	бледная													
	серая													
	акроцианоз													
	цианоз													
	желтуха													
	отеки													
Дыхание	частота дыханий в минуту													
	грудное													
	брюшное													
	с затягиванием													
	стонущее													
	gasps													
	апноэ (продолжительность)													
Неврологические признаки	раздражимость													
	тремор													
	гипертония													
	судороги													
	гипотония													
Частота сердцебиений в минуту														
Кровотечение (пуповинный остаток)														
Рвота														
Слюноотделение														
Меконий														
Мочепускание														
Отсасывание														
Подпись медицинской сестры														

Примечание:

температура контролируется через 6 ч, при отклонениях от нормы чаще, частота дыханий через 3 ч, пуповинный остаток в первые 12 ч жизни через 1 ч, затем через 3 ч, остальные данные записывать во время их появления, сердцебиение — лишь по особому указанию врача.

6. пищеварительный тракт (слюноотделение, срыгивание, рвота, отхождение первородного кала);

7. мочеиспускание.

Данные, приведенные в п. 4—7, контролируются, если нет других показаний, при пеленании ребенка. Выявленные данные записываются в стандартный бланк; образец, применяемый в Институте охраны матери и ребенка в Праге, приведен в табл. 9. Медицинская сестра извещает врача о серьезных отклонениях.

При уходе за новорожденным, подлежащим транспортировке в терапевтическое отделение, соблюдаются принципы интенсивного выхаживания на уровне, соответствующем возможностям данного учреждения.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ОТКЛОНЕНИЙ ОТ НОРМЫ В ПОСЛЕРОДОВОЙ ПЕРИОД

В течение периода адаптации могут у ребенка, находящегося в отделении физиологии новорожденных, развиться более или менее выраженныестораживающие симптомы, появляющиеся иногда быстро и внезапно, другой раз незаметно. В большинстве случаев они проявляются в течение первых суток жизни, и ввиду этого в ЧССР регламентировано проводить в этот период интенсивное наблюдение за всеми новорожденными, или по крайней мере за новорожденными группы риска (с. 97). В последующие дни медицинские сестры обязаны тщательно следить за последующим развитием новорожденных. Помимо этого новорожденные ежедневно обследуются во время регулярных врачебных обходов. Кроме признаков, выявляемых в первые часы после рождения, следует направить внимание на развитие лактации, прием пищи и прибавку массы тела, отхождение мекония и стула, на изменения в характере крика, проявления кровотечения и инфекции. Аномальную симптоматику обнаруживает обычно медсестра, врач ее анализирует и дополняет целенаправленным клиническим и (или) лабораторным исследованием. Главная цель диагностических мероприятий в отделении физиологии новорожденных заключается в том, чтобы решить, может ли ребенок в этом отделении остаться, можно ли ему обеспечить здесь лечебную помощь в соответствующем объеме, или необходима ли транспортировка ребенка в другое, более современно оборудованное учреждение.

Подробные диагностические и терапевтические методы описаны в соответствующих главах этой книги. К частым и серьезным симптомам периода новорожденности относятся:

Расстройства дыхания. У новорожденного они могут возникнуть в любое время его пребывания в отделении новорожденных. Они проявляются как учащенное, замедленное или поверхностное дыхание, резко аритмичное и даже периодическое дыхание, паузы апноэ и дыхание типа gasps, стонущее дыхание, затагивающееся, раздувание крыльев носа, инспираторный стридор. Причины этого могут быть следующие:

1. Центральные, обусловленные гипоксическим или травматическим повреждением ЦНС или незрелостью последней. На центральные причины указывает наличие дальнейшей неврологической симптоматики (с. 196);

опыт подтверждает, что некоторые типы дыхательных расстройств (например, нерегулярное, поверхностное дыхание, паузы апноэ) чаще встречаются при поражении ЦНС. Следует, однако, иметь в виду, что периферическое расстройство дыхания может быть обусловлено гипоксическим поражением ЦНС, и наоборот, первичное повреждение ЦНС может способствовать развитию легочных осложнений.

2. Периферические причины расстройств дыхания обусловлены непроходимостью дыхательных путей, легочной патологией, изредка вялостью дыхательных мышц. Клинически эти нарушения проявляются чаще всего как учащенное дыхание или диспноэ с затягиванием и раздуванием крыльев носа и стонущим выдохом. Оценивая причины этих расстройств у доношенных детей, следует иметь в виду возможность аспирации мекония, наличие диафрагмальной грыжи небольшого размера, пневмоторакса и других врожденных пороков, поражающих верхние и нижние дыхательные пути, грудную клетку и легкие, реже дыхательную мускулатуру. Позже могут иметь место кровотечения в легкие, пневмония, можно предполагать и врожденные пороки сердца. У недоношенных детей главной причиной этого является образование так называемых гиалиновых мембран и структурная незрелость легочной ткани. Некоторые из этих клинических состояний диагностируются уже в родильном зале, другие развиваются постепенно.

Апноэ характеризуется прекращением дыхания, продолжающимся не менее чем 15—30 с или меньше, которое сопровождается уменьшением частоты сердцебиений, цианозом или гипотонией. Такое состояние может наблюдаться как единичный эпизод, например у недоношенных детей или при аспирации пищи, а также как первый признак серьезного заболевания (повреждение ЦНС, сепсис) или прогностически неблагоприятный признак далеко зашедшего патологического процесса (респираторный дистресс недоношенных, повреждение ЦНС, состояния агонии).

Сравнительно частым доброкачественным осложнением является *предходящая тахипноэ* новорожденных, которая развивается после нормально протекающих и законченных в положенный срок родов, и проявляется как стойкое увеличение частоты дыханий при нормальной клинической и лабораторной картине, лишь на рентгенограмме легких иногда обнаруживается небольшое расширение сердца и периферическая штриховка в области корня легких. Состояние приходит в норму в течение 2—3 дней. Полагают, что причиной тахипноэ является замедленное всасывание альвеолярной жидкости.

Из диагностических методов к основным относится хороший рентгеновский снимок, проведенный без риска ухудшения состояния новорожденного. Остальные методы зависят от оснащенности и возможностей данного отделения. Если новорожденный остается в отделении, необходимо обеспечить ему соответствующую первичную помощь, т. е. отсасывание, кислород, адекватные температурные условия и доставку источников энергии, а в случае надобности коррекцию кислотно-щелочного равновесия.

В более серьезных случаях осуществляется перевозка ребенка в отделение патологии новорожденных или в хирургическое отделение с целью дальнейшего подробного исследования и лечения, причем срок перевозки и ее условия должны быть с точки зрения тяжести состояния ребенка оптимальными.

Цианоз характеризуется синюшной или серой окраской кожных покровов и слизистых оболочек, возникающей при наличии в капиллярной крови 4—6 г на 100 мл редуцированного гемоглобина. Цвет кожи необходимо исследовать при хорошем дневном свете и при хороших температурных условиях. Следующий краткий перечень является схематическим ориентиром для врача при обсуждении им дифференциальной диагностики.

1. Локализованный цианоз:

а) на лице, или при родах тазовым концом на ягодицах или на конечностях является признаком застойного венозного стаза, проявляющегося нередко одновременным наличием петехий или гематом;

б) акроцианоз может быть проявлением персистирующего нарушения адаптации кровообращения, вазомоторной неустойчивости, охлаждения, но также признаком шока, например септической этиологии;

в) периоральный и периназальный цианоз может быть первым признаком тяжелого состояния (пневмопатии, повреждения ЦНС, аномалии сердца);

г) цианоз нижней половины тела бывает признаком инфантильного типа коарктации аорты.

2. Генерализованный цианоз:

а) сердечная этиология (врожденные пороки сердца с наличием право-левостороннего шунта, или пороки сердца и заболевания, вызывающие сердечную недостаточность, в частности пароксизмальную тахикардию, миокардит, перикардит, фиброэластоз, гипоксические нарушения миокарда и др.);

б) причины респираторные, центральные и периферические, которые сходны с причинами дыхательных расстройств (с. 100) и проявляются цианозом, если гипоксия капиллярной крови сочетается с достаточно большой редукцией гемоглобина;

в) другие причины, к которым относятся полиглобулия (как результат трансфузии между двумя плодами или между матерью и плодом, слишком массивная плацентарная трансфузия, особенно у детей с малой массой тела при рождении или слишком массивные трансфузии терапевтического назначения), метгемоглобинемия, гипогликемия и особенно сепсис и шок-овое состояние.

Локализованный цианоз бывает, как правило, доброкачественной природы и не требует перевода новорожденного в специальное отделение, тем не менее может быть и первым признаком тяжелого заболевания. Генерализованный цианоз, стойкий или приступообразный, или ухудшающийся во время крика ребенка, является обычно настораживающим прогностическим симптомом дальнейшего ухудшения состояния.

При клиническом обследовании надо всегда следить за указанными изменениями в системе дыхания и кровообращения, обращать внимание на изменение окраски кожных покровов при подводке кислорода и на общее поведение и развитие новорожденного. К основным исследованиям, осуществимым в отделении новорожденных, относится рентгеновский снимок легких и сердца, ЭКГ, формула крови, в том числе и гематокрит (с. 340), исследование кислотно-щелочного равновесия, pO_2 и гликемии.

Новорожденные с непрекращающимся генерализованным цианозом почти всегда подлежат транспортировке в учреждение, способное обеспечить более подробный диагноз и терапию. Перед транспортировкой не-

обходимо оказать этим детям первичную помощь, заключающуюся в обеспечении температуры тела, дыхания и соответствующего объема жидкости и калорий. В случае сердечной недостаточности врач в отделении новорожденных обязан провести соответствующее лечение еще перед транспортировкой.

Желтуха представляет наиболее частую аномалию периода новорожденности вообще, но в большинстве случаев имеет транзиторный и доброкачественный характер. С другой стороны, в неблагоприятных случаях она может вызвать одно из наиболее тяжелых заболеваний новорожденного — ядерную желтуху. Поэтому подбор правильного диагностического и лечебного метода является очень ответственной задачей врачей и медицинских сестер, работающих в отделении новорожденных.

Основная задача заключается в том, чтобы обсудить вопрос, находится ли выявляемая желтуха еще в пределах физиологической нормы или выходит за ее рамки и требует наблюдения или лечения, которое осуществляется или прямо в отделении новорожденных (фототерапия), или в отделении патологии новорожденных. Во всех случаях более резко выраженной желтухи необходимо провести точное определение уровня общего и прямого билирубина, для чего в каждом учреждении должно иметься соответствующее оснащение. Интенсивность окраски кожных покровов является лишь приблизительным показателем степени тяжести билирубинемии и представляет скорее показание для проведения биохимического исследования.

Диагноз так называемой *физиологической желтухи* ставится на основе метода исключения, т. е. исключения ненормального процесса метаболизма билирубина. На нефизиологическое течение указывает:

1. ранее появление желтухи или ее затяжное течение;
2. высокий уровень общего билирубина, условно выше 205,3 мкмоль/л (12 мг/100 мл);
3. поздний срок возникновения желтухи, т. е. 4-й день жизни и позже;
4. присутствие значительного количества конъюгированного билирубина, превышающего 34,2—51,1 мкмоль/л (2—3 мг/100 мл).

При выявлении некоторого из этих отклонений необходимо следить за динамикой билирубинемии, определяя уровень билирубина в сыворотке крови один раз в день, при его быстром подъеме по крайней мере два раза в день.

Наиболее важным оказывается определение очевидной или интенсивной желтухи в течение первых суток, так как последняя является достоверным признаком ускоренного распада красных кровяных телец. Усиленный гемолиз вызывает быстрый подъем неконъюгированного билирубина до высоких концентраций и является главной причиной возникновения ядерной желтухи. Гемолитическая болезнь новорожденных возникает почти всегда на почве несовместимости крови между матерью и плодом по резус-фактору или по системе АВО. Серологический конфликт по резус-фактору обычно, однако не всегда, прогнозируется во время беременности. После рождения гемолитическая болезнь определяется на основе положительного прямого теста Кумбса. Гемолитическая болезнь по системе АВО обычно не прогнозируется и подозрение на нее вызывает ранняя желтуха, если мать имеет группу 0 и новорожденный группу А или В. Достоверное подтверждение гемолитической болезни по системе АВО обычно не проводится и в терапевтическом отношении в этом даже

нет необходимости. Новорожденного с гемолитической болезнью следует перевести в соответствующее отделение.

Остальные нефизиологические формы желтухи периода новорожденности развиваются медленнее и требуют систематического контроля уровня билирубина. Дифференциальный диагноз подробно описан на с. 298. Более тяжелые формы требуют перевозки в отделение патологии новорожденных, в менее тяжелых случаях можно применить фототерапию в соответствии с показаниями, приведенными на с. 302.

Судороги являются в период новорожденности симптомом нечастым, однако всегда очень серьезным. Диагноз типичных тонических или клонических судорог не представляет трудностей, однако раздражение ЦНС может иметь атипичные формы, как напр. приступы тремора, движения глазных яблок, вазомоторные изменения или расстройства дыхания (апноэ).

Дифференциальный диагноз и терапия подробно описаны на с. 207. Приступ судорог немедленно требует применения неотложных лечебных мер, в дальнейший период обычно приходится перевести ребенка в отделение патологии новорожденных с целью обеспечения правильного диагноза и лечения.

Рвота. Срыгивание и рвота новорожденных являются часто симптомом проходящим и доброкачественным, могут быть следствием отхождения заглоченных околоплодных вод или пищи в случае аэрофагии или перекорма. С другой стороны, они могут быть признаком серьезного заболевания и связаны с риском аспирации. Подозрение на патологические причины возникает:

1. если рвота появляется часто и имеет затяжной характер;
2. если рвотные массы содержат патологическую примесь, как кровь желчь или содержимое кишечника;
3. при наличии симптомов нарушения проходимости кишечника, проявляющегося как позднее отхождение мекония, задержка стула и его ненормальная консистенция, примесь крови, слизи и т. д., и при наличии брюшной симптоматики (вздутие, болевой симптом, данные пальпации);
4. при наличии признаков повреждения ЦНС или инфекции.

Причины патогномической рвоты можно ориентировочно разделить, во-первых, на локальные, вызванные обычно структурными, изредка функциональными изменениями пищеварительного тракта, во-вторых, на общие или отдаленные, вызывающие рвоту посредством воздействия преимущественно рефлекторных механизмов.

Локальные причины:

- а) нарушение акта глотания, возникшее на фоне атрезии, стеноза или сдавления пищевода, грыжи пищеводного отверстия диафрагмы, дефекта кардии, синдрома Пьера Робина;
- б) супрапапиллярное нарушение пассажа, вызванное заворотом желудка, стенозом или атрезией привратника или двенадцатиперстной кишки, кольцеобразной поджелудочной железой;
- в) инфрапапиллярное нарушение пассажа на почве стеноза или атрезии любого участка кишки, незавершенного заворота кишечника, заворота кишок, инвагинации, болезни Гиршпрунга (врожденный мегаколон), меконияльного илеуса, перитонита.

Общие причины включают две основные группы, а именно:

1. нарушение деятельности ЦНС (см. с. 196),

2. тяжелые инфекционные болезни, как сепсис, менингит, пневмония, энтероколит, инфекция мочевыводящих путей.

К редким общим причинам патологической рвоты относятся также расстройства водного и электролитного баланса, например при адреногенитальном синдроме с нарушением выведения солей.

Патогномоническая рвота обычно выявляется медицинскими сестрами при обсервации. Ее всегда следует оценивать как серьезный симптом, требующий немедленного обнаружения причин и решения вопроса о применении каузальной терапии. Исследование направлено преимущественно на выявление локальных причин, чаще всего врожденных аномалий пищеварительного тракта, требующих нередко неотложного хирургического лечения. Кроме клинического исследования, дающего информацию о проходимости пищевода и кардии или заднего прохода и выявляющего брюшную симптоматику, к основным методам относится обзорная рентгенограмма брюшной полости в перевернутом (вниз головой) положении ребенка, картина крови, или же исследование электролитов. В случае сомнительных или положительных результатов исследования необходима своевременная транспортировка новорожденного в хирургическое отделение с целью обеспечения более подробной диагностики и раннего лечения.

Рвота, сопровождающая нарушение функции ЦНС, диагностируется обычно без затруднений. Ребенка, как правило, переводят в отделение патологии новорожденных уже из родильного зала или после первого обследования педиатром. Рвота может быть также первым признаком неожиданной тяжелой инфекции, и необходимо вести в этом направлении соответствующие поиски.

Нарушения кишечной проходимости проявляются наиболее отчетливо, если не считать рвоту и брюшную симптоматику, отклонениями в отхождении мекония, изредка стула. При нормальных обстоятельствах меконий начинает отходить в первые сутки и его эвакуация заканчивается до 3—4 дней, когда наступает переход к молочному стулу. Задержка в отхождении мекония или изменения его качества служат показанием к обсервации и обследованию ребенка.

Причины нарушенного прохождения содержимого пищеварительного тракта, как правило, врожденные пороки, описаны в предыдущем разделе. В принципе можно сказать, что чем ниже находится препятствие проходимости, тем отчетливее проявляется задержка в отхождении мекония и вздутие живота и тем медленнее развивается рвота. Если нарушение локализовано выше, то имеет место обратный процесс. Исследование такое же, как и при дифференциальной диагностике рвоты. В случае необходимости исследование дополняется обзорной рентгенограммой брюшной полости в перевернутом (вниз головой) положении ребенка. При подозрении на нарушение проходимости пищеварительного тракта необходимо провести хирургическое обследование, или же перевести ребенка в соответствующее отделение.

Понос. Новорожденный выделяет в течение первых 3—4 дней меконий в количестве 1—6 испражнений в сутки. В последующие дни так называемый переходный стул может быть окрашен в зеленый цвет и иметь рыхлую и подчас несколько водянистую консистенцию, однако хорошее общее состояние исключает аномалию.

Понос характеризуется частыми, жидкими, водянистыми и нередко

выбрасываемыми фонтаном испражнениями, отмечается ухудшение общего состояния, беспокойство, отказ от пищи, внезапная потеря массы тела, дегидратация, шок. Среди других причин наиболее частой является бактериальная или вирусная инфекция, приобретенная уже при прохождении по родовым путям или, что бывает чаще, перенесенная из окружающей среды руками или с пищей (см. также с. 323). Ввиду опасности распространения эпидемии ребенка следует немедленно изолировать.

Гораздо реже понос возникает на фоне дефицита пищеварительных ферментов, преимущественно тех, которые расщепляют дисахариды. Следующей нечастой причиной возникновения поноса бывает гиперсенситбилизация к молоку, особенно коровьему.

Расстройства кровенаполнения кожи проявляются как 1. бледность; 2. красная окраска (плетора); 3. феномен Арлекина.

1. Резкая *бледность кожных покровов и слизистых оболочек* может быть проявлением истинной анемии или нарушения кожной циркуляции, например при централизации кровотока.

А. Гемолитическая анемия является основным признаком гемолитической болезни, развившейся на почве резус-конфликта, изредка по системе АВО. Антенатально возникшие формы анемии являются, наряду с остальными серьезными признаками, выражением тяжелого эритробластоза и в отделении физиологии новорожденных с ними, как правило, не встречается. Постнатальная анемия может развиваться на фоне гемолитической болезни, которая не лечилась путем заменных переливаний крови. В последние годы это нередко случается после применения фототерапии.

Б. Геморрагическая анемия может возникнуть антенатально вследствие кровопотерь различной этиологии (см. с. 347). Встречается относительно редко, однако при наличии тяжелых форм может быть опасной и требует немедленного лечения. Постнатальное кровотечение может быть наружным, причем наиболее частым бывает кровотечение из пуповинного остатка после его отсечения или в пищеварительный тракт при наличии геморрагической болезни и его диагноз не представляет трудностей, если за ребенком тщательно наблюдают. Внутреннее кровотечение может иметь место при травматическом повреждении печени или селезенки. В современном акушерстве встречается в единичных случаях, но является очень опасным и его диагноз иногда затруднителен.

В. Частой причиной бледности, возникшей на основе нарушения циркуляции в капиллярах кожи, является шок, в развитии которого могут играть роль различные факторы, в частности тяжелая инфекция, особенно кишечная, травма ЦНС, заменное переливание крови, дегидратация и т. п. Эти состояния всегда сопровождаются тяжелым общим состоянием и другими серьезными признаками.

2. *Плетора*. Кожа новорожденного бывает часто после удаления первородной смазки ярко красной и даже пунцовой; насыщенно-красный цвет может быть обусловлен высоким содержанием в крови гемоглобина при полицитемии. Это сравнительно частый феномен, особенно у новорожденных с малой массой тела при рождении. У доношенных новорожденных встречается редко. Высокая вязкость крови при полицитемии может неблагоприятно отражаться на функции ЦНС и в таком случае требует лечения. Подробности приводятся на с. 349. Основным методом при отклонениях кровенаполнения кожи является во всяком случае исследование картины крови, в том числе и гематокрита, лучше всего

из венозной крови. Выбор дальнейших методов зависит от характера и тяжести основного процесса.

3. *Кожа Арлекина* представляет редкий и интересный феномен, при котором одна половина тела ребенка красная и вторая бледная, границу между ними составляет продольная острая линия. Это переходное, явно безвредное явление, этиология которого неизвестна.

Нарушения терморегуляции. Нормальная температура новорожденного, измеряемая в глубине прямой кишки, составляет в среднем $36,8 \pm 0,2$ °С. Хотя организм новорожденного является **гомойотермным**, тем не менее его терморегуляция в силу некоторых причин малоэффективна (см. с. 27). Отклонения в смысле гипо- и гипертермии часты и немаловажны.

Гипотермия характеризуется понижением глубокой температуры тела ниже 36 °С; при температуре ниже 35 °С имеет место значительное переохлаждение. Переходное снижение температуры наступает почти всегда после извлечения ребенка в родильном зале и при соответствующей степени оно, очевидно, нормально развитому новорожденному вред не наносит. В отделении доношенных новорожденных значительное снижение температуры тела может возникнуть только при неадекватных условиях окружающей среды, например во время купания и длительного обследования. Редко наблюдается снижение температуры при начинающейся общей инфекции.

Гораздо более серьезной проблемой является гипотермия у новорожденных с малой массой тела при рождении (см. с. 237).

Гипертермия. Повышение температуры тела выше 37 °С служит показанием для интенсивного наблюдения за ребенком, включая повторные измерения температуры. Температура выше 37,5 °С представляет аномалию и требует диагностического обсуждения или же лечения. Повышение температуры тела у новорожденных не является в большинстве случаев признаком инфекции, как это бывает у взрослых.

1. Высокая температура, обусловленная дегидратацией, отмечается обычно в период наибольшей потери массы тела после рождения (более 10 % массы тела при рождении). Ребенок находится в хорошем состоянии, с аппетитом принимает жидкость, что обычно способствует понижению температуры до нормальных величин. В спорных случаях можно измерить осмолярную концентрацию плазмы. Показатели выше 300 осмоль/кг воды указывают на обезвоживание.

2. Гипертермия, вызванная перегреванием, может иметь место при высокой температуре окружающей среды, инкубатора или бокса, или при чрезмерном укутывании ребенка. Коррекция температуры окружающей среды приводит к быстрому снижению температуры у новорожденного.

3. Повышение температуры на фоне повреждения ЦНС не представляет диагностических трудностей, если имеются дальнейшие признаки повреждения головного мозга.

4. Высокая температура при инфекции является серьезным, однако не постоянным симптомом. Диагноз может представлять трудности, если заболевание развивается постепенно и сопровождается неспецифическими признаками, какими являются отказ от пищи, рвота, задержка прибавки массы тела или ее убыль, понос, позднее появление желтухи, расстройства дыхания и т. д. Клинические поиски локализованной инфекции дополняются посевами соскобов, крови, кала, мочи и исследованием белого компонента крови и иммуноглобулинов.

Неврологическое обследование новорожденного

ЗНАЧЕНИЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО ОСМОТРА

Тщательное неврологическое обследование новорожденного вместе со скринирующей количественной оценкой возрастного развития помогает со значительной достоверностью раскрыть малейшие отклонения и расстройства развития ребенка, которые позже могли бы перерасти в дефекты. Неврологическое обследование имеет исключительно важное значение и для диагностической оценки существующего состояния и является, следовательно, неотъемлемой составной частью постнатальной оценки общего состояния здоровья ребенка.

Если данные анамнеза указывают на возможность угрожающего состояния у плода в ante- и интранатальный период развития, необходимо провести обследование новорожденного как можно раньше, лучше всего сразу же после рождения. С этой целью был разработан комплекс методов и инструментальных приемов, позволяющих оценить состояние нервной системы со значительной степенью достоверности уже на ранних стадиях онтогенеза. Эти методы и инструментальные приемы во многих отношениях отличаются от неврологического обследования взрослых. Они должны быть приспособлены для того, чтобы раскрыть сущность динамически изменяющихся в процессе развития функций нервной системы.

Педиатра, присутствующего при родах, обычно больше всего интересуют внешний вид новорожденного и его жизнедеятельность, дыхание, кровенаполнение, кровообращение и т. д., т. е. вегетативные функции. Кроме того, большое значение придается его спонтанному и спровоцированному поведению, которое оценивается на основе двигательных и головных реакций, что представляет в общем моторную активность. Спонтанная моторика оценивается обычно путем простого наблюдения, а для оценки пассивной и вызываемой моторики используют различные другие методические приемы неврологического исследования.

Таким образом, неврологическое обследование новорожденного имеет несколько аспектов.

1. В показанных случаях составляет *интегральную составную часть педиатрического обследования*, необходимую для оценки общего состояния ребенка. В большинстве случаев не имеет место преимущественно неврологическое заболевание — показание к неврологическому обследованию основывается на данных педиатрического осмотра: ребенок отстает в развитии, у него задерживается прирост массы тела, отмечается наличие вегетативных симптомов, причем классическое педиатрическое обследование не обнаруживает объективную причину затруднений. Можно полагать, что этиология могла бы иметь нейрогенную — церебральную основу.

2. Неврологическое исследование является основой для *определения возрастной стадии развития* новорожденного. Иногда говорят об эволюционно-возрастном диагнозе или о коэффициенте развития, особенно у грудных детей. Состояние уровня развития ребенка, в том числе и его моторики, в значительной мере отражает степень

зрелости его нервной системы, и неврологическое исследование помогает, таким образом, достаточно достоверно определить степень созревания головного мозга. Это относится и к периоду новорожденности, так как можно установить степень доношенности или возможной задержки уровня развития (ретардации). Это особенно важно у недоношенных и гипотрофических новорожденных, когда степень недоношенности можно установить с точностью даже одной недели. У детей с малой массой тела при рождении можно таким образом отличить недоношенных от детей с гипотрофией или определить уровень развития и степень доношенности гипотрофического ребенка.

3. Значение неврологического исследования заключается также в том, что позволяет *следить за развитием отдельных рефлексов, реакций, двигательных стереотипов и функциональных ансамблей нервной системы.* Дело в том, что одни рефлексы и реакции на протяжении развития угасают, другие начинают формироваться, причем многие из них в процессе эволюции меняются, двигательные стереотипы развиваются и совершенствуются. В направленности неврологического исследования можно отметить определенные сдвиги — наряду с исследованием развития отдельных феноменов все больше внимания уделяется исследованию развития объединенных функциональных систем, напр. зрительной, слуховой, равновесия, чувствительности, тонкой моторики и т. д.

4. Неврологическое исследование имеет также *прогностическое значение*, что относится как к периоду новорожденности, так и к грудному периоду. Невролог может диагностировать не только врожденные дефекты, но также и генетически обусловленные болезненные состояния, и отличить их от кратковременных приобретенных аномалий. Предпосылкой этого являются целенаправленные повторные исследования, позволяющие регистрировать прогрессирование, стойкость или затухание возможного патологического процесса. По объему изменений можно судить о динамике процесса, его продолжительности, о возможности его коррекции, и в конечном счете о его прогнозе. Для того, чтобы обнаружить и малейшее отклонение в развитии, исследование должно быть специализированным, детальным и комплексным.

5. Неврологическое обследование новорожденного и маленького грудного ребенка важно и с точки зрения *профилактики.* При глубоком знании эволюционно-возрастных моторных функций в самом раннем детстве можно обнаружить и незначительные отклонения как в области спонтанной, так и спровоцированной моторики. Стараются предотвратить возможность дальнейшего прогрессирования патологического процесса или предупредить возможность его возникновения вообще. Профилактическими являются, например, своевременно начатые лечебно-коррекционные упражнения в случаях, когда выявляют хотя и незначительную, но четко выраженную моторную аномалию и стремятся, чтобы процесс не усугублялся и не превратился в хронический двигательный стереотип.

6. Неврологическое обследование новорожденного и маленького грудного ребенка важно при оценке любого неонатального отклонения, любой атипии и аномалии, какой этиологии бы они ни были — педиатрической, хирургической, офтальмологической, отиатрической или неврологической. Хотя неврологическое обследование не представляется иногда на первый взгляд необходимым, например при легочной или другой аномалии, все-таки следует его провести, так как развитие головного мозга находится в тесной зависимости от состояния и деятельности остальных тканей и органов. С помощью неврологического исследования устанавливают *посиндромный или нозологический диагноз*, на основе которого назначают рациональную, или же каузальную терапию.

ОТБОР НОВОРОЖДЕННЫХ ДЛЯ НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ

1. *Неврологическому обследованию не надо подвергать* вполне нормальных новорожденных, в анамнезе и соматической картине которых нет никаких отклонений и которые находятся в состоянии благополучия и хорошо развиваются. В клинической практике нередко удовлетворяются лишь приблизительной оценкой, т. е. вызывают рефлекс Моро и рефлекс хватания.

2. *С помощью скрининга* надо обследовать новорожденных, родив-

шихся у матерей, у которых беременность или роды проходили в условиях риска, однако при их первичном обследовании не обнаруживались никакие отклонения от нормы, или отклонения были весьма незначительными. Тем не менее надо полагать, что эти дети могут находиться в состоянии угрозы.

3. *Подробное неврологическое обследование* следует провести у новорожденных, у которых независимо от того, родились ли у матерей с наличием факторов риска во время беременности или родов, резко выражены любые отклонения от нормального состояния, то есть у детей с малой массой тела при рождении, с врожденными аномалиями, или у детей, поврежденных во время беременности, родов и после родов. Это касается не только новорожденных с первичным поражением ЦНС (см. также с. 194), ибо на состояние и развитие нервной системы оказывает решающее влияние состояние других органов, в первую очередь наличие общих патологических факторов, как гипоксия, ацидоз, гипогликемия, гипербилирубинемия, голодание. Последствия патогенного влияния этих преимущественно метаболических нарушений нередко проявляются только в процессе дальнейшего развития.

К клиническим проявлениям, указывающим на необходимость неврологического обследования новорожденного, относятся:

1. вялое сосание, необходимость кормления через зонд;
2. нерегулярное дыхание — паузы апноэ;
3. цианоз и цианотические припадки, брадикардия;
4. апатия, летаргия адинамия или резкое беспокойство;
5. приступы судорог;
6. гипотермия;
7. слабый крик, аномалии голосовых реакций, церебральный крик;
8. икота, рвота;
9. аномалии рефлекса Моро;
10. порочная осанка, опистотонус;
11. патологические движения глазных яблок;
12. периферические парезы;
13. любые очаговые неврологические признаки и гемисиндромы;
14. любые морфоневрологические атипичии и диспропорции.

Неврологическое обследование новорожденного имеет, таким образом, исключительно широкое медицинское и прогностическое значение. Центральная нервная система является в перинатальном периоде самой ранней системой, особенно с точки зрения отдаленного прогноза. Ее состояние влияет на развитие и дальнейшую судьбу ребенка гораздо глубже, чем какие-либо другие формы перинатальной патологии.

ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ НОВОРОЖДЕННОГО

Для того, чтобы получить общую картину о развитии отдельных рефлексов, реакций и явлений с момента рождения до периода самостоятельной локомоции, при подробном неврологическом обследовании новорожденного используют преднамеренно такие же методические приемы, как и при обследовании грудного ребенка. Для исследования невроло-

гического статуса были нами избраны важные в функциональном, топическом и возрастном отношениях феномены, которые сравнительно легко вызываются, у доношенного новорожденного почти всегда положительны и их оценка не представляет трудностей; импульсы и рефлекторный ответ можно простым способом количественно оценить.

Обследование новорожденного следует проводить нежно и бережно, чтобы не нарушать его поведение. Осмотр начинается *наблюдением* в положении, в какое ребенка уложила мать или медсестра, то есть в положении на спине. Необходимо описать: 1. общий вид и состояние ребенка, т. е. форму и пропорциональность головы, туловища и конечностей, размер головы, расположение глазных яблок и т. д., 2. позу и положение головы, туловища и конечностей, 3. спонтанную моторику головы, туловища и конечностей, движения глазных яблок, мимику и голосовые реакции. После наблюдения переходят к нежной пальпации и манипуляции, затем к аускультации, перкусии и к исследованию кожных, сенсорных рефлексов. От положения на спине осторожно переходят к исследованию в других положениях (см. описание на с. 115).

С помощью *пальпации* исследуют так называемую пассивную моторику — ребенок пассивен и исследующий активно двигает отдельными сегментами его тела. При этом исследуют отдельные компоненты так называемого мышечного тонуса, т. е. консистенцию мышц, их растяжимость (экстенсильность), резистентность, возврат и пассивность. О консистенции можно судить на основе прощупывания мышц. Их консистенция может быть пониженной, тестообразной, дряблой, мягкой или наоборот повышенной, эластичной, плотной. Экстенсильность — это способность мышцы к растяжению. Критерием ее оценки является степень растяжения мышцы при медленном пассивном движении в суставе, и измерять ее можно по величине угла, образуемого между сегментом, расположенным ближе к периферии, и сегментом, находящимся ближе к центру. Величина угла является показателем экстенсильности определенной группы мышц. При пробе на растяжение со стороны мышцы ощущается определенное сопротивление пассивным движением, и тогда говорят о резистентности. Это в основном тонический миотатический рефлекс, когда растяжение мышцы вызывает ее тоническую контракцию. Тем самым исследуют одновременно и феномен вызываемой моторики, т. е. тонические рефлексы мышц. Под влиянием спровоцированной моторики сегмент дистального отдела конечности при определенных обстоятельствах возвращается иногда к исходному положению. Это случается тогда, если сегмент во время растяжения внезапно отпустить. В таком случае говорят о возврате, с которым у новорожденного встречаются, например, при исследовании растяжимости флексоров в локтевом и коленном суставах. Исследование пассивной моторики включает также пробу на пассивность. Она проводится таким образом, что сегментом дистального отдела конечности встряхивают, оценивая при этом степень его раскачивания и сопротивления, которое приходится при пробе преодолевать. Кроме мышц и сухожилий пальпируют также кожу, исследуя ее тургор и способность образовывать складки. Пальпаторно исследуют и голову, ее роднички и швы, надавливанием выявляют чувствительные зоны, например выступы нервных клеток и т. д.

Вслед за пальпацией переходят к *аускультации* на голове и крупных сосудах. Можно отметить наличие различных патологических шумов.

Выслушивают звук, вызванный перкуссией на голове, и проводят сравнительную оценку его качества на правой и левой сторонах, спереди и сзади. Обращают внимание на болевые реакции, гримасы, плач и т. д.

С помощью *перкуссии* исследуют также идиомускулярную и идионервальную раздражимость; идионевральную раздражимость исследуют таким образом, что постукивают непосредственно по стволовым отделам мозга, напр. по лицевому нерву при исследовании феномена Хвостека. Постукивая молоточком или собственным пальцем по сухожилиям мышц, вызывают фазные сухожильно-мышечные рефлексы. Оценивается, таким образом, спровоцированная моторика. Речь идет о проприорецептивных рефлексах, когда быстрое растяжение мышцы после удара молоточком вызывает ее мгновенную фазную контракцию (так называемая мышечная контракция толчком по Витеку), подобно тому как медленное растяжение мышц при исследовании экстенсильности вызывает их замедленную тоническую контракцию, приводящую к возврату. При исследовании проприорецептивных рефлексов постукают в краниокаудальном направлении от головы к нижним конечностям. Наконец вызывают движение различными экстерорецептивными стимулами, например светом, звуком, или с помощью тактильных болевых раздражений, оценивая одновременно вызванные сенсорные и кожные рефлексы.

Этим способом обследуют новорожденного в пяти стандартных положениях. В каждом из этих положений исследование начинают наблюдением и кончают применением экстерорецептивных раздражителей. Переходят от одного положения к другому, не возвращаясь к предыдущему, чтобы избежать чрезмерных манипуляций с ребенком и излишне его не тревожить. Обязательно следует соблюдать принцип последовательности исследования отдельных положений, но также и отдельных феноменов и тестов. Изменение положений происходит естественно и плавно. Обследование начинают с положением ребенка на спине. Оценив на основе указанных приемов общий вид, позу и моторику ребенка в этом положении, переходят к исследованию дальнейшего положения, в качестве которого мы избрали усаживание как наиболее целесообразное. Новорожденного подтягивают слегка пассивно за руки из положения лежа на спине в положение сидя. При этом следят не только за головой, как это обычно принято в тесте „реакция на тракцию“, но оценивают и положение туловища и всех конечностей. Новорожденного затем медленно укладывают обратно на спину и рефлекторно переводят его в третье положение — в положение лежа на животе. Исследование проводится опять же в краниокаудальном направлении, начиная с наблюдения и продолжая пальпацией, перкуссией и т. д. Вслед за этим новорожденного переводят в четвертое положение, которым является горизонтальное подвешивание, и искусственно приводят его в разные постуральные ситуации. Затем его ставят ступнями на опору в пятое — вертикальное положение. Наконец исследуют некоторыестораживающие и болевые феномены, которые обычно существенным образом изменяют состояние поведения ребенка. Все исследование ведется поэтому таким образом, чтобы ребенка слишком не беспокоить и не изменять его состояние, так как это вызывает изменения рефлекторных реакций даже в короткий промежуток времени: один и тот же рефлекс дает тогда количественно другой ответ.

ЗНАЧЕНИЕ ПОВЕДЕНЧЕСКИХ СОСТОЯНИЙ НОВОРОЖДЕННОГО И ИХ ОПИСАНИЕ

Следя за здоровым новорожденным даже и относительно короткий промежуток времени в период между двумя кормлениями, можно простым наблюдением отметить значительные изменения его поведения, причем не только в отношении сна и бодрствования, но также и в отношении характера бодрствующего состояния. Можно легко дифференцировать объем движений и голосовых реакций. С помощью этих простых показателей и их количественной оценки можно отличить не только различные физиологические состояния, но также и состояния дефектные, патологические.

Н. Prechtl выделяет пять клинических состояний поведения новорожденного (табл. 10).

Таблица 10. Поведенческие состояния новорожденного по Prechtl

Состояние	Глаза	Дыхание	Движения	Крик
1	Закрытые	Регулярное	Отсутствуют	Отсутствует
2	Закрытые	Нерегулярное	Редкие и небольшого объема	Отсутствует
3	Открытые	Регулярное	Почти отсутствуют	Отсутствует
4	Открытые	Нерегулярное	Частые и большого объема	Отсутствует
5	Закрытые и открытые	Нерегулярное	Частые и большого объема	Имеется

Оказалось, что у здоровых новорожденных эти состояния между двумя кормлениями спонтанно чередуются и что доминирующим является состояние 2-е, при котором можно под веками наблюдать быстрые (REM) и медленные (SEM) движения глазных яблок, не отмечающиеся при состоянии 1. Оба состояния имеют свои характерные ЭЭГ кореляты, и в зависимости от этого говорят о спокойном и беспокойном сне. Мышечный тонус при состоянии 1 отчетливо выражен и новорожденный продолжает оставаться в одном и том же положении, тогда как при состоянии 2 начинается время от времени двигаться, причем между фазами движений имеются промежутки с очень низким постуральным тонусом. При состояниях 3 и 4 глаза открыты и мышечный тонус удовлетворителен. Очевидно, что различные состояния в значительной мере отражают изменяющуюся активность ретикулярной формации. Новорожденный открывает и закрывает глаза, изменяется ритм его дыхания и ритм сердечной деятельности. Изменяется и мышечный тонус, который оказывает влияние на вызываемость отдельных рефлексов. Рефлекторные реакции новорожденного по этому даже и в небольшие промежутки времени между кормлениями физиологически изменяются в зависимости от состояния, в котором он находится (табл. 11).

Именно это обстоятельство является в клинической практике очень важным, хотя до сих пор не всегда в достаточной мере учитывается. Однако нетрудно понять, что интерпретация клинической рефлектологической картины может оказаться правильной лишь тогда, если принимаются к сведению условия, в которых пациент обследовался. Это относится особенно

Таблица 11. Рефлекторные ответы новорожденного в зависимости от его состояния

Рефлексы	Состояние 1	Состояние 2	Состояние 3
Проприорецептивные фазные	+ + +	+ —	+ +
Кожные тактильные	+ —	+ +	+ + +
волицептивные	+ +	+ + +	+ + +
Слуховые (ориентировочные)	+ —	+ +	+ + +
Зрительные (слежение)	—	—	+ +
Вестибуло-окулярные	—	+ +	+ + +
Тонические миотатические	+	+ —	+ +

к новорожденным, однако не только к ним. Состояния, которые описал Н. Pechtl, оказываются для клинициста подчас недостаточными. Клиницист приходит в контакт не только с новорожденными бодрствующими или спящими, спокойными или беспокойными, но ему приходится расценивать также и количественные нарушения их сознания, как сонливость, сопорозное и коматозное состояния, так и все аномалии двигательных реакций. Он должен определить не только количественные различия двигательных реакций отдельных детей, но также и качество их моторных функций, то есть движения атипичные, дефектные, вычурные и патологические. Он должен провести качественную и количественную оценку также и возбудимости и раздражимости.

Д. К. Brown, исходя из клинических требований, предлагает следующую классификацию состояний бодрствования.

Возбужденный новорожденный, например очень голодный. Он бодр, активно ползает в кроватке, у него выражен шагательный рефлекс, быстро вызывается рефлекс Моро и мышечные рефлексы, часто наблюдается клонус подбородка или стопы, сосет кулачки и находится в состоянии постоянной двигательной активности и даже беспокойства. Хорошо выражен сгибательный мышечный тонус, голова при усаживании выпрямляется.

Нормальный живой новорожденный — все рефлексы у него хорошо вызываются. В отличие от возбужденного новорожденного он спокойнее, проявляет меньшую двигательную активность, шагательный рефлекс у него, правда, тоже вызывается, однако движения нижними конечностями по типу „велосипед“ он в состоянии покоя не производит. Пищевой и поисковый рефлексы хорошо вызываются, однако не столь слабыми и отдаленными стимулами, как у возбужденного новорожденного.

Спокойный новорожденный, например после насыщения. Лежит спокойно, проявляет малую спонтанную активность, у него наблюдается относительное снижение мышечного тонуса (по сравнению с периодом до насыщения), рефлекс Моро положителен, но шагательный рефлекс вызывается трудно. Пищевые рефлексы, если не считать сосание, выражены слабо.

Апатичный новорожденный лежит неподвижно при отсутствии спонтанной активности. Рефлекс Моро, локомоторные рефлексы и пищевые рефлексы не вызываются.

По данным Д. К. Brown, на состояние бодрствования оказывают влияние: а) обеспокаивающие факторы, например сильные сенсорные импульсы (холод, манипуляция), метаболические воздействия (голод, жажда, гипогликемия, дегидратация), умеренное повышение внутри-

черепного давления, подача адреналина, тиреотоксикоз матери и т. п.; б) тормозящие факторы, т. е. покой, тепло, недостаточная стимуляция, насыщение, при гипербилирубинемии, сильной гипогликемии и гипоксии, при поражениях стволового отдела мозга и после введения седативных средств матери или ребенку. Как при изменениях состояния (по Prechtl), так и при различных уровнях бодрствования (по Brown) неврологическая картина обязательно изменяется. Возбужденный новорожденный может быть только голодным, но у него могут иметь место и патологические проявления. Новорожденный может находиться в состоянии возбуждения и после приступа гипокальциемии; возбуждение является в таком случае прогностически благоприятным признаком. При нормальных обстоятельствах новорожденный никогда не бывает апатичным; апатия представляет всегда прогностически серьезный симптом.

Об этом следует помнить особенно при повторных обследованиях одного и того же ребенка, причем неврологическую картину расценивают всегда с учетом его поведения в момент исследования. Ввиду этого последовательность изучения отдельных феноменов и тестов не случайна и ее нельзя как-либо менять. Один и тот же рефлекс дает различный ответ в зависимости от того, был ли он исследован перед рефлексом Моро или после, потому что рефлекс Моро является обеспокаивающим и существенным образом изменяет поведение новорожденного. Вся методика исследования стандартизована, причем учитываются не только последовательность изучения отдельных положений ребенка, отдельных тестов и методических приемов (наблюдение, простукивание, выслушивание, постукивание и кожная стимуляция), но и исходные рефлекторные положения, количественная оценка стимулов и рефлекторных ответов, условия внешней среды и внутренние условия маленького пациента.

МЕТОДИКА НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ НОВОРОЖДЕННОГО (И ГРУДНОГО РЕБЕНКА)

Свою методику и приемы неврологического обследования мы применяем только при обследовании доношенных новорожденных, но с небольшими дополнениями и недоношенных, а также при дальнейшем наблюдении за детьми до окончания 1-го года жизни, или до периода самостоятельной выпрямленной локомоции. Новорожденный обследуется в достаточно согретом помещении с температурой не ниже 24 °С. Освещение в помещении не должно ослеплять, свет должен быть рассеянным и его источник должен находиться дальше и в стороне от головы ребенка. Исследование проводится на достаточно высоком столе, чтобы врачу не приходилось слишком наклоняться, и достаточно широком, чтобы манипуляция с ребенком могла проходить без ограничений. Подкладка, на которой ребенка обследуют, должна быть ровной и мягкой, но лишь настолько, чтобы в ней тело ребенка не утопало.

I. Положение на спине (супинация)

1. Внешний вид новорожденного, размер и форма головы, пропорциональность, мальформации, цвет кожи, кровенаполнение, дыхание; состояние ребенка, сознание, поведение, голосовые реакции и крик.

2. Поза новорожденного и положение отдельных сегментов тела. Асимметрия и патологические позы (см. также рис. 9 на с. 121).

3. Моторика

а) Спонтанная: головы, туловища и конечностей (в том числе и клonus, тремор и дискинезии), количество, быстрота и диапазон движений. *Глазодвигательная иннервация*: глазные щели, глазные яблоки и их расположение, спонтанная моторика (страбизм, нистагм), зрачки и их реакция (и на конвергенцию). Фиксация, слежение. *Лицо, мимика* (симметрия, асимметрия). Глотание. Движения языка и жевание. *Вокализация*.

б) Пассивная:

консистенция мышц шеи, плечевого пояса, плеч и предплечий, брюшных и спинальных мышц, мускулатуры тазового пояса, бедер и голеней.

Экстенсильность мышц шеи (пассивная антефлексия головы, ее ретрофлексия, инклинация и ротация); мышц верхних конечностей (пассивное приподнимание рук вверх с приведением локтевых ямок к ушным раковинам, пассивное растяжение верхней части трапецевидной мышцы протяжением верхних конечностей вниз, параллельно с этим обвитие перекрещенными верхними конечностями шеи, абдукция в плечевом суставе, флексия и экстензия в локтевом суставе, пассивная пронация и супинация предплечья, флексия и экстензия кисти, ее дукция, пассивная флексия и экстензия пальцев в метакарпофалангеальных суставах, попытка приложить I палец к лучевой кости — желательно, чтобы все тесты выражались угловыми градусами; мышц туловища (пассивная флексия туловища, инклинация, ротация); мышц нижних конечностей (пассивная флексия в тазобедренных суставах с согнутыми коленями, с разогнутыми коленями, ротация в тазобедренном суставе, абдукция с попыткой приложить колени к подкладке при одновременной прямоугольной флексии в коленях, аддукция или попытка провести перекрещение находящихся в экстензии нижних конечностей, флексия и экстензия в коленных суставах, флексия и экстензия стопы, ее ротация и дукция; выражать по возможности угловыми градусами). Раскачивание в локтевых, запястных и коленных суставах. При исследовании экстенсильности мышц шеи посредством ротации можно параллельно проверить так называемый феномен кукольных глаз: при пассивном повороте головы направо оба глазных яблока поворачиваются налево и „смотрят“, таким образом, прямо, при ротации головы налево имеет место противоположное отношение. *Сопротивление* мышц шеи, верхних конечностей, туловища и нижних конечностей при исследовании реакции выпрямления. *Возврат* головы, верхних и нижних конечностей в исходные положения. Обычно контролируют лишь возврат предплечий и голеней. *Пассивность* стоп и кистей, исследуемая путем их медленных встряхиваний, причем конечность держат за предплечье или голень. Опускание целых конечностей (поднимают одну или обе верхние или нижние конечности и пассивно опускают их).

в) Спровоцированная:

аа) Тонические миотатические рефлексy: вызываются путем медленного растяжения мышц, вызывающего их тоническую контракцию. Это значит, что выявляются параллельно с исследованием экстенсильности. Мышечную контракцию можно хорошо наблюдать при медленной пассивной экстензии в локтевом и коленном суставах и при пассивной дорсальной флексии стопы в сторону голени.

бб) фазные рефлексy: вызывают их постукиванием неврологическим молоточком или собственным пальцем по соответствующей мышце или ее сухожилию. Импульсом является и в этом случае растяжение мышцы, но оно происходит, в отличие от предыдущей группы, быстро и коротко, и ответ наступает, в свою очередь, тоже быстро и внезапно, в форме подергивания или толчка. Контракция является фазной. Исследуют рефлекс жевательных мышц (через собственный палец, положенный на выступ подбородка, постукивают при открытом рте на нижнюю челюсть, которая немедленно рефлекторно приподнимается). Рефлекс п. V.

Рефлекс с двуглавой мышцы. Через собственный палец, положенный на место сухожильного прикрепления двуглавой мышцы плеча или на ее апоневроз, производят постукивание молоточком, и в ответ рефлекторно происходит контракция флексоров предплечья и флексия в локтевом суставе. Рефлекс C_v.

Феномен верхнего отдела предплечья вызывается таким способом, что производят постукивание дистально и радиально от локтевого сгиба, вследствие чего у новорожденных и грудных детей возникает вплоть до 12—24 нед жизни рефлекторная флексия в локтевом суставе. Позже флексия не наступает, но возникает экстензия руки. Рефлекс C_{v-viii}.

Пястно-лучевой рефлекс (через собственный палец наносят удар молоточком по шиловидному отростку лучевой кости и рефлекторно вызывают флексию в локтевом суставе). Аналогично как и у рефлекса с двуглавой мышцы имеет место рефлекс C_{v-vi}.

Рефлекс с трехглавой мышцей (постукивание на область сухожильного прикрепления трехглавой мышцы плеча над локтевым отростком вызывает экстензию в локтевом суставе). Рефлекс C_{vii}. У новорожденного отсутствует.

Рефлекс флексоров пальцев (через собственный палец постукивают на ладонную поверхность запястья по сухожилиям флексоров и рефлекторно возникает фазная флексия пальцев). Рефлекс C_{viii}.

Медиально-лобковый рефлекс (постукивание на область лобкового бугорка, опять же преимущественно через собственный палец, вызывает два ответа: верхний — контракцию прямой мышцы живота, сопровождающуюся снижением пупка, и нижний — фазную аддукцию нижних конечностей, находящихся до этого в состоянии свободной абдукции). Рефлексy T_{h-vii-xii} и L_{ii-iv}.

Коленный рефлекс (постукивание молоточком или собственным пальцем по сухожильному прикреплению четырехглавой мышцы ниже коленной чашечки вызывает фазную контракцию четырехглавой мышцы бедра, сопровождающуюся экстензией в коленном суставе). Рефлекс L_{ii-iv}.

Рефлекс приведения (постукивание молоточком через собственный палец, положенный на медиальную поверхность коленного сустава, вызывает на той же стороне аддукцию нижней конечности, находящейся до этого в состоянии семиабдукции). Рефлекс L_{ii-iv}.

Медiallyно-плантарный рефлекс (постукивание молоточком по середине подошвы слегка флектированной назад стопы вызывает подошвенную флексию последней). Рефлекс L_{IV}—S_{I-II}.

Ахиллов рефлекс (постукивание молоточком по ахиллову сухожилию, или же короткой удар, нанесенный собственным пальцем дистально через пяточную кость, вызывает фазную подошвенную флексию стопы). Рефлекс L_V—S_{II}.

Клонус стопы (вызывается резкой пассивной дорсальной флексией стопы, за которой следуют повторяющиеся клонические сгибания подошвы). Физиологически может присутствовать в перинатальном периоде, позже только при спастическом синдроме.

Пяточный рефлекс (удар молоточком или собственным пальцем на пятку в направлении голени — при полусогнутой в тазобедренном и коленном суставах нижней конечности — вызывает рефлекторную экстензию в противоположном направлении (своего рода толчок ногой). Это прежде всего рефлекс L_{II-IV} L_{IV}—S_{II}, положительный на протяжении первых 6 мес жизни. Позже наблюдается при спастических синдромах.

Рефлекс Россолимо (вызывается ударом молоточком или собственным пальцем снизу по кончикам пальцев, или постукиванием по подушечкам над метатарзо-фалангеальными суставами, вследствие чего возникает плантарное фазное кивание пальцев). Рефлекс L_{IV-V}, или спастический феномен у более старших детей.

Постукиванием вызываются еще так называемые аксиальные рефлексы, к которым относятся:

Назопальпебральный рефлекс (удар молоточком или собственным пальцем по надперепосью или по корню носа вызывает билатеральное мигание или смыкание век). Рефлекс п. V + п. VII.

Рефлекс назо- и ментолабиальный (постукивание по верхней или нижней губе в средней линии вызывает выпячивание губ). Рефлекс п. V + п. VII.

Постукиванием вызывается тоже феномен *Хвостека*, не являющийся рефлексом (удар прямо на свол п. VII на щеке вызывает вздрагивание в области его иннервации, особенно около угла рта. У грудных детей легче всего вызывается постукиванием в центральную область соединения угла рта в яремной костию).

вв) Экстерорецептивные рефлексы: к ним относятся рефлексы, вызванные светом, звуком, а также рефлексы кожи (тактильные и температурные).

Фотореакция (зрачковый рефлекс) — (рефлекторное сужение зрачка в ответ на световое раздражение). Рефлекс п. II—п. III.

Поворачивание глаз и головы за источником света (рефлекторный акт, который наблюдается уже у новорожденного, поворачивающего голову к источнику света). Рефлекс п. III + п. XI.

Корнеальный рефлекс (прикосновение к роговице ватной кисточки вызывает мигание глаз). Рефлекс п. V + п. VII.

Цилиарный рефлекс (прикосновение к ресницам вызывает тот же ответ). Рефлекс п. V + п. VII.

Поисковый рефлекс (тактильная стимуляция любого участка щеки или подбородка вызывает ротацию или поворот головы таким образом, чтобы стимулирующий предмет приблизился ко рту). Рефлекс физиологичен до конца первого полугодия жизни. Рефлекс п. V + п. XI.

Хоботковый рефлекс (тактильная стимуляция губ или межгубной щели вызывает выпячивание губ „хоботком“ — подобно тому как и при проприорецептивно вызываемом назо- и ментолабиальном рефлексе; разница состоит в том, что при экстерорецептивном раздражении ответ более тоничен). Можно вызывать его до конца 1-го года жизни. Рефлекс п. V + п. VII.

Сосательный рефлекс (вложенный в рот палец ребенком сосется — возникает сложный координированный двигательный стереотип). В качестве безусловного рефлекса сохраняется до 6-месячного возраста. Рефлекс п. V—п. XII.

Глотательный рефлекс (стимуляция задней трети языка и глотки пищей вызывает сложный рефлекторный акт глотания). Рефлекс п. IX—п. XII.

Рефлекс аурикуло-, назо- и пальцебрюцефальный (тактильная стимуляция ушной раковины, носового хода или одного века вызывает ротацию головы в сторону, противоположную раздражению — движение абверзивное). Рефлекс п. V + п. XI.

Оптико-фациальный рефлекс (резкое приближение руки исследователя к глазам ребенка вызывает от 4-го месяца жизни защитное смыкание век). Рефлекс п. II + п. VII.

Акустико-фациальный рефлекс (новорожденный или грудной ребенок в ответ на громкий звуковой раздражитель или резкий хлопок, произведенный вблизи его уха, закрывает глаза, и наблюдается у него даже вздрагивание всего тела, что зависит от силы раздражителя). Рефлекс п. VII + п. VIII.

Хватательный рефлекс (тактильная стимуляция ладони, особенно в области борозды между ладонью и пальцами, или легкое надавливание на подушечки над головками пястных косточек вызывает флексию пальцев и сжатие стимулирующего предмета). Рефлекс C_{VII-VIII}, сохраняется до 6 мес жизни.

Рефлекс разгибания пальцев (тактильная стимуляция дорсальной поверхности пальцев вызывает их разгибание). Это тоже рефлекс C_{VII-VIII}, сохраняется до 9-месячного возраста. Был нами описан в 1965 г.

Ладонно-ротовой рефлекс (Babkin, Lesný). Надавливание на область ладони вызывает, согласно Lesný, открывание рта и наклон головы в сторону раздражаемой ладони. Нам представляется, что это в сущности барорецептивный и проприорецептивный рефлекс, так как рефлекторное открывание рта вызывается, как было нами установлено, и при рефлекторном проприорецептивно вызванном схватывании. Рефлекс угасает до 24 недель жизни. Рефлекс п. V—п. VII, C_{VII-VIII}.

Брюшные рефлексы: верхний, средний и нижний. Вызываются тактильной стимуляцией кожи, например деревянной пилкой, в направлении от латеральной поверхности живота к пупку, в сегментах Th_{VII-IX}, Th_X, Th_{XI-XII}, в результате чего в соответствии с локализацией раздражения наступает гомолатеральная контракция косых мышц. У новорожденного и грудного ребенка происходит одновременно изгибание (инкурвация) туловища дугой, открытой в сторону раздражителя. Изгибание исчезает около полугодия жизни, но контракция косых мышц живота сохраняется до конца жизни.

Лобковый рефлекс (кожная стимуляция лобкового бугорка вызывает аддукцию и флексию обеих нижних конечностей в тазобедренных суставах). Угасает в 7—9-месячном возрасте. Рефлекс L_{II-LIV}.

Рефлекс стопы (тактильная стимуляция тыльной поверхности стопы вызывает дорсальную флексию последней). Угасает во втором полугодии жизни. Рефлекс $L_{IV}-S_I$.

Рефлекс разгибания пальцев стопы (тактильная стимуляция дорсальной поверхности пальцев вызывает их экстензию, т. е. дорсальную флексию). Угасает на протяжении 10—12 мес жизни. Рефлекс $L_{IV}-S_{II}$.

Плантарный рефлекс (тактильная стимуляция мизинцевого края стопы собственным пальцем или деревянной шпилькой вызывает всегда дорсальную флексию пальцев). Угасает в последней четверти 1-го года жизни, переходя в плантарную флексию. Рефлекс L_V-S_{II} .

Рефлекторное захватывание (тактильная стимуляция борозды между пальцами и подошвой или легкое надавливание на подушечки над метатарзо-фалангеальными суставами вызывает сгибание пальцев или захватывание стимулирующего предмета). Это спинальный рефлекс L_V-S_I , который угасает к концу первого года жизни. Последние два рефлекса указывают, что стимуляция различных мест одного и того же или тех же участков вызывает совсем другие двигательные ответы.

Магнитный рефлекс (тактильная плоскостная стимуляция подошвы стопы, напр. прикосновением к ней ладони исследующего, вызывает сначала флексию нижней конечности, за которой следует медленная экстензия). Угасает на 4—6-м месяце жизни. Рефлекс $L_{IV}-S_{II}$.

Рефлекс отдергивания (нежная точечная тактильная или щекочущая стимуляция подошвы стопы вызывает отдергивающую тройную флексию конечности от источника раздражения). В зависимости от характера раздражения можно с подошвы стопы вызывать, таким образом, два весьма противоположных двигательных ответа. Рефлекс $L_{IV}-S_{II}$.

Крематерный рефлекс (тактильная стимуляция медиальной поверхности бедра в области около мопонки вызывает поднятие гомолатерально расположенного яичка). Рефлекс сохраняется в течение всей жизни, аналогично рефлексу живота. Рефлекс L_I-L_{II} .

Анальный рефлекс (стимуляция слизистой оболочки анального отверстия вызывает сокращение анального сфинктера). Слабо выражен всю жизнь. Рефлекс $S_{III}-S_V$.

Рефлекс отведения (тактильная стимуляция латеральной поверхности бедра вызывает абдукцию в тазобедренном суставе). Угасает во втором полугодии жизни. Рефлекс $L_{II}-S_I$.

II. Усаживание

1. Проводится пассивное усаживание ребенка подтягиванием за ручки. Тракцию проводят медленно, наблюдая одновременно за позой, положением и удержанием головы, туловища, верхних и нижних конечностей. При угле 60° , образуемом между осью туловища и подкладкой, тракцию на короткое время прекращают. Затем ребенка подтягивают дальше до 90° — до „прямого положения сидя“, и снова тракцию несколько приостанавливают. После этого продолжают наклонять туловище ребенка слегка впереди, пока не ощущают сопротивление (иногда до положения, когда головка ребенка прикасается к коленям разогнутых нижних конечностей).

2. Пассивная моторика в положении сидя:

- а) шеи;
- б) проводится проба на пассивность ручек в положении сидя.

3. Спровоцированная моторика:

а) *наклонение в положении сидя* (новорожденного держат сзади под мышки и слегка наклоняют туловище в латеро-латеральном и передне-заднем направлении); расцениваются опорные реакции верхних конечностей и удержание головы, ее уравнивание; у новорожденного еще нет готовности к опоре;

б) *толкание* проводят только в грудном возрасте;

в) *раскачивание на ягодицах* (грудную клетку новорожденного поддерживают спереди и сзади руками, и качательными движениями наклоняют его вперед и назад); оцениваются двигательные реакции головы, верхних и нижних конечностей.

III. Положение лежа на животе (пронация)

1. Пассивный переворот со спины на живот:

а) с помощью шейного рефлекса туловища (пассивно медленно поворачивают голову новорожденного к одной стороне до экстремального положения, рефлекторно вызывая таким образом и ротацию туловища в ту же сторону, после чего переворачивают ребенка на животик); оценивается активность, т. е. поза и движение нижних и верхних конечностей;

б) с помощью рефлекса поворота блоком (рукой, подсунутой под лопатку, медленно переворачивают новорожденного на бок и дальше на живот); оценивают активность головы, туловища и всех конечностей.

2. Поза и положение головы, туловища и конечностей в положении лежа на животе (см. рис. 13, с. 428).

3. Моторика:

а) спонтанная: аспект поструральный (поза и положение головы, туловища и конечностей) и локомоционный (ползание);

б) пассивная: *консистенция* мышц шеи и спины.

Экстенсильность мышц шеи и нижних конечностей (пассивно проводят запрокидывание головы, измеряя его угол по отношению к туловищу, пассивно сгибают голени в коленных суставах, пытаясь приблизить пятки к ягодицам; наряду с этим проводят дорсальную флексию стопы; пассивно проводят экстензию и абдукцию в тазоведренных суставах).

Сопротивление

Возврат (пассивно разгибают одну нижнюю конечность до максимума и затем ее отпускают, чтобы она могла вернуться полностью или частично в исходное положение).

Пассивность (исследование пассивности ног).

в) Спровоцированная:

аа) Тонические миотатические рефлексy. Они выявляются, подобно тому как и в положении на спине, при исследовании экстенсильности и симметрических тонических шейных рефлексов.

бб) Фазные рефлексy. Подвергались исследованию в положении на спине. Ахиллов рефлекс, медиоплантарный рефлекс и клонус стопы нередко лучше исследовать в положении на животе.

вв) Экстерорецептивные рефлексy. Рефлекс люмбальный (Галанта): Кожная стимуляция паравертебральной области между последним ребром и гребешком подвздошной кости вызывает искривление (инкурацию) туловища дугой, открытой в сторону стимуляции. Рефлекс угасает в течение первого года жизни.

Интерскапулярный рефлекс, который был нами описан, является сложным кожным рефлексом развития. Тактильная стимуляция, проводимая паравертебрально в грудной области между краем лопатки и позвоночником, вызывает ротацию головы к той же стороне, флексию гомолатеральных конечностей, экстензию контралатеральных конечностей и изгибание туловища преимущественно в области груди, обращенное вогнутой стороной к месту стимуляции. Рефлекс угасает в последней четверти первого года жизни.

Вертебральный рефлекс: стимуляция кожи в области над остистым отростком преимущественно в грудном отделе вызывает резкое поднятие ягодич, обусловленное изгибом всего туловища в „лордоз“. Угасает на протяжении последних 3 мес 1-го года жизни.

IV. Обследование на весу

1. *Горизонтальное подвешивание в положении пронации (животиком вниз)*: из положения III новорожденного берут обеими руками вокруг туловища и поднимают его на высоту примерно 30 см выше подкладки. Оценивают позу и положение головы, туловища и конечностей.

2. *Поворачивание блоком на весу*: новорожденного в положении горизонтального подвешивания медленно поворачивают по его продольной оси одним боком вверх до положения бокового подвешивания и затем его медленно ротируют в противоположном направлении вторым боком вверх. При этом положении контролируют и оценивают удержание головы, туловища и конечностей.

3. *Раскачивание в положении горизонтального подвешивания*: новорожденного держат одинаково как и в предыдущем положении и раскачивают его в стороны и в передне-заднем направлении, контролируя и оценивая при этом пассивность головы и всех конечностей.

4. *Подвешивание с поддержкой за подмышечную область и наклонно-боковое положение на весу с поддержкой за подмышки*: Новорожденному придают вертикальное положение вверх головой, поддерживая его за подмышечную область, и затем его наклоняют до положения бокового подвешивания. Следят особенно за положением и удержанием нижних конечностей.

5. *Раскачивание на весу с поддержкой за подмышечную область:* Новорожденного раскачивают в антеро-постериальном направлении, оценивая при этом степень раскачивания нижних конечностей. Исследуется, в сущности, пассивность, причем внимание обращается и на симметричность движений.

6. *Рефлекс бокового положения:* Из положения вертикального подвешивания поворачивают новорожденного вокруг передне-задней оси, проходящей через пупок, на 90° направо и затем налево. Проверяют положение и позу головы, туловища и конечностей.

7. *Тест на ротацию:* Новорожденного держат вертикально на весу в вытянутых вперед руках и медленно поворачиваются с ним на 180° . Рефлекторно вызывается этим способом ротация головы и девиация глазных яблок в направлении ротации.

8. *Рефлекс поднимания и опускания:* Новорожденного, поддерживаемого в положении вертикального подвешивания, резко опускают примерно на 0,5 м вниз и затем, немного погодя, быстро поднимают его вверх в исходное положение. При опускании наступает семиэкстензия нижних конечностей, а при поднимании, перед моментом его прекращения, происходит обратный процесс, т. е. флексия нижних конечностей.

9. *Рефлекс положения („Готовность к ходьбе по лестнице“):* Новорожденного держат вертикально на весу и его стопы приближают тыльной стороной к нижнему краю стола. Тактильная стимуляция кожи плюсны вызывает флексию нижних конечностей, который поднимаются на поверхность стола и затем разгибаются.

10. *Подвешивание за руки:* Новорожденный, поддерживаемый за ручки, свободно свисает вниз.

11. *Положение вниз головой с поддержкой за обе ножки (вис):* В первые 3 мес жизни все конечности флектированы, в умеренной антефлексии находится и голова.

12. *Положение вниз головой с поддержкой за одну ножку:* Новорожденного держат за одну нижнюю конечность в области над коленом. Оценивают позу свободной нижней конечности, которая остается в положении согнутой вплоть до конца первого полугодия жизни.

13. *Горизонтальное подвешивание с удержанием ребенка за одну верхнюю и одну нижнюю конечность одной стороны:* Новорожденного держат в положении бокового подвешивания за ручку и расположенное на той же стороне бедро, оценивая позу свободных конечностей.

14. *Рефлекс Переса:* Новорожденного держат в положении горизонтального подвешивания на одной ладони, а второй рукой стимулируют снизу вверх кожу над позвоночником, что рефлекторно вызывает флексию обеих нижних конечностей, за которой следует экстензия туловища, флексия обеих верхних конечностей и экстензия головы. Грудной ребенок кричит и обычно не удерживает мочу. Рефлекс угасает в возрасте 4—6 месяцев жизни.

V. Вертикальное положение (вертикализация)

1. Новорожденного ставят ступнями на подкладку, вызывая *рефлекс опоры*, т. е. экстензию нижних конечностей, туловища и головы.

2. *Шагательный рефлекс*: Если новорожденного, поддерживаемого под мышки, слегка наклонять вперед и ритмически перемещать в стороны, он осуществляет нижними конечностями попеременные шагательные движения, которым не сопутствуют содружественные движения верхних конечностей.

VI. Неприятные, ноцицептивные рефлексy и рефлексy испуга

1. *Рефлекс ослепления*: Резкий свет, падающий в лицо новорожденного, вызывает не только сужение зрачков, но также и рефлекторное защитное смыкание век (рефлекс ослепления), а иногда и отбрасывание головы назад, т. е. окуло-цервикальный рефлекс.

2. *Акустико-фациальный рефлекс*: Резкий хлопок или другое звуковое раздражение, произведенное вблизи новорожденного, вызывает рефлекторное быстрое закрывание глаз. В ответ на резкий звуковой раздражитель происходит даже подергивание всего тела — рефлекс испуга. Раздражение не следует проводить перед глазами или лицом новорожденного, но сбоку головы или за ухом.

3. *Асимметрический шейный тонический рефлекс*: Пассивная ротация головы к одной стороне до максимальной точки с одновременной фиксацией на подкладке второго плечика вызывает разгибание конечностей, к которым обращено лицо („лицевых“), и сгибание „затылочных“ конечностей. Рефлекс иногда ослаблен и проявляется лишь флексией верхней „затылочной“ конечности.

4. *Рефлекс рвоты*: Стимуляция глотки вызывает позыв на рвоту.

5. *Рефлекс отдергивания*: Ноцицептивная стимуляция подошвы вызывает отдергивание ноги, проявляющееся тройной флексией раздражаемой нижней конечности — рефлекс сгибания.

6. *Рефлекс Моро*: Вызывается рядом различных приемов. Стимул может быть вестибулярным при классическом методе внезапного отдергивания подкладки или проприорецептивным при способе „head drop“, когда головку новорожденного слегка поднимают в ладони над подкладку и затем ее резко опускают обратно, или же слегка приталкивают ее к подкладке, экстерорецептивным или барорецептивным, когда например энергично сжимают кожу на животике по методу Лесного. В ответ на раздражение наступает фазное отведение верхних конечностей и открытие кулачков с последующим тоническим возвратом в положение флексии. Рефлекс сопровождается криком. На нижних конечностях не наступает в первой фазе экстензия, как нередко отмечается в литературе, но проявляется резкое усиление существующей уже флексии.

Приведенные рефлексy исследуются только наконец, так как новорожденный реагирует на них обычно криком, вследствие чего состояние его поведения значительно изменяется.

Основным условием или предпосылкой полноценного исследования всех рефлексов является положение головы по средней линии, чтобы избежать влияния искусственно вызванной тонической дифференции сторон как результата шейных тонических рефлексов, которая неизбежно имела бы следствием асимметрию рефлекторных ответов.

akusher-lib.ru

Физиологические пределы биохимических параметров новорожденного

СЫВОРОТКА КРОВИ (ПЛАЗМА)

Электролиты

Параметр	Единицы измерения	Новорожденные	Грудные дети	Дети старшего возраста	Взрослые
Na ⁺	ммоль/л	133—159 146*)	135	—140	—144
K ⁺	ммоль/л	1-й день 4,7—7,7 6,2	3-й мес 4,3—6,2 5,2	18-й мес 3,6—5,9 4,7	3,8—5,0 4,2
Ca ⁺	ммоль/л	1,9—2,7 2,3	2,24—2,5		—2,84
Mg ⁺⁺	ммоль/л	0,7—1,15	0,66—0,95	0,78—0,99	0,66—0,91
Cl ⁻	ммоль/л	96—116 105	95—115 105		95—107 103
Фосфат	ммоль/л	1,36—2,58	1,29—2,26	1,16—1,9 1,55	0,65—1,61 1,03
Осмолярность	ммоль/кг			285—295	

Рассеянные элементы

Cu	мкмоль/л	3—10 8	18—27 23	15—25 20	13,2—19,5 16,4
Zn	мкмоль/л	11—40 26			10,7—16,8 13,8
Fe	мкмоль/л	1-я нед 12,2	1-й мес 24	4—28 7-й мес 11	12—27 18
Валентность для Fe	мкмоль/л	47	63	69—93	45—72 57

*) Данные, напечатанные жирным шрифтом, представляют средние величины

Субстраты

Параметр	Единицы измерения	Новорожденные	Грудные дети	Дети старшего возраста	Взрослые
Мочевина	мкмоль/л	1,7—5,0 3,3			Муж. 2,8—8,0 5,0 Жен. 2,0—6,7 4,0
Креатинин	мкмоль/л	Пуповина 61,9 1 мес 3,8—26,5	До 3 мес 35—53 До 12 мес 21—36	31—62	Муж. 44—110 Жен. 44—104
Мочевая кислота	мкмоль	143—340	150	238	Муж. 200—420 310 Жен. 140—340 240
Аммиак	мкмоль/л	22—42	22—42	16—36	19—48
Фенилаланин	мкмоль/л	112 ± 42		138 ± 45	
Тирозин	мкмоль	177 ± 84		133 ± 53	
Холестерин	ммоль/л	Пуповина 1,3—3,1	2,6—5,2	3,1—6,2	3,4—6,5
Триацилглицерин (= триглицериды)	ммоль/л	0,78—1,18 0,98	0,88—2,22 1,55	1,18—1,64 1,41	0,92—1,88 1,40
Липиды (суммарно)	г/л	1,5—3,5	1,4—4,5		5,70—8,20
β -липопротеин	г/л	< 3,50	1,20—4,50	2,20—5,40	2,50—5,60
Неэстерифицированные жирные кислоты	мкмоль/л		0—4 года 180—430	4—15 лет 230—380	200—800
Глюкоза	ммоль/л	1,67—4,44			3,33—5,83
Лактат	ммоль/л	0,30—2,9 1,6		0,75	1,00 1,22
Пируват	ммоль/л	0,14—0,19		0,56	0,77 0,97

Гормоны

Параметр	Единицы измерения	Новорожденные	Грудные дети	Дети старшего возраста	Взрослые
Кортизол	нмоль/л	Пуповина 91—524 196 11—16 дней 69—94 77	1—5 мес 105—171 130	(8 ч утра) 331—718	
Инсулин	пмоль/л			до 256	
Тироксин (Т ₄)	нмоль/л			55—156	
Трийодтиронин (Т ₃)	нмоль/л			1,5—3,0	
PBJ	нмоль/л	1 200	От 3 мес	236—630	.

Ферменты (величины для оптимального метода при 25 °С)

Аспартат аминотрансфераза (AST) (= GOT)	ЕД/л	11—35	8—28	6—23	2—19
	мккат/л	0,183—0,583	0,133—0,467	0,1—0,383	0,02—0,317
Аланинаминотрансфераза (ALT) (= GPT)	ЕД/л	5—24	5—28	4—20	5—24
	мккат/л	0,083—0,4	0,083—0,467	0,067—0,333	0,083—0,4
Гаммаглютамилтрансфераза (GMT)	ЕД/л	< 100	До 3 мес < 63 До 12 мес < 35	< 13 0	< 28
	мккат/л	< 1,667	До 3 мес < 1,05 До 12 мес < 0,583	< 0,217	< 0,467
Алкалическая фосфатаза (ALP)	ЕД/л	110—576	130—730	108—556 124—702	60—200
	мккат/л	1,83—9,6	2,2—12,2	2—9 лет 1,8—9,2 11—15 лет 2,06—11,67	1,0—3,33

Параметр	Единицы измерения	Новорожденные	Грудные дети	Дети старшего возраста	Взрослые
Лейцинаминопептидаза (LAS) (= LAP)	ЕД/л	10—32	10—27	10—21	11—35
	мккат/л	1,167—0,533	0,167—0,45	0,167—0,35	0,183—0,583
Глутаматдегидрогеназа (GMD)	ЕД/л	< 7,3	6 мес < 4,3 12 мес < 3,5	< 2,8	< 4
	мккат/л	< 0,122	6 мес < 0,072 12 мес < 0,058	< 0,047	< 0,067
Креатинкиназа (СК акт.)	ЕД/л	31—164	3 мес 18—83 12 мес 4—60	5—56	< 50
	мккат/л	0,517—2,734	3 мес 0,3—1,383 12 мес 0,067—1,0	0,083—0,933	0,833
Креатинкиназа (СК—NAC акт.)	ЕД/л				Муж. 10—80 Жен. 10—70
	мккат/л				Муж. 0,17—1,33 Жен. 0,17—1,17
Лактатдегидрогеназа (LD)	ЕД/л	1 день 270—915 2—30 дней 190—755	До 6 мес 160—410 До 12 мес 170—350	105—295	80—240
	мккат/л	1 день 4,5—15,2 2—30 дней 3,2—12,6	До 6 мес 2,67—6,83 До 12 мес 2,83—5,83	1,55—4,82	1,33—4,0
Гидроксипутиратдегидрогеназа (HBD)	ЕД/л	1 день 158—530 1—30 дней 108—460	100—275	70—165	55—140
	мккат/л	1 день 2,63—8,83 1—30 дней 1,8—7,67	1,67—4,58	1,17—2,75	0,92—2,33

Параметр	Единицы измерения	Новорожденные	Грудные дети	Дети старшего возраста	Взрослые
Холинэстераза (ChS)	ЕД/л	Пуповина 2 901 ± ± 572 3 200 ± ± 869		4 393 ± 1 101	5 738 ± 1 561 (3 000—9 300)
	мккат/л	Пуповина 48,3 ± 9,5 53,3 ± ± 14,5		73,2 ± 16,7	95,6 ± 26 (50—155)

Пигменты

Билирубин	мкмоль/ /л	Пуповина 27 < 38 2 дня 51 < 85 4 дня 91 < 171	3 нед 21 < 29	5—17	
Билирубин (связанный)	мкмоль/ /л				5,13
Гемоглобин (кровь)	г/л	Пуповина 140—190 1 день 165—230 14 дней 150—190	2 мес 100—135 12 мес 110—140	2 года 109—137 10 лет 119—155	Муж. 152—199 175 Жен. 119—172 144
Гемоглобин (плазма)	мг/л нмоль/л (Hb-Fe)	Пуповина 20—110 124—683		124	310 192
Гемоглобин (метгемоглобин)	1/л				0,0025— —0,0105 0,0065
Карбонил-гемоглобин	1/л	Пуповина 0,0077— —0,0564 0,0114 1 нед 0,006—0,01			0—0,0082 0,034
Фетальный гемоглобин	1/л	0,71—0,95	2 мес 0,11—0,33 12 мес 0,02—0,12	2 года 0,002—0,085 14 лет 0,001—0,014	0,011
β-каротин	мкмоль/ /л	0—6 мес 0—0,74	6 мес 0,74	—	3,34

Лекарства (терапевтические дозы)

Параметр	Единицы измерения	Новорожденные	Грудные дети	Дети старшего возраста	Взрослые
Фенобарбитал	мкмоль/л				86—215
Фенитоин	мкмоль/л				39—79
Салицилаты	мкмоль/л				1,45—2,9
Дигоксин	нмоль/л мкг/л		3,0 ± 0,89 (2,4 ± 0,7)	2,4 ± 1,0 (1,9 ± 0,8)	0,64—2,56 (0,5—2,0)
Литий	ммоль/л				0,8—1,2

Белки

Протеины (суммарно)	г/л	<i>Пуповина</i> 54,8 ± 3,24 0—14 дней 51,3 ± 5,10	<i>2—6 мес</i> 56,5 ± 4,7 <i>6—13 мес</i> 60,6 ± 3,3	<i>3—7 лет</i> 66,9 ± 4,6 <i>7—11 лет</i> 68,9 ± 2,6	69,86 ± 1,43
Альбумин	мкмоль/л	<i>Пуповина</i> 467 ± 45 0—14 дней 435 ± 45	442 ± 40	530 ± 87	530 ± 40
Фракции белков (ацетатцеллюлоза)					
Альбумин	г/л				0,55—0,68
α ₁ -глобулин	г/л				0,016—0,56
α ₂ -глобулин	г/л				0,059—0,111
β-глобулин	г/л				0,079—0,139
γ-глобулин	г/л				0,114—0,184
IgG	г/л	<i>Пуповина</i> 11,4 ± 0,32	<i>3—6 мес</i> 4,66 ± 0,38	8,94 ± 0,35	8—18 12,5
IgA	мг/л	1,58—21,5 8	360 ± 44	990 ± 87	900—4 500 2 100

Параметр	Единицы измерения	Новорожденные	Грудные дети	Дети старшего возраста	Взрослые
IgM	мг/л		430 ± 24	6 лет 460 ± 95 7 лет 710—81	Муж. 600—2 500 1 250 Жен. 700—2 800 1 600
IgD	мг/л				3—300
IgE	мкг/л	< 36		200	250
α ₁ -анти-трипсин	г/л	2,62 ± ± 0,89		2,54 ± 0,75	2,0—4,0 2,9
Церулоплазмин	мг/л	80—230 130	120—350 210	190—400 280	200—450 300
α ₂ -макроглобулин	г/л	3,82 ± ± 0,76	4,75 ± 1,84	4,03 ± 0,89	1,6—4,0 2,6
β ₁ ас-глобулин	г/л	0,54 ± ± 0,18	0,93 ± 0,25	0,84 ± 0,31	0,8—1,4 1,1
Трансферрин	г/л	1,81 ± ± 0,45	2,85 ± 0,73	2,73 ± 0,79	2,0—4,0 3,0
Мукопротеин (тирозин)	мг/л	12—33 17	19—44 29	19—45 25	10—40 27
Реакция Брдишка	A/m ²				3,7—4,7
TZR, усл. ед. (Shank—Hoagland)		< 1	1—2	< 3	< 4,5
Фракция липопротеинов (агарозовый гель)					
α-липопротеин	1/л				0,13—0,39 0,26
Пре-β-липопротеин	1/л				0,06—0,24 0,15
β-липопротеин	1/л				0,48—0,70 0,59
Хиломикры	1/л		•		0

Кислотно - щелочный баланс

Параметр	Едини- цы изме- рения	Новорож- денные	Грудные дети	Дети старшего возраста	Взрослые
pH	Усл. ед.	1 день 7,22—7,41 7,32 5 дней 7,30—7,42 7,36	7,35—7,40 7,37		7,37—7,42
cH+	нмоль/л	1 день 60—40 48 5 дней 48—40 42			42,7—38
pCO ₂	кПа	1 день 4,0—7,3 6,0 5 дней 4,4—6,0 5,2	4,4—5,33 4,8		4,8—5,86 5,2
Станд. HCO ₃	ммоль/л	1 день 18,5—23,8 21,1 5 дней 20—24 22	20—23 21,5		22—26 24
Отклонение оснований (BE)	ммоль/л	1 день с —7,5 до —0,5 4,0 5 дней с —3,4 до +2,3			с —2,5 до +2,5
Буферные основания	ммоль/л	1 день 44,7 ± ± 0,32 4 дня 46,0 ± ± 0,53			46—52 48
pO ₂	кПа	7,6—9,2 8,4	9,3—11,4 10,3	10,8—12,7 11,7	9,9—14,4 12,1
Сатурация Hb—O ₂	1/л		0,89—0,99 0,95	0,86—0,99 0,92	0,94—0,99 0,96

МОЧА

Электролиты

Параметр	Единицы измерения	Новорожденные	Грудные дети	Дети старшего возраста	Взрослые
dU**)—Na	ммоль	0—10	До 6 мес 0—10 До 12 мес 10—30	1—7 лет 20—60 8—14 лет 50—120	120—220
dU—K	ммоль	0—25	15—40	20—60	35—80
dU—Ca	ммоль				2,4—7,2
dU—Mg	ммоль				1,7—8,2
dU—Cl	ммоль	грудное молоко 0,3—1,4	грудное молоко 2,8—5,6 коровье молоко 11—17	1—7 лет 22—73 8—14 лет 51—131	110—270
dU—P-неорг.	ммоль		груд. мол. около 1,3 коровье мол. прибл. 10	около 30	16—24
Осмолярность	ммоль/ /кг		До 6 мес 462 ± 85 До 12 мес 880—283		50—1 400
N-вещества					
dU—N (суммарно)	моль	Пуповина 0,07 ммоль/л			0,50—1,78
dU-мочеви- на	ммоль	1 нед 2,5—3,3 1 мес 10—17	33—67	67—333	167—583
dU-креати- нин	ммоль ммоль/ /кг	0,09—0,14		0,056—0,19	8,8—13,3 0,16—0,24
dU-мочевая кислота	ммоль ммоль/ /кг		прибл. 0,153		0,48—5,95 около 0,052

***) dU = моча за сутки

Параметр	Единицы измерения	Новорожденные	Грудные дети	Дети старшего возраста	Взрослые
dU-аммиак	ммоль ммоль/ кг	0,02—0,86			17,6—99,8 0,52—0,86
dU-амино-N	ммоль/	0,16—0,28	0,20—0,40	0,064—0,207	0,043—0,15
dU-белок	мг	15,4 ± ± 6,17	12,2 ± 8,79	1—4 года 8,76 ± 6 7—12 лет 5,62 ± 4	20—80
α-амилаза	ЕД/л (Phadebas)				40—2 000

Гормоны

Параметр	Единицы измерения	Новорожденные 2 дня	Грудные дети 1 мес— —1 год	2—4 года	Дети 5—10 лет	11— —14 лет	Взрослые		
							Жен.	Муж.	
dU-17-кето- стероиды (дегидро- стерон)	мкмоль	—3,5	—1,77	—6,93	2,1— —13,9	6,5— —28,8	14— —60	21— —90	
dU-17-ги- дроксикор- тикоиды (кортизол)	мкмоль	—1,4	1 год—6 лет 1,4—8,3	6—14 лет 4,1—22,1			14— —33	17— —45	
dU-эстро- гены:	нмоль	<i>Женщины</i>							
		4 года— 12 лет	Пролифера- тивная фаза	Секретор- ная фаза	После мено- паузы		1 нед перед родами		
Суммарные (эстриол)		3—20	15—200	35—350	3—35		70 000— —140 000		
Эстриол		0—10	3—100	15—225	3—30		70 000— —120 000		
Эстрон		0—4	4—50	20—100	0—10		3 500—5 500		
Эстрадиол		0—4	4—35	0—50	0—7		1 400—2 100		
dU-пре- гнандиол	мкмоль	ДМЖ пролиф. фаза		Секретор- ная фаза	Мено- пауза		Беремен- ность I II III		
		До 5		3,7—29,6	До 3,5		15— 100	50— 200	60— 300

dU-прег- настриол	мкмоль	Дети		Взрослые	
		До 3		До 5,35	
dU-ванил- мив- дальная кислота	мкмоль	Дети грудного возраста	Дети полаункового возраста	Дети школьного возраста	Взрослые
		До 6	До 12	До 20	До 38,3
Прочие					
dU—Cu	мкмоль	0,125— —0,290	0,340—0,474	—850	0,242—1,270
dU—Zn	мкмоль				2,11—11,05

СПИННОМОЗГОВАЯ ЖИДКОСТЬ

Параметр	Единицы изме- рения	Новорож- денные	Дети	Взрослые	
				вентрикул.	люмб.
Белок	мг/л	200—1 000	180—360	100—160	160—330
Фракция	1/л				
Преальбу- мин		0,027	—	0,059	
Альбумин		0,458	—	0,568	
α_1 -глобулин		0,046	—	0,070	
α_2 -глобулин		0,060	—	0,108	
β_1 -глобулин		0,139	—	0,203	
β_2 -глобулин		0,050	—	0,086	
γ -глобулин		0,046	—	0,080	
Cl	ммоль/л	109	—	133	
Глюкоза	ммоль/л	Новорожденные	Грудные дети	Взрослые	
		1,65—4,85	Дети — 1,65—5,55	2,78—3,90	
pH	услов. ед.	Дети	взрослые		
		7,296 ± 0,006	7,239 ± 0,003		
pCO ₂		6,80 ± 0,11	5,7 ± 0,8		
pO ₂			4,81 ± 0,65		

ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ТЕСТЫ

Параметр	Единицы измерения	Новорожденные	Грудные дети		Взрослые
			До 2 мес	До 12 мес	
Клиренс креатинина	мл/с (на 1,73 м ²)	0,42—0,58	0,42—0,92	0,58—1,33	1,33—3,05 1,37—3,30
Бромсульфалеиновая ретенция (за 45 мин)	1/л	До 0,10	До 0,10		До 0,05

Патология новорожденных

akusher-lib.ru

Специфические черты патологии плода и новорожденного

Большинство аномальных или болезненных состояний, которые можно выявить у новорожденного в первые часы и дни жизни, представляет собой продолжение или следствие патологических ситуаций, причины и возникновение которых относятся к антенатальному периоду развития, начиная с гаметогенеза и кончая родами. В послеродовой период имеется лишь немного патогенных причин, первично поражающих новорожденных, и возникшие таким путем заболевания являются для новорожденных менее типичными. С точки зрения этиологии и патогенеза патология плода и новорожденного тесно взаимосвязана.

Вполне закономерно, что тесная связь между антенатальной и постнатальной угрозой ребенку заставила в последние десятилетия акушеров и педиатров наладить тесное и плодотворное сотрудничество и способствовала возникновению перинатальной медицины как межотраслевой дисциплины, ориентирующейся на охрану ребенка в антенатальном периоде, во время родов и после рождения.

Факторы, которые угрожают плоду, повреждают его или вызывают гибель плода в матке, оказывают свое воздействие главным образом посредством материнского организма. Патогенетическая цепь, ведущая от первичных, нередко отдаленных или косвенных, каузальных действий к развитию патологических изменений, диагностируемых педиатрами, является поэтому у новорожденных более длинной и сложной, чем в последующие периоды жизни. В общем плане можно сказать, что развитие болезненных состояний самого раннего периода жизни протекает в нескольких взаимосвязанных направлениях.

1. Наличие одного или нескольких из более чем 100 связанных с родителями (преимущественно с матерью) или присутствующих в окружающей беременную женщину среде факторов, которые могут, хотя и не во всех случаях, стать прямой или косвенной причиной развития патогенных механизмов, отрицательно действующих на плод. Такие потенциальные угрозы принято называть фактором риска; случаи беременности, при которых они были выявлены, выделяются в группы риска.

2. Возникновение патологического состояния плода как таковое является результатом взаимодействия одного или нескольких из числа сравнительно немногочисленных патологических механизмов с реактивностью развивающегося организма.

Угрожающие плоду в течение беременности и родов механизмы не отличаются в принципе от патогенных факторов более поздних сроков (отрицательные генетические, обменные, иммунные, инфекционные, механические, токсические влияния), тогда как реактивность плода соответственно отличается очень сильно. Вследствие бурного развития в самом раннем периоде жизни фактор времени, т. е. момент, когда патогенный

механизм вмешивается в процесс развития, для локализации и тяжести болезненных изменений имеет большее значение, чем характер повреждающего фактора.

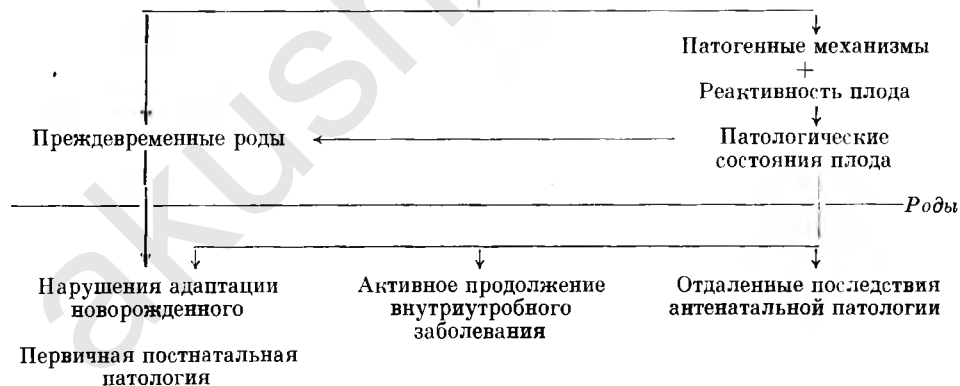
Особая, не встречающаяся в дальнейшем ситуация имеет место в случае преждевременного окончания срока беременности и рождения незрелого в смысле развития ребенка.

3. Аномальные или болезненные состояния, обнаруживаемые нами у ребенка в постнатальном периоде, разделяют в зависимости от времени их возникновения на две группы. Большую часть представляют патологические состояния, возникшие ante- или интранатально, влияние которых продолжается после родов в различном по форме и тяжести виде. Наиболее важным и для перинатальной патологии типичным последствием антенатального заболевания является его неблагоприятное влияние на адаптацию новорожденного к внеутробной среде, вследствие чего адаптация становится затруднительной или, в тяжелых случаях, невозможной. Для судьбы ребенка важна также продолжительность обнаружения развившихся антенатально соматических или нервно-психических дефектов. Относительно редко активное развитие патологического процесса продолжается и после родов. Вторую группу, имеющую в первые дни жизни менее важное значение, составляют патологические состояния, которые возникают первично только в послеродовом периоде, причем их значение прогрессивно увеличивается.

Это деление является упрощенным и схематичным. В одном индивидуальном случае может иметь место сочетание целого ряда факторов риска, различных по характеру и тяжести, в другом случае плод оказывается поврежденным и выявить доминирующие причины не удается. Развитие патологических состояний плода и новорожденного наглядно представлено на схеме:

Генез патологических состояний плода и новорожденного

Факторы риска в период беременности



ФАКТОРЫ РИСКА ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ И РОДОВ

Факторы риска в акушерстве можно определить как повышенную вероятность того, что на ребенка во время беременности, в родах или же в послеродовом периоде окажет неблагоприятное воздействие патоген-

ный механизм, развивающийся в прямой или опосредованной связи с этими факторами. Факторы риска представляют многочисленную группу, и их происхождение, характер, срок действия и удельный вес в патогенезе фетального заболевания очень разнообразны. По степени тяжести действия можно факторы риска разделить на:

1. *каузативные*, находящиеся в непосредственной причинной связи с заболеванием плода, например, предлежание плаценты угрожает плоду гипоксией, инфицирование матери — передачей инфекционного агента, изоиммунизация — поступлением в его кровь антител, и т. д.;

2. *отягчающие*, которые явно повышают риск в причинно обусловленных состояниях, не являясь при этом непосредственной причиной угрозы, напр. многоплодие, недостаточность шейки матки, вследствие чего могут произойти преждевременные роды и т. д.;

3. *предрасполагающие*, которые являются отдаленным и опосредованным условием ненормального течения, напр. неудовлетворительные социально-экономические условия. Они включают много частных факторов напр. нерациональное питание, многочисленные раньше перенесенные заболевания, малообразованность, незаконность беременности и т. п.

Происхождение факторов риска также различно. Наиболее важные из них несомненно связаны с родителями, главным образом с матерью, как например: генетические факторы, серьезные органические заболевания, диабет, хронические инфекции, изоиммунизация, осложнения беременности и родов. Большое значение могут иметь также неблагоприятные влияния окружающей среды, в частности биологические (например, опасность инфицирования животными), физические и химические, социально-экономические, в том числе и медицинская помощь.

На практике обычно применяется *хронологическая классификация*, при которой идентифицируются факторы риска в динамике, начиная с наступления беременности до родов, и таким образом определяется продолжительность их отрицательного воздействия на плод. С этой точки зрения различают факторы, действующие:

а) *до наступления беременности*:

- социальные (семейное, социально-экономическое положение, уровень образования, род занятий и т. п.);
- общий анамнез (генетическая нагрузка, возраст, рост, первоначальная масса тела, прошлые и настоящие заболевания и т. п.);
- предшествующая беременность (многоплодие, аборт, искусственное прерывание беременности, недонашивание, перинатальная гибель или повреждение, малый интервал между беременностями и т. п.);

б) *в период беременности*:

- осложнения у матери (анемия, необычная прибавка массы тела, заболевания, развившиеся в процессе беременности, напр. включающий отеки, протеинурию и гипертензию гестоз, латентный диабет, инфекционные болезни, перенесенная беременность и т. п.);
- осложнения фетоплацентарного комплекса (кровотечение в I триместре, предлежание плаценты, патологические положения плода, голодание плода, многоплодная беременность и т. п.);

в) *во время родов*:

- осложнения у матери (удлинение I и II периода родов, тетанические схватки, инфицирование в родах и т. п.);
- осложнения фетоплацентарного комплекса (выпадение пуповины,

преждевременная отслойка плаценты, проявления гипоксии плода, т. е. помутнение околоплодных вод, нарушения частоты или характера тонов сердца);

- рискованные оперативные вмешательства, которые хотя и способствуют устранению острой угрозы плоду, но в то же время подвергают плод риску механической травмы (высокие щипцы, извлечение плода за тазовый конец).

По имеющимся данным, примерно 25—30 % всех беременностей можно отнести в группу риска, однако приблизительно только у одной трети новорожденных от таких беременностей выявляются действительные отклонения от нормы. У остальных детей не удается обнаружить такого рода признаков, но все же нельзя исключить наличие клинически латентных повреждений, которые могут проявиться в дальнейшем, иногда даже после ряда лет, например, повреждения ЦНС небольшой тяжести или сенсорные расстройства. По отношению к детям последней группы в известной мере оправдано применение названия „новорожденные группы риска“. С другой стороны, после родов могут проявиться такие отклонения от нормы при отсутствии выраженных факторов риска, напр. некоторые пороки развития, гипотрофия, анемия и т. п.

Выявление и идентификация факторов риска в процессе беременности являются основным звеном современной антенатальной медицинской помощи и важной частью работы консультаций для беременных. Раннее выявление ситуации риска дает возможность выделить подверженную угрозе беременность и обеспечить ей соответствующую амбулаторную или стационарную профилактическую помощь. Для педиатра знание антенатальных факторов риска имеет косвенное значение. В конкретном случае оно сигнализирует ему о возможности, что после рождения ребенка он будет иметь дело с определенным патологическим состоянием и сможет тогда подготовить нужную терапию, оценить степень повреждения кажущегося здоровым ребенка и необходимость целенаправленного наблюдения за его дальнейшим развитием.

ПАТОЛОГИЯ АНТЕНАТАЛЬНОГО ПЕРИОДА

Воздействие многочисленной и качественно весьма разнообразной группы факторов риска в течение беременности может в известных условиях подвергнуть плод угрозе двумя различными путями. К ним относятся:

А. Преждевременное прерывание беременности, проявляющееся в ранние сроки как аборт нежизнеспособного зародыша, в поздние сроки беременности как рождение недоношенного плода, степень зрелости которого соответствует сроку беременности. В неосложненных случаях патологические изменения развиваются только в процессе послеродовой адаптации к внеутробной среде (см. с. 229). Понятно, что преждевременно может родиться также плод, поврежденный уже каким-либо из патогенных механизмов, о чем см. ниже.

Б. Развитие одного или нескольких из сравнительно небольшого числа патогенных механизмов, непосредственно угрожающих плоду. В матке плод в значительной мере защищен от внешних вредных воздействий, однако совместная жизнь с материнским организмом делая его

весьма зависимым от состояния здоровья матери. Поэтому в генезе заболевания плода преобладает патогенетическое воздействие аномальных или болезненных состояний матери, как местных, так и общих, над исключительно внешними причинами.

Действующие в течение беременности патогенные механизмы весьма разнообразны и к плоду попадают различными путями:

1. *Генетические факторы* присутствуют уже в одной или обеих половых клетках и после их слияния в оплодотворенной яйцеклетке.

2. *Обменные, гормональные, иммунные, инфекционные, токсические, мекониевые факторы* достигают эмбрион и плод вследствие плацентарного кровообращения, причем не важно, имеют ли они свой источник в болезненных состояниях матери, или только проходят через материнский организм, вызывая у матери лишь временные или неумовимые изменения.

3. *Механические факторы* могут повредить или эмбрион, начиная со стадии гаметогенеза, например в случае ненормального состояния внутренних половых органов, или плод, а именно действием внешних сил в ходе родов.

Удельный вес патогенных механизмов в процессе беременности меняется, и на разных стадиях с патогенеза до исхода беременности преобладают разные категории патогенных причин, например, генетические причины действуют с самого начала внутриутробного развития, обменные и иммунные — преимущественно на последних месяцах, механические — при родах и т. п.

Реактивность, с которой патогенные механизмы имеют дело на наиболее ранних стадиях жизни, обусловлена в решающей мере стремительным развитием, в ходе которого из половых клеток формируется новый индивид, способный жить самостоятельно вне тела матери. В течение первых недель после зачатия происходит закладка органов, а для дальнейшего развития характерны скорее количественные изменения — рост органов и всего тела, создание запасов и созревание функций. Это развитие продолжается за небольшим перерывом, обусловленным адаптацией новорожденного к новой среде, в послеродовой период.

На клеточном уровне в первые месяцы внутриутробной жизни происходит гиперплазия клеток, т. е. формирование органов путем деления клеток. Позже рост тканей и органов осуществляется путем увеличения объема клеток, т. е. путем клеточной гипертрофии, которая наконец получает полный перевес. Структурные изменения, развивающиеся на стадии клеточного деления, несомненно серьезнее и восстановить их труднее, чем повреждения, развивающиеся в более поздние сроки.

Преобладание некоторых патогенных механизмов в определенные периоды развития и в первую очередь зависимость реакции фетального организма от стадии его развития дают возможность разделить патологические состояния плода на ограниченные во времени группы, характеризующиеся различными проблемами в области диагностики, профилактики и терапии. В зависимости от времени возникновения можно различать: 1. патологию эмбриона в ранние сроки беременности, т. е. примерно до конца 12-й недели; 2. патологию плода в поздние сроки беременности, т. е. во II и III триместрах; 3. факторы риска при родах.

Эмбриональная патология. Патогенный механизм, присутствующий в зародышевой ткани или исходящий из окружающей среды, может поразить продукт оплодотворения в наиболее ранних стадиях (дробление,

нидация) и вызвать его гибель, которая в случае многократного повторения проявляется как стерильность или неспособность к деторождению. Возникающие таким образом потери, по-видимому, значительные и остаются большей частью незамеченными (см. также с. 11). На протяжении следующих недель патогенные факторы нарушают план роста зародыша, который находится в стадии органогенеза. Под влиянием этих факторов при формировании органов возникают разные по локализации и степени тяжести структурные изменения, обнаруживающиеся в виде врожденных пороков развития. Время, на протяжении которого органогенез осуществляется, сравнительно непродолжительное и у каждого органа особое. Только в течение этого времени развитие может быть нарушено тератогенным фактором. Это условие не относится, очевидно, к случаям, когда патогенный фактор присутствует непрерывно с самой ранней стадии новой жизни, т. е. уже в половых клетках.

Генетические факторы представляют собой наиболее раннюю возможную угрозу для внутриутробного развития и поэтому имеют громадное значение для развития многих врожденных аномалий, в частности нарушений энзимных систем, лежащих в основе обменных дефектов. Эти факторы присутствуют в материнской или отцовской половой клетке, и неизвестно, каким образом можно корректировать или даже остановить развитие, управляемое искаженной генетической информацией и приводящее к возникновению одиночных или множественных дефектов. В результате унаследования одинарного доминантного задатка или удвоенного рецессивного задатка развивается 10 % и, может быть, даже 20 % от всех структурных врожденных пороков и почти все нарушения обмена веществ.

Особую категорию представляют собой аномалии развития, обусловленные нарушением числа и структуры хромосом. Они относятся к генетическим факторам, однако им присущи многие своеобразные черты. От родителей передается потомкам лишь малая или ничтожная их доля, существенное же большинство возникает в период мейоза. Наиболее известным и, очевидно, самым частым механизмом этого типа нарушения является так называемое „нерасхождение хромосом“.

Нарушения фертилизации представляют собой промежуточное звено между чисто генетическими факторами и влияниями среды. В самом транспорте гамет имеется много уязвимых мест, процесс оплодотворения очень тонок и сложен и относительно частые срывы в ходе этого процесса оказывают неблагоприятное действие на оплодотворение клетки.

Патогенные воздействия окружающей зародыш внешней среды в узком смысле слова, т. е. организма беременной, и в широком смысле слова, т. е. жизненной среды матери, являются второй основной категорией, угрожающей его раннему развитию. Негенетические патогенные факторы этого периода принято называть не вполне точно *тератогенами*. К тератогенам мы относим факторы, которые в известной мере независимо от генетических свойств клеток повреждают зародыш, являясь причиной врожденного порока. К ним принадлежит сравнительно небольшое количество влияний, которые в большинстве случаев повреждают именно зародыш, тогда как повреждение матери бывает незначительным. Полагают, что тератогены вызывают не меньше 10% всех структурных аномалий, а может быть, даже 25 %. Обзор тератогенов представлен в табл. 12.

Бесспорно, что наиболее частой причиной раннего нарушения внутриутробного развития бывает сочетание действий генетических и неге-

Таблица 12. Тератогены

Доказанные	Подозрительные	Спорные
Цитостатики	Стероиды надпочечников	Салицилаты
Противоэпилептические препараты гидантоинового ряда	Синтетические гестагены	Антикоагулянты
Стероиды с андрогенными свойствами	Краски для волос (парафенилендиамин, паратолуолдиамин)	Некоторые антибиотики, возможно, тетрациклин
Талидомид (Contergan)	Либриум (Radepur)	Теадрил
Органические соединения ртути	Органические растворители (ацетон, ксилол, толуол)	Фенметразин
Диабет во время беременности	Вирусы Коксаки А и В	
Вirus краснухи		

нетических факторов. В такого рода случаях зародышевая клетка обладает генетически обусловленной предрасположенностью, например, повышенной или пониженной чувствительностью к воздействию внешних факторов, и задаток может проявиться или нет в зависимости от обстоятельств, при которых зародыш развивается. Известен целый ряд биологических, химических и физических веществ, которые сами по себе являются безвредными, или их нельзя по крайней мере считать непосредственно тератогенными, но при контакте с полигенно чувствительным эмбрионом действуют как пусковой механизм, вызывая повреждение тканей или органов. Эти изменения не смогли бы развиваться, если бы в клетках эмбриона не было известных генетических особенностей. Возникшие таким образом изменения называют полигенными многофакторными дефектами, и они составляют 40—50 % всех структурных аномалий.

Между аномалиями, развившимися в ранней стадии беременности, и структурными отклонениями более зрелого плода нет вполне определенной границы. Последствия некоторых воспалительных или вызванных механическим действием изменений в поздние сроки беременности в клинике не отличаются от типичных пороков развития, и их включают в состав последних. Сюда относятся, например, некоторые гидроцефалии или стенозы и атрезии, некоторые ортопедические дефекты, крипторхизм и т. д.

Формальный генез большинства врожденных пороков завершается в ранних стадиях беременности, однако развившиеся отклонения от нормы являются стойкими. Эти состояния бывают весьма разнообразными по характеру, локализации и степени тяжести, колеблясь от несущественных отклонений до несовместимых с внеутробной жизнью состояний.

Проявления патологии беременности ранних сроков сохраняются

в виде врожденных соматических дефектов (с. 374), врожденных обменных дефектов (с. 397), некоторых форм гипотрофии новорожденных (с. 251).

Фетальная патология. В более поздние сроки беременности реакция плода на воздействие патогенных факторов существенно отличается от положения в первом триместре. Органогенез в основном закончен, рост осуществляется главным образом путем гипертрофии клеток или путем откладывания энергетических резервов, созревают энзимные механизмы, необходимые для обеспечения жизненно важных функций. Кроме того плод обладает уже в известной мере способностью к общим и местным реакциям, как воспаление, пролиферация, регенерация. Патогенные факторы вызывают изменения, которые по своему характеру постепенно становятся все более похожими на реакции более поздних периодов, но они модифицированы особенностями внутриутробной жизни и среды.

Плод продолжает развиваться быстро и в период после завершения органогенеза до конца внутриутробной жизни. На протяжении этого сравнительно длительного отрезка времени плод подвергается большим структурным и функциональным изменениям, особенно в области ЦНС. Поэтому фактор времени играет важную роль. Чем раньше патогенный механизм оказывает действие, тем более глубокие и стойкие отклонения от нормы могут развиваться.

Первичные причины аномальных или болезненных состояний плода, возникших в поздние сроки беременности, почти всегда имеют свой источник в материнском организме. Эти причины бывают весьма разнообразными: они или известны и поддаются лечению (заболевания органов и систем, в первую очередь поражение внутренних половых органов, инфицирование, наркомания включая курения), или их можно выявить, но они не поддаются терапии (генетические причины, изоиммунизация, плацентарная недостаточность), или они неожиданны (острая инфекция), или, наконец, могут быть неизвестными. Указанные факторы риска, имеющие место у матери, угрожают организму плода рядом патогенных механизмов, которые можно разделить на две категории:

1. *Метаболические, инфекционные, иммунные, токсические, медикаментозные патогенные механизмы*, которые путем плацентарного кровообращения передаются плоду, непосредственно повреждая его;

2. *Окончание беременности раньше обычного срока*, когда в неосложненных случаях плод рождается хотя и нормальным и потенциально здоровым, но ему угрожает незрелость развития, нередко являющаяся причиной серьезных осложнений в послеродовой период.

Патогенное действие факторов обеих категорий нередко сочетается, и тогда рождается преждевременно плод, первично поврежденный некоторыми из патогенных механизмов антенатального периода. При одновременном наличии незрелости и патологического состояния непосредственный и отдаленный прогноз ухудшается. Обычно нельзя решить, обусловлено ли такое сочетание одной общей причиной (гипоксией, гемолизом, инфекцией), или болезненное состояние плода, иногда клинически латентное, может оказаться пусковым механизмом преждевременных родов, что было доказано на животных. Низкая резистентность незрелого плода связана с повышенным риском в случае интранатальных и постнатальных осложнений.

Главные патогенные механизмы, угрожающие плоду в поздние сроки беременности:

Метаболическое повреждение плода. Патологические влияния метаболического характера имеют в патологии плода во второй половине беременности и в родах решающее значение. В то время как повреждение, например инфекцией или антителами, представляет собой чисто патологическое и поэтому исключительное явление, обмен между матерью и плодом является основной физиологической функцией, которая в неблагоприятных условиях может быть нарушена у любого плода. Под угрозой находится прежде всего транспорт питательных веществ и дыхательных газов.

Сниженное питание плода. Плод в матке получает путем плацентарного кровообращения питательные вещества, предназначенные главным образом для роста и развития функциональных систем, в меньшей мере для энергетических целей. При нормальном течении беременности снабжение плода располагает значительным функциональным резервом, который постепенно уменьшается и, по мере того как приближается окончание нормального срока беременности, условия для питания плода становятся менее благоприятными вследствие ухудшающегося соотношения между ростом плода и плаценты. Кроме того, питание плода может быть в той или иной мере нарушено воздействием необычных или патологических причин (см. с. 252). Если доставка питательных веществ становится ниже физиологической границы, рост плода задерживается, в тяжелых случаях может иметь место исхудание. Возникшее таким путем повреждение проявляется после рождения как гипотрофия новорожденного и может оставить стойкие последствия.

Повышенное питание плода. Типичной причиной „перекормливания“ плода является высокий уровень сахара в крови беременных с манифестным или латентным диабетом. Гипергликемия матери сопровождается повышением уровня глюкозы у плода с последующей стимуляцией поджелудочной железы плода к повышенной секреции инсулина и гиперплазии бета-клеток. Избыточная энергия откладывается в виде жира и гликогена, кроме того, повышенный уровень инсулина содействует анаболизму белков и увеличению числа клеток в некоторых органах. В результате появляется типичная макросомия со склонностью к многочисленным осложнениям, генезис которых не всегда ясен. См. также с. 330.

Гипоксия. Для поддержания нормального обмена доношенному плоду нужно около 15 мл кислорода в минуту. Поскольку его кислородный резерв незначителен (примерно 30 мл), доставка кислорода является наиболее уязвимым условием жизнедеятельности плода. В результате действия ведущих клинических причин (гестоз, диабет, серьезные заболевания матери, местные осложнения) доставка кислорода может оказаться ограниченной или прерванной на любом участке пути, по которому доставляется из атмосферы в плод, нередко на нескольких участках одновременно.

Недостаток кислорода часто продолжается несколько дней или недель подряд без клинических проявлений, представляя собой хроническое воздействие на обмен веществ плода в смысле гипоксии и последующего ацидоза. В течение беременности может произойти острое ухудшение, непосредственно угрожающее жизни плода. Вероятность развития гипоксии увеличивается в родах под влиянием нагрузок родового акта. Гипоксия является главной причиной гибели детей в последние месяцы беременности. Не менее важным обстоятельством является возможность органического повреждения ЦНС хронической или рецидивирующей гипоксией со стойкими нарушениями функций ЦНС.

Инфекция плода. Изоляция в матке обеспечивает плоду надежную защиту от непосредственной инфекции, однако передача инфекционного агента от матери плоду возможна при клинически выраженном заболевании матери или при инфекции, протекающей без выраженных клинических симптомов.

Главным путем проникновения инфекции к плоду является передача инфекционного агента через плаценту и гематогенная диссеминация. Необходимым условием является хотя бы временное присутствие инфекционного агента в кровообращении матери, имеющее место, как правило, при острой инфекции в период беременности, а редко — при хронической. Большинство бактерий, например, стафилококки или *E. coli*, вызывают у матери скорей незначительные локализованные заболевания, и по этой причине антенатальные инфекции плода — явление не очень частое. Предполагают, что большинство вирусов может проникать непосредственно через плаценту или они, локализуясь в плаценте, размножаются в ней. Таким образом могут проникнуть к плоду вирусы всех экзантематических заболеваний, цитомегаловирусы, полиовирусы, вирусы Коксаки В, вирус простого герпеса, паротита, гепатита В и т. д.

При бактериальных и протозойных инфекциях агент локализуется первично в плаценте и из развившегося в ней очага с током крови проникает в плод. Так внедряются в плод возбудители листериоза, токсоплазмоза, сифилиса, туберкулеза.

Другим путем проникновения инфекционного агента к плоду является инфицирование полости амниона и околоплодных вод, которая или инфицирует поверхность тела, или проникает в дыхательные пути, или в пищеварительный тракт. Обычным, хотя и не вполне необходимым условием для проникновения инфекции в полость амниона, является разрыв плодных оболочек, происходящий во время родов, но иногда и задолго до этого.

Исходом инфекционного заболевания может быть, также как и в более поздние сроки, полное выздоровление, переход заболевания в хроническую форму или гибель ребенка. Свойственным только антенатальному периоду осложнением может быть облитерация преформированных полостей или канальцев в результате воспалительного процесса и развитие состояний, которые в клиническом отношении равны врожденным порокам (атрезия желчных путей, гидроцефалия и т. д.).

Иммунологическое повреждение плода. Антигенная несовместимость между матерью и плодом, получившим часть антигенов от отца, является условием для развития изоиммунизации матери против некоторых тканей плода. Учитывается только возникновение антител против антигенов крови очевидно потому, что переход кровяных элементов плода в кровотоки матери — явление частое, почти обычное.

Возникшие антитела типа IgG, направленные обычно против резус- и А- или В- антигенов, легко проходят через плаценту и, связываясь с эритроцитами, вызывают их преждевременную гибель. Подробности см. с. 264. Аналогичным механизмом вырабатываются, однако гораздо реже, антитела к антигенам тромбоцитов плода. Переход этих антител через плаценту в плод влечет за собой последующее развитие тромбоцитопении иммунного типа.

В последнее время изучается возможность проникновения в плод аутоиммунных антител матери к некоторым ее собственным органам и по-

следующего повреждения соответствующих тканей плода. Таким образом можно было бы объяснить неясное до сих пор происхождение некоторых преходящих заболеваний новорожденных, как транзиторный тиреотоксикоз, диабет, миастения или пурпура.

Токсические повреждения плода. Введенные в материнский организм вещества (лекарства, наркотики) могут путем плацентарного кровообращения проникнуть в ток крови плода и оказать нежелательное воздействие на плод. В поздние сроки беременности такое явление бывает сравнительно редким. Имеющиеся в виду в условиях ЧССР вещества приводятся нами в табл. 13.

Таблица 13. Вещества, оказывающие фетотоксический эффект в поздние сроки беременности

<i>Вещества, применяемые матерью</i>	<i>Действие на плод</i>
Стрептомицин	Повреждение VIII пары черепных нервов
Тетрациклин	Повреждение костей и желтая окраска молочных зубов
Антиконвульсанты	Нарушения свертываемости крови
Препараты йода	Зоб, гипотиреоз
Половые гормоны (гестагены)	Вирилизация женских гениталий
Никотин	Гипотрофия
Производные морфина	Признаки абстиненции (возбудимость, судороги, гипертония, рвота, понос, дегидратация)

Механические повреждения, вызванные амниотическими сращениями или вынужденным положением тела, особенно при недостатке околоплодных вод, приводят к состояниям, имеющим вид врожденных пороков.

Патологические состояния плода в поздние сроки беременности могут протекать как острое происшествие, исходом которого может быть выживание или гибель плода, однако в большинстве случаев они имеют затяжное и прогрессирующее течение до родов, иногда также после рождения (инфекция, гемолиз). Отделение новорожденного от матери в родах сочетается обычно с прекращением патогенного действия среды и с остановкой дальнейшего развития фетального заболевания, однако длительное действие, главным образом, обменных расстройств (гипоксия, недостаточное питание) в период интенсивного внутриутробного развития детского организма создает условия для развития более глубоких изменений, которые могут препятствовать послеродовой адаптации или сохраняться в дальнейшей жизни. Исключительно уязвимой является ЦНС, и возникновение стойкого нарушения ее функции, которое может обнаружиться только в постнатальной жизни, представляет собой главную угрозу в этот период.

Типичными синдромами, развивающимися в поздние сроки беременности, являются:

синдром травматического расстройства ЦНС (с. 194), гипотрофия новорожденного (с. 251), диабетическая фетопатия (с. 330), гемолитическая болезнь новорожденных (с. 263), врожденная инфекция (с. 308).

Окончание беременности раньше обычного срока и рождение недоношенного ребенка представляет собой специфическое и очень частое осложнение беременности поздних сроков. Потенциальная значимость этого осложнения пропорциональна степени незрелости развития ребенка при рождении, и она проявляется в развитии вторичных осложнений в период послеродовой адаптации.

Патология рождающегося плода. Реактивность рождающегося плода обусловлена степенью зрелости развития, достигнутой им во время родов. Однако на передний план выступает прежде всего сниженная устойчивость к типичным для родового акта факторам риска. В первую очередь это ломкость опорных тканей и сосудов, особенно отчетливо выраженная у недоношенных детей, далее повышенная чувствительность к анестезирующим и фармакологическим препаратам, обусловленная их медленным выделением, и низкая резистентность к некоторым, главным образом, грамотрицательным инфекциям. С другой стороны, рождающемуся плоду свойственна повышенная устойчивость к гипоксии, благодаря чему он может преодолеть без повреждения при недостатке кислорода более длительный промежуток времени, чем когда-либо позже.

Переход ребенка от внутриутробной к внеутробной жизни, связанный с механической нагрузкой и изменением среды, опасен для рождающегося плода патогенными механизмами, которые обусловлены или патологией самого родового акта (гипоксия, механические силы), или возможным, отрицательным воздействием на плод в родах (инфекция, лекарства, травма). К основным действующим в родах патогенным механизмам относятся:

Гипоксия, традиционно называемая асфиксией в родах, представляет собой наиболее частое осложнение в родах вообще, и даже в современном акушерстве она не утратила своего значения. Согласно имеющимся данным приблизительно в 80 % случаев асфиксия является хронической, в 15 % — острой и лишь в 5 % — сверхострой. Следовательно, преобладающее большинство асфиктических осложнений в родах представляет собой продолжение или обострение хронической гипоксии, к которой присоединились связанные с родами отягчающие моменты (понижение pO_2 у матери, отслойка плаценты, ухудшение кровообращения в матке и т. д.). Типичная острая гипоксия может быть обусловлена осложнениями со стороны пуповины, роль которых в прошлом несколько переоценивали, хотя в тяжелых случаях (выпадение пуповины, сдавление головкой) они могут стать причиной гибели ребенка. Обычно пораженные гипоксией в родах плоды рождаются с расстройствами дыхания различной степени тяжести и нуждаются в реанимации. См. с. 187.

Механическая травма. При прохождении плода по родовому каналу, особенно в случае его ригидности, абсолютной или относительной узости, на головку плода действуют значительные механические силы, вызванные, с одной стороны, сокращениями матки, с другой стороны, оперативными

приемами (выжимание, экстракция, щипцы), которые, однако, будучи необходимыми для извлечения находящегося в тяжелом положении плода, подвергают последний одновременно чрезмерному давлению или тяге. В результате этого может возникнуть травма различной степени тяжести. См. также с. 199.

Инфицирование плода при родах. Как только во время родов и нередко даже до их начала произойдет разрыв плодных оболочек, инвазия флоры влагалища в полость амниона является лишь вопросом времени. Обычно полагают, что это происходит самое большое за сутки. Проникшие в амнион микроорганизмы могут размножиться в остатках околоплодных вод и таким образом они вступают в контакт с кожными покровами плода и их придаточными образованиями, и становится возможной их аспирация в дыхательные пути и пищеварительный тракт. Угроза прогрессирующей инфекции увеличивается при затянувшихся родах, при частом исследовании и оперативных вмешательствах через влагалище, а также при инфекции, прежде всего мочевых путей. С точки зрения этиологии в большинстве случаев имеет место грамотрицательная флора, чаще всего *E. coli*, далее клебсиелла и синегнойная палочка, из грамположительных микробов присутствует иногда стафилококк, изредка гемолитический стрептококк. Типичное и тяжелое проявление инфекции представляет собой так называемая врожденная пневмония, а также воспалительные процессы в кишечнике и коже.

Вторым возможным путем проникновения инфекции к плоду является прямое инфицирование плода при прохождении по родовым путям. Тогда возникает опасность инфицирования конъюнктивального мешка гонококком, изредка имеет место инвазия монолиаза и вируса простого герпеса.

Действие лекарственных веществ. Введенные матери во время родов лекарства (табл. 14) проникают в различной степени через плаценту и действуют на плод. Реакция на их воздействие проявляется с момента рождения плода (анестетики, успокаивающие) или в последующие дни.

Таблица 14. Вещества, оказывающие токсическое действие на плод в родах

<i>Вещества, введенные матери</i>	<i>Действие на плод и новорожденного</i>
Общие анестетики	Угнетение дыхания
Местные анестетики	Гипотензия матери, асфиксия
Производные морфина	Угнетение дыхания
Сульфаниламиды (длительного действия)	Гипербилирубинемия, ядерная желтуха
Тетрациклины	Окраска зубов, задержка роста
Барбитураты (большие дозы)	Угнетение дыхания, сосания
Окситоцин (большие дозы)	Гипербилирубинемия
Производные витамина К (большие дозы)	Гипербилирубинемия

Реакция на воздействие патогенных механизмов при родах, длительность которых исчисляется часами, имеет характер острой угрозы или повреждения, которое может однако оказаться очень тяжелым и стать причиной смерти ребенка во время родов или вскоре после рождения. Угнетение ЦНС или аспирация в дыхательные пути могут препятствовать развитию основных жизненных функций непосредственно после рождения. Также инфицирование в родах может проявиться только в следующие после извлечения часы и дни и оказаться очень тяжелым.

Типичными патологическими синдромами, развивающимися во время родов, являются:

*синдром асфиксии в родах (с. 182),
родовая травма ЦНС и других органов (с. 194),
врожденная инфекция (с. 308),
токсическое или ятрогенное повреждение.*

Патологические состояния антенатального периода, начиная с гаметогенеза до извлечения ребенка, могут завершиться полным выздоровлением или смертью ребенка и с педиатрической точки зрения представляют собой тогда законченный эпизод. С другой стороны, во многих случаях антенатальная патология вызывает длительные или стойкие изменения или продолжается также после родов, и такие состояния играют существенную роль в патологии новорожденного.

ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ ПОСТНАТАЛЬНОГО ПЕРИОДА

В постнатальном периоде рост ребенка в связи с временно отрицательным трофическим балансом на некоторое время прекращается, тогда как развитие функций под влиянием новых условий среды продолжается. В первую очередь совершенствуются те энзимные механизмы, необходимые для функционирования обменных систем, которые у плода работают в ограниченной степени или совсем не работают. Состояние здоровья и развитие новорожденного может нарушить на короткое или долгое время ряд патологических процессов. Большинство из них возникают в антенатальном периоде, реже они начинаются первично только после родов.

А. Проявления и последствия антенатальной патологии у новорожденного

Многие из отклоняющихся от нормы или болезненных состояний, оказывающих неблагоприятное влияние на состояние здоровья ребенка после рождения, можно диагностировать или хотя бы предугадывать еще до родов или во время родов (незрелость развития, патология беременности поздних сроков и патология родов), в связи с чем теоретически обоснована возможность антенатальной профилактики, в исключительных случаях также и терапии (внутриутробное переливание крови, лечение фетальной гипотрофии). Некоторые состояния до рождения предвидеть невозможно, и они бывают при обследовании ребенка после родов неожиданной на-

ходкой, например, большинство врожденных пороков, некоторые случаи гипотрофии или инфекции.

Аntenатально развившиеся патологические состояния проявляются после рождения по-разному:

I. Сохранение активного заболевания. Болезненное состояние плода может продолжаться в виде активного процесса также после рождения, угрожая новорожденному своим собственным патогенным или летальным воздействием. Типичным примером этого являются антенатально или интранатально приобретенные инфекции (цитомегалия, листериоз, аспергиллезные бактериальные инфекции), которые после срочных или преждевременных родов нередко кончаются смертью ребенка. Разрушение эритроцитов, индуцированное переданными от матери плоду антителами, продолжается в течение ряда дней. Воздействие на новорожденного лекарственных веществ, введенных матери при родах, бывает обычно кратковременным, однако иногда оно проявляется даже несколько дней.

II. Нарушения адаптации. Развившиеся в течение беременности или при родах структурные или функциональные отклонения от нормы могут после рождения проявляться как более или менее значительное препятствие, мешающее адаптации новорожденного к условиям внеутробной жизни. Являясь наиболее частой причиной заболеваемости и смертности в первые часы и дни жизни, нарушения адаптации представляют собой особую и центральную область патологии новорожденных.

В клиническом отношении степень их тяжести колеблется от временного ухудшения или продления „физиологического“ адаптационного криза вплоть до несовместимых с внеутробной жизнью состояний. Значительные различия связаны также с временем наступления нарушения адаптации и длительностью его воздействия. В случае нарушения начала легочного дыхания и приспособления циркуляции клинические признаки развиваются сразу после рождения и могут непосредственно угрожать жизни (асфиксия в родах). В других случаях, например, при незрелости развития или при некоторых врожденных пороках, адаптационный криз протекает медленнее, а в исключительных случаях может привести к летальному исходу после многих месяцев жизни (атрезия желчных путей). Основными причинами недостаточности адаптационных механизмов бывают:

1. Незрелость развития. Сокращение срока гестации, обусловлено преждевременными родами, является наиболее частой причиной незрелости развития, и понятие соматической и функциональной незрелости на практике почти совпадает с понятием недоношенный ребенок. Однако надо учитывать, что некоторые функции больных или поврежденных новорожденных могут характеризоваться таким уровнем функциональной зрелости, который отвечает более низкой стадии развития. Сюда относятся напр.: нарушения терморегуляции и обмена глицидов при гипотрофии, незрелость дыхательной функции у новорожденных от диабетических матерей, незрелость тканей при тяжелом эритроblastозе. Клиническая картина незрелости развития и ее последствий развивается с определенной регулярностью в зависимости от срока гестации и является относительно однотипной.

Незрелость легкой степени, типичная для новорожденных, родившихся на 35—37-й неделе, обнаруживается в виде усугубления и продления обычных проявлений послеродовой адаптации. В их число входит

сниженная способность поддерживать постоянную температуру тела, выраженная и более затяжная желтуха, большая и медленно восстанавливающаяся потеря массы тела, повышенная склонность к ацидозу и гипогликемии. Указанные признаки не имеют обычно характер болезни и почти никогда не угрожают жизни ребенка.

Незрелость средней степени представляет в клиническом отношении гораздо более серьезное состояние, отмечаемое у новорожденных, родившихся на 30—34-й неделе. К признакам затрудненной адаптации нередко присоединяется недостаточность основных жизненных функций, которая имеет уже явно патологический характер и может непосредственно угрожать жизни ребенка.

Самой тяжелой является *дыхательная недостаточность*, обозначаемая обычно как синдром дыхательных расстройств (СДР). В типичных случаях вскоре после рождения развивается картина прогрессирующего диспноэ, нередко заканчивающегося смертью ребенка при явлениях тяжелой гипоксии и смешанного ацидоза. Первичной причиной этого является недостаточный запас фактора, снижающего поверхностное натяжение на стенках альвеол. Сопровождающие дыхательную недостаточность гипоксия и ацидоз сказываются неблагоприятно на общем состоянии организма. В связи с этим могут иметь место нарушения двигательной функции кишечника (функциональная непроходимость), деятельности почек и, не в последнюю очередь, симптомы поврежденной функции ЦНС (апатия, гипотония).

Другого рода проявлением незрелости развития, которое может оказывать клинически значимым, является *гипербилирубинемия недоношенных детей*. Уровень билирубина может достигать высоких величин и угрожать новорожденному развитием ядерной желтухи. Проникновению билирубина в ЦНС способствует ряд ненормальных, однако часто отмечаемых у недоношенных новорожденных факторов, как гипоксия, ацидоз, гипоальбуминемия, гипотермия. Этим обусловлено то, что наличие ядерной желтухи у недоношенных детей доказано даже в случаях сравнительно низкого уровня билирубина (см. с. 291).

Серьезную опасность для недоношенных новорожденных представляет развитие *ретинопатии (ретролентарная фиброплазия)*, которая может привести к полной потере зрения. Основной ее причиной является длительное поступление кислорода в больших дозах, следовательно, имеет место ятрогенное повреждение на фоне незрелости развития (с. 244).

У новорожденных, родившихся в срок до 30 нед беременности, обнаруживаются не только обусловленные малой активностью энзимных систем функциональные недостатки, но также выраженная незрелость структурного развития, прежде всего легких и почек. Решающее значение имеет недостаточная дыхательная поверхность альвеол в сочетании со слабо развитой сетью легочных капилляров, вследствие чего альвеолярная диффузия не в состоянии обеспечить процессы газообмена. В клинике экстремальная незрелость у новорожденных проявляется нарастающим угнетением жизнедеятельности вместе с вялостью, гипотонией и поверхностным нерегулярным дыханием, которое переходит в учащающиеся апноические паузы, завершающиеся смертью. Значительная часть таких детей погибает из-за неспособности к жизни в внеутробных условиях, хотя некоторые из них живут многие часы и даже несколько дней.

Важную и относительно частую категорию представляют собой недо-

ношенные дети, рождающиеся с симптомами антенатального заболевания (гипоксия, недостаточное питание, гемолиз, инфекция). Сочетание высокой степени незрелости с патологическим состоянием обычно является прогностически неблагоприятным. Небольшое же уменьшение срока гестации на 2—3 недели, как правило, не связывается с повышением риска, наоборот, оно может представлять собой выход из неблагоприятного для плода положения. Поэтому искусственное возбуждение родов раньше срока является одним из главных средств акушера в случае, если у находящегося в угрожаемом состоянии или больного плода нельзя применить прямую терапию.

2. *Врожденные пороки развития* представляют собой вторую главную категорию пренатальной патологии, нарушающую процесс послеродовой адаптации. В отличие от незрелости развития, наблюдающейся в клинике с известной регулярностью, проявления врожденных пороков исключительно пестры, а время проявления, локализация и интенсивность клинических признаков нарушения адаптации также разнообразны. Наиболее тяжелыми являются мальформации тех жизненно важных органов, которые начинают выполнять свои функции или изменяют их в момент рождения. Тяжелые мальформации или аплазия ЦНС, сердца, изредка легких приводят к смерти новорожденного вскоре после извлечения, такие, как мочевыделительная система или пищеварительный тракт, — в течение первых дней жизни. Дети с менее серьезными аномалиями, преодолев адаптационный криз, выживают, но нередко со стойкими последствиями (пороки сердца).

3. *Последствия патологических состояний беременности поздних сроков* вызывают нередко затруднения в процессе адаптации. К ним относится тяжелая гемолитическая анемия при эритроblastозе. Снижение способности к адаптации можно выявить также у новорожденных с гипотрофией и диабетической фетопатией. Редкими в условиях ЧССР, однако очень тяжелыми являются признаки, развившиеся в связи с наркоманией роже-ницы.

4. *Осложнения родов* (гипоксия, родовая травма, влияние анестезии) являются типичными случаями острого нарушения адаптации, протекающего обычно в виде послеродовых дыхательных расстройств.

III. *Отдаление последствий.* Многие последствия пренатальной патологии, особенно пороки развития или повреждения ЦНС, переходя после рождения в дальнейшую жизнь ребенка, хотя и не угрожают отравлению его основных жизненных функций, но продолжают существовать в виде отклонения от нормы, то временного или устранимого, то стойкого и неустрашимого, в той или иной мереотягощающего ребенка (пороки сердца, ортопедические дефекты, повреждения ЦНС и т. д.).

Б. Первично развившиеся заболевания послеродового периода

Развитие ребенка в послеродовом периоде характеризуется развитием физиологических функций в новых для него условиях среды. Быстро активизируется в частности иммунологическая защита от инфекции, необходимая в процессе перехода из стерильной среды матки в тесный и постоянный симбиоз с микроорганизмами. Тем не менее, отчетливая разница

в устойчивости к инфекциям по сравнению с более поздним возрастом сохраняется в течение нескольких месяцев. Это проявляется как пассивно приобретенный иммунитет против перенесенных матерью экзантематических заболеваний и, наоборот, как повышенная восприимчивость к лишь незначительно или условно патогенным в последующем микроорганизмам, главным образом, грамотрицательным. Вызываемые ими заболевания могут иметь очень тяжелое течение и создавать редко наблюдаемые позже клинические картины, напр. менингита или сепсиса. Различна также чувствительность к лекарствам и фармакологическим препаратам в силу относительной незрелости механизмов детоксикации, прежде всего, медленного выведения.

Наиболее важным фактором, первично угрожающим новорожденному после родов, является инфекция. Менее значительны ятрогенные факторы, в частности, неподходящие лечебные средства, питание, физические факторы.

Инфекция новорожденного передается главным образом при прямом контакте, при проникновении в пищеварительный тракт и с воздухом. Источником инфекции может быть мать, обслуживающий персонал и совместно обслуживаемые новорожденные, а также предметы лечебного ухода и приборы. Главным образом это бактериальная флора, а именно или грамотрицательные микробы (кишечная палочка, синегнойная палочка, протей, клебсиелла), или грамположительные, особенно стафилококки. В случае проникновения в коллектив новорожденных высоковирулентной инфекции или при чрезмерном размножении условно патогенной флоры спорадические инфекции (напр. кожи) могут перерасти в эпидемии с тяжелым прогнозом.

Ятрогенные факторы. Наиболее тяжелы неправильно введенные или передозированные лекарства, как введенные матери в течение родов и перешедшие через плаценту (см. с. 153), так и введенные новорожденному при лечении. Особенно чувствителен к побочным действиям лекарств обмен билирубина, на что указывает табл. 15.

В период новорожденности первично развиваются также некоторые геморрагические синдромы, как напр. геморрагическая болезнь или диссеминированная коагулопатия. Другие факторы, в частности, физические воздействия (температура окружающей среды, шум, свет) или нерациональное питание, при современном уходе играют незначительную роль.

Таблица 15. Побочные действия веществ на новорожденного

<i>Введенное вещество</i>	<i>Повреждение</i>
Кислород	Ретинопатия
Хлорамфеникол	Серый синдром
Новобиоцин	Гипербилирубинемия
Тетрациклины	Желтая окраска зубов
Сульфаниламиды	Ядерная желтуха
Витамин К ₃ (Synkavit)	Гипербилирубинемия

ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ПРОФИЛАКТИКИ И ТЕРАПИИ ЗАБОЛЕВАНИЙ ПЛОДА И НОВОРОЖДЕННОГО

Исходной точкой первичной профилактики всех патологических состояний плода и преобладающего большинства всех заболеваний новорожденных является целенаправленное выявление факторов риска, представляющих собой потенциальную угрозу для плода, и их устранение, или, по крайней мере, постоянный контроль за беременностью группы риска в специализированных консультациях или в условиях госпитализации в соответственно оснащенных родильных отделениях.

В случае обнаружения уже непосредственно угрожающих плоду патогенных механизмов или ранних признаков заболевания плода прибегают к мерам вторичной профилактики с целью предупредить развитие патологического процесса у плода или его серьезное обострение. В общем можно сказать, что возможности для диагностики и лечебно-профилактических мероприятий в антенатальный период расширяются по мере развития беременности: в ранние сроки беременности они минимальны, а во время родов, наоборот, почти во всех случаях удается найти решение.

Профилактика патологических состояний беременности ранних сроков, в особенности развития врожденных пороков, представляет собой исключительно трудную проблему. Обычно ее решают путем прерывания беременности в первые месяцы в случае, если возможен ранний диагноз, например, в случае хромосомных aberrаций. Диагностика патологических состояний плода в поздние сроки беременности стремительно развивается, и современные методы исследования существенно увеличили возможность своевременной и правильной постановки диагноза угрозы в пренатальном периоде. По сравнению с этим возможности каузальной терапии остаются до сих пор ограниченными, и в большинстве случаев единственный выход представляет собой преждевременное окончание беременности в приемлемый с точки зрения степени зрелости плода срок. Срочное извлечение плода оперативным путем является методом выбора при тяжелой угрозе плоду при родах. Достижения оперативной техники вместе с постоянно совершенствующимися методами диагностики (мониторное наблюдение) существенно уменьшили вызывавший в прошлом опасения риск самого родового акта.

Задачей педиатра, принимающего на себя в родильном зале ответственность за дальнейший уход за новорожденным, являются следующие мероприятия:

1. обеспечение первичной и более поздней адаптации новорожденного к внеутробной среде, в первую очередь, жизненно важных функций;
2. лечение патологических состояний, переходящих в виде активного процесса из пренатального в постнатальный период;
3. лечение или наблюдение за развитием отклоняющихся от нормы состояний, которые сохраняются как стойкое последствие антенатальной патологии (врожденные пороки развития, поражения ЦНС, анемия и др.);
4. профилактика и терапия патологических состояний, возникающих первично в послеродовой период;
5. обеспечение дальнейшего развития новорожденных от беременных группы риска и наблюдение за ними, несмотря на отсутствие у них после родов выраженных отклонений от нормы.

Аномальные неврологические состояния новорожденных

При осмотре и пальпации нетрудно определить общее состояние тонуса. У новорожденных можно различить несколько основных вариантов тонуса. Упрощая, говорят о мышечной гипотонии, нормотонии и гипертонии и в соответствии с этим о гипотонических, нормотонических и гипертонических новорожденных. Для клиники такое деление неудовлетворительно, поскольку аномалия тонуса может охватывать не всю мускулатуру, а только ее часть, может быть неодинаковой в различных участках и может даже изменяться.

АНОМАЛИИ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО ТОНИЧЕСКОГО (ДИСТОНИЧЕСКОГО) ТИПА

У доношенных нормальных новорожденных мышечный тонус хорошо выражен (так называемый *нормотонус* или физиологический „гипертонус“) и его распределение является типичным: в конечностях преобладает тонус сгибателей, в аксиальном органе, в частности в шее, — тонус разгибателей. В конечностях отмечают физиологический сгибательный гипертонус пружинящего, но не спастического типа. Феномен „складного ножа“ отсутствует. Верхние конечности обычно согнуты и приведены к груди, нижние согнуты в состоянии полуприведения. При перекрещении верхних конечностей вокруг шеи локти не соприкасаются, пассивную экстензию в локтевых и коленных суставах нельзя довести до прямого угла. Стопу можно согнуть тыльной частью до голени. В положении на животе повышенный тонус экстензоров туловища проявляется в том, что ягодичы новорожденного находятся выше, чем голова, и позвоночник изгибается дугой вогнутостью к подстилке. В положении горизонтального подвешивания тонус экстензоров проявляется лишь едва заметными попытками поднять голову или разогнуть шею (см. рис. 9).

У недоношенных новорожденных отмечается так называемый *незрелый тонус*: флексорный тонус в конечностях ниже „нормы“, причем преобладает его снижение в верхних конечностях. В случае, если дело не в настоящей недоношенности, может иметь место проявление повреждения мозга, в результате которого произошла задержка в развитии, его прекращение или даже регресс. Верхние конечности слабо разогнуты или полуразогнуты, а нижние полусогнуты и отведены. Тонус экстензоров шеи также снижен.

Патологическое снижение мышечного тонуса может охватывать все поперечнополосатые мышцы, и тогда имеет место гипотонический тетрапарез, причем тонус в верхних и нижних конечностях снижен одинаково. Нередко поражено также туловище. Однако иногда гипотония поражает



Рис. 9. Постуральные аномалии у новорожденного в положении на спине.

лишь некоторые группы мышц и может таким образом преобладать в проксимальных или дистальных отделах, в конечностях или в туловище, только в верхних или нижних конечностях, только в одной или обеих гомолатеральных конечностях (тонический гемисиндром). Характеризуя новорожденного в целом, говорят о вялом состоянии. Обычно обращает на себя внимание его поструральный вид: в положении лежа на спине ребенок находится в так наз. позе „лягушки“ с ротированной в сторону головы, пассивно вытянутыми на подстилке и обычно слегка отведенными верхними конечностями, расслабленным животиком, пассивно разогнутыми и отведенными или полусогнутыми при чрезмерном отведении в тазобедренных суставах нижними конечностями. Экстенсильность и пассивность сильно увеличены. Возможен такой перекрест верхних конечностей вокруг шеи, что один локоть заходит далеко за другой. Ноги можно при сгибании в тазобедренном суставе в сочетании с разгибанием в коленном суставе довести до ушей или, наоборот, голову при наклоне туловища вперед положить между коленями.

В положении лежа на животе и при подвешивании нет ни малейшей попытки выпрямить голову. Ягодицы тоже не приподняты. Всегда следует выяснить, является ли мышечная гипотония генерализованной или определенным образом локализованной, т. е. выявить ее распределение, а затем попытаться выяснить ее патофизиологию и причину (см. следующую схему).

Классификация причин гипотонии в первые месяцы жизни, преимущественно по месту повреждения:

1. *Миогенные:*
прогрессирующая мышечная дистрофия,
непрогрессирующая врожденная миопатия,
дистрофическая миотония,
полимиозит,
гликогеноз.
2. *Нервно-мышечная связь:*
miasthenia gravis,
гипокалиемия и гиперкалиемия,
гиперкальциемия,
гипермагниемия.
3. *Периферический нерв:*
неврит или полиневрит,
травматическое повреждение,
лейкодистрофия Гринфилда—Краббе.

4. *Спинальный мозг:*
врожденное поражение передних рогов,
наследственное поражение передних рогов (Верднига—Гоффманна),
миелит или полимиелит,
травма спинного мозга,
мальформация.
5. *Головной мозг:*
незрелость при недоношенности,
родовая травма,
асфиксия,
желтуха и гипогликемия,
наследственные и метаболические энцефалопатии,
токсические или токсико-инфекционные энцефалопатии,
поражение мозжечка.
6. *Эссенциальная или доброкачественная врожденная гипотония*
7. *Прочие:*
гипотиреозидизм,
монголизм,
синдром Элерса—Данлоса, синдром Марфана,
несовершенный остеогенез,
врожденные кардиопатии,
врожденная слабость связок,
синдром Прадера—Вилли,
рахит.

Патологическое повышение мышечного тонуса может охватывать также все поперечнополосатые мышцы. Редко встречается картина ригидного гипертонического ребенка. В большинстве случаев имеет место преобладание тонуса разгибателей, а именно как в конечностях, так и в туловище, причем гипертонус разгибателей в нижних конечностях больше, чем в верхних. Это очень частая клиническая картина, напоминающая дещеребрацию Шеррингтона. У ребенка, лежащего на спине, нижние конечности находятся в положении переразгибания, а пальцы бывают иногда в дорсальной флексии. Мышцы туловища также более напряжены, и выражены прежде всего опистотонус и ретракция плеч. Поражение верхних конечностей бывает обычно не столь сильно выражено, но несмотря на это они иногда вытянуты ригидно вдоль тела или они полуразогнуты и подняты вперед с сжатыми в кулак кистями. Поворот головы вызывает положение асимметричных шейных тонических рефлексов, которые в свою очередь не позволяют ребенку проявить свободно свою активность. Иногда время от времени появляется размахивание верхними конечностями и шагательные движения нижними конечностями. В положении ребенка лежа на животе и при поддерживании на весу под живот имеет место переразгибание шеи, т. е. голова удивительно легко асимметрично „выпрямляется“. При пассивном усаживании она наоборот чрезмерно падает назад, и верхние конечности обычно разогнуты. Пассивные изменения положения туловища и конечностей встречаются сопротивление, и в конечностях отмечают возврат в исходное положение. Растяжимость гипертонических мышц снижена. Это хорошо видно, например, при тесте на перекрещивание верхних конечностей, при котором локти находятся далеко друг от друга, при попытке отвести согнутые нижние конечности в тазобедренных суставах, при сгибании разогнутых нижних конечностей и т. п. Аналогично гипотонии в этом случае также имеет место ряд этиопатогенетических причин, а именно: 1. обменные: гипокальциемия, гипомагниемия, ядерная желтуха, болезнь кленового сиропа, печеночная дисфункция и т. д.;

2. повышенное внутричерепное давление: гидроцефалия, субдуральная гематома, интрацеребральная гематома, желудочковый абсцесс или неоплазма центральной нервной системы, отек мозга, напр. посттравматический, постгипоксический, при инфекции, в результате интоксикации водой при чрезмерной инфузии, при гипернатриемии и т. д.; 3. инфицирование центральной нервной системы: менингит, энцефалит, церебральный тромбоз; 4. врожденные паренхиматозные дефекты: тяжелое гипоксическое или травматическое поражение центральной системы (ДЦП), дистонический синдром у недоношенных новорожденных и т. д.

Мышечный гипертонус в период новорожденности бывает обычно пружинящим. Однако спастичность не отмечается. Ригидный гипертонус представляет собой искривление. Так называемая декортикационная поза проявляется переразгибанием нижних и сгибанием верхних конечностей, тогда как в децеребрационной позе верхние конечности также ригидно разогнуты.

Гемисиндром представляет собой клиническое состояние, при котором в одной половине тела новорожденного отмечается не одинаковая с другой половиной его тела поструральная или двигательная картина. Вместе в тем нельзя иногда окончательно и совершенно достоверно установить, в какой половине имеет место действительно патологическое состояние. Может случиться, что позотонические и двигательные проявления в одной стороне (например, в левой) соответствуют более ранней стадии развития и производят впечатление психомоторного отставания в развитии; напр. в левой половине тела наблюдается флексорный гипертонус конечностей и симптомы неонатальной двигательной активности еще в конце 3-го месяца жизни. При других обстоятельствах, у другого ребенка такое состояние в левых конечностях можно было бы рассматривать все еще как находящееся в пределах физиологии, а возможную относительную мышечную гипотонию в правых конечностях как патологическое явление. Кроме того, гемисиндром у новорожденного не является синонимом гемипареза, так как гемипарезом считают нарушение произвольной двигательной активности и силы. Гемисиндром можно оценивать не только с неврологической точки зрения, но также на основании одного лишь наблюдения и определения объема и качества спонтанных движений. Объем движений на одной стороне тела, например, значительно больше или они отличаются по характеру развития. Если они нетипичны или аномальны, то диагностировать асимметрию легко. Гемисиндром может быть транзиторным, иногда он длится относительно очень короткое время (например после гемисудорог), в других случаях он может держаться или впоследствии даже трансформироваться в гемипарез.

Можно выделять поструральный, то есть, по сути дела, тонический гемисиндром. Это бывает или тонический минус (гипотония) или тонический плюс (гипертония). Для распознавания служит ряд тестов. Многие можно диагностировать уже на основании осмотра: вялость гипотонических конечностей или ригидность гипертонических конечностей, сопровождающаяся нередко их гиперэкстензией, сжатием кисти в кулак, эквиноварусным положением стопы и дорсальной флексией большого пальца. Объем спонтанных движений бывает ниже.

С тоническим гемисиндромом связан рефлекторный гемисиндром, причем может наблюдаться асимметрия фазных, тонических и экстерорецептивных рефлексов. Фазные рефлексы в период новорожденности не могут, как правило, служить надежной основой для определения пораженной стороны. Лучше можно диагностировать ее,

опираясь на тонические и кожные рефлексы. Имеются в виду напр. шейные тонические рефлексы, межлопаточный рефлекс, люмбальный рефлекс, рефлекс Моро и т. п.

Дискинетический гемисиндром заключается в том, что в одной половине тела отмечаются аномальные спонтанные или спровоцированные движения; бывают это треморы и клонусы. У новорожденных непродолжительное время после рождения встречаются физиологические хореоатетоидные дискинезии в акральных отделах конечностей. Если они захватывают одну сторону, возможно заподозрить гемисиндром. Новорожденные у матерей, лечившихся фенотиазинами, могут поражаться иногда типичным транзиторным дискинетико-дистоническим синдромом, захватывающим однако обе стороны.

Диагностика паретического гемисиндрома представляет иногда значительные трудности. Парезом называют мышечную слабость, и у новорожденного ее можно выявить лишь с трудом. Нельзя отождествлять его с гипотонией или с уменьшением количества спонтанных движений. Надо помнить о нем при малом объеме спонтанных движений на одной стороне тела и при слабом сопровитвлении спровоцированных кинезов. При наличии рефлексов или даже их усилении можно предполагать центральное происхождение поражения, и тогда многие авторы предпочитают говорить об односторонней дискоординации, а не о парезе. При угасших рефлексах имеет место периферический синдром с парезом. Асимметричное поражение одной половины тогда, как правило, не встречается.

Любой гемисиндром надо тщательно исследовать и контролировать, так как имеется угроза развития гемипареза или гемипареза и т. п.

НАРУШЕНИЯ ВОЗБУДИМОСТИ

Помимо тонических проявлений, сопутствующих неврологическим атипиям и аномалиям, для центральных нарушений в период новорожденности характерны аномалии поведения (реактивности, чувствительности) в ответ на различные внешние и внутренние раздражители (см. наше деление движений на спонтанные, пассивные и спровоцированные). Подобно тому как диагностируют нарушения тонуса (гипотония, гипертония) и динамику спонтанной двигательной активности (сниженная двигательная активность, повышенная двигательная активность), можно охарактеризовать также „возбудимость“ нервной системы. Тогда различают так называемый синдром гипервозбудимости и синдром гиповозбудимости или апатии.

Для *синдрома гипервозбудимости* характерны спонтанные или отвечающие на различные внешние стимулы миоклонии конечностей, продолжающиеся даже несколько секунд, низкий порог рефлекса Моро, который легко вызывается и сопровождается ритмическими альтернирующими клонусами конечностей, иногда провоцируются также клонические подергивания глазных яблок. Голос блеющий, крик скандирующий, совпадающий по времени с клонусами выдыхательных мышц. Кожные рефлексы очень живые, а мышечные рефлексы бывают даже поликинетическими. Отмечается псевдоклонус стопы. Гипервозбудимость входит в так наз. синдром „деребрального ребенка“, который бывает сравнительно частым явлением неонатального периода.

Синдром гиповозбудимости или апатии отличается бедностью движений, движения медленные и небольшого объема, кожные и мышечные рефлексы снижены. Акустико-фациальный рефлекс еле заметен, и рефлекс Моро истощается. Миоклонии отсутствуют, и механизмы передвижения,

в частности ползания и ходьбы, вызываются с трудом. У ребенка нередко отсутствует даже поисковый рефлекс, сосет он весьма вяло. Крик редкий и слабый. Рефлексы захватывания угнетены.

ДИСКИНЕТИЧЕСКИЕ ЯВЛЕНИЯ

К проявлениям двигательной сферы относится также динамика спонтанной двигательной активности. Наряду с повышенной и сниженной двигательной активностью при патологических состояниях диагностируют акинез или его противоположность, гиперкинез. Понятие повышенная или сниженная двигательная активность выражает увеличение или уменьшение количества движений, изменение их числа. Понятие гиперкинез обозначает патологическое движение, нарушающее нормальный двигательный акт.

Гиперкинез может быть статическим и динамическим. Он поражает, как правило, конечности, проявляясь тремором или клонусом, и иногда — стриарными гиперкинезами. К гиперкинезам относятся также судороги.

Экстрапирамидным является, например, так называемый врожденный атетоз. Его отмечают в тех случаях, когда у новорожденного при отсутствии внешних раздражителей наблюдается постоянное беспokoйство во всех четырех конечностях и в мускулатуре лица. Ребенок все время grimасничает, открывает рот и высосывает язык, двигает ноздрями, отводит пальцы стоп и ротирует предплечья, сопровождая эти движения атетоидными движениями пальцев кистей. Следовательно, имеет место картина атетотического синдрома у новорожденного. Причинная связь с ядерной желтухой отсутствует, однако иногда появляется этот синдром при лечении матери фенотиазинами, иногда причина остается неизвестной. Врожденный атетоз обычно спонтанно редуцируется.

Как следствие ядерной желтухи атетоз появляется только в позднем грудном возрасте.

Судороги у новорожденных значительно отличаются от приступов у взрослых. Отмечают тонические судороги, при которых происходит внезапная ригидная экстензия нижних конечностей с опистотонусом. Верхние конечности обычно согнуты и кисти сжаты в кулак. При судорожном припадке бывает апноэ. Кроме того отмечаются приступы клонических подергиваний, поражающих ритмически всю мускулатуру конечностей и лица. Следовательно, это генерализованные судороги, имеющие, однако, в большинстве случаев очаговое начало. У новорожденного наблюдается потеря сознания, нарушение дыхания, изменение цвета кожных покровов и девияция глазных яблок. Существуют, однако, такие фокальные приступы, во время которых происходят ритмические клоны, охватывающие изолированную группу мышц, одну конечность или одну сторону лица. Хотя судороги могут иррадиировать из места возникновения, они не переходят в генерализованные. Иногда судороги распространяются на всей половине тела и, не успев потухнуть, возникают во второй половине, имея опять же фокальное начало. У новорожденных тогда говорят о „блуждающих“ судорогах.

Особый характер имеют пароксизмальные несудорожные проявления у новорожденных, во время которых появляются внезапно гиперкинезы, напоминающие в руках размахивание и в ногах движения типа

„велосипед“, сосательные и глотательные механизмы, или приступообразные акинезы в сочетании с апноэ, цианозом, иногда также с нистагмом, или пароксимальное принятие причудливых поз, напр. шаблона ШТР.

ПРОЯВЛЕНИЯ ПАРЕЗА

Парез проявляется наличием мышечной слабости или нарушением двигательной активности. Слабость мышц является, как правило, признаком периферического пареза при поражении 2-го двигательного нейрона. При поражении 1-го двигательного нейрона (центрального мотонейрона) появляется центральный парез, однако многие предпочитают говорить о центральной инкоординации. В общем же явления пареза могут развиваться при поражении мышцы (миопатия), мионевральной пластинки (миастения), при поражении в области переднего рога спинного мозга (синдром Верднига—Гоффманна), при поражении в области нервных корешков, сплетений и нервных стволов (парез плечевого сплетения, поясничного сплетения, лицевого нерва), при поражении спинного мозга, при поражении в субкортикальной области ствола головного мозга (асфиксия, ядерная желтуха), кортикальной (сосудистой и т. д.) и вентрикулярной или менингеальной. Периферические неврогенные парезы квалифицируются как ослабленные. Для дифференцировки периферического неврогенного пареза с центральным служит следующая схема:

Упрощенная дифференциальная характеристика спастического (центрального) и ослабленного (периферического) пареза

Парез	Тонус мышц	Рефлексы мышц	Атрофия мышц	Парез	Фасцикуляция	Патол. рефлексы
Центральный	Повышен	Повышены	0 + —	Вся конечность	0	Спаст. и парет.
Периферический	Понижен	Ослаблены, даже 0	+++	Ограничен	+	0

РАССТРОЙСТВА ВЕГЕТАТИВНЫХ ФУНКЦИЙ

Могут иметь место отклонения от нормы или аномалии в поведении новорожденного, обусловленные дисфункцией так наз. автономных областей центральной нервной системы (невровегетативных и невроэндокринных центров) или их повреждением. К ним относятся в первую очередь нарушения дыхания, а именно, как частоты, так и глубины дыхания. Может произойти гипо- или гипервентиляция легких. Далее к ним относятся циркуляторные или сердечно-сосудистые расстройства, расстройства пищеварения, нарушения регуляции уровня глюкозы в крови, осмолярности, температуры и т. д. Большей частью они проявляются очень рано, сигнализируя о возможных серьезных психомоторных дефектах в дальнейшем.

ТАК НАЗЫВАЕМЫЙ СИНДРОМ „ЦЕРЕБРАЛЬНОГО РЕБЕНКА“

В клинике известен синдром „церебрального ребенка“, который встречается после тяжелых родов, когда имеют место смещения внутрочерепных структур, мелкие кровоизлияния и отек. Обычно новорожденный лежит почти неподвижно, искривившись, но при манипуляциях появляются массивные генерализованные двигательные реакции и так называемый церебральный крик. В состоянии покоя обычно наблюдаются симптомы разгибательного гипертонуса туловища и нижних конечностей, голова слегка запрокинута назад, нижние конечности разогнуты, а верхние резко согнуты со сжатыми в кулак кистями: картина, напоминающая экспериментальную декортикацию. Иногда новорожденный совершает конечностями спонтанные мощные сгибательно-разгибательные движения локомоторного типа, которые можно также спровоцировать. Глаза обычно открыты, взор фиксирован или новорожденный морщит лоб и высовывает язык, кормление тем самым затруднено. Иногда поведение новорожденного напоминает „гипокинетического“ ребенка. Если указанный синдром не сочетается с резким нарушением мышечного тонуса, апатией, нарушением кормления, дыхания или судорогами, то прогноз не бывает тяжелым.

Заключение

С точки зрения неврологического статуса новорожденный может проявляться как беспокойный и перевозбужденный или, наоборот, апатичный, как гипотонический (вялый) или неподвижный (ригидный или спастический), или страдающий гемисиндромом, имеющий различные дискинезы и гиперкинезы или, наоборот, гипокинезы, параплегический или параспастический, обнаруживающий какой-нибудь из специфических неврологических синдромов (синдром поражения головного мозга, спинного мозга, периферической нервной системы и т. д.) и относительно часто и рано с признаками дисфункции вегетативных центров.

Список литературы

- Brown J. K.* in: Neonatal Medicine, Ed. F. Cockburn, C. M. Drillien, Blackwell Sc. Publ. Oxford, London, Edinburgh, Melbourne, 1974, ch. 18.
Vlach V. Vybrané kapitoly kojenecké neurologie. — Praha Avicenum, 1979.

Помощь новорожденным с патологией

ОРГАНИЗАЦИЯ

Термин „новорожденный с патологией“ является собирательным и не вполне точным названием всех новорожденных, обнаруживающих отклоняющиеся от нормы или явно болезненные состояния, весьма разнообразные по этиологии, патогенезу и симптоматологии. К ним относятся такие разнообразные клинические картины, как незрелость развития, врожденные пороки развития, обусловленные различными факторами во время беременности и родов повреждения, нарушения адаптации после извлечения, острые заболевания или повреждения, вызванные, например, инфекцией. Их тяжесть колеблется от почти незначительных отклонений вплоть до несовместимых с жизнью состояний. Разумеется, что каждому новорожденному с патологией надо оказать медицинскую помощь, соответствующую тяжести его клинического состояния.

По уровню и трудоемкости лечебной помощи, диктуемой состоянием ребенка, новорожденных с патологией можно разделить в общем на три группы:

1. Новорожденные, получающие первичную помощь, которые нуждаются лишь в небольшом изменении среды, режима дня, особенно питания (например уменьшение промежутков между кормлениями) и, что не менее важно, в более длительном, чем принято в родильных отделениях оказании стационарной лечебной помощи. В эту группу входят в частности новорожденные с низкой массой тела при рождении без нарушений адаптации или после преодоления адаптационного криза, в состоянии реконвалесценции после перинатального заболевания или операции, с нетяжелыми врожденными пороками развития.

2. Новорожденные, получающие специализированную помощь, нуждаются в диагностических и терапевтических мероприятиях на обычном уровне, т. е. в периодических обследованиях во время обходов и составлении плана лечения в виде назначений на ближайшие часы или дни. Это многочисленная группа патологических состояний, не угрожающих непосредственно жизни ребенка, как-то: желтухи, родовые травмы, нетяжелые инфекции, геморрагические состояния, заболевания кожи и т. д. Необходимые мероприятия включают, как правило, основные лабораторные исследования, рентгенологические исследования, фототерапию, антибиотикотерапию и оксигенотерапию, кратковременные инфузии.

3. Новорожденные, нуждающиеся в так наз. интенсивной терапии, т. е. в постоянном наблюдении за клиническим состоянием ребенка обслуживающим персоналом или с помощью приборов и в постоянном приспособлении лечебного режима изменениям клинической картины. В их число входят новорожденные с тяжелыми нарушениями послеродовой

адаптации в области дыхания, кровообращения или обмена веществ, обусловленными незрелостью развития, врожденными пороками или перинатальными заболеваниями и повреждениями, далее, другие угрожающие жизни тяжелые состояния, а именно сепсис или менингиты, состояния после серьезных хирургических вмешательств. Указанные состояния требуют, чтобы обслуживающий персонал обладал высшей квалификацией и чтобы оснащение палаты находилось на уровне, позволяющем получать непрерывно или часто необходимые данные о внутренней среде ребенка, проводить длительное парентеральное питание, управляемую легочную вентилиацию, так наз. дистенционное дыхание и т. п.

Такое деление новорожденных с патологией основывается на клиническом опыте, и ему соответствует двух- или трехступенчатая система стационарной помощи, которая в последние годы спонтанно распространяется в мировом масштабе. Трудоемкость и высокая стоимость высших форм лечебной помощи заставляет нас дифференцировать соответствующие отделения, и палаты интенсивной терапии создаются только в отобранных учреждениях, в которых возможна концентрация случаев „высокого риска“ и оказание им оптимальной помощи уже антенатально.

Основной тип медицинского учреждения представляют собой отделения патологии новорожденных (ОПН), которые создаются постепенно на базе существующих отделений для порожденных с низкой массой тела при рождении путем их достраивания и усовершенствования их оснащения, в единичных случаях имеет место новое строительство. В указанном развитии отражается принципиальное изменение взглядов на функцию последних, т. е. решающим для приема в отделение является клиническое состояние новорожденного, а не масса тела при рождении или срок гестации. В небольших больницах в отделения патологии новорожденных принимают, как правило, детей, относящихся по показаниям в первую или вторую группу, значительную часть среди них представляют все время сравнительно многочисленные новорожденные с малой массой тела при рождении, которым необходим более длительный срок пребывания. Прием новорожденных с более тяжелой патологией обусловлен уровнем квалификации и оснащения, и надо иметь в виду, что в этом отношении имеются значительные местные различия.

В соответствии с развитием теоретических и практических знаний в области проблематики перинатального периода и с развитием медицинской техники были созданы условия для организации сверхспециализированных постов интенсивной терапии новорожденных (ПИТ), предназначенных для наиболее тяжелых случаев (третья группа). Оборудование и эксплуатация этих пунктов обходится очень дорого. Посты интенсивной терапии организуются обычно как центральная часть отделений для патологии новорожденных в составе клиник и крупных больниц, т. е. в Чехословакии, как правило, в составе больниц 3-го типа и отобранных больниц 2-го типа. Эти отделения становятся естественными центрами оптимальной лечебной помощи новорожденным с патологией на данной территории. Они обеспечивают более специализированной медицинской помощью нуждающихся в ней детей, в том числе и переведенных из небольших стационаров, и сотрудничают с их отделениями организационно и тематически. Оборудование ПИТ описано ниже.

Хорошо оборудованные отделения патологии новорожденных с постом интенсивной терапии обеспечивают помощь также новорожденным с по-

ражениями инфекционного происхождения, напр. сепсиса или менингита, при условии, что во время обслуживания в инкубаторе и при введении антибиотиков угрозы распространения инфекции почти не имеется, причем обслуживание более квалифицированно, чем, например, в инфекционном отделении. Это оправдано также потому, что в ряде случаев трудно установить удельный вес инфекции в клиническом состоянии больного ребенка. С другой стороны, такие в высшей мере контагиозные заболевания, как пидермия, эпидемические поносы, или вирусные заболевания в отделении патологии новорожденных, как правило, не принимают и перевозят их в детские отделения больницы.

Акушерские отделения, в которых может быть оказана необходимая помощь лишь нормальным новорожденным, решают вопрос о помощи новорожденным с патологией их переводом в сотрудничающие с ними ОПН или ПИТ. В случае транспортировки в пределах больницы, напр. в педиатрическое отделение, новорожденного в зависимости от тяжести его состояния переносят или в перинке, или в транспортабельном инкубаторе. Одновременно с новорожденным непременно передают бланк „запись о патологии новорожденного“, содержащий основные сведения о беременности и о клиническом состоянии ребенка. В случае большей дальности расстояния больных новорожденных перевозят специальным автотранспортом в транспортабельном инкубаторе в сопровождении квалифицированной медицинской сестры, способной оказать первичную помощь во время перевозки. Современные типы транспортабельных инкубаторов хорошо удерживают тепло и делают возможными подачу кислорода и отсасывание ребенка. Перевозку следует производить в первые же часы после родов, чтобы можно было начать лечебные мероприятия как можно раньше, особенно дистензионную терапию при наличии пневмоний. Поэтому перевозки должны обеспечиваться также круглосуточно и в нерабочие дни. Пока перевозка не осуществилась, больной новорожденный получает первичную помощь (инкубатор, кислород, раннее питание) в обсервационном боксе отделения новорожденных в родильном доме.

Таблица 16. Влияние интенсивной терапии на смертность новорожденных*)

	Неонатальная смертность на 100 живорожденных	
	1967 г.	1968 г.
1. Больница столицы с акушерским ПИТ и ПИТ для новорожденных	6,30	6,42
2. Больница столицы с акушерским ПИТ, кооперирующимся с ПИТ для новорожденных, входящим в состав другой больницы	8,48	6,46
3. Больница столицы с акушерским ПИТ, не кооперирующимся с ПИТ для новорожденных	10,20	9,64
4. Больница вне столицы, не кооперирующаяся с ПИТ для новорожденных	13,69	—

*) По данным: *Swyer P. R. Pediat. Clin. N. Amer.*, 1970, 17, 761. Новорожденные с массой тела при рождении ниже 1 000 г в статистические материалы не включены.

Включение ПИТ в организационную систему перинатальной помощи оказывает существенное влияние на смертность новорожденных и, очевидно, также на отдаленные результаты. Наилучших результатов можно добиться, если в одной и той же больнице сосредоточить интенсивную антенатальную и постнатальную лечебную помощь. Разница в смертности новорожденных (в первую неделю жизни) между лечебными учреждениями с ПИТ и без него видна из табл. 16.

КОЕЧНАЯ МОЩНОСТЬ ОТДЕЛЕНИЙ ПАТОЛОГИИ НОВОРОЖДЕННЫХ И ПОСТОВ ИНТЕНСИВНОЙ ТЕРАПИИ

На основе имеющегося опыта рекомендуется, чтобы мощность отобранных отделений, включающих в себя палаты интенсивной терапии (1—3) и выхаживающих одновременно новорожденных с нетяжелыми аномалиями и всех получивших интенсивную терапию новорожденных до их выписки домой, составляла в ЧССР не менее 20 и не более 35 коек, в их числе 5—10 инкубаторов. Работу отделения этого типа должны обеспечивать одна старшая сестра, 12 палатных сестер, работающих в три смены, так чтобы 3 из них были всегда дежурные. Врач неонатолог обслуживал бы исключительно только это отделение, не выполняя никакой нагрузки в других отделениях. Исходя из предположения, что примерно 10 % от всех новорожденных нуждаются в лечебной помощи, общее число необходимых коек для отделений патологии новорожденных в ЧССР можно определить приблизительно на 800—900.

Потребность в койках для ПИТ на определенной территории рассчитывается на основе числа живорожденных детей и смертности новорожденных:

$$\frac{\text{показатель смертности новорожденных в области} \times 3}{60} \times \text{число родившихся живыми на территории (в тысячах)}$$

Приблизительный результат для ЧССР: $\frac{(15 \times 3)}{60} \times 220 = 165$, т. е.

интенсивную помощь новорожденным в ЧССР можно обеспечить при наличии 165 коек. Результат имеет силу при условии, что новорожденный получает помощь в ПИТ в среднем 6 дней и что, следовательно, на одной койке получает помощь около 60 больных в год.

Если койку в отделении интенсивной терапии новорожденных определить как койку, предоставляющую возможность мониторингового наблюдения и обслуживания с помощью специальных приборов, поддерживающих жизнедеятельность, то следует исходить из соотношения — койка : специализированная сестра как 1 : 1, максимум 2 : 1.

ПЛАНИРОВКА ПОМЕЩЕНИЙ

В отделении патологии новорожденных или ПИТ следует исходить из расчета 4,5 м² площади на 1 инкубатор или койку. Собственную же интенсивную терапию наиболее целесообразно сосредоточить в одном, максимум двух помещениях, где имеются все инкубаторы и необходимая аппаратура (мониторы, аппараты для искусственной вентиляции легких, инфузионные насосы и т. д.). В остальные боксы целесообразно разместить по 2—4 новорожденных (стандартная часть отделения). Наряду с палатами для больных в комплекс поста интенсивной терапии входят: помещение для осуществления переливания крови и несложных хирургических вмешательств, небольшая лаборатория (Аструп), рентгенологический кабинет (достаточно обеспечить только рентгенографию), 1 молочная кухня для расфасовки порций, комната для сестер, комната для врача, спальня для матерей (4—6 коек), столовая для матерей, комната выписки или же комната для свиданий, 2 уборных, 1 душевая для обслуживающего персонала и для матерей, 1 небольшая комната для временного хранения разных вещей, 1 помещение для грязного белья и для хранения предметов уборки помещения. Если данное отделение будет использоваться в качестве областного центра для повышения квалификации средних медицинских кадров, студентов-медиков, врачей-перинатологов, тогда должен быть предусмотрен в его составе 1 читальный зал и небольшой учебный зал.

ОСНОВНОЕ ОБОРУДОВАНИЕ

Сосредоточение интенсивной терапии в одном помещении требует другой организации относительно оснащения всем необходимым для работы. Лишь при этом условии обслуживающий персонал может использовать рабочее время для непосредственного ухода за больными как можно экономичнее. Дневной запас всего необходимого находится в этом же помещении в так называемой стенке-кладовой. В ней хранятся белье обычное и специального назначения, стерильные пакеты, содержащие необходимый для проведения всех мероприятий инструмент, медикаменты, дезинфицирующие средства, перчатки и т. д., значит, все необходимое для первичной обработки ребенка и оказания ему лечебной помощи. При такой организации добиваются наиболее коротких и прямых путей движения сестры во время дежурства, так что результаты ее работы, по сравнению с традиционно организованным отделением, могут даже удвоиться.

Совершенно по новому решается также обеспечение ПИТ кислородом, сжатым воздухом, отсасыванием и электротоком для аппаратуры. Инкубаторы, аппараты для искусственной вентиляции легких, мониторы, инфузионные насосы для обеспечения своего функционирования нуждаются в ряде подводящих плангов и кабелей. Традиционное размещение выводов по стенам предполагает горизонтальную подводку, затрудняющую движение вокруг инкубаторов. Это привело к новому решению: кислород, сжатый воздух, электроток и т. д. подводят к инкубаторам и аппаратуре вертикально по специальным подвешенным к потолку подвижным сегментам. Эти сегменты имеют вид или шарнирно прикрепленных к потолку штанг со плангами или кабелями с выводами или розетками в конце, или задвижных „колонок“, в которых имеются тоже все выводы, сосуды для отсасывания и т. д.

В связи с тем, что ребенок посредством инкубатора и диагностических и лечебных приборов находится в длительном контакте с некоторыми формами электрического тока, из соображений безопасности предъявляются особые требования к монтажу электрического оборудования, например: отделение источников электричества для мониторов с низкой потребляемой мощностью от приборов с высокой потребляемой мощностью (обогрев, свет); включение изолирующих трансформаторов и детекторов тока, исключающих переход индуктированного тока от источников и приборов (инкубаторы, инфузионные насосы) к ребенку; применение низковольтных приборов, питаемых от батарей, и оснащение автоматическими выключателями, которые действуют, как только количество микроампер, проникающих к ребенку, достигает опасного уровня, и др.

Для освещения применяются люминесцентные лампы, однако их недостатком является то, что они искажают настоящую окраску кожи. Это можно устранить специальной окраской стен (бежевый цвет является наиболее удобным). Для дополнительного освещения при проведении различных мероприятий применяются разного рода штативные светильники, дающие одновременно белый и теплый свет (инфракрасный).

В комплекс типового оснащения ПИТ, снижающего загрязнение воздушной среды микроорганизмами, входит „кондиционер“. Рекомендуются установки, обеспечивающие 16—18-кратный обмен воздуха в час. В настоящее время эти ставшие уже привычным установки критикуют, так как появляются неравномерные турбулентные потоки, прежде всего в зоне инкубаторов, находящихся в помещении лиц и т. д. Этот недостаток устраняет установка для кондиционирования воздуха, применяющая так называемый „laminar-flow“ принцип, заключающийся в том, что воздух вдвигается через большое количество отверстий и струится вертикально по направлению от потолка к полу и там отсасывается. Можно предположить, что такое техническое решение обеспечит максимальную обеззараженность воздушной среды.

В состав ПИТ входит также помещение для переливания крови, которое можно использовать одновременно также в качестве небольшой лаборатории. И в том помещении предусматривается „стенка-кладовая“ и потолочная подводка электрического тока, кислорода и т. д.

Целесообразно, чтобы родителям была предоставлена возможность наблюдать своих детей и оказываемую им помощь через стеклянную перегородку из коридора. Такие посещения разрешаются в настоящее время во многих отделениях в течение всего дня, и это решение, кажется, лучше, чем информирование родителей у входа в строго закрытом отделении. Матерей принимают на отделение, как только состояние детей позволяет им кормить и обслуживать их, однако только в боксы, где проводится нормальное обслуживание до выписки домой. До приема должны быть известны и результаты бактериологического исследования (нос, горло, стул).

В каждом ПИТ предусматривается свой кабинет, оборудованный рентгеновским аппаратом (возможно также передвижным). В целях быстрой постановки основных диагнозов (непроходимость пищеварительного тракта, мальформация сердца, пневмопатия) оказывается весьма удобным делать нативные снимки в положении на весу. Наиболее современные отделения оснащены „увеличивающим“ рентгеновским аппаратом, с помощью которого изображаемый на снимке участок (например, часть грудной клетки) в 9 раз больше, чем на обычной пленке.

ПРИБОРЫ

Основными приборами являются инкубаторы, предназначенные прежде всего для защиты новорожденного от потери тепла. Современный инкубатор должен сверх этого обеспечивать возможность наблюдать большого со всех сторон, подачу кислорода, оптимальную влажность, а также возможность исследовать, лечить и вскармливать новорожденного в инкубаторе через удобно расположенные отверстия для рук обслуживающего персонала. Температура циркулирующего в инкубаторе воздуха поддерживается на постоянном уровне с помощью термисторного контроля. Новейшие типы инкубаторов снабжены устройством, которое позволяет тоже с помощью термистора (сервомеханизма) корректировать температуру в инкубаторе по ректальной или кожной температуре ребенка, предотвращая таким образом быстрые изменения температуры тела ребенка, — имеются опасения, что в связи с бурно повышающейся температурой появятся апоноические паузы. Максимальная температура, которую можно создать в инкубаторе (обычно 37 °С), обеспечивается двумя функционально независимыми системами. Фильтры для подсасываемого воздуха должны обеспечивать бактериальную чистоту и устранение мелких частиц пыли, однако это делается не вполне удовлетворительно и поэтому обсуждаются пути возможного дальнейшего усовершенствования систем фильтрации. Другие, наоборот, утверждают, что при наличии установки для кондиционирования воздуха, использующей принцип „laminar-flow“, индивидуальная фильтрация почти излишняя. Инкубатор должен быть оснащен специальным входным устройством в зоне головы ребенка, чтобы можно было легко осуществлять ларингоскопию, интубацию и все лечение дыхательной недостаточности вообще не вынимая ребенка из инкубатора. В стенке инкубатора следует предусмотреть также отверстия для отсасывания, шланга, кабелей к мониторам, для шлангов, подводящих парентеральное или пероральное питание к желудочному зонду. Современные инкубаторы позволяют также взвешивать ребенка внутри инкубатора, а именно таким образом, что поверхность, на которой ребенок лежит, является составной частью весов. Положение этой поверхности можно свободно менять. К инкубатору принадлежит устройство для отсасывания секрета из дыхательных путей и желудка ребенка, далее, особый шланг для подачи кислорода, законченный небольшой маской; применяются также небольшие палатки из прозрачного материала, прикрывающие только голову ребенка, или компрессорная установка с распылителем (мощностью 4—10 л/мин). Влажность подаваемого воздуха можно свободно менять. Преусматривается также возможность делать рентгеновские исследования ребенка непосредственно в инкубаторе, так как пластинку можно поместить прямо под поверхность подкладки. К инкубатору принадлежит также задвижная стойка для подвешивания в случае надобности баллонов с инфузионными растворами и откидная полка для помещения монитора или инфузионного насоса и свой источник света. Отверстия для рук обслуживающего персонала выполняются в виде легко открывающейся дверцы, а не в виде приса, так как дверцу легче очищать и дезинфицировать. Новые типы инкубаторов для интенсивной терапии имеют сверх этого еще одну длинную откидную стенку, и таким образом обеспечивается совершенно свободный доступ к ребенку при осуществлении различных необходимых мероприятий, причем температура и концентрация

кислорода существенно не меняются. В последнее время появилось стремление уменьшить шум инкубаторов. В соответствии с результатами наблюдений вредного действия чрезмерного шума на детей грудного возраста и старше до настоящего времени требовалось, чтобы интенсивность внешнего и внутреннего шума в инкубаторе не превышала 85 децибел.

Обеспечение теплом детей, которых приходится вынимать из инкубатора при некоторых диагностических или терапевтических мероприятиях, а также непосредственно после рождения в родильном зале осуществляется с помощью инфракрасных излучателей, устанавливаемых на расстоянии около 1,5 м от ребенка. Для предотвращения потери тепла рекомендуют применять алюминиевую фольгу. Ввиду необходимости предотвращать охлаждение ребенка в результате применения холодных растворов или крови (например, при заменном переливании крови) их вводят через нагреватель, повышающий их температуру до 35,5 °С. Большим вкладом в интенсивную терапию новорожденных оказались новые аппараты для диагностирования и мониторингового наблюдения за основными жизненными функциями. В то время как при интенсивной терапии взрослых применение мониторинговых установок приносит сестрам экономию времени, при интенсивной терапии новорожденных непрерывное присутствие сестры у койки необходимо. Поэтому при интенсивной терапии новорожденных применяются преимущественно малогабаритные портативные электронные аппараты.

Чаще всего таким образом контролируются частота дыхания, частота сердцебиения и температура тела. Реже используются системы постоянного наблюдения за другими показателями, например, давления крови, насыщения крови кислородом, ЭЭГ активности и др.

Наблюдение за частотой дыхания имеет в патологии новорожденных особое значение, поскольку оно помогает выявить прежде всего начальные стадии развития гиалиновых мембран, характеризующиеся учащением дыхания, а также обнаружить повторное апноэ у находящихся в тяжелом состоянии недоношенных. Более простые в техническом отношении аппараты подают звуковые сигналы об отдельных дыхательных циклах и сигналом тревоги извещают об апноической паузе. Более сложные аппараты оснащены стрелочным или цифровым указателем частоты дыхания и уставками, позволяющими регулировать нижний и верхний пределы частоты, при которых включается сигнал тревоги. Применяются различные виды датчиков: 1. Термисторы, помещаемые перед носовыми отверстиями ребенка, которые должны реагировать на разницу в температуре вдыхаемого и выдыхаемого воздуха; внутри инкубаторов, где воздух нагревается почти до температуры тела ребенка, такие датчики не очень оправдали себя, кроме того имеются затруднения с их прикреплением. 2. Датчики реагируют на дыхательные движения ребенка, основываясь на вызванном движением изменении электрической сопротивляемости, мощности или индукции. У поставляемых торговой сетью датчиков бывает затруднения с их прикреплением, поскольку их конструкция не предусматривает новорожденных со сверхнизкой массой тела при рождении. Простейший способ регистрации движений, главным образом дыхательных, представляют собой так называемые апноэ матрасики. Ребенок лежит на наполненном воздухом матрасике, и изменения температуры циркулирующего воздуха регистрируются с помощью термистора. 3. Датчики, реагирующие на изменения электропроводимости легочных тканей во

время вдоха и выдоха (импедансная плетизмография) — в этом случае приходится прикрепить к грудной клетке два электрода. Удобно то, что эти электроды можно использовать одновременно для записи ЭКГ, но с другой стороны неудобно, что кожу необходимо сначала очистить от жира и втереть в нее электродную пасту. 4. Бесконтактные емкостные датчики (трансрадикальный импеданс) регистрируют дыхание как изменение диэлектрика. Такого рода датчики не обременяют ребенка, но они чувствительны ко всякому движению и стоимость их пока довольно большая.

Важно также непрерывное наблюдение за частотой сердцебиения, так как отклонения от нормального диапазона в обоих направлениях могут сигнализировать прежде всего о гемодинамических нарушениях или о гипоксии. Для мониторингового наблюдения используются усиленные потенциалы сердца. Наличная в данный момент частота сердцебиения считывается со стрелочного или цифрового указателя, и имеется возможность регулировать предельные значения, при которых включается сигнал тревоги. При регистрации потенциалов применяются дисковые приклеивающиеся электроды. У самых маленьких детей прикреплять электроды иногда затруднительно, мешают межреберные углубления и складки кожи, в результате чего получается недостаточная проводимость. Предварительная обработка кожи, улучшающая ее проводимость путем обезжирения и с помощью электродной пасты, необходима для того, чтобы адгезия была совершенной. Применение же игольчатых электродов проще, однако оно влечет за собой угрозу инфицирования и по соображениям этики оно тоже неудобно.

Периферическую пульсацию сосудов можно обычно регистрировать с помощью той же мониторинговой системы, что и ЭКГ. Применяются емкостные пьезоэлектрические, фотоэлектрические или другие датчики. Удобно то, что регистрация данного показателя очень чувствительна ко всякого рода движениям. Следующим важным показателем, за которым надо непрерывно наблюдать, является температура тела недоношенных, главным образом, из-за их сниженной терморегуляторной способности. В качестве датчиков наиболее удобными оказываются термисторы, приклеиваемые к коже или вводимые в прямую кишку. Сама мониторинговая система состоит из электрического термометра и оснащена, так же как и описанные выше мониторы, указателем и регулировкой тревожной сигнализации.

Давление крови представляет собой также важный параметр. Для непрерывной записи соответствующих данных подходят однако только датчики, введенные внутриаартериально. Периферические датчики являются пока ненадежными.

В последние годы начинают применять систему постоянного наблюдения за pO_2 с помощью видоизмененного кислородного электрода Кларка. В связи с необходимостью нагревать электрод до 38—43 °С можно использовать его в случае глубокой незрелости новорожденного лишь на протяжении нескольких часов, чтобы не допустить возможного термического повреждения нежной кожи.

Мониторную систему следует оснастить также устройством, позволяющим возможность оценивать характер кривой наблюдаемых физиологических процессов. Это требование относится прежде всего к кривой ЭКГ, так как в случае аритмии наблюдение за одной только частотой дает искаженную информацию, и вместе с тем надо признать, что использовать

мониторную систему для ЭКГ диагностирования несомненно удобно. Однако, ценные данные может предоставить также оценка характера дыхательной кривой.

Ориентировочно характер кривой можно оценить по экрану осциллоскопа. Однако для диагностирования и документации очень удобна фиксированная запись, сделанная или непосредственно пишущим устройством или с помощью магнитофона. Запись на магнитной ленте обладает по сравнению с записью на бумаге многочисленными преимуществами.

Для оснащения ПИТ монитора можно рекомендовать следующую систему: 2—4 простых монитора для наблюдения за частотой дыхания и 1 многоканальная мониторная система, позволяющая одновременно следить за температурой, частотой дыхания и сердцебиения, с осциллоскопом и пишущим устройством. Непрерывный контроль с помощью многоканальной следящей системы предназначается при этом для наиболее тяжелых случаев. У других подверженных опасности детей достаточно обеспечить постоянное наблюдение лишь за дыханием с помощью простого монитора. За остальными же параметрами у этих детей можно наблюдать время от времени: им также накладывают датчики, соответствующие отдельным блокам многоканального монитора. К этой системе подключают пациентов посредством искателя.

Непрерывное наблюдение биотоков мозга проводится редко. Однако сравнительно часто надо проводить электроэнцефалографическое и полиграфическое исследование у детей в случае подозрения на поражение ЦНС. Такое исследование похоже на мониторное наблюдение, поскольку оно длится 1—3 часа, и одновременно с ЭЭГ записывается также пневмограмма, ЭКГ, ЭМГ и электрокулограмма. В соответствии с требованиями гигиены и эксплуатации целесообразно поместить записывающее устройство вне бокса интенсивной терапии (например, на другом этаже). Связь между персоналом, обслуживающим исследуемого ребенка, и лицами, обслуживающими соответствующую аппаратуру, следует обеспечить домашним телефоном.

Важной мерой считается постоянное измерение концентрации кислорода в воздухе инкубатора. Наиболее удобными оказались аппараты, применяющие для измерения кислородный электрод Кларка. Подача кислорода должна регулироваться в соответствии с уровнями газов крови (pO_2 и pCO_2), обнаруженными в артериальной крови ребенка. Так как катетеризация пупочной артерии и наложенный длительное время артериальный зонд сопровождаются относительно частыми осложнениями, используют для измерения обычно капиллярную кровь. При измерении значений газов крови наиболее удобным оказался аппарат по Аструду.

Непосредственно в отделении интенсивной терапии следует иметь возможность определить микрогематокритную величину и гликемию. Отделение должно быть обеспечено также переносным рентгеновским аппаратом для получения необходимых для диагностирования снимков. Необходимо, чтобы в отделении имелось небольшое темное помещение, где можно было бы провести трансиллюминацию черепа и офтальмологическое исследование. Прикрытие инкубатора или койки во время исследования темной „палаткой“ является лишь временным решением.

В ПИТ распространилось довольно широко применение кислородных реаниматоров и аппаратов для искусственной вентиляции легких — респираторов. В то время как в родильном зале для реанимации новорожден-

ных в состоянии острой гипоксии широко применяются простые кислородные аппараты (обычно реанимация проводится при помощи маски с прерываемым ограниченным положительным давлением), в ПИТ появляются все время новые, более сложные и дорогие аппараты.

Вначале это были респираторы для управляемой вентиляции легких (регулируемой по давлению, объему и по частоте), при которой новорожденному проводят интубацию и подключают его к респиратору через канюлю. Самые лучшие из этих аппаратов могут тонко реагировать на начало дыхательных движений ребенка, так что управляемая вентиляция переключается на вспомогательную. В этих респираторах (Losco, Bird, Bennett и т. д.) предусмотрена возможность отрегулировать оптимальные давления (вдох и выдох в диапазоне положительного давления), продолжительность вдоха и выдоха, частоту дыхания и объем вдоха. Теперь многие подчеркивают, что применять эти аппараты следует лишь непродолжительное время. Указанный лечебный метод предъявляет значительные требования к обслуживающему персоналу: постоянный контроль аппарата, канюли, газового состава крови. Однако результаты такого лечения пневмопатии новорожденных не оправдали ожиданий, и последнее, очевидно, показано скорее только в некоторых случаях, напр. при центральных нарушениях дыхания.

При лечении классических пневмопатий у недоношенных (обычно называемых идиопатическим СДР) получает все более широкое распространение так называемое дыхание под положительным давлением (CPAP = continuous positive airway pressure). Голова новорожденного находится в пространстве, в котором создается постоянное повышенное давление 58,9—98,1 Па (6—10 см вод. ст.) кислорода в различной, регулируемой концентрации. Поток кислорода вместе с воздухом создает в проточной камере, мешке или специальной маске и т. п. положительное давление (речь идет о различных модификациях метода по Dunn). Весьма важен повторный контроль газов крови. Отрицательной стороной метода положительного давления сравнительно часто является увеличенное количество воздуха в желудке, куда можно ввести разгружающий катетер. Другую модификацию представляет собой подача кислорода через биназальный зонд.

Другим методом лечения СДР, получающим значительное распространение, особенно у недоношенных новорожденных, является лечение с помощью респиратора с отрицательным давлением (CNP = continuous negative pressure). Этот способ лечения называют также вакуум-дистензионной терапией или дыханием под отрицательным давлением. Тогда интубация, нередко сопровождаемая осложнениями, оказывается ненужной, и к числу плюсов относится также то, что обычно, особенно в „профилактических“ целях, нет необходимости применять высокую концентрацию вдыхаемого кислорода. Однако повторный контроль pO_2 тоже обязателен. По сути дела этот респиратор представляет собой камеру из плексигласа, в которой поддерживается отрицательное давление. Камеру кладут в инкубатор интенсивной терапии, тело ребенка помещают в пространстве с отрицательным давлением. Голова новорожденного с герметической манжетой вокруг шеи находится потом в нормальном пространстве инкубатора, где можно концентрацию кислорода свободно менять и кислород в дыхательные пути ребенка подавать также через маску или же при помощи респиратора с положительным давлением. Отрицательное

давление в камере создается в добавочном агрегате потоком кислорода или сжатого воздуха. Другой тип респиратора с отрицательным давлением создает отрицательное давление при помощи собственного компрессорного вакуум-насоса. Цена последнего во много раз выше, чем цена вышеописанной камеры с отрицательным давлением, однако в эксплуатации дает большую экономию в кислороде. Преимущество респираторов с отрицательным давлением заключается в том, что нет необходимости интубировать новорожденного. Постоянное отрицательное давление, которое можно впрочем быстро менять и имитировать таким образом дыхание, оказывает действие на расправление грудной клетки и внутригрудных органов, облегчает возвращение венозной крови в сердце и мешает спадению легких. В качестве неблагоприятных осложнений дистензионной терапии приводят растяжение пищеварительного тракта, однако это касается преимущественно недоношенных новорожденных сверхнизкой массы тела при рождении (менее 1 200 г). Противопоказанием к применению этой терапии является пневмоторакс, но это распространяется также на респираторы с положительным давлением. Опыт применения дистензионной терапии в ЧССР положителен. Оправданным оказалось применение умеренного отрицательного давления: не более чем $-98,1$ Па (10 см вод. ст.). Манипуляции с ребенком проводить легко, воздействие на его спонтанную двигательную активность не очень большое, инфузионная терапия в почечные и периферические сосуды (особенно в области головы) вполне применима. Завершив эту терапию, можно сначала прекратить подачу кислорода а потом снять отрицательное давление.

Неотъемлемым компонентом проблематики респираторов является вопрос сестер и врачей. Последние должны в совершенстве освоить респираторы и быть полностью преданными своему делу — помощи детям, иначе, каким бы ни совершенным было техническое оснащение, оно не даст лечебного эффекта.

Инфузионные насосы (перфузионные приборы) снижают рабочую нагрузку сестер и облегчают дозированное введение жидкостей, питательных веществ, солей. Они приводят к уменьшению частоты таких осложнений, как эмболия и инфекция, особенно теперь, когда разработаны уже фильтры (с миллипорами), которые можно вставить в привод от насоса к пациенту. Аппараты для капельных вливаний выходят из употребления, хотя они были усовершенствованы путем установления тонкой иглы, позволяющей разделить 1 мл даже на 100 капель. Усовершенствованием оказалось также распределение инфузата по ряду отдельных камерок, которые постепенно опорожнялись. Отмечается, что только насосы дали возможность поставить под настоящий контроль напр. глюкозу крови или соотношение ацидоза. Преимуществом перфузионной техники является также то, что не происходит закупорки катетеров, зондов, игл свернувшейся кровью, проникающей туда при крике ребенка. В Европе наибольшее распространение получили перфузионные приборы со сменными шприцами (разового применения), в заморских странах скорее приборы, использующие перистальтическое, внешнее давление на инфузионный шланг, так что нет необходимости манипулировать со стерильным инфузионным раствором. В случае останковки двигателя перфузионного прибора включается звуковая или, по крайней мере, световая сигнализация. Главная задача сестер — следить за тем, чтобы при внутривенном введении инфузат не попал в подкожную основу.

Все необходимое для диагностических и терапевтических целей должно быть приготовлено в достаточном количестве, в упаковке для разового применения или в стерильных пакетах в стенке-кладовой палаты интенсивной терапии. Сюда входят зонды для введения питательных веществ, пупочные катетеры, инфузионные шланги, оснащенные тонкими иглами с пластмассовыми крылышками для прикрепления, набор ларингоскопов, трахеальные интубационные трубки и др.

Большинство новорожденных с отклонениями от нормы, но не нуждающихся в интенсивной терапии, выхаживают в отделениях патологии новорожденных, которые оборудованы более скромно и традиционно называются отделениями новорожденных низкой массы тела.

Эти отделения имеют обычно 20—40 коек, причем примерно одна четверть их должны быть инкубаторы. Далее в их распоряжении должен быть 1 переносный инкубатор, 1 анализатор концентрации кислорода в среде, 2—4 аппарата для капельных вливаний, не менее чем две палатки для головы ребенка в инкубаторе, 1 простой реаниматор, центральная подводка кислорода и сжатого воздуха, отсос, по возможности установка для кондиционирования воздуха. Необходимы также 3—4 аппарата для осуществления дистензионной терапии под положительным или отрицательным давлением.

Список оборудования для отделений, где выхаживаются здоровые новорожденные, и для отделений патологии новорожденных приводится в приложении к „Проекту помощи новорожденным“, изданному Министерством здравоохранения ЧСР в 1974 г.

Учетная документация в отделениях новорожденных пока не едина, отдельные учреждения, главным образом клиники и научно-исследовательские институты, применяют свои формы истории болезни с многочисленными вкладышами разного объема. Разрабатывается единая учетная документация для здоровых и больных новорожденных, предусматривающая возможность обработки данных с помощью вычислительной машины. Чаще всего применяются вкладыши для обсервации новорожденного, заполняемые сестрой в течение первых 24 часов жизни ребенка (см. с. 99), для наблюдения новорожденных с патологией в период адаптационного кризиса после родов, для наблюдения за течением гипербилирубинемии. Была введена „запись о новорожденном с патологией и об умершем в перинатальный период ребенка“, которая после обработки данных с помощью вычислительной машины служит для анализа медицинской помощи новорожденным, уровня диагностики и терапии и для определения прогноза этих новорожденных в масштабе района, области и всего государства.

Список литературы

- Aladjem S., Brown A. K. Perinatal intensive care. — Saint Louis, The C. V. Mosby Comp., 1977, 447 с.
- Babson S. G., Benson R. C. Management of high-risk pregnancy and intensive care of the neonate. — Saint Louis, The C. V. Mosby Comp., 1971, 313 с.
- Behrman R. E. Neonatal-perinatal medicine. 2nd Ed. — Saint Louis, The C. V. Mosby Comp. 1977, 1001 с.
- Empfehlung der Gesellschaft für perinatale Medizin der DDR. — Gesellschaft f. klin. Med. DDR, 1978, Nr. 1, 1—14.
- Gmyrek D., Frenzel J. Das Risikoneugeborene — Abgrenzung und Grundzüge der Primärbetreuung. — Kinderärztl. Prax. 1978, 46, 145—154.
- Haupt H. Das Neugeborene. — Stuttgart, Thieme Verlag 1971, 165 с.

Iatrogenic Problems in Neonatal Intensive Care. Rep. 69th Ross. Conf. ped. — Res. Ross Laboratories. Columbus Ohio, 1976, 110 c.
Klaus M. H., Fanaroff A. A. Care of the high-risk neonate. — Philadelphia, W. Saunders, 1973, 358 c.
Pediat. Clin. N. Amer., 1970, 17, No 4, 759—1053 (The Newborn, R. E. Behrman, Ed.)
Problems of Neonatal Intensive Care Units. Rep. 59th Ross. Conf. ped. — Res. Ross Laboratories. Columbus Ohio, 1969, 95 c.

akusher-lib.ru

Новорожденный с асфиксией

Определение. Асфиксией новорожденного (синонимы: ранний асфиктический синдром, послеродовое апноэ, мнимая смерть новорожденного) принято называть нарушения начала дыхания новорожденного после извлечения, сопровождающиеся симптомами гипоксемии, т. е. цианозом, и гипоксии, т. е. главным образом угнетением функций нервной системы (нарушения восприятия, мышечного тонуса и рефлексов). Родившимся в асфиксии считается ребенок, у которого не отмечено начало дыхательных усилий до 30 с или наличие ритмического дыхания до 90 с.

Этиология. Асфиксия новорожденного — синдром, который может иметь различные причины. Их можно разделить на две основные группы:

1. *Центральные причины*, т. е. неспособность дыхательных центров в продолговатом мозге реагировать на рефлекторные и биохимические импульсы, вызывающие обычно начало дыхания. Причиной этого угнетения являются:

а) чаще всего продолжение внутриутробной гипоксии плода различной степени тяжести и длительности;

б) примененная во время родов анестезия или анальгезия матери;

в) в редких случаях механическая травма, поражающая ствол головного мозга в виде кровоизлияния или сдавления.

2. *Периферические причины*, т. е. недостаточность респираторной или циркуляторной системы при снабжении мозга кислородом, оказывающая вторичное угнетающее действие на дыхательные центры. Эта периферическая недостаточность может иметь ряд причин:

а) препятствия легочной вентиляции и диффузии (обструкция верхних или нижних дыхательных путей аспирированной, преимущественно вязкой массой, атрезия хоан, атрезия пищевода с трахеопищеводным свищом, диафрагмальная грыжа, пневмоторакс, плевральный или перитонеальный экссудат, пороки развития легких, а именно кисты, агенезия или гипоплазия легких);

б) кардиоваскулярные дисфункции (врожденные пороки сердца, шок);

в) изменения крови (пренатальная анемия, тяжелая плевора).

Патогенез. Любой из указанных факторов может оказаться причиной задержки, несоответствия или полного отсутствия дыхания, причем возможно одновременное действие нескольких факторов. Что бы ни было первичной причиной, они всегда приводят к понижению содержания кислорода в крови и в тканях, которое оказывает неблагоприятное действие на весь организм и в первую очередь на ЦНС. Последнее усугубляет угнетение дыхательных центров ствола головного мозга, координирующих легочную вентиляцию, и таким образом возникает заколдованный круг, и если его не пробить, то наступает смерть ребенка.

Гипоксемия сопровождается выраженными изменениями кровообра-

щения, сердцебиение является медленным, давление крови падает и сохраняется фетальный тип кровообращения. Сердечные шунты остаются открытыми, так что кровью преимущественно снабжаются жизненно важные органы, т. е. мозг, миокард и надпочечники, тогда как перфузия легких ограничена, что для постнатальной оксигенации крови невыгодно. Отмечаются типичные изменения ЭКГ, а именно удлинение интервала QT, инверсия зубца T и депрессия сегмента ST. Недостаточность кровообращения и периферическая ишемия весьма ухудшают прогноз.

В области обменных процессов аэробное окисление глюкозы переходит в анаэробный гликолиз, связанный с накоплением молочной кислоты и развитием метаболического ацидоза. Менее константной является ретенция CO_2 , имеющая место преимущественно в острых ситуациях (сдавление пуповины, острая плацентарная недостаточность, обтурация дыхательных путей ребенка). Понижение pH является, следовательно, показателем преимущественно метаболического ацидоза, отражая наиболее точно глубину и длительность гипоксии. Любой ацидоз весьма неблагоприятно действует на обменные процессы в клетке, представляя собой всегда повышенную угрозу для ребенка. В связи с повышенным потреблением энергетического субстрата мобилизуется гликоген печени и нарастает уровень глюкозы, свободных жирных кислот и глицерина.

У недоношенных присоединяются специфические факторы риска, а именно: 1. вентиляция легких является менее эффективной из-за более низкой реактивности дыхательных центров и склонности дыхательных путей к спадению; 2. структурная незрелость легочной ткани у плодов моложе 28 нед бывает настолько значительной, что альвеолярная диффузия не в состоянии покрыть основную потребность в кислороде; 3. запас антигипоксического фактора, необходимый для стабилизации альвеол, низок. Влияние этих факторов может сохраняться и после установления дыхания и может оказаться причиной дыхательных расстройств в последующие дни.

Клиническая картина асфиксии в родах. В проявлениях асфиксии новорожденного любой этиологии преобладает картина нарушенной вентиляции легких, чаще всего позднее проявление дыхательных движений или поверхностное, нерегулярное дыхание, или же дыхание типа гаспинг с переходами в полное отсутствие дыхания, в наиболее тяжелых случаях картина клинической смерти с остановкой сердечной деятельности. В зависимости от степени тяжести и длительности гипоксии присоединяются общие признаки, т. е. угнетение нервной деятельности и нарушения кровообращения (цианоз, бледность).

Степень клинической тяжести асфиксии новорожденных оценивают почти исключительно в баллах, чаще всего по шкале Апгар или по какой-либо ее модификации. По шкале Апгар определяют пять клинических признаков, а именно: сердцебиение, дыхательные усилия, мышечный тонус, состояние рефлексов и окраску кожи в зависимости от времени, т. е. через 1, 5 и 10 мин после полного извлечения ребенка (табл. 17).

Из пяти клинических признаков наиболее важными являются сердцебиение и дыхательные усилия. Отсутствие сердцебиения означает клиническую смерть, и в случае оживления ребенка, как правило, плохой отдаленный прогноз. Уменьшение частоты сердечных сокращений менее 100 в минуту является достоверным признаком асфиксии и несомненно наиболее важным показанием для начала активной реанимации, и наобо-

Таблица 17. Балльная оценка по Апгар

Признак	0	1	2	Минуты после рождения		
				1	5	10
<i>Сердцебиение</i>	Отсутствует	Менее 100 в минуту	Свыше 100 в минуту			
<i>Дыхательные усилия</i>	Отсутствуют	Медленные, нерегулярные	Хорошие, крик			
<i>Мышечный тонус</i>	Атония	Сгибание в конечностях	Активные движения			
<i>Рефлекторный ответ</i>	Отсутствует	Гримаса	Крик, кашель			
<i>Окраска кожи</i>	Синюшная, бледная	Акроцианоз	Розовая			

рот, учащение выше 100 в минуту является обычно первым симптомом поправления. Снижение частоты сердечных сокращений сопровождается также снижением давления крови, последнее можно определить по пульсации пуповины. Некоторые авторы считают наполнение и пульсацию пуповины важным критерием степени тяжести асфиксии. Менее определенной является оценка дыхательных усилий: в случае отсутствия дыхания у новорожденного нельзя иногда решить, имеют ли место первичное или терминальное апноэ с соответствующими весьма различными прогнозами (см. ниже).

Остальные три признака дополняют общую оценку, однако они могут быть вызваны другими факторами. Бледность может развиться в результате охлаждения, шока или анемии, гипотония встречается при незрелости развития или после введения роженице успокаивающих средств.

Оценка в баллах, поставленная в первую минуту после рождения, является показателем актуального состояния плода в момент перехода от внутриутробной к внеутробной жизни, или же показанием к активным лечебным мероприятиям. Сумма баллов 0—2 указывает на тяжелую асфиксию, оценка 3—6 баллов — на умеренную, даже легкую, а новорожденные с суммой баллов больше 7 лишь изредка нуждаются в терапии. Балльная оценка через 5 и в еще большей мере через 10 мин после рождения получает прогностическое значение: чем ниже она, тем больше вероятность смерти или стойкого повреждения. Прогностическая достоверность оценки по шкале Апгар у недоношенных новорожденных ниже, чем у доношенных.

Этиологический диагноз. Минимум в 90 % случаев синдром асфиксии новорожденного оказывается продолжением *гипоксии плода*, являющейся общим следствием целого ряда акушерских осложнений (см. с. 000). Тем не менее, исходя из терапевтических и прогностических оснований, важно учитывать при исследовании родившегося в асфиксии новорожденного также менее обычные или редкие причины дыхательной недостаточности.

Первичная гипоксия плода и новорожденного. Опыты на обезьянах показали, что острая гипоксия в перинатальный период протекает в че-

тырех фазах. В начале появляется усиленная, нередко ритмическая дыхательная деятельность, заканчивающаяся судорожными движениями и резким падением частоты сердцебиения и давления крови. Затем следует небольшая остановка дыхательных движений, продолжающаяся от 30 сек до одной минуты, так называемое первичное апноэ. Третьей фазой является дыхание типа гаспинг, длящееся относительно долго (8—10 мин). Последнее имеет вид усиленных, даже судорожных вдохов через открытый рот с участием вспомогательной мускулатуры, нередко с гримасами лица, без крика. Фазы первичного апноэ и дыхания типа гаспинг можно продлить путем введения успокаивающих средств, например, барбитуратов. Последней фазой является окончательная остановка дыхания, так называемое вторичное апноэ, заканчивающееся при отсутствии эффективной помощи остановкой сердечной деятельности и клинической смертью. Остановка сердечной деятельности у новорожденного наступает после заметно более длительной полной аноксии, чем у взрослого человека. Эта заслуживающая внимания способность новорожденного объясняется большим запасом в сердечной мышце необходимого для анаэробного метаболизма гликогена. Менее известно, что содержание гликогена в миокарде может оказаться сниженным или исчерпанным в результате повторных приступов легкой гипоксии в ходе родов. Для его восстановления необходим сравнительно длительный период времени, что может явиться причиной неожиданной остановки сердца ребенка в заключительных фазах родового акта или после него. При успешной реанимации восстановление дыхательной деятельности происходит в обратном порядке, т. е. после терминального апноэ наступает дыхание типа гаспинг и после интервала — ритмическое дыхание.

Данные, полученные на подопытных животных, несомненно имеют общую силу, однако клинические состояния новорожденных детей сложнее стандартных условий эксперимента. На появление или длительность отдельных фаз асфиксии сильно влияют второстепенные факторы, длительность и глубина антенатальной асфиксии, зрелость развития и состояние здоровья ребенка или медикация матери. Начальный, различный по длине этап асфиксии происходит in utero или в родовых путях, и в каждом отдельном случае клиническое состояние новорожденного определяется тем, в какой именно фазе гипоксии он был извлечен. Значительное большинство новорожденных с асфиксией рождается в состоянии первичного апноэ, однако определить достоверно, какая именно фаза асфиксии имеет место, не всегда возможно.

Новорожденный в первичном апноэ скорее синий чем белый, наблюдаются мелкие движения, главным образом, век и губ, иногда также рефлекторный ответ на манипуляцию. В этой фазе дыхание типа гаспинг может начаться самопроизвольно или как ответ на раздражение, если дыхательные пути свободно проходимы. Дыхательные движения типа гаспинг могут улучшить артериализацию крови в легких и спонтанно перейти в нормальное ритмическое дыхание.

Новорожденный в терминальном апноэ обычно белый, резко ослабленный, не наблюдаются ни спонтанные движения, ни реакция на стимулирование, и сердечная деятельность у него медленная, урежающаяся. В этой фазе восстановление дыхания без активного вмешательства уже невозможно, и pO_2 в артериальной крови необходимо увеличить с помощью искусственной вентиляции легких. При затягивающемся апноэ новорож-

денному угрожает стойкое повреждение мозга, особенно если имеется тяжелое расстройство кровообращения с ишемией ЦНС.

Иногда наблюдается более поздняя остановка дыхания. Новорожденный начинает после извлечения дышать, иногда даже кричать, однако быстро наступает состояние, соответствующее первичному апноэ. Причинная основа не всегда ясна, обычно предполагают вторичную аспирацию в дыхательные пути, однако наиболее частой причиной является вероятно слишком интенсивное и длительное отсасывание, прежде всего носовых ходов. Может иметь место также циркуляторная перегрузка легких в связи с перестройкой сердечных шунтов. Прогноз этого осложнения обычно хороший, однако может пройти и несколько минут, пока дыхание придет к норме.

Общая анестезия и аналгезия рождения проявляются у новорожденного наступлением учащенного и весьма поверхностного, почти незаметного дыхания, отчетливо выраженной является также мышечная гипотония, особенно тогда, если роженице были введены миорелаксирующие средства. Медикаментозное угнетение дыхания надо принимать в расчет при оперативных родах в условиях общей анестезии, которые однако нередко показаны именно из-за гипоксии, так что оба механизма угнетения дыхания могут комбинироваться. Новорожденным присуща сниженная способность к детоксикации анестетиков, однако опыт показывает, что общая адекватно и умело применяемая анестезия оказывает на новорожденного лишь незначительное отрицательное действие.

Угнетение дыхания, вызванное *механической травмой ЦНС* является в настоящее время редким осложнением. О нем надо думать в случае, если при затруднительных родах новорожденный был извлечен в состоянии шока, с отсутствием дыхания или с поверхностным и нерегулярным дыханием, которое при реанимации не улучшается. Такие дети обычно погибают, даже если вентиляция легких держится некоторое время.

Если причиной дыхательной недостаточности является периферическая патология, то вентиляция легких обычно в той или иной форме начинается и может быть очень форсированной, но газообмен в легких не адекватен и сохраняются признаки общей гипоксии.

Обтурация дыхательных путей вязкими массами, напр. меконием, слизью или кровью, является серьезной причиной дыхательной недостаточности после рождения. О наличии препятствия в дыхательных путях надо думать, если у новорожденного отмечаются безрезультатные дыхательные усилия с втяжением грудной стенки при сохранении цианоза, особенно, если он покрыт меконием. Изредка закрытие дыхательных путей может быть обусловлено анатомически, например, кистой на корне языка, стенозом или сдавлением трахеи и т.д.

Аспирация жидких масс в дыхательные пути нередко считается причиной дыхательных расстройств, однако определить действительное значение этого фактора очень трудно и его несомненно переоценивают. Во время родов жидкость из бронхов и трахеи вытесняется в результате сдавления грудной клетки в родовых путях, а при ее расправлении после извлечения заменяется воздухом. Кроме того вязкость околоплодных вод в 40 раз больше, чем вязкость воздуха, и необходимы продолжительные респираторные усилия, чтобы они попали в нижние дыхательные пути или в альвеолы.

Врожденные пороки развития грудной клетки или легких являются

лишь редкой причиной дыхательной недостаточности, из них наиболее часто встречается диафрагмальная грыжа. Следует принимать во внимание также атрезию носовых ходов, синдром Пьера Робина, атрезию пищевода.

Врожденные пороки сердца со сниженной оксигенацией крови в легких, как транспозиция магистральных сосудов или другие тяжелые аномалии, могут оказаться причиной дыхательных расстройств после рождения. Новорожденный, как правило, начинает дышать, но низкая артериализация крови, проявляющаяся общим цианозом, продолжает держаться или ухудшается, и дальнейшее исследование позволяет выявить причинное патологическое состояние.

Тяжелая анемия новорожденного, гемолитическая или геморрагическая, не бывает самостоятельной причиной дыхательной недостаточности, однако низкая кислородная емкость крови создает условия, в которых любое, само по себе незначительное уменьшение поступления кислорода может оказаться опасным.

Осложнения развившейся в родах асфиксии. Нетяжелая асфиксия имеет обычно хороший прогноз, и после коррекции дыхания отклонений от нормального состояния у новорожденного не наблюдается. У новорожденных, перенесших более тяжелую асфиксию, может развиваться ряд осложнений, поражающих непосредственно дыхательный тракт (СДР, ателектазы, пневмоторакс) или в результате общего действия гипоксии и ацидоза повреждены другие органы. Наиболее частым и тяжелым осложнением является поражение ЦНС, которая в высшей степени зависит от бесперебойного поступления кислорода и имеет ограниченную способность к регенерации. В клинике в первые часы после перенесенной асфиксии преобладающим является угнетение нервной деятельности, которое сменяется повышенной возбудимостью, а затем может постепенно перейти в состояние полного здоровья. При более тяжелом поражении развивается типичная картина церебрального поражения с возбуждением или угнетением мозга, нарушениями вегетативных функций, возможны судороги. В наиболее тяжелых случаях состояние атонии и полной апатии с судорогами и повторяющимися приступами апноэ продолжается до летального исхода. Такое неотвратимое течение характерно прежде всего для массивных кровоизлияний вследствие механической травмы. У выживающих детей острые признаки церебрального поражения могут переходить в стойкие повреждения.

Менее частым и нередко незамеченным бывает гипоксическое поражение других органов, в том числе почек (гематурия, протеинурия, анурия), пищеварительного тракта (функциональные нарушения проводимости, язвы желудка), печени (гипербилирубинемия, гипогликемия) и системы крови (диссеминированная внутрисосудистая коагулопатия).

Профилактика внутриутробной и развившейся в родах асфиксии входит в число основных проблем акушерства. Ядром дородовой помощи является активное выявление беременных женщин, которым угрожает возможность рождения плода в асфиксии или с какими-либо другими осложнениями. За женщинами с беременностью повышенного риска наблюдают в специализированных консультациях или их госпитализируют в стационарах, имеющих соответствующие возможности наблюдения, диагностирования и терапии. Благодаря применению новых методов возможности для постановки своевременного и точного диагноза как острой, так

и хронической угрозы плода стали в последние годы намного лучше, однако, с другой стороны, в отношении терапии единственно возможным выходом остается нередко своевременное прерывание беременности или процесса родов. Решая вопрос о прерывании беременности значительно раньше срока (в срок до 36 нед), акушер должен решить, что представляет для плода большую угрозу — продолжение внутриутробного развития или преждевременная адаптация к внеутробным условиям после рождения. Оценка степени зрелости, особенно дыхательной функции легких, на основе исследования околоплодных вод имеет в таких случаях решающее значение. Результаты послеродовой помощи новорожденному с асфиксией зависят в значительной мере от уровня антенатальной помощи находящемуся под угрозой плоду.

Лечение асфиксии новорожденного. Методов оживления новорожденных с асфиксией было до сих пор предложено много, начиная с контрастных ванн и барокамерами кончая. Отмечаемый у большинства применяемых методов положительный эффект можно объяснить тем, что преобладающее большинство оживляемых новорожденных находится в фазе первичного апноэ и способно реагировать на любой импульс или поправиться спонтанно. Настоящую эффективность отдельных методов показали только опыты над животными с асфиксией, проводимые под контролем в стандартных условиях.

Применяемые в настоящее время методы реанимации просты и почти однотипны, и их выбор обусловлен моментальным состоянием ребенка. Время — решающий фактор, особенно у новорожденных в терминальном апноэ, ибо, по мере того как затягивается гипоксия, быстро нарастает угроза повреждения мозга. Принятие активных мероприятий показано в случае, если у новорожденного не наблюдается ни ритмичное дыхание, ни дыхание типа гаспинг в течение первой минуты после извлечения. Также как в антенатальный период урежение сердечных сокращений меньше 100 в минуту является достоверным признаком тяжелой гипоксии. Сохраняющаяся при реанимации брадикардия указывает на продолжающуюся угрозу, а наоборот учащение свыше 100 в минуту бывает обычно первым признаком улучшения.

В ЧССР помощь новорожденному, родившемуся в асфиксии, поручается обычно педиатру. Его следует вызывать вовремя, если асфиксия или предвидится при окончании беременности повышенного риска или во время родов (с. 65). Это дает возможность подготовить и проверить реанимационные мероприятия и получить необходимую информацию о течении родов и об ожидаемой угрозе ребенку. В тяжелых случаях желательно обеспечить присутствие еще одного специалиста.

Температура окружающей среды. Во время обработки и туалета родившегося в асфиксии новорожденного надо предотвратить потерю тепла, которая возникает в результате излучения и главным образом испарения влаги с поверхности тела, и которая при длительной реанимации может оказаться значительной. Снижение температуры тела стимулирует теплопродукцию в соответствующих тканях, прежде всего в буром жире, и теплообразование требует увеличения их кровенаполнения, потребляя более значительную долю ограниченного запаса кислорода за счет жизненно важных тканей, мозга и миокарда. Поэтому необходимо новорожденного сейчас же после извлечения бережно сушить, положить на сухую теплую подстилку и подогреть его обогревателями, укрепленными на-

искошь над столиком для реанимации. Нельзя забывать о том, что сосредоточенное тепло может легко вызвать ожоги недостаточно снабжаемой кровью кожи ребенка в асфиксии. Для дальнейшего выхаживания новорожденного после окончания реанимации следует приготовить инкубатор, нагретый до 35—36 °С.

На основании наблюдений установлено, что понижение температуры тела подошвчатых животных в асфиксии приводит к их более длительному выживанию, поэтому рекомендовали гипотермию, вызываемую погружением в холодную воду (10 °С), в качестве эффективного метода при тяжелой асфиксии. Клинические результаты были неубедительны, и указанный метод никогда не получил широкого распространения. Основное возражение теоретического характера против оживления с помощью охлаждения представляет собой факт, что для достаточно глубокого понижения температуры тела, например до 26 °С, требуется сравнительно длительное время, в течение которого быстро нарастает риск гипоксического повреждения тканей.

Освобождение дыхательных путей заключается в том, что проводят отсасывание содержимого рта, глотки и носа с помощью мягкого катетера, присоединенного к колбе для отсасывания секрета или к подходящему аспиратору, позволяющему регулировать отрицательное давление. С отсасывания верхних дыхательных путей начинается первый туалет. Как основное мероприятие оно проводится почти у каждого новорожденного; однако его значение несколько переоценивают. Количество удаленного таким путем содержимого обычно незначительное, и начало дыхательных движений, нередко наблюдаемое после отсасывания верхних дыхательных путей, является скорее следствием интенсивного рефлекторного раздражения дыхательных центров, чем следствием освобождения этих путей. Весьма чувствительной рефлексогенной зоной являются носовые ходы, и поэтому отсасывание из них производят в последнюю очередь. Отсутствие этого эффекта само по себе является признаком угнетения нервных рефлексов и служит одним из показаний к проведению активной реанимации. Отсасывание не должно длиться более 15 с, иначе это потеря времени, и может иметь своим следствием рефлекторную брадикардию или апноэ.

При подозрении на обструкцию верхних дыхательных путей меконием или слизью необходимо удалить содержимое под непосредственным контролем зрения, применяя ларингоскоп. Новорожденные, у которых была обнаружена обструкция верхних дыхательных путей, нуждаются в дальнейшем более интенсивном наблюдении, поскольку возможно развитие кисты легкого, пневмоторакса или эмфиземы средостения. Диагноз указанных состояний можно поставить лишь на основании рентгенограммы.

Эффективность так называемого дренажа положения сомнительна. Посредством действия силы тяжести нельзя удалить аспирированное в легочные альвеолы содержимое или вязкие вещества (меконий, слизь, кровь) из верхних путей, хотя именно эти ситуации представляют серьезную помеху в восстановлении дыхания. Имеющееся в дыхательных путях каждого плода жидкое содержимое выдавливается самопроизвольно в результате сдавливания грудной клетки в процессе родов или быстро всасывается в альвеолах. Кроме того давление брюшных органов, в первую очередь, гиперемированной печени в положении головы вниз затрудняет дыхательные движения диафрагмы.

Подача кислорода. Основным условием для выведения ребенка из

заколдованного круга углубляющейся гипоксии является повышение pO_2 в артериальной крови и восстановление в результате этого реактивности дыхательных центров ствола мозга. Естественным путем окисления крови является легочная диффузия, которая одновременно устраняет повышенное сопротивление в легочной артерии и закрывает сердечные шунты, улучшая таким образом перфузию легочной ткани. Попытки увеличить pO_2 крови путем введения кислорода в пищеварительный тракт или даже через кожу в барокамере не дали эффекта как по теоретическим, так и по практическим причинам.

Если дыхательные движения имеются хотя бы в некоторой степени, то можно ограничиться ингаляциями кислорода с помощью маски до тех пор, пока не установится регулярное дыхание и не исчезнут признаки гипоксемии (цианоз). Новорожденным в апноэ необходимо провести инсуффляцию кислорода под положительным давлением с помощью подходящего реанимационного аппарата, исключающего возможность создания в альвеолах опасного избыточного давления.

В большинстве родильных отделений ЧССР применяют реанимационный аппарат фирмы „Хирана“, действующий на принципе водорегулирующего вентиля и предусматривающий возможность подключения к баллону с кислородом или к центральной подводке. Поток кислорода под редуцированным давлением подводится параллельно к новорожденному и в градуированную трубку, погруженную в воду в стеклянную банку. Максимальное давление в системе не может превысить вес водяного столба в опущенной в воду трубке. Преимуществом аппарата является простота и абсолютная надежность водорегулирующего вентиля, обслуживание может осуществляться одним человеком. Кроме того имеется в ЧССР в продаже более сложный реанимационный аппарат, выпускаемый фирмой VEB Medizintechnik (Лейпциг), оснащенный механическими предохранительными клапанами и позволяющий осуществлять как изолированные, так и регулярные инсуффляции с помощью мешка. Для надежного обслуживания аппарата и ребенка требуются два человека.

При отсутствии реанимационного аппарата в неотложных случаях необходимо провести вдухание воздуха рот в рот. Новорожденному вдывают только содержимое полости рта оживляющего, чтобы давление чрезмерно не поднималось.

Подача кислорода в дыхательные пути ребенка осуществляется или через маску соответствующего размера, которую плотно прикладывают к лицу ребенка, или через эндотрахеальную канюлю с диаметром 3,5 мм у доношенных новорожденных и 2,5—3,0 мм у недоношенных новорожденных. В лицевой маске имеется отверстие, которое можно закрыть большим пальцем и таким образом повысить давление в дыхательных путях. подача кислорода с помощью маски является быстрым, технически несложным и безопасным мероприятием; по нашему многолетнему опыту, она дает удовлетворительный эффект почти во всех случаях асфиксии новорожденных. Это, в частности, удобный прием для тех работников, которые лишь изредка имеют возможность проводить интубацию. Возможность проникновения вдуваемого газа в желудок не такая уж большая, какой ее иногда считают, так как пищевод и кардия оказывают давлению газа большее сопротивление, чем дыхательные пути. Если несмотря на это желудок постепенно заполняется газом, его можно удалить с помощью введенного в желудок зонда и умеренного надавливания на эпигастрий.

Нет сомнений, что дозировка давления и объема подаваемого газа в случае применения канюли является более точной, однако введение последней требует навыка в выполнении и может оказаться нелегким и травматичным мероприятием, особенно у недоношенных новорожденных.

Обычно подают чистый кислород, кратковременное применение которого явно безвредно. В некоторых учреждениях с таким же хорошим эффектом применяют воздух, обогащенный кислородом до 40—60 %, обосновывая это соображениями скорее теоретического характера, будто неувоенный азот препятствует повторному коллабированию легочных альвеол.

Начальное давление, необходимое для расправления легкого, сравнительно большое, т. е. 295—345 Па (30—35 см вод. ст.), а в некоторых случаях даже больше, после создания функциональной остаточной емкости его можно уменьшить. Эффективность искусственной вентиляции легких можно контролировать, наблюдая расширение грудной клетки и выслушивая дыхательные шумы. Угроза разрыва альвеол под давлением, находящимся в указанных пределах, не больше, чем при усиленных спонтанных вдохах, при которых отрицательное давление в пищеводе нередко превышает 490 Па (50 см вод. ст.). Под давлением 295 Па (30 см вод. ст.) оптимальное расправление легких наступает в течение одной секунды и удлинять вдохи под положительным давлением сверх этого предела нецелесообразно, однако не следует также укорачивать их до менее чем 0,5 секунды. В нетяжелых случаях, в частности в таких, которые допускают предположение, что ребенок находится в состоянии первичного апноэ — и таких случаев впрочем большинство — достаточно нередко нескольких вдуваний через более длительные промежутки времени для того, чтобы возникло дыхание типа гаспинг и затем ритмическое дыхание обычно не позже, чем через 2 мин. Вместе с всасыванием кислорода в дыхательных путях этому очевидно содействует также струя прохладного кислорода, вызывающая интенсивное рефлекторное возбуждение дыхательных центров.

В сравнительно редких случаях тяжелой асфиксии, особенно в терминальном апноэ, необходима искусственная вентиляция легких с частотой вдуваний примерно 40 раз в минуту и с 15-секундными перерывами через каждую минуту для оценки реакции ребенка. Длительную вентиляцию легких целесообразно осуществлять через эндотрахеальную канюлю, если это выполнимо. Активное оживление следует проводить до тех пор, пока у новорожденного не устанавливается регулярное дыхание и не исчезают общие признаки гипоксии. Если в течение часа не восстанавливается самостоятельное дыхание и причину гипоксии нельзя устранить, например, хирургическим вмешательством, то остается лишь слабая надежда на выживание ребенка и его полноценное нервно-психическое развитие.

Инфузия щелочей. При вентиляции легких под давлением обычно быстро возрастает pO_2 крови, но выведение CO_2 и восстановление нормального pH после асфиксии замедлено. Еще через 20 мин после начала реанимации может ацидоз оставаться настолько глубоким, что pH составляет всего 7,1. Быстрая коррекция кислотно-щелочного состояния в результате введения катионов и глюкозы сочетается с понижением сопротивления в легочной артерии и с нормализацией внутриклеточной среды, прежде всего миокарда, и таким образом значительно улучшает состояние ребенка. Ацидоз нельзя клинически диагностировать и поэтому введение щелочных

растворов не следует откладывать. Если дыхание ребенка не улучшается до 5 мин и особенно, если частота сердцебиения ниже 100 уд/мин, следует вводить 8,4 % (1 моль) раствор гидрокарбоната натрия в дозе, не превышающей 3 мл/кг у детей с массой при рождении более 2 000 г и 4 мл/кг у детей с массой до 2 000 г*) вместе с одинаковым количеством 10 % раствора глюкозы. Раствор впрыскивают в вену пуповины через тупоконечную канюлю или пластмассовый катетер, продвинутый на глубину около 5 см. Раствор вводят медленно в течение приблизительно 2 мин. Улучшение состояния бывает обычно быстрым и поразительным. Повторное введение щелочей допустимо только после определения рН крови.

Массаж сердца проводят при угасшей или сильно ослабленной сердечной деятельности. В исключительных случаях остановка сердца может произойти совершенно неожиданно в процессе оживления. Массаж можно производить, нажимая двумя пальцами на левый край грудины с таким расчетом, чтобы она прогибалась примерно на глубину 2 см в ритме 60—80 сжатий в минуту. Второй способ заключается в том, что грудную клетку новорожденного берут в руки с обеих сторон и, надавливая большими пальцами на грудину, смещают ее по направлению к позвоночнику. Массаж следует продолжать до тех пор, пока сердечная деятельность не восстановится. Если не удастся восстановить сердечную деятельность до 20 мин, то маловероятно, что состояние ребенка полностью нормализуется. В качестве последней меры можно ввести 0,02 мл/кг адреналина в разведении 1 : 1 000 внутрисердечно.

Менее известно, что массаж сердца может оказаться эффективной мерой при сохранившейся деятельности сердца, если давление крови слишком низкое и сердцебиение медленное, и если вентиляция легких кислородом под положительным давлением не даст быстрого положительного эффекта.

От *введения аналептиков*, как лобелин или Еусоган отказались. Они хотя и дают заметный эффект в течение первичного апноэ, когда являются эффективными также многие другие стимулы, но зато они явно вредны в период вторичного апноэ, т. е. как раз в то время, когда был бы желательным именно положительный эффект. При депрессии наркотиками, введенными матери в родах, рекомендуют ввести в качестве антидота налорфин в дозе 1 мг в вену пуповины.

Заключительные мероприятия. Сразу же после установления регулярного дыхания ребенка переводят в отделение патологии новорожденных или, по крайней мере, в пост интенсивного наблюдения. Его помещают в прогретый инкубатор и по мере надобности подают кислород. Необходим частый контроль температуры, степени кровенаполнения кожи, частоты и качества дыхания и наблюдение за жизнедеятельностью организма. Секретция слизистых дыхательных путей после перенесенной асфиксии повышена и поэтому необходимо частое отсасывание. Лечение осложнений в области ЦНС рассматривается в следующей главе (с. 204).

Отдаленный прогноз. Основные патологические механизмы асфиксии, т. е. гипоксия и ацидоз, оказывают неблагоприятное влияние на весь организм, однако стойкие изменения угрожают в первую очередь нервной ткани ввиду ее чувствительности к гипоксии и ограниченной способности к регенерации. Клинический опыт и эксперименты на животных доказы-

*) или 4,2% (0,5 моль) раствор в удвоенной дозе

вают, что новорожденные в состоянии преодолеть более глубокую и более длительную гипоксию без стойкого повреждения, чем взрослые в аналогичном положении. Причиной является несомненно более низкая метаболическая активность незрелой ткани и способность получать энергию в анаэробных условиях из субстратов, включая НЭЖК и кетоновые тела. Эти защитные механизмы имеют однако свои пределы.

Асфиксия новорожденного, которая нормализуется спонтанно или в результате лечебного вмешательства без неврологических осложнений, бывает почти всегда без последствий. Если после оживления ребенка сохраняются признаки таких расстройств ЦНС, как нарушения реактивности, мышечного тонуса, или вегетативных функций, то отдаленный прогноз является сомнительным и определяется скорее продолжительностью признаков, чем их характером. Стойкие повреждения по своему объему и тяжести могут колебаться от пограничных состояний до глубокой инвалидности. Подробности рассматриваются в следующей главе.

Список литературы

- Avery M. E., Fletcher B. D.* The Lung and Its Disorders in the Newborn Infant. — Saunders, Philadelphia, 1974.
- Cross K. W.* Cardio-respiratory Events at Birth. — In: *Davis—Dobbing* Scientific Foundation of Paediatrics. Heinemann, London, 1974.
- Daves G. S.* Foetal and Neonatal Physiology. — Year Book Med. Publishers, Chicago, 1968.
- Fisher D., Behrmann R. E.* Resuscitation of the newborn infant. — In: *Klaus—Faranoff* Care of the High-risk Neonate. Saunders, Philadelphia, 1973.
- Hull D.* Asphyxia Neonatorum — In: *Rec. Adv. Paediat.* IV., Churchill, London, 1971.
- James L. S.* Onset of Breathing and Resuscitation. — *Pediat. Clin. North Amer.*, 1970, 13, 621.
- James L. S.* Emergencies in the Delivery Room. — In: *Behrmann* Neonatal-Perinatal Medicine. Mosby, St. Louis, 1977.
- Karlberg P.* Management of the preterm infant in the labour ward. — *Proc. 4th Congr. Perinatal Med.*, Avicenum, Praha, 1975.
- Simpson H.* Disorders of Respiration. — In: *Cockburn—Drillien* Neonatal Medicine. Blackwell, London, 1974.

Новорожденный с нарушением функций ЦНС

Определение. Диагноз нарушения функций ЦНС (синонимы: синдром „церебрального“ новорожденного, травма ЦНС, внутричерепное кровоизлияние) ставят новорожденному, у которого обнаруживаются в послеродовой период нарушения двигательных и вегетативных функций и аномалии поведения, причинно связанные с осложнениями беременности и родов, т. е. в первую очередь с асфиксией и механической травмой. Степень тяжести постнатального церебрального синдрома новорожденных колеблется от временного угнетения или возбуждения деятельности ЦНС до глубоких структурных изменений, ведущих к летальному исходу или к стойкому повреждению ребенка. Точная классификация синдрома нередко невозможна ввиду сложности и вариабельности соотношений между причинами, анатомическими изменениями и клиническими признаками.

Этиология и патогенез. Патогенные механизмы, угрожающие структуре и функции ЦНС в перинатальный период, имеют или метаболический характер (гипоксия, ацидоз, гипербилирубинемия, гипогликемия), или циркуляторный (стаз, ишемия, ломкость сосудов), или механический (давление на головку, тракция за нее), или инфекционный. Влияния различных причинных факторов, в частности асфиксии и механической травмы, нередко переплетаются и комбинируются друг с другом, и иногда даже на резекции нельзя достоверно определить главную причину гибели ребенка. Повреждения ЦНС, вызванные токсическим действием билирубина, гипогликемией или инфекцией, описываются в соответствующих главах.

Повреждение мозга в результате асфиксии возникает обычно антенатально в поздние сроки беременности или во время родов, иногда позже, на почве респираторных осложнений у недоношенных детей. Асфиксия плода и новорожденного является общим следствием ряда отклоняющихся от нормы или патологических состояний роженицы и плода, весьма разнообразных по характеру, общим признаком которых является ограничение или прекращение поступления кислорода в ткани плода и накопление в них кислых метаболитов. Длительность и тяжесть общих нарушений метаболизма колеблется от временного и почти „физиологического“ снижения PO_2 и pH крови в большинстве случаев до состояний, ведущих к летальному исходу или стойкому повреждению ЦНС, которая намного более чувствительна к недостатку кислорода, чем все остальные органы. Тяжелые случаи повреждения ЦНС со стойкими последствиями бывают гораздо чаще следствием длительной гипоксии, поражающей плод еще на поздних стадиях беременности, чем следствием осложнения острого асфиктического состояния, развившегося в родах.

Гипоксия поражает в ЦНС преимущественно те ткани, которые в наибольшей степени зависят от оксидативного метаболизма, т. е. у недоношенных детей поражаются главным образом клетки ствола мозга, тогда как метаболизм коры имеет у них преимущественно анаэробный характер. В поздние сроки беременности потребность коры в кислороде увеличивается, поэтому у доношенных новорожденных в случаях гипоксии большей степени тяжести могут поражаться также функции коры. Метаболический ацидоз, сопровождающий гипоксию, оказывает на функцию ЦНС лишь небольшое действие даже при значительном падении pH крови. По сравнению с ним респира-

торный ацидоз является гораздо более тяжелым, так как CO_2 быстро поступает в церебральную жидкость, снижая ее рН с весьма неблагоприятными последствиями, в том числе и потерей сознания. Кроме того CO_2 расширяет сосуды мозга, что в свою очередь увеличивает склонность к отеку мозга и разрывам сосудов. При прогрессирующей асфиксии снижается давление крови и развивается ишемия мозга, повреждающая его ткани гораздо более тяжело, чем простая гипоксемия, так как поступление энергетического субстрата приостанавливается и токсические катаболиты из клеток не удаляются.

Асфиксия новорожденного может привести к временному нарушению нервной активности непосредственно после рождения ребенка, имеющему очевидно функциональный характер и исчезающему бесследно. В более тяжелых случаях имеет место структурное нарушение, которое в острый период имеет вид дегенеративных и даже некротических изменений клеток ствола мозга, базальных ганглиев или коры, нередко связанных с различным по размерам кровоизлиянием в ткань мозга или в субарахноидальное пространство, или, в редких случаях, в желудочки. У выживающих детей в пораженных участках возникают атрофические изменения серого вещества мозга и кистозное или спонгиозное перерождение белого вещества с विकарирующей гидроцефалией.

Гипоксическое поражение ЦНС может произойти также в постнатальный период, а именно, что типично, у новорожденных с большей степенью недоношенности и развитием дыхательных нарушений с картиной СДР. Гипоксия и респираторный ацидоз, часто ухудшающийся в течение СДР, влечет за собой полнокровие мозга и кровоизлияние в перивентрикулярные пространства, которые богато снабжены сосудами и содержат минимальное количество опорной ткани, глии и миелина. При разрыве этих субэпендимарных гематом в первые дни жизни возникает внутрижелудочковое кровоизлияние, приводящее, как правило, к гибели ребенка. Считается, что аналогичный механизм может после родов вести также к субарахноидальному кровоизлиянию в цистерны. Ограниченное количество крови может проникнуть в субарахноидальное пространство также вторично из внутрижелудочковой гематомы. При отсутствии кровоизлияния ткань мозга переносит респираторные осложнения после родов благополучно и без последствий.

Механическая травма может возникнуть при различной акушерской патологии, как-то: несоответствие между головкой и тазом, ригидность мягких путей, аномальное положение плода (тазовый конец, глубокое косое положение), перенашивание, стремительные или затяжные роды, экстракция плода. Цельности тканей плода угрожают тогда три механизма:

1. При неблагоприятных обстоятельствах сокращения матки, чрезмерно сдавливая головку плода, вызывают непосредственное размозжение мозговой ткани и развитие отека мозга, ухудшающего снабжение кровью или угрожающего жизни плода компрессией продолговатого мозга. Если имеет место кровоизлияние, то оно обычно локализуется в субарахноидальном пространстве, реже в ткани мозга, в некоторых случаях наступает только отек и обратные изменения клеток.

2. Деформация головки в родах проявляется двояко. Или парietальные кости находят друг на друга и вены, впадающие в верхний сагиттальный синус, разрываются и кровь изливается в субарахноидальное или субдуральное пространство. Или может иметь место сдавление головки плода по передне-заднему диаметру, оказывающее давление на намет мозжечка и место выхода *vena magna Galeni*. При разрыве этих тканей возникает глубокая субдуральная гематома в средней черепной ямке или смертельное сдавление ствола мозга гематомой в задней черепной ямке.

3. Чрезмерная тракция за головку может привести к повреждению шейных артерий с последующим травматическим тромбозом и циркуляторным нарушением, которые в острый период проявляются асимметричностью позы и двигательных проявлений, или же спастической гемиплегией в последующем. Непроходимость каротид может быть обусловлена также другими факторами, такими как гипоксия, внутрисосудистая коагуляция или сосудистые аномалии, она, очевидно, может развиваться уже внутриутробно и стать причиной порэнцефалии или анэнцефалии.

Иной генез и течение имеет подострая или хроническая субдуральная гематома. Обычно это возникшее в результате травмы излияние крови над одним или обоими полушариями в парietальной области, которое в послеродовой период может быть клинически совсем немым. В течение последующих недель гематома осумковывается и ее объем увеличивается в результате осмотически обусловленного перехода воды. Симптомы повышенного внутричерепного давления отмечаются в первые месяцы жизни и прогрессивно ухудшаются.

В заключение можно сказать, что причины и механизмы повреждения ЦНС в перинатальный период иногда определяются четко, однако нередко переплетаются и наслаиваются друг на друга таким образом, что их каузальная роль в отдельном случае не поддается точной оценке. Гипоксическое поражение мозга бывает диффузным; если возникает кровоизлияние, то оно располагается чаще всего субарахноидально, иногда интрацеребрально, у недоношенных новорожденных внутри желудочков. Травматическое повреждение скорее локализовано, смертность, как правило, более высокая, гематомы располагаются преимущественно в субдуральном или же субарахноидальном пространствах. Для клиники такое деление имеет лишь ограниченное значение, так как размер и локализацию структурных изменений обычно можно выявить только на секции.

Клиническая картина. Перинатальное повреждение ЦНС обнаруживается рядом отклонений от нормального функционального состояния новорожденного, которые можно распределить по следующим категориям:

1. *Поведенческие нарушения:* апатия, ребенок не реагирует на болевые стимулы, не прослеживает, или, наоборот, повышенная возбудимость, ребенок реагирует резко на любое прикосновение или толчок, „деребральный“ крик с высокой интонацией.

2. *Явления в области головы:* напряженные черепные швы, взбухающий или пульсирующий родничок, расширенные сосуды скальпа, параличи бульбарных нервов, глазные симптомы (кровоизлияние в конъюнктивы или сетчатку, отек соска зрительного нерва, не реагирующий зрачок, необычные движения глазных яблок).

3. *Вегетативные расстройства:*

Пищеварительный тракт: нарушение сосания и глотания, рвота, накопление слюны.

Дыхательные пути: нерегулярное или периодическое дыхание, приступы апноэ и цианоза.

Терморегуляция: гипотермия.

4. *Неврологическая картина:*

Повышенная активность ЦНС: мышечный тонус и спонтанные движения усилены, повышены также сухожильные и примитивные рефлексы, нередок тремор.

Сниженная активность ЦНС: мышечный тонус и спонтанная двигательная активность снижены, рефлексы угнетены или отсутствуют, в тяжелых случаях новорожденный лежит неподвижно с застывшим лицом и открытыми глазами.

Латерализованные изменения: асимметрия мышечного тонуса спонтанных движений и рефлексов, некоординированная реакция глазных яблок и зрачков.

5. *Судороги:* генерализованные или локализованные (см. с. 207).

В пестрой картине нарушений деятельности ЦНС можно выделить несколько основных признаков, которые вскоре после рождения сигнализируют окружающему ребенку персоналу, как правило, наблюдающим за ним в рамках обсервации детксим сестрам, что новорожденному необходимы специальное исследование или лечебная помощь. К таковым относятся: *апатия, возбудимость, асимметрия активной и пассивной двигательной активности, отсутствие сосательного рефлекса, приступы апноэ или цианоза, судороги и церебральный крик.*

Метод и техника подробного неврологического обследования описаны на с. 108 и сл. Отклоняющиеся от нормы явления служат основой для соображений о диагнозе, в ходе которых необходимо решить:

1. в первую очередь, действительно ли имеет место нарушение функции ЦНС. В пограничных случаях решение о том, укладывается ли наблюдаемый признак в пределы нормы или нет, требует практического опыта и иногда бывает субъективным. Кроме того может, особенно в первые часы жизни, персистировать действие таких преходящих факторов, как медикаментозная терапия матери в родах или признаки затрудненной послеродовой адаптации, напр. у недоношенных детей;

2. являются ли отмеченные признаки, напр. апатия, тремор или судороги проявлением первичного возникшего в родах нарушения ЦНС или вторичным последствием такого послеродового фактора, как гипербилирубинемия, гипогликемия, гипотермия, сепсис или поздняя гипоксия. Последнее разграничение имеет принципиальное значение, так как нередко дело касается факторов, патогенное действие которых можно видоизменить или подавить целесообразной терапией, тогда как первичные изменения могут после рождения оказаться уже вполне развитыми и даже непоправимыми. При наличии погрешностей в адекватной терапии постнатальных факторов риска возможны роковые последствия, ибо они оказывают общее диффузное действие на ткани.

Клинические формы повреждения ЦНС и его течение. Почти во всех случаях можно доказать непосредственную связь между симптомами гипоксической или механической угрозы плоду в ходе родов, иногда уже в конце беременности, и наличием симптомов поражения ЦНС у новорожденного. Если не имеются пороки развития, неожиданное обнаружение у новорожденного церебральных признаков после его извлечения представляет собой скорее исключение, обусловленное, как правило, недостаточным антенатальным контролем за состоянием плода.

Развитие асфиктического повреждения. Обычно признаки асфиксии обнаруживаются в родах, часто приходится провести роды в ускоренном порядке, ребенок рождается в асфиксии и нуждается в активной реанимации, балльная оценка по Апгар остается низкой спустя 5—10 мин и более.

В легких случаях асфиксии в родах, являющихся сравнительно частым острым эпизодом, новорожденный после коррекции дыхания бывает вялым и апатичным. Угнетение вскоре сменяется повышенным возбуждением, а затем состояние новорожденного возвращается к норме. Если дальнейшее развитие происходит без нарушений, особенно в области вегетативных функций, то возможность стойкого повреждения маловероятна.

В тяжелых случаях асфиксии, являющихся нередко продолжением и кульминацией длительной гипоксии плода, развивается яркая картина асфиктического поражения ЦНС, типичное течение которого включает несколько фаз:

1. Новорожденный после извлечения и успешной реанимации вял и гипотоничен, лежит неподвижно, не реагируя на стимуляцию, сосательный рефлекс и рефлекс Моро не вызывается, зрачки сужены и не реагируют, имеются глазодвигательные нарушения (симптом заходящего солнца), нередко гипотермия. Сухожильные рефлексы не вызываются, в дальнейшем нередко повышаются, сопровождаясь иногда появлением клонусов нижней челюсти и стоп даже при глубокой гипотонии, могут наблюдаться тонические судороги с приступами апноэ. Стадия угнетения в зависимости

от тяжести перенесенной асфиксии длится от нескольких часов до 2—3 суток.

2. Затем следует стадия ригидности, начинающаяся с плотного разогнутого положения нижних конечностей при наличии постоянного спонтанного симптома Бабинского, сухожильные рефлексы повышены, часто имеет место тремор. Гипотония верхних конечностей держится более длительное время, только при опистотонусе они разгибаются, в дальнейшем они занимают согнутое положение.

3. В течение 1—2 нед ригидная экстензия нижних конечностей начинает ослабевать и постепенно появляется нормальное согнутое положение всех конечностей, вегетативные нарушения, особенно сосательный рефлекс, нормализуются, и с конца 3-й нед жизни нельзя обычно обнаружить никаких неврологических отклонений от нормального состояния.

4. Латентный период длится несколько месяцев, примерно с 4-го месяца жизни у большинства пострадавших детей появляются отчетливые симптомы детского церебрального паралича в виде тетрапареза, встречается также гемиплегическая и диплегическая формы. В этот же период могут снова появиться судороги, локальные или общие с соответствующими показателями ЭЭГ. Обычно отмечается также задержка умственного развития различной степени. В конечной стадии у детей пораженных церебральным параличом обнаруживают задержку умственного развития и эпилепсию. В более легких случаях персистируют парезы, эпилепсия или психическая отсталость.

В наиболее тяжелых случаях асфиксии угнетение в послеродовом периоде усугубляется, ребенок остается вялым и совершенно атоническим, иногда имеют место клонические подергивания, на передний план выступает бульбарная симптоматика с приступами апноэ, ведущими к летальному исходу.

Асфиктическое поражение ЦНС отмечается преимущественно у доношенных или переносенных новорожденных, менее часто оно у недоношенных. И в современном акушерстве внутриутробная асфиксия, особенно ее хронические формы, развивающиеся перед рождением, остаются наиболее частой причиной гибели ребенка или его стойкого повреждения.

У недоношенных новорожденных, с массой тела почти всегда ниже 2 000 г, может развиваться синдром внутрижелудочкового кровоизлияния, который в условиях дыхательной недостаточности нередко оказывается непосредственной причиной их смерти. Мальчиков значительно больше (70 % по сравнению с 30 %). Внутрижелудочковое кровоизлияние возникает чаще всего на 2—3-й день жизни, а именно почти всегда внезапно после повторного или продолжительного приступа апноэ, ввиду чего оказывается почти невозможным решить вопрос о том, не имеет ли место внезапное ухудшение состояния дыхания. Подозрение на прорыв субэпендимарной гематомы в желудочки мозга оправдано при внезапном развитии шока с выраженной бледностью, снижением гематокрита и уровня гемоглобина иногда даже на 5 г/100 мл и гипотермией. Такие неврологические признаки, как судороги, ригидность, изменения со стороны глаз, отмечаются не всегда. Обычно считают, что новорожденные с внутрижелудочковым кровоизлиянием погибают всегда, даже при комплексной терапии. Нельзя однако исключить, что некоторые дети выживают и что у них иногда развивается гидроцефалия.

Механическая травма ЦНС. Между тем как асфиксия в родах, особенно ее наиболее тяжелые формы, нередко развивается еще в конце беременности, травматическое повреждение ЦНС представляет собой всегда острый эпизод, осложняющий сам родовой процесс. Чаще всего последнее случается при затрудненном или насильственном извлечении плода, а также при стремительных или, наоборот, затяжных родах или при аномалии положения плода. Показанием для ускорения родов, иногда с неизбежным применением увеличенной силы, почти всегда бывают признаки развивающейся внутриутробной асфиксии, и поэтому причины и признаки гипоксической и механической травмы часто перекрещиваются и неотделимы друг от друга.

Так же как и в случае асфиксии извлеченный после затрудненных или насильственных родов плод вялый, не дышит, низкая оценка по Апгар нередко держится долго, необходима реанимация. Дальнейшее течение может значительно варьировать в зависимости от механизма, тяжести и локализации повреждения.

Наиболее часто встречающимся видом травмы ЦНС является субарахноидальное кровоизлияние из нарушенных венозных сплетений при захождении одних костей черепа за другие. Случайные находки на секции свидетельствуют о том, что мелкие субарахноидальные кровоизлияния могут протекать совсем бессимптомно, и поэтому бесспорно, что они имеют место чаще, чем их диагностируют *in vivo*. В более тяжелых случаях на передний план выступают признаки раздражения мозговых оболочек и развивается типичная картина „церебрального“ ребенка. Новорожденный лежит почти неподвижно с открытыми глазами и фиксированным взором, сморщенный лоб придает лицу озабоченное выражение, иногда высовывает язык, при раздражении появляется реакция испуга и церебральный крик. Наблюдается общая гипертензия с незначительным опистотонусом и разгибанием нижних конечностей, включая постоянный симптом Бабинского, верхние конечности согнуты и кисти сжаты в кулак.

Примечательно, что эта грозная картина может исчезнуть без дальнейших последствий. Прогноз омрачают судороги и вегетативные расстройства, затруднения при кормлении и приступы апноэ или цианоза. В случае развития отека мозга присоединяются признаки внутричерепной гипертензии, как-то: постоянная рвота, взбухание родничка, выраженная венозная сеть на коже головы, изредка также застойный сосок зрительного нерва. Такая же клиническая картина возникает иногда после затрудненных родов, хотя наличие внутричерепного кровоизлияния невозможно доказать. Симптоматика ушиба мозга может быть весьма пестрой и в нее входят вегетативные расстройства, апатия, судороги, изменения мышечного тонуса, часто односторонние.

Наиболее тяжелой и ведущей обычно к летальному исходу формой травмы ЦНС является острое субдуральное кровоизлияние с развитием жидкой или коагулированной гематомы в задней или передней черепной ямке, в редких случаях над полушариями. В самых тяжелых случаях новорожденный после затрудненных родов остается вялым и нереагирующим, с судорогами и бульбарной симптоматикой вплоть до смерти, наступающей в результате дыхательной недостаточности. При менее тяжелых состояниях на первый план выступают местные симптомы внутричерепной гипертензии и повышенная возбудимость, проявляющаяся мышечной гипертензией, тоническими или клоническими судорогами и вегетативными

расстройствами, т. е. утратой сосательного рефлекса и прогрессирующей дыхательной недостаточностью, приводящей к летальному исходу.

Новорожденные с небольшим субдуральным кровоизлиянием могут выживать, и гематома переходит в хроническую стадию, в которой признаки поражения мозга проявляются только через несколько недель или месяцев. Причиной является осмотическое увеличение инкапсулированной гематомы, которое вызывается еще заметным нарастанием внутричерепного давления с соответствующими локальными и общими признаками.

Относительно редко и во многих случаях с опозданием диагностируют циркуляторное нарушение ЦНС, обусловленное травматическим тромбозом сонных и позвоночных артерий. В острой стадии на возможность последнего могут указывать асимметрические явления, односторонние судороги или очаговые изменения на ЭЭГ, но часто выявляются стойкие изменения только спустя 4 мес, как правило, с симптоматикой, указывающей на спастическую гемиплегию.

ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Люмбальная пункция. В диагностировании менингита она служит решающим критерием и показана всегда при наличии признаков общей инфекции, даже при отсутствии неврологических отклонений от нормы; далее она показана, если ребенок находится в тяжелом клиническом состоянии и диагноз сомнителен. Второй задачей люмбальной пункции является установление в спинномозговой жидкости наличия крови, которая обычно наблюдается при субарахноидальном кровоизлиянии, иногда также при вторичном проникновении крови из желудочков или из субдурального пространства. Отрицательные показатели не исключают однако возможность внутричерепного кровоизлияния вне субарахноидальных пространств.

Исследование спинномозговой жидкости в период новорожденности дает весьма изменчивые результаты. Ее окраска бывает часто желтоватой; при отсутствии одновременной гипербилирубинемии ксантохромная окраска указывает на длительное наличие крови в субарахноидальном пространстве. Содержание белка обычно выше, чем у взрослых, и колеблется от 0,3 до 2,4 г/л (30—240 мг/100 мл), у недоношенных детей оно еще выше, количество красных и белых кровяных телец не превышает в норме 10/мм³.

Люмбальная пункция у новорожденного делается между остистыми отростками IV и V поясничных позвонков точно по средней линии на глубину меньше 1 см. Частым затруднительным осложнением бывает примесь крови при ранении иглой сосуда или „сухая“ пункция. Если пункцию осуществляет опытный специалист, то неудачная пункция встречается реже, однако она не исключена. В случае невозможности установить, имеет ли место травматическая пункция или нет, рекомендуют взять жидкость в несколько пробирок и проверить, является ли окраска кровью в них одинаковой. Полученную жидкость центрифугируют, ксантохромная окраска указывает на первичное присутствие крови, если только ребенок нежелтушный. Также наличие макрофагов указывает на травму ЦНС. Если имеется подозрение на менингит, то необходимо культивирование также при геморрагическом ликворе.

Пункция церебрально-медуллярной цистерны. Ее делают взамен люмбальной пункции, если последняя неудачна. Показана лишь в серьезных случаях, т. е. при обоснованном подозрении на менингит.

Вентрикулярная пункция в период новорожденности показана лишь в исключительных случаях для того, чтобы проверить подозрение на внутрижелудочковое кровоизлияние, или для удаления крови при развитии признаков внутричерепной гипертензии. Пункцию проводят в боковом углу переднего родничка, используя иглу длиной 6 см с мандреном, которую вводят с легким уклоном вперед и в направлении средней линии на глубину не более 5 см.

Субдуральная пункция проводится при подозрении на субдуральную гематому, локализованную над полушариями. После рождения она показана лишь в совершенно исключительных случаях, являясь однако основным диагностическим методом при хронической инкапсулированной гематоме в грудном возрасте. Иглу вводят в боковом углу родничка в тангенциальном направлении и медленным движением на глубину не более 1,5 см. При обоснованном подозрении следует провести двустороннюю пункцию. Жидкость должна вытекать самопроизвольно, извлечение под отрицательным давлением строго противопоказано.

Электроэнцефалография является полезным дополнительным методом, если ее можно в данном учреждении выполнить, однако для помощи травмированным новорожденным она необязательна. В общем можно сказать, что чем более значительны и выражены изменения на ЭЭГ, тем хуже прогноз: совсем уплощенная ЭЭГ в течение более суток указывает на неблагоприятный прогноз. Данные ЭЭГ полезны при анализе судорожных состояний и при выявлении очаговых и латерализованных изменений.

Кроме того, с целью дифференциальной диагностики и терапии необходимо исследовать:

гликемию повторно,
рО₂ и кислотно-щелочное равновесие при расстройствах дыхания,
уровень билирубина при иктеричности новорожденного,
содержание кальция и магния в крови при судорожных состояниях,
электролиты в крови при расстройствах баланса воды (дегидратация, отеки), в случае надобности также мочевину.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Признаки нарушенной функции ЦНС могут быть проявлением вторичного поражения патологическими состояниями, которые с течением родов не имеют ничего общего или связаны с ним лишь опосредованно и доступны для постнатальной профилактики и терапии:

Менингит у новорожденных является сравнительно редким осложнением в послеродовом периоде, наблюдается в 3—4 раза чаще у недоношенных новорожденных, далее, у детей от рожениц с признаками инфекции преимущественно мочевых путей, при преждевременном разрыве плодного мешка и восходящей инфекции полости матки. Обычно заболевание начинается в течение первой недели жизни неспецифической общинфекционной симптоматикой (отказ от еды, рвота, вялость или возбуждение, иктеричность, колебания температуры), тогда как местные симптомы (описто-

тонус, судороги, гипертония, приступы апноэ) наступают обычно только лишь в более далеко зашедшей стадии болезни. Решающим критерием являются особенности состава ликвора, и люмбальная пункция абсолютно показана при любом подозрении на общую инфекцию. При исследовании спинномозговой жидкости обнаруживается типичная картина, т. е. увеличение числа клеточных элементов, преимущественно полиморфноядерных клеток, высокий уровень белка и низкое содержание сахара, а при посеве на питательной среде выявляется на первой неделе жизни в 80 % случаев грамотрицательная флора, главным образом, кишечная или синегнойная палочка, позднее также грамположительные кокки. См. также с. 319.

Билирубиновая энцефалопатия (ядерная желтуха) представляет собой тяжелый синдром с непоправимыми последствиями, развивающийся в результате токсического действия на нервные клетки свободного билирубина. Клиническая картина очень яркая, и диагноз в типичных случаях, особенно при гемолитической болезни доношенных новорожденных, однозначен. У новорожденного с резко выраженной желтухой вначале появляется вялость, гипотония, нарушение сосания, однако вскоре отмечается гипертония, опистотонус, экстензорная ригидность конечностей, глазные симптомы, вегетативные расстройства, у выживающих детей состояние переходит в течение 2—3 нед в латентную стадию. Диагностика может быть затруднена, во-первых, если у новорожденного с гипербилирубинемией имелись при рождении гипоксические или травматические осложнения, вследствие чего невозможно установить точно удельный вес отдельных факторов риска, во-вторых, у недоношенных детей с повышенным уровнем билирубина, у которых признаки раздражения ЦНС билирубином могут быть неясными или сглаженными вследствие проявлений адаптационного криза, так что ингибирование серого вещества мозга желтухой является на секции случайной находкой. Благодаря систематически проводимой профилактике ядерной желтухи с помощью фототерапии, применяемой уже при низких уровнях билирубина, развитие ядерной желтухи стало редким осложнением недоношенности. См. также с. 267.

Гипогликемия, т. е. снижение содержания сахара в крови ниже 1,7 ммоль/л (30 мг/100 мл) у доношенных новорожденных и ниже 1,1 ммоль/л (20 мг/100 мл) у недоношенных, представляет собой патологическое состояние, которое в большинстве случаев протекает бессимптомно, однако в некоторых случаях проявляется неспецифической неврологической симптоматикой. К ней относятся апатия, гипотония, заторможенность при кормлении, тремор, судороги, поверхностное дыхание и даже приступы апноэ. У детей, перенесших симптоматическую гипогликемию, могут в процессе дальнейшего развития наблюдаться стойкие повреждения нейропсихических функций.

Указывают, что типичным состоянием, часто сочетающимся с развитием симптоматической гипогликемии, является фетальная гипотрофия. У детей с гипотрофией необходимо исследовать уровень глюкозы в промежутке между 12 и 24 часами жизни и повторно между 36 и 48 часами (с. 259). Другим клиническим состоянием, связанным с гипогликемией, протекающей однако асимптомно, является сахарный диабет у роженицы (с. 333). Снижение уровня глюкозы у новорожденных от матерей больных диабетом происходит раньше и его следует определять через час, в случае надобности через 6 и 12 часов. Далее гипогликемия отмечается иногда

у тяжелых случаев гемолитической болезни, у глубоко недоношенных детей (масса тела менее 1 200 г), после тяжелой асфиксии в родах и при некоторых врожденных обменных дефектах. В указанных случаях исследование уровня глюкозы проводят в течение первых суток и в случае необходимости его повторяют на 2-й и 3-й день. Определение уровня глюкозы показано также во всех случаях судорожных приступов. При раннем кормлении или при внутривенном введении глюкозы в первые часы жизни гипогликемия почти не встречается.

Врожденные мальформации ЦНС. Нарушения функций, такие как вялость, возбужденность, изменения мышечного тонуса, судороги, признаки внутричерепной гипертензии — сопутствуют многим дефектам развития мозга. Диагноз иногда очевиден (гидроцефалия, микроцефалия, анэнцефалия), в других случаях становится ясным в процессе дальнейшего развития (преждевременное закрытие швов, порэнцефалия, и т. д.).

Симптоматические гипотонии новорожденных. Наряду с синдромом мозговой депрессии, обусловленной угнетением функции или органическим повреждением нервной ткани в результате гипоксии или механической травмы, выраженная гипотония отмечается нередко при некоторых тяжелых общих состояниях. Имеются в виду преимущественно следующие ненормальные состояния:

1. глубокая недоношенность, при которой общая вялость, гипотония, отсутствие сосательного рефлекса, расстройства дыхания и т. д. представляют собой обычные явления;

2. тяжелые общие заболевания, например: сепсис, респираторный дистресс, диспепсия;

3. интенсивная успокаивающая терапия матери в родах может вызвать вялость, гипотонию новорожденного, держащуюся даже несколько дней из-за медленного выведения из организма медикаментозных средств.

Диагноз вторичной гипотонии, как правило, не представляет трудностей, хотя определение причин и следствий не всегда бывает однозначным.

Иногда гипотония является признаком особого, нередко неизлечимого заболевания, и тогда держится даже по истечении периода новорожденности. Имеются в виду синдромы преимущественно эндогенного характера. К их числу относятся врожденные миопатии, *myasthenia gravis*, спинальная амиотрофия Верднига—Гоффманна, гликогеноз, аминоацидурия, некоторые общесоматические синдромы, как болезнь Дауна или синдром Прадера—Вилли. Для точного диагноза требуется подробное специальное исследование.

ПРОФИЛАКТИКА ПОВРЕЖДЕНИЙ ЦНС

Преобладающее большинство гипоксических повреждений мозга и все случаи механической травмы возникают в период до рождения ребенка. Поэтому пренатальная профилактика имеет решающее значение для предупреждения изменений, которые после рождения могут оказаться уже непоправимыми.

Угрозу плоду со стороны гипоксии нередко можно обнаружить еще в конце беременности, в других случаях асфиксия проявляется только в родах, иногда внезапно и неожиданно. Современные методы исследования,

применяемые в последние месяцы беременности, систематическое наблюдение за состоянием плода в родах обслуживающим персоналом и с помощью мониторинговых систем и развитие консервативной и оперативной терапии привели к существенному уменьшению численности тяжелых случаев внутриутробной асфиксии. Самой трудной проблемой продолжает оставаться затяжная гипоксия плода в конечной стадии беременности, которая может оказаться необнаруженной и бывает, по-видимому, наиболее частой причиной неожиданного повреждения ЦНС. По сравнению с этим острые состояния, развившиеся внутриутробно, можно, как правило, решать путем быстрого завершения родов, и прогноз в таких случаях благоприятен, если извлечение плода не связано с риском применения механической силы, например, при извлечении плода за тазовый конец. Первичная угроза плоду травмой бывает менее urgentной, и повреждение ЦНС можно, как правило, предупредить путем оперативного извлечения ребенка, в результате чего изолированная травма ЦНС представляет редкое осложнение.

Профилактика внутричерепного кровоизлияния в послеродовой период у глубоко недоношенных новорожденных заключается в первую очередь в эффективной терапии гипоксических состояний в соответствии с принципами интенсивной терапии новорожденных.

ТЕРАПИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ С НАРУШЕНИЕМ ФУНКЦИИ ЦНС

Постнатальная терапия гипоксических или травматических поражений ЦНС может лишь в редчайших случаях оказать действие на причинные факторы. Ее цель заключается поэтому, во-первых, в оптимальном обеспечении основных вегетативных функций, недостаточность которых угрожает жизни и нередко приводит к летальному исходу, т. е. функции дыхания, кровообращения и пищеварения; во-вторых, в контроле за общими патологическими состояниями, которые вторично ухудшают функцию и жизнеспособность нервной ткани, в частности, за гипоксией, ацидозом, гипогликемией, гипербилирубинемией; в-третьих, в контроле за тяжелыми симптомами, например, судорогами или кровоточивостью.

Новорожденный с нарушением функции ЦНС подлежит переводу на пост интенсивной терапии или по крайней мере, в отделение, где обеспечен постоянный контроль жизненно важных функций организма и наблюдение неврологической патологии. Ребенка укладывают в инкубатор, чтобы можно было непосредственно следить за его поведением, позой, дыханием, судорогами и т. д. Манипуляции по уходу за ним необходимо сократить до минимума, в результате чего уменьшится возможность апноических или судорожных приступов. Температура в инкубаторе должна соответствовать термонеutralным условиям, чтобы потребление кислорода не увеличивалось.

Лучшей пищей является материнское молоко, минимально нагружающее метаболизм ребенка. В тяжелых случаях, связанных с нарушением сосания или глотания и с угрозой аспирации, кормление новорожденного осуществляется через постоянный зонд. Парентеральное введение жидкостей и энергетических веществ необходимо проводить у детей с низкой массой, далее, при управляемой вентиляции легких и особенно при гипогликемии, сильно ухудшающей прогноз поражения мозга. Введение чрезмерного количества жидкостей парентеральным путем может привести

к отравлению водой и гипонатриемии с угрозой отека мозга. Поэтому необходимо следить за изменениями массы тела ребенка, количеством выделенной мочи и уровнем электролитов в крови, по крайней мере, за уровнем натрия. Количество введенной пероральным и парентеральным путем жидкости не должно превышать в течение первого дня 40—60 мл/(кг . сут) и медленно увеличивается (см. также с. 260). В первые сутки жизни достаточно вводить раствор глюкозы, и начиная с четвертого дня необходимо восполнять также потери электролитов путем прибавления натрия и калия из расчета 2 ммоль/л.

Обеспечение дыхания имеет ведущее значение, поскольку гипоксемия усугубляет регрессивные изменения нервных клеток и одновременный респираторный ацидоз от ретенции CO_2 усиливает кровенаполнение мозга в результате расширения сосудов. Новорожденные с поверхностным нерегулярным дыханием и апноическими паузами нуждаются в постоянном мониторинге наблюдением за дыханием и в частом контроле газового состава крови. Лучшим решением является постоянное наблюдение pO_2 при помощи чрескожной оксиметрии. По мере надобности применяют управляемое дыхание под интермиттирующим положительным давлением, увеличивающее pO_2 в крови и в тканях и предотвращающее накопление CO_2 . Дистензионная терапия дыхательных расстройств является менее целесообразной, поскольку причины недостаточности носят экстрапульмональный характер и, кроме того, необходимое сдавление шеи ребенка может привести к ухудшению кровообращения в голове. Метаболический ацидоз корректируют инфузией бикарбоната натрия в соответствии с правилами интенсивной терапии.

Лекарства, понижающие внутричерепное давление переводом жидкости по осмотическому градиенту, используются сравнительно редко, прежде всего потому, что диагноз отека мозга *in vivo* бывает сомнительным. С этой целью вводят дексаметазон внутримышечно в дозе 1 мг каждые 6—12 ч в течение 3 сут. Можно применить также внутривенное введение маннитола в количестве 5—7 мг/кг в 20 % растворе.

Беспокойство и раздражимость „церебрального“ новорожденного можно подавлять, вводя фенobarбитал из расчета 6—8 мг/(кг . сут). Противосудорожная терапия см. с. 209.

Новорожденным, перенесшим асфиксию в родах или оказавшимся под угрозой родовой травмы, следует в обязательном порядке вводить витамин К в дозе 1 мг внутримышечно для профилактики геморрагической болезни, поскольку последняя могла бы вызвать ухудшение внутричерепного кровоизлияния. В случае вторичного кровоизлияния, обусловленного главным образом консумпционной коагулопатией, необходимо применить трансформационную терапию малыми дозами свежей гепаринизированной крови или переливание изолированных коагуляционных факторов (см. с. 353). Аэробный метаболизм ЦНС может ухудшиться также в результате увеличенной вязкости крови при полицитемии. При высоком гематокрите у ребенка (выше 70 %) необходимо разбавить кровь, заменив небольшое количество крови плазмой.

Неотъемлемой составной частью терапии ребенка с поражением центральной нервной системы является постоянное наблюдение за его неврологическим состоянием, а в дальнейшем — за психическим и сенсорным развитием. На основании этих данных надо немедленно начинать восстановительную терапию.

ПРОГНОЗ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ ЦНС

При обеспечении современной перинатальной помощи смертность новорожденных от последствий асфиксического или травматического поражения ЦНС относительно низка. Прогностически неблагоприятны, во-первых, тяжелые нарушения вегетативных функций, особенно дыхания, во-вторых, стойкое и прогрессирующее угнетение нервной деятельности.

Весьма серьезной медицинской и экономической проблемой продолжает оставаться возможность стойкого повреждения функций ЦНС перенесенной при рождении асфиксией или травмой. У детей с такого рода поражениями отмечается впоследствии ряд отклонений от нормального состояния функций нервной системы. К ним относятся: 1. двигательные нарушения; 2. снижение интеллекта; 3. нарушения поведения; 4. нарушения сенсорной деятельности; 5. судорожные пароксизмы. Указанные дефекты колеблются по своему объему и по степени тяжести от пограничных состояний до тяжелой инвалидности и могут разнообразно сочетаться друг с другом. Синдромы, связанные преимущественно с двигательными нарушениями, называют детским церебральным параличом или перинатальной энцефалопатией, состояния, в которых на передний план выступают нарушения поведения или интеллекта, — минимальной церебральной дисфункцией.

В послеродовой период индивидуальный долгосрочный прогноз может иметь лишь более или менее гипотетический характер. Соображения о прогнозе могут опираться на три категории доступных данных:

1. *Оценку состояния ребенка* непосредственно после родов, выражаемую обычно в баллах по шкале Апгар. Резкое снижение оценки (6 баллов и меньше) через 5 и особенно через 10 мин может быть связано с персистирующими отклонениями. Самый худший прогноз имеется в случае полной остановки кровообращения, т. е. оценка по Апгар — 0. Лишь немногие новорожденные, подвергшиеся реанимации путем непрямого массажа сердца, развиваются в дальнейшем нормально; в большинстве случаев они либо умирают, либо выживают с тяжелыми поражениями.

2. *Наличие отклоняющихся от нормы явлений*, к которым относятся судороги и приступы апноэ. Судороги, если это не пароксизмы при низком уровне кальция, существенно ухудшают прогноз и не меньше чем у 50 % детей наблюдаются повреждения. Периоды апноэ, осложняющие имеющиеся уже неврологические отклонения, бывают, как правило, проявлением тяжелого повреждения ЦНС. По сравнению с этим при первичных расстройствах вентиляции легких, например, у недоношенных детей, прогноз обычно благоприятен.

3. *Данные неврологического обследования* представляют собой несомненно наиболее важный прогностический критерий. Если они вполне нормальные в течение всего постнатального периода, то прогноз очень хороший даже в случае перенесения ребенком неблагоприятных осложнений в родах.

При наличии неврологических отклонений отдаленный прогноз зависит скорее от продолжительности патологического состояния, чем от характера признаков. Чем длительнее держатся острые признаки после родов, тем с большей вероятностью они являются проявлением структурных и непоправимых изменений нервной ткани. Если состояние приходит к норме в течение 4 часов, прогноз обычно хороший. В случае, если пато-

логические признаки продолжают держаться на протяжении 3 суток, патология может быть связана с задержкой двигательного развития на последующих месяцах жизни, которое однако нередко проявляет значительную тенденцию к улучшению. Продолжительность обнаружения неврологической патологии на протяжении более 7—10 суток является весьма серьезным обстоятельством, указывающим на стойкие структурные изменения. Оценивая постнатальное состояние, необходимо решить, не имеют ли место функциональные изменения, обусловленные или незрелостью развития, или персистенцией действия введенных матери лекарств.

Большое значение в прогностическом отношении имеет также оценка сопутствующих метаболических изменений. Вызванные гипогликемией или гипербилирубинемией аномальные признаки указывают почти всегда на плохой прогноз.

Скрытый период после острой фазы, как правило, не позволяет делать какие-либо заключения относительно прогноза. По истечении 3—4 мес обнаруживаются признаки персистирующего нарушения. В это время случаи очевидной ранней энцефалопатии можно уже диагностировать со значительной степенью вероятности. Небольшие отклонения от нормы, особенно в смысле задержки развития, весьма изменчивы и в дальнейшем могут полностью исчезнуть. Окончательные выводы, включающие как психическую, так и сенсорную деятельность, возможны лишь в течение последующих лет.

Список литературы

- Brown J. K.* General neurology and Systematic neurology. — In: *F. Cockburn and C. M. Drillien* Neonatal Medicine. Blackwell, Oxford, 1974.
- Dawes G. S.* Birth Asphyxia, Resuscitation, and Brain Damage. — In: *Foetal and Neonatal Physiology*. Year Book Medical Publishers, Chicago, 1968.

СУДОРОГИ НОВОРОЖДЕННЫХ

Определение. Судороги — это дискоординированные и произвольные подергивания или изменения мышечного тонуса, сочетающиеся обычно с нарушением сознания и типичными изменениями на ЭЭГ. Они могут появиться в изолированном виде у до сих пор здорового ребенка или в виде одного из признаков общего или местного патологического состояния новорожденного, например, гипоксии или мозгового кровоизлияния.

Причины возникновения судорог весьма многочисленны. У новорожденных каузальные факторы могут иметь место уже в пренатальный период (врожденные пороки развития, инфекции во время беременности) или могут развиваться в родах (гипоксия, травма), или в постнатальный период (нарушения метаболизма, инфекция).

В зависимости от механизма действия причины судорог у новорожденных можно разделить на:

1. механические:

- внутричерепное кровоизлияние (субдуральное, субарахноидальное, внутрижелудочковое),
- черепномозговая травма при отсутствии кровоизлияния, отек мозга;

2. *метаболические:*

интранатальная и постнатальная гипоксия (в том числе полицитемия),
гипокальциемия,
гипомагниемия,
гипогликемия,
гипербилирубинемия,
недостаток пиридоксина,
гипонатриемия и гипернатриемия,
врожденные нарушения обмена веществ (галактоземия, фенилкетонурия);

3. *инфекционные:*

сепсис,
менингит,
энцефалит (цитомегалия, токсоплазмоз, вирусы В Коксаки);

4. *черепно-мозговые мальформации.*

Клиническая картина судорог у новорожденных во многом отличается от судорог у взрослых. Характерные тонико-клонические судороги типа *grand mal* или *petit mal* у новорожденных почти не встречаются. Потерю сознания нелегко обнаружить, и ее может и не быть, равнозначными судорогам могут быть переходящие атипичные пароксизмы, например: жевательные движения, девиация глазных яблок и нистагм, остановка дыхания или вазомоторные изменения (побледнение или гиперемия). Типичные припадки проявляются тоническими или клоническими судорогами.

1. *Тонические судороги* (например, при ядерной желтухе, при тяжелом гипоксическом поражении или отеке мозга). У ребенка внезапно появляется экстензорная ригидность туловища и конечностей, однако возможна и флексия рук, часто имеет место остановка дыхания. Тоническое напряжение не переходит в клонические подергивания.

2. *Клонические судороги* представляют собой ритмические подергивания, начинающиеся обычно на определенном участке, иногда имеется большее число очагов; нарушений дыхания и сознания, как правило, не бывает. Обычно они развиваются спонтанно и при отсутствии непосредственного импульса, отличаясь тем самым от тремора высокой частоты или реакций испуга „нервных“ детей. Клонические судороги могут быть генерализованные и тогда они охватывают обе половины тела и иногда сочетаются с цианозом и нарушением сознания.

Об эпилептическом статусе говорят при быстро повторяющихся пароксизмах, сопровождающихся нарушением сознания в промежутках между подергиваниями, или при судорожных припадках, продолжающихся более 20 мин.

Судороги могут быть связаны с важными метаболическими изменениями, а именно: с увеличением расхода кислорода и повышением уровня лактата и аммиака, с понижением концентрации глюкозы, кальция и фосфора и с нарушениями клеточной оболочки, с увеличением содержания натрия и уменьшением калия в клетках.

Этиологический диагноз судорог. Несмотря на разнообразие причин судорог в период новорожденности, этиологический диагноз, важный в терапевтическом и прогностическом отношениях, можно, как правило,

поставить на основании анамнеза и клинического исследования. Ценным ориентиром является время появления пароксизмов.

В течение первых 2—3 сут жизни ребенка наиболее частой причиной появления судорог бывают повреждения ЦНС, связанные с развившейся в родах асфиксией или с родовой травмой. На эти патологические механизмы указывают, как правило, данные анамнеза, кроме того обычно имеют место также другие неврологические аномалии. В те же сроки могут появиться также гипогликемические судороги, по некоторым сведениям, чаще всего при гипотрофии.

В период между 5-м и 10-м днем жизни наиболее частыми являются гипокальциемические или гипомагниемические судороги, особенно у новорожденных, вскармливаемых значительным количеством коровьего молока. В это же время часто, однако не всегда, развивается и картина общей инфекции или менингита.

Дополнительные исследования.

1. Исследование уровня глюкозы в крови необходимо проводить в любом случае, хотя гипогликемия в условиях современного ухода за новорожденными стала исключительно редким явлением.

2. Люмбальная пункция и исследование ликвора в полном объеме показаны при малейшем подозрении на общую инфекцию или менингит.

3. Электроэнцефалография в начальной стадии лечения необязательна. Наличие на ЭЭГ характерных пиков и медленных ритмов подтверждает диагноз и имеет прогностическое значение: чем больше и обширнее отклонения, тем хуже прогноз.

4. Исследование уровня кальция в сыворотке крови имеет ограниченное значение, так как результаты исследований у детей с судорожным синдромом и без него частично совпадают, однако при уровне более 2,12 ммоль/л (8,5 мг/100 мл) можно предполагать, что судороги обусловлены не гипокальциемией.

5. Исследование мочи на наличие галактозы и аминокислот.

6. Определение натрия в сыворотке крови при подозрении на гипо- или гипернатриемию.

7. Исследование на специфические инфекции (цитомегалия, токсоплазмоз, врожденная краснуха).

8. Если нет возможности определить уровень веществ, дефицит которых мог бы быть причиной судорог, можно попытаться ввести эти вещества, контролируя их действие на пароксизмы или на ЭЭГ. Вводят внутривенно медленно глюконат кальция в дозе 1—2 мл/кг 10 % раствора, затем сульфат магния 0,3—0,5 мл/кг 20 % раствора, если судороги не прекратились, можно пробно ввести 5 мл/кг 10 % глюкозы. При подозрении на недостаток пиридоксина можно ввести 25—50 мг пиридоксина внутривенно и наблюдать клинический эффект.

Лечение судорог у новорожденных. Основной уход заключается в том, что новорожденного укладывают в прогретый инкубатор, и по мере надобности производят отсасывание и подают кислород.

Причинная терапия возможна и в полном объеме показана при судорогах, имеющих инфекционную и метаболическую основу. По сравнению с этим при судорогах, являющихся симптомом первичного повреждения ЦНС асфиксией, травмой или нарушением развития, возможна только

симптоматическая и поддерживающая терапия, т. е. главным образом антиконвульсантами.

Лечение метаболически обусловленных пароксизмов состоит в коррекции ненормальных, обычно сниженных уровней соответствующих метаболитов, т. е. глюкозы, кальция, электролитов или пиридоксина. Обычная дозировка указывается в пункте 8.

Гипокальциемия чаще всего вызывается перекармливанием новорожденных коровьим молоком в течение первой недели жизни, изредка гиперфункцией паращитовидных желез у матери. Важнейшим мероприятием является снижение содержания фосфора в пище путем замены коровьего молока материнским. Если после разового внутривенного введения кальция и коррекции питания пароксизмы продолжают держаться, целесообразно вводить кальций перорально, а именно 400 мг/(кг. сут) в 4—6 приемов.

Доношенному новорожденному нужны 0,2—0,4 мг пиридоксина в сутки, если доставляемое количество станет меньше 0,1 мг, могут появиться судороги. Рецидивы судорог можно предотвратить, вводя поддерживающую дозу 0,5 мг в сутки. Некоторые дети из-за генетически обусловленного дефекта метаболизма нуждаются в исключительно высоких дозах пиридоксина, и вводимая в профилактических целях доза может достигать до 50 мг в сутки.

Противосудорожная терапия. Симптоматическое купирование судорог необходимо в случае повторных или затяжных пароксизмов. Наиболее часто вводят диазепам (Valium, Faustan) внутримышечно или внутривенно медленно в дозе 0,4—0,5 мг/кг. Инъекцию диазепама можно повторить через 30—60 мин и дозу увеличить до 1 мг/кг. При наличии более выраженной иктеричности диазепам применять не следует, так как бензоат, с которым он связан в растворе, вытесняет билирубин из соединения с альбумином, увеличивая таким образом опасность ядерной желтухи. По сравнению с этим действие диазепама на дыхательные центры переоценивают, и только при высоких дозах может стать необходимым проведение управляемого дыхания. Действие диазепама не так надежно, как иногда считают, при отсутствии эффекта рекомендуют паральдегид в дозе 0,1—0,2 мл/кг внутримышечно.

Для предупреждения повторных припадков используют с хорошим эффектом барбитураты (фенobarбитал, аллобарбитал), а именно 5—8 мг/(кг. сут) в 3—4 приема внутримышечно. В некоторых учреждениях для продолжительной терапии применяют препараты группы гидантоина (Dilantin) в дозе 5—8 мг/(кг. сут) внутримышечно или перорально. Поддерживающую терапию можно начинать сразу после введения диазепама. Ее длительность зависит от причин, вызвавших судорожные приступы, и от течения последних и определяется обязательно с учетом индивидуальных особенностей.

Прогноз. Судорожные припадки почти всегда появляются только в период новорожденности и жизни ребенка, как правило, не угрожают. Отдаленный прогноз зависит от основной причины. Если судороги вызваны гипокальциемией, то прогноз почти всегда хороший. При судорогах какой-либо другой этиологии прогноз сомнителен, особенно в том случае, если они продолжаются долгое время или если они сочетаются с двусторонними тяжелыми изменениями на ЭЭГ. Отмечают, что приблизительно 50 % перенесших судороги новорожденных погибают или у них наблюдаются невропсихические последствия.

Список литературы

- Brown J. K.* Systematic neurology, — In: *Cockburn—Drillien Neonatal Medicine*. Blackwell, Oxford, 1974.
- Horwitz S. J.* Neurologic problems. — In: *Klaus—Fanaroff Care of the high-risk Neonate*. Saunders, Philadelphia, 1973.
- Bell W. E.* Perinatal insults to the brain and spinal cord. — In: *Schaffer—Avery Diseases of the Newborn*. Saunders, Philadelphia, 1977.

akusher-lib.ru

Травмы периферических органов

Травматические повреждения новорожденных возникают главным образом в ходе родов, особенно в условиях осложненных, затянувшихся или оперативных родов, реже уже в период беременности, или в послеродовой период по ятрогенным и другим причинам (например, при реанимации, кормлении, измерении температуры, падении, ожоге).

Углубление антенатальной помощи и усовершенствование помощи в родах привело в последние десятилетия к весьма существенному уменьшению числа случаев родовой травмы, тем не менее доля пострадавших таким образом детей составляет по имеющимся данным 2—7 %.

Причины. Структурное повреждение тканей, особенно если оно носит более серьезный характер, возникает преимущественно в результате приложения механической силы, нарушающей компактность тканей, капилляров и т. д. В широком смысле слова ткани могут повреждаться также в результате патогенного действия метаболических факторов, особенно гипоксии и ишемии. Эти метаболически обусловленные изменения поражают почти исключительно только центральную нервную систему, являющуюся в этом отношении особенно чувствительной.

ПОВРЕЖДЕНИЯ ПОВЕРХНОСТНЫХ ТКАНЕЙ

Родовая опухоль (*caput succedaneum*) представляет собой диффузное отечное пропитывание мягких тканей в месте предлежания головки. Она переходит обычно линии швов, сопровождается иногда держащимися несколько дней отеками и петехиями, тогда как отек исчезает уже в течение 1—2 сут. Возможно нахождение швов и уменьшение родничков. Отмечается преимущественно у крупных плодов, при ригидности маточного зева, затяжных родах, у первородящих.

Ссадины на поверхности кожи, кровоподтеки и подкожные жировые некрозы могут иметь место над родовой опухолью или любой другой частью тела и стать причиной развития инфекции. Наиболее частой причиной бывает вакуум-экстрактор, щипцы, или манипуляция при извлечении.

Кефалогематома. Кровоизлияние под надкостницу не переходит границы черепных швов и заметно в большинстве случаев только через несколько часов после рождения как следствие медленного кровотока, обусловленного повреждением капилляров. Кефалогематома может увеличиваться еще в течение нескольких дней. Рассасывание длится несколько недель и даже месяцев, но обычно исчезает она полностью. В конце первой недели по краям кефалогематомы образуется слегка припухший валик. К концу 2-й нед края могут обызвествиться и костные валики сохраняются

иногда даже годами. В дифференциально-диагностическом отношении надо иметь в виду краниальное менингоцеле, у которого однако наблюдается пульсация.

ТРАВМЫ ГЛАЗ

Сравнительно часто встречающиеся субконъюнктивальные и ретинальные геморрагии связаны с тяжелыми родами, соответствующее кровотечение нередко наблюдается также у матерей и почти всегда оно исчезает спонтанно в течение месяца. Блокада слезно-носового канала мелкой гематомой может развиваться в результате давления после применения щипцов.

ТРАВМЫ МЫШЦ

Наиболее серьезным осложнением бывает кровоизлияние в грудино-ключично-сосцевидную мышцу, в результате чего возникает кривошея: имеет место наклон головы в сторону пораженной мышцы в сочетании с поворотом головы в противоположную сторону. Причиной может быть не только кровоизлияние в мышцу, но также врожденное заболевание мышц, чаще всего гипоплазия или аплазия грудино-ключично-сосцевидной мышцы, бывает также наследственным или развивается на основе неправильного положения плода. У пострадавших таким образом новорожденных встречается в 3 раза чаще дисплазия тазобедренного сустава. Чаще всего поражается кровоизлиянием нижний участок мышцы, а именно в различном объеме. При отсутствии лечения кривошея с возрастом ухудшается, уплощается голова и развиваются изменения на позвоночнике. Консервативное лечение заключается в своевременном начале реабилитации. При одновременной тяге за верхнюю конечность мать наклоняет голову ребенка в здоровую сторону, поворачивая ее одновременно в сторону поражения. С помощью лечения положением добиваются вынужденного поворота головы в сторону поражения. Оперативное лечение с последующей интенсивной лечебной гимнастикой необходимо лишь в случае неэффективности консервативного лечения. 90 % детей излечивают с помощью корригирующей гимнастики и оставшихся оперативно, следовательно, при своевременно начатом лечении прогноз хороший.

ТРАВМЫ КОСТЕЙ

В процессе родов травматическое повреждение может получить почти любая кость, однако более часто встречаются только некоторые виды переломов.

Перелом ключиц имеет место сравнительно часто при родах в тазовом предлежании, при родах в головном предлежании бывает повреждена ключица переднего плечика. В большинстве случаев перелом является односторонним, но может быть и двусторонним. Локализуется, как правило, на границе внешней и средней трети кости. Активные движения бывают ограничены, но не всегда, рефлекс Моро на пораженной стороне отсутствует или является неполным. При пальпации после рождения

отмечается крепитация. Если после рождения перелом не был диагностирован, его обнаруживают только после образования костной мозоли, через 7—10 суток. Прогноз хороший. Некоторые ортопеды рекомендуют фиксировать поврежденную верхнюю конечность в положении отведения или прибинтовать ее к грудной клетке на срок 10—17 суток.

Перелом плечевой кости может возникнуть во время затрудненных родов, особенно при ягодичном предлежании. Локализуется преимущественно под местом прикрепления дельтовидной мышцы на границе верхней трети кости, обычно имеет место поперечный полный перелом. На верхней конечности иногда можно заметить деформацию и верхний фрагмент бывает в положении отведения, плечо укорочено, способность к активным движениям ограничена. Возможно одновременное поражение соответствующего нерва. При лечении происшедшего в родах перелома плечевой кости производят репозицию путем вытяжения по длиннику и накладывают повязку типа Дезо. Пальцы направляют к противоположному плечу, а запястье должно остаться ввиду пареза, сопровождающего иногда этот перелом, в дорсальной флексии. Часть локтевого сустава оставляют свободной, чтобы повязка была воздушной. Перелом заживает обычно в течение 2—3 нед. Как только появляется костная мозоль, которая достигает иногда значительных размеров, прекращают иммобилизацию. Возможный парез лучевого нерва исчезает обычно в течение 2 мес.

При послеродовой люксации нижнего эпифиза плеча последний обычно смещен кзади, иногда еще в направлении лучевой или локтевой кости, проявляясь псевдопарезом или даже псевдопараличом верхней конечности, припухлостью нижней части плеча и локтя. В целях предотвращения стойких повреждений необходимо провести репозицию и наложить фиксирующую повязку.

Перелом бедренной кости происходит обычно при родах в тазовом предлежании при тракции за ножку, комбинированной с поворотом и отведением. Исключительно редкими бывают поднадкостничные переломы, чаще встречаются поперечные полные переломы с сильным смещением. Перелом бедренной кости локализуется чаще всего на границе верхней и средней трети диафиза или в подвертельной области. Конечность укорочена и ребенок не двигает ею. Ортопедическая терапия использует консервативные способы, периферический обломок приспособляют к положению центрального обломка с помощью вытяжения и наложения мягкой повязки. Госпитализация необходима до тех пор, пока не образуется костная мозоль, т. е. до 14—28 дней, хороший эффект дает подвешивание обеих конечностей на раме.

Отделение проксимального эпифиза бедренной кости в родах возникает в результате отрыва не только головки, но также шейки и большого вертела. При рентгенологическом исследовании необходимо этого типа травму дифференцировать от врожденного вывиха бедра: при повторном исследовании заметна костная мозоль. При лечении используют аналогичные способы, как и при переломе бедренной кости.

В случае травматической поднадкостничной гематомы бедренной кости у новорожденного лечения не требуется.

Череп новорожденного не полностью обызвествлен, относительно мягок, поэтому легко поддается деформациям, швы и роднички открыты, так что давление передается к мозгу в меньшей мере.

Сравнительно частыми являются вдавления, которые описываются

также как „признак мячика для пинг-понга“ без перелома. При вдавливании может иметь место перелом черепной кости без нарушения цельности костей и сухожильного шлема. При еще более тяжелой травме может иметь место не только перелом кости, но и нарушение непрерывности ее связи с прилегающей к ней костью. Причиной вдавлений бывает, как правило, наложение щипцов или сжатие головки пальцами в ходе родов. Вдавление кости следует как можно раньше корригировать хирургическим путем, операция заключается в проведении небольшой инцизии и поднятии кости, чтобы предотвратить нарушение развития мозга и возможное образование эпилептогенного очага.

Простые линейные переломы лечения не требуют. Повреждение черепных костей может вызвать кровоизлияние в пространство между сухожильным шлемом черепа и надкостницей. Такая гематома может быть значительно большой и привести к анемизации. Поднадкостничное кровоизлияние может прикрывать находящийся под ним перелом.

Позвоночник и спинной мозг повреждаются изредка, при извлечении плода за тазовый конец. Нарушения локализуются чаще всего в нижнешейном и верхнегрудном сегментах. Травма позвоночника наблюдается редко, несколько чаще встречаются повреждения связок. Диагноз и оценка рентгенологического исследования затруднительны. У новорожденных отмечаются ограничение движений, параплегия, отсутствие рефлексов, диафрагмальное дыхание. Необходимо неотложное хирургическое лечение.

ТРАВМЫ НЕРВОВ

Лицевой нерв бывает поврежден не только при оперативных родах, но также при спонтанных. Прогноз хороший, на стороне поражения необходимо защищать глаз в случае, если глазная щель не закрывается.

Плечевое сплетение. Травматическое повреждение возникает вследствие ротации и флексии шеи в ходе родов. Клиническая картина зависит от того, какие нервы были поражены.

При параличе типа Эрба (Erb—Duchenne) поражен корешок C_v—C_{vi} в месте перехода в плечевое сплетение. Паралич отводящих мышц плеча и ротирующих его кнаружи обуславливает неспособность плеча двигаться в плечевом суставе при наличии ограниченного движения в запястье и в пальцах, бицепс-рефлекс отсутствует. Дифференциальный диагноз следует проводить с переломом ключицы и плечевой кости. Требуется специальное ортопедическое лечение, физиотерапия и реабилитация. Если не нарушены места прикрепления нервов, прогноз хороший.

Поражение типа Дежерин—Клюмпке встречается реже, поражает сгибателей кисти и пальцев и межкостные и червеобразные мышцы кисти, движения в плечевом суставе сохранены. Даже при своевременном начале восстановительной терапии не всегда достигают полного излечения.

Синдром Горнера вызван нарушением шейных симпатических нервных волокон и проявляется в виде птоза, энтофтальма, сужения зрачков и отсутствием пота на пораженной стороне головы и лица.

Паралич диафрагматического нерва может быть изолированным или сочетаться с параличом типа Эрба.

Параличи в большинстве случаев бывают в результате травмы, однако надо иметь в виду также врожденную аплазию нервов, которая встречается редко и может сочетаться с другими пороками развития.

ТРАВМЫ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ

Травмы внутренних органов менее часты, чем повреждения поверхностных тканей, и их диагноз требует проведения тщательнейшего обследования и наблюдения за всеми симптомами, которые кстати весьма изменчивы. Из внутренних органов наиболее часто поражаются брюшные.

Печень может быть повреждена в ходе родов чаще всего при извлечении плода за тазовый конец или при манипуляции с ребенком во время реанимации после родов. Правая доля бывает поражена чаще, чем левая. Крупные субкапсульные гематомы бывают причиной анемии. Родившийся ребенок кажется здоровым, но через несколько часов наступает ухудшение общего состояния с тахикардией, бледностью, рвотой, коллапсом. Обычно наблюдаются вздутие живота, расширение подкожных сосудов, ярко выраженное увеличение печени. Заболевание серьезное, требует немедленного хирургического вмешательства и срочного переливания крови. Если нет возможности наложить шов в месте разрыва, то необходимо удалить всю долю.

Селезенка бывает поврежденной по тем же причинам. Хотя травма этого типа встречается редко, она бывает чаще, чем травма печени; обе травмы могут сочетаться. После продолжающегося несколько часов скрытого периода появляются аналогичные признаки, как и в случае повреждения печени. При операциях в большинстве случаев прибегают к спленэктомии, при своевременном вмешательстве прогноз хороший.

Кровоизлияние в надпочечники является редким, но весьма тяжелым заболеванием, часто неясного генеза. Бывает после тяжелых родов, особенно в тазовом предлежании, однако также после асфиксии в родах, геморрагической болезни новорожденных и после сепсиса. При массивном кровоизлиянии состояние новорожденного тяжелое, наблюдается гипотония, частое поверхностное дыхание и симптомы циркуляторной недостаточности, быстро приводящей к смерти. Иногда удается прощупать опухолевидное образование в области надпочечников. Диагноз затруднителен, одинаковая клиническая картина может вызываться кровоизлиянием в мозг, которое может присутствовать также одновременно. В нетяжелых случаях ребенок, по всей вероятности, может выжить, и кровоизлияние оставляет следы в виде кальцификатов.

При подозрении на кровоизлияние в надпочечники требуется такая же комплексная терапия, как и при острой надпочечниковой недостаточности, включающая инфузии и введение гидрокортизона.

Перфорация ободочной кишки встречается у новорожденных в два раза чаще, чем перфорация тонкой кишки. Большинство перфораций можно объяснить обструкцией, травмой, дивертикулумом, в результате которых возникает спонтанный разрыв, однако возможна и ятрогенная перфорация термометром или клизмой. Возникновение перфорации проявляется внезапным вздутием живота, диспноэ, цианозом и рвотой. Рентгенологически виден пневмоперитонеум. Срочное хирургическое вмешательство спасает лишь часть больных, нередко летальный исход от перитонита.

Перекручивание яичка у новорожденных встречается редко, одинаково часто может развиваться как антенатально, так и постнатально. Боль, сигнализирующая об этом заболевании у детей старшего возраста, у новорожденных может быть слабо выраженной. Сопутствующими признаками

являются тошнота, рвота, состояния, напоминающие перитонит. Яичко увеличено в объеме, его консистенция уплотнена, прикосновение вызывает боль. Возможно положение яичка несколько выше, в направлении пахового канала и одновременное промокание семенного канатика. Лечение заключается в немедленной операции, при которой орган спасают раскручиванием, что при слабо выраженной у новорожденного симптоматике не всегда удается ввиду того, что диагностика бывает несвоевременной.

Список литературы

- Kesy A. J., Morgan D. M.* Craig's care of the newly born infant. — Edinburgh, London, New York, Churchill Livingstone, 1974, p. 484.
- Nelson W. E.* Textbook of pediatrics. — 10th ed. Philadelphia, London, Toronto, W. B. Saunders Comp., 1975, p. 1894.
- Schaffer A. J., Avery M. E.* Diseases of the newborn. — 3rd ed. Philadelphia, London, Toronto, W. B. Saunders Comp., 1971, p. 919.
- Schwartz P.* Birth injuries of the newborn. — Basel, New York, S. Karger, 1961, p. 384.
- Tošovský V.* Dětská chirurgie. — Praha, Avicenum 1976, с. 425.

Новорожденные с низкой массой тела при рождении

Определение. В соответствии с рекомендацией ВОЗ с 1961 г. детьми с низкой массой тела при рождении (НМТР) обозначают новорожденных, родившихся с массой тела 2500 г и меньше, независимо от вызвавших это состояние причин и срока беременности. Вплоть до 60-х годов масса тела при рождении считалась решающим критерием зрелости развития, и новорожденных с массой тела менее 2500 г отождествляли с детьми, родившимися раньше срока. Действительный срок беременности при этом не учитывался и полностью игнорировался тот факт, что высокая доля новорожденных с массой тела ниже 2500 г родились после окончания нормального срока беременности.

Практические преимущества учета массы тела при рождении, в частности возможность дальнейшей классификации на подгруппы по 500 г, а также то обстоятельство, что массу тела можно определить даже в самых примитивных условиях, являются причиной того, что классификация новорожденных только по массе тела при рождении до сих пор широко применяется, особенно в статистических разработках, несмотря на то, что категории, определяемые только по массе тела, неоднородны ни в этиологическом, ни в клиническом, ни в прогностическом отношении.

ВСТРЕЧАЕМОСТЬ НОВОРОЖДЕННЫХ С НМТР И ИХ ЗНАЧЕНИЕ ДЛЯ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

Доля новорожденных, имеющих НМТР, зависит от ряда факторов, в первую очередь от расового состава населения и от санитарных и социальных условий. Имеются довольно значительные различия в частоте таких случаев в разных странах (3,5—12 %). В ЧССР частота детей с НМТР среди родившихся живыми составляет уже долгое время около 6 %. Нижним пределом жизнеспособности считается обычно масса 400 г.

Удельный вес детей с НМТР в популяции новорожденных имеет для организации здравоохранения и для прироста населения немаловажное значение, так как их послеродовая смертность продолжает оставаться высокой, составляя наибольшую часть неонатальной смертности. В странах с развитой системой медицинского обслуживания распространенность новорожденных с НМТР представляет собой главную проблему при снижении потерь детей моложе 1 года.

По мере понижения массы тела при рождении быстро поднимается постнатальная смертность детей с НМТР, поэтому их обычно делят, в зависимости от массы тела, на 4 подгруппы: до 1000 г, 1001—1500 г, 1501 до 2000 г и 2001—2500 г. Нет сомнения, что настоящим пределом повышенного риска является масса 2000 г, так как смертность новорожден-

ных с массой 2001—2500 г, составляющих приблизительно 2/3 среди всех детей с НМТР, не очень отличается от смертности новорожденных с нормальной массой тела. Смертность в категории до 1000 г продолжает оставаться высокой, на практике она доходит до 95 %, в категории 1001 до 1500 г потери колеблются от 30 до 60 %. Наибольшего успеха добилась современная медицинская помощь детям с НМТР в группе 1501—2000 г, среди которых удалось в некоторых медицинских учреждениях понизить смертность до 10 %. Весьма важен тот факт, что увеличившаяся часть выживающих новорожденных с НМТР, особенно тех, которые относятся к категории до 1500 г, имеют стойкие повреждения, главным образом в нервно-психической области. Распространенность детей с НМТР оказывает следовательно весьма отрицательное влияние на количественный и качественный состав населения. Профилактика появления таких детей и высокий уровень помощи, оказываемой им в послеродовой период, являются первоочередной задачей акушеров и педиатров.

Категории новорожденных с НМТР. Низкие показатели массы тела и остальных параметров роста при рождении могут быть обусловлены двумя различными механизмами, а именно: 1. сокращением срока внутриутробного развития в результате преждевременных родов, 2. задержкой или нарушением внутриутробного роста, вызванной различными факторами, чаще всего обменного характера, или же совместным действием обеих причин, т. е. преждевременным рождением плода и задержкой роста. С этиопатогенетической точки зрения новорожденных с НМТР можно разделить на три категории:

1. дети родившиеся на 36-й неделе беременности или раньше с соответствующей сроку гестации массой тела, т. е. недоношенные дети;
2. дети, родившиеся на 37-й неделе беременности и позже с массой тела при рождении ниже 5-го перцентили кривой распределения масс тела при рождении на соответствующей неделе, т. е. новорожденные с гипотрофией;
3. дети, родившиеся на 36-й неделе или раньше с массой тела ниже 5-го перцентили таблиц антенатального роста, т. е. родившиеся раньше срока новорожденные с гипотрофией.

Выделенные на основании клинических признаков первая и вторая категории не совпадают полностью с применяемым в статистике определением детей с низкой массой тела при рождении, поскольку некоторая причем немалозначительная часть недоношенных новорожденных и новорожденных с гипотрофией рождается с массой тела более 2500 г. С этим фактором иногда в практике не считаются.

Классификация новорожденных с НМТР, т. е. их отнесение в одну из трех указанных категорий, предусматривает в каждом отдельном случае: 1. как можно более точное определение срока гестации, 2. объективное рассмотрение, протекало ли антенатальное соматическое развитие плода нормально, или имело место отставание.

1. **Гестационный возраст новорожденного** определяется завершённой неделей беременности, после которой произошли роды. Нормальная беременность длится 10 акушерских месяцев, т. е. 280 дней или 40 нед, считая от первого дня последней регулярной менструации, или 267 дней (38 нед) от даты зачатия, если она известна. На этом основаны традиционные акушерские методы определения даты родов.

По правилу Негеле (Naegle) дату родов определяют причислением

Таблица 18. Балльная оценка соматической зрелости

	0	1	2	3	4	5
<i>Кожа</i>	Прозрачная, красная, пропитанная	Тонкая, розовая, выраженная венозная сеть	С поверхностной „шелухой“ или сыпью, слабо выраженная венозная сеть	Трескающаяся, бледные участки, венозная сеть почти не выражена	Пергаментноподобная, трескающаяся, венозная сеть не выражена	Грубая, трескающаяся, морщинистая
<i>Лануго</i>	Отсутствует	Обильное	Редет	Голые участки	Большей частью отсутствует	
<i>Подошвенные бородавы</i>	Отсутствуют	Слабо выраженные, красные	Лишь на передней трети подошвы	На передних двух третях подошвы	Многочисленные на всей подошве	
<i>Грудная железа</i>	Едва заметна	Плоская ареола без соска	„Зернистая“ ареола, сосок 1—2 мм	Выступающая ареола, сосок 3—4 мм	Полностью сформированная ареола, сосок 5—10 мм	
<i>Ушная раковина</i>	Плоская, незластичная	Начинает изгибаться, незначительная эластичность	Частично изогнута, хорошая эластичность	Полностью изогнута, довольно плотная, очень хорошая эластичность	С сильным хрящом, ухо плотное	
<i>Гениталии ♂</i>	Без борозд на мошонке	—	Яичко опускается, борозды на мошонке слабо выражены	Яичко опущено, борозды хорошо выражены	Яичко полностью опущено, борозды глубокие	
<i>Гениталии ♀</i>	Клиитор и малые губы выступают	—	Большие и малые губы выступают одинаково	Большие губы выступают больше	Клиитор и малые губы полностью прикрыты	

к 1-му дню последней менструации 7 дней и вычитанием 3 мес. В практической работе широко применяются графические пособия, в ЧССР применяют вращающийся диск Gravimeter (Logagex), с которого можно непосредственно отсчитывать не только дату срочных родов, но также продолжительность окончившейся раньше срока беременности в случае преждевременных родов и дату первых движений плода. Даже при регулярном цикле установленная дата родов является лишь приблизительной, примерно 2/3 всех родов происходят в пределах ± 10 дней от установленной даты, в остальных же случаях разброс еще больше. При нерегулярном цикле или при неясных данных установление даты родов может быть невозможным. Определение даты родов на основе даты зачатия или овуляции в случае, если женщина измеряет базальную температуру, проводится скорее лишь в качестве исключения.

Установление гестационного возраста с помощью акушерских методов является несомненно основным критерием классификации новорожденных, однако если оно связано с явной или возможной ошибкой, необходимо ввести в него поправку, исходя из оценки зрелости развития ребенка во время родов. С этой целью целесообразно использовать признаки, которые в течение времени закономерно меняются и не зависят при этом от внешних условий развития плода в матке, напр. от голодания. В их число входят некоторые мелкие соматические признаки и функциональные проявления ЦНС, созревающей независимо от среды, в которой находится ребенок.

Были разработаны системы балльной оценки, в которых каждый признак оценивается в зависимости от увеличения степени зрелости нарастающим количеством баллов. Наиболее известной является система Dubowitz (1970), объединяющая оценку внешних признаков с оценкой степени неврологического созревания. Оценивается 11 соматических и 10 неврологических признаков, причем каждый признак может получить 4—5 баллов, и их сумма указывает неделю беременности. Более удобна для практического применения упрощенная модификация по Ballard. В табл. 18 приводится балльная оценка 6 признаков соматической зрелости, рис. 10 демонстрирует 6 признаков неврологического развития с соответствующей оценкой в баллах. Сумма баллов соматического и неврологического развития определяет по табл. 19 соответствующую неделю гестационного возраста.

Таблица 19. Определение гестационного возраста по сумме баллов соматического и неврологического развития

Сумма баллов:	5	10	15	20	25	30	35	40	45	50
Недели:	26	28	30	32	34	36	38	40	42	44

При оценке гестационного возраста новорожденных в пограничной зоне 36—40-й недели, которая весьма часто и важна для практической работы, широко применяется ориентировочный метод. Учитывают тогда только два надежных признака, а именно подошвенные борозды и размер грудного соска. У новорожденных до 36-й недели подошвы гладкие и соски маленькие или отсутствуют. У доношенных новорожденных подошвы

	0	1	2	3	4	5
Положение конечностей						
Угол в запястье	90°	60°	45°	30°	0°	
Возврат верхней конечности	180°		100°-180°	90°-100°	<90°	
Подколенный угол	180°	160°	130°	110°	90°	<90°
Признак „кашле“						
Пятка — ухо						

Рис. 10. Балльная оценка неврологического развития по J. Ballard.

отчетливо изображены и соски большие, у новорожденных 37—38-й недели эти данные имеют промежуточный характер.

2. Оценка скорости антенатального роста возможна путем сравнения основных антропометрических данных, т. е. массы и длины тела, или же размера окружности головы, с показателями нормальной популяции новорожденных. Такие контрольные данные были получены в результате изменения контингентов новорожденных, родившихся после 25—26-й недели неосложненной беременности. Полученные для каждой отдельной недели данные статистически обработаны в виде перцентильной системы и представлены в виде кривых антенатального роста или таблиц, которые для практического применения более удобны. В международном масштабе до сих пор широко применяются оригинальные данные по Lubchenco, но в связи со значительными различиями в соматическом развитии между этническим и расовыми группами были разработаны показатели фетального роста для большинства национальных популяций. Показатели массы и длины новорожденных в ЧССР приводятся в табл. 20—23.

Таблица 20. Масса тела при рождении у мальчиков (г)

Неделя беременности	5 %	10 %	25 %	х	75 %	90 %	95 %
24-я	639,42	708,79	824,96	953,75	1 082,54	1 198,71	1 268,08
25-я	738,59	803,77	912,93	1 033,95	1 154,97	1 264,13	1 329,31
26-я	846,28	903,35	998,95	1 104,92	1 210,89	1 306,49	1 363,56
27-я	990,97	1 041,17	1 125,26	1 218,47	1 311,68	1 395,77	1 445,97
28-я	1 097,08	1 147,13	1 230,96	1 323,88	1 416,80	1 500,63	1 550,68
29-я	1 221,71	1 274,84	1 363,84	1 462,50	1 561,16	1 650,16	1 703,29
30-я	1 330,89	1 393,72	1 498,97	1 615,65	1 732,33	1 837,58	1 900,41
31-я	1 523,58	1 594,66	1 713,72	1 845,70	1 977,68	2 096,74	2 167,82
32-я	1 656,36	1 734,75	1 866,05	2 011,61	2 157,17	2 288,47	2 366,86
33-я	1 790,76	1 874,68	2 015,24	2 171,05	2 326,86	2 467,42	2 551,34
34-я	1 927,88	2 026,92	2 192,82	2 376,73	2 560,64	2 726,54	2 825,58
35-я	2 048,11	2 165,14	2 361,16	2 578,46	2 795,76	2 991,78	3 108,81
36-я	2 183,11	2 313,26	2 531,24	2 772,89	3 014,54	3 232,52	3 362,67
37-я	2 385,73	2 524,25	2 756,26	3 013,46	3 270,66	3 502,67	3 641,19
38-я	2 568,25	2 710,72	2 949,35	3 213,88	3 478,41	3 717,04	3 859,51
39-я	2 676,74	2 829,24	3 084,65	3 367,79	3 650,93	3 906,34	4 058,84
40-я	2 738,16	2 889,90	3 144,07	3 425,83	3 707,59	3 961,76	4 113,50
41-я	2 813,01	2 968,03	3 227,68	3 515,51	3 803,34	4 062,99	4 218,01

Таблица 21. Масса тела при рождении у девочек (г)

Неделя беременности	5 %	10 %	25 %	х	75 %	90 %	95 %
24-я	628,01	675,68	755,54	844,06	932,58	1 012,44	1 060,11
25-я	679,62	727,64	808,08	897,25	986,42	1 066,86	1 114,88
26-я	793,22	842,64	925,43	1 017,20	1 108,97	1 191,76	1 241,18
27-я	911,60	965,41	1 055,55	1 155,47	1 255,39	1 345,53	1 399,34
28-я	1 002,99	1 059,31	1 153,64	1 258,20	1 362,76	1 457,09	1 513,41
29-я	1 111,75	1 168,51	1 263,59	1 368,98	1 474,37	1 569,45	1 626,21
30-я	1 276,92	1 339,31	1 443,81	1 559,65	1 675,49	1 779,99	1 842,38
31-я	1 392,20	1 470,65	1 602,06	1 747,73	1 893,40	2 024,81	2 103,26
32-я	1 559,23	1 644,72	1 787,91	1 946,64	2 105,37	2 248,56	2 334,05
33-я	1 671,52	1 770,97	1 937,55	2 122,20	2 306,85	2 473,43	2 572,88
34-я	1 840,79	1 946,20	2 122,76	2 318,48	2 514,20	2 690,76	2 796,17
35-я	1 979,28	2 094,84	2 288,39	2 502,96	2 717,53	2 911,08	3 026,64
36-я	2 111,78	2 241,25	2 458,38	2 698,96	2 939,54	3 156,57	3 286,14
37-я	2 246,08	2 394,34	2 642,67	2 917,95	3 193,23	3 441,56	3 589,82
38-я	2 273,47	2 443,83	2 729,17	3 045,48	3 361,79	3 647,13	3 817,49
39-я	2 326,04	2 500,15	2 791,76	3 115,03	3 438,30	3 729,91	3 904,02
40-я	2 370,78	2 542,58	2 830,33	3 149,32	3 468,31	3 756,06	3 927,86
41-я	2 502,22	2 662,89	2 931,99	3 230,30	3 528,61	3 797,71	3 958,38

Новорожденных с массой тела при рождении ниже 5-го перцентилля принято обозначать как новорожденных с антенатальной гипотрофией. Указанная граница условна и категории нормальных новорожденных и новорожденных с гипотрофией в известной мере пересекаются, напр. ребенок исключительно малого роста может оказаться в категории детей с гипотрофией и, наоборот, у новорожденного крупной конституции даже

Таблица 22. Длина тела на 5-й день жизни у мальчиков (см)

Неделя беременности	5 %	10 %	25 %	\bar{x}	75 %	90 %	95 %
24-я	31,35	32,17	33,55	35,08	36,61	37,99	38,81
25-я	31,45	32,39	33,98	35,74	37,50	39,09	40,03
26-я	32,41	33,37	34,97	36,75	38,53	40,13	41,09
27-я	33,36	34,31	35,91	37,67	39,43	41,03	41,98
28-я	35,34	36,15	37,51	39,01	40,51	41,87	42,68
29-я	36,19	37,00	38,36	39,86	41,36	42,72	43,53
30-я	37,72	38,48	39,76	41,17	42,58	43,86	44,62
31-я	39,87	40,60	41,81	43,16	44,51	45,72	46,45
32-я	41,50	42,11	43,19	44,28	45,42	46,45	47,06
33-я	42,64	43,20	44,15	45,19	46,23	47,18	47,74
34-я	43,45	44,04	45,03	46,13	47,23	48,22	48,81
35-я	44,08	44,70	45,74	46,89	48,04	49,08	49,70
36-я	45,25	45,79	46,71	47,73	48,75	49,67	50,21
37-я	45,90	46,53	47,58	48,75	49,92	50,97	51,60
38-я	47,16	47,75	48,73	49,81	50,89	51,87	52,46
39-я	48,14	48,70	49,63	50,67	51,71	52,64	53,20
40-я	48,53	49,08	50,01	51,03	52,05	52,98	53,53
41-я	49,95	50,30	50,88	51,53	52,18	52,76	53,11

Таблица 23. Длина тела на 5-й день жизни у девочек (см)

Неделя беременности	5 %	10 %	25 %	\bar{x}	75 %	90 %	95 %
24-я	30,47	31,22	32,48	33,87	35,26	36,52	37,27
25-я	29,32	30,34	32,05	33,95	35,85	37,56	38,58
26-я	31,05	32,13	33,93	35,92	37,91	39,71	40,79
27-я	32,79	33,75	35,35	37,13	38,91	40,51	41,47
28-я	34,83	35,65	37,01	38,53	40,05	41,41	42,23
29-я	35,05	36,01	37,63	39,42	41,21	42,83	43,79
30-я	37,18	38,10	39,65	41,37	43,09	44,64	45,56
31-я	39,07	39,89	41,27	42,80	44,33	45,71	46,53
32-я	41,13	41,75	42,80	43,97	45,14	46,19	46,81
33-я	42,06	42,66	43,66	44,76	45,86	46,86	47,46
34-я	43,02	43,58	44,53	45,57	46,61	47,56	48,12
35-я	43,83	44,40	45,35	46,41	47,47	48,42	48,99
36-я	44,52	45,14	46,18	47,33	48,48	49,52	50,14
37-я	45,54	46,19	47,27	48,47	49,67	50,75	51,40
38-я	45,83	46,55	47,74	49,07	50,40	51,59	52,31
39-я	46,24	46,94	48,12	49,43	50,74	51,92	52,62
40-я	46,57	47,25	48,38	49,63	50,88	52,01	52,69
41-я	47,40	47,99	48,98	50,08	52,18	52,17	52,76

при задержке роста масса тела может быть больше 5-го перцентиля. Такого рода пограничные случаи не имеют однако значения для клинической практики. Нет необходимости составлять особые таблицы для детей от многоплодных беременностей, так как имеющаяся у них масса тела ниже нормы является проявлением антенатальной гипотрофии. Основные различия между недоношенными новорожденными и новорожденными с гипотрофией представлены в табл. 24.

Таблица 24. Клинические различия между недоношенными новорожденными и новорожденными с гипотрофией

	Недоношенные дети	Дети с гипотрофией
Срок беременности Картина крови Прием пищи	≤ 37 нед Нормальная Низкая толерантность, нарушения сосания и глотания	28—44 нед Полицитемия Удовлетворительный
Частота мальформаций Дыхание	В норме СДР, апноэ	Повышенная Асфиксия в родах, аспирация, легочная геморрагия
Гипербилирубинемия Гипогликемия Отдаленный прогноз	Частая, высокая Редкая Обычно хороший	Физиологическая желтуха Частая(?) Задержка роста

У детей с гипотрофией, родившихся раньше срока, можно наблюдать различные сочетания указанных признаков.

Список литературы

- Dubowitz L., Dubowitz V., Goldberg C. Clinical Assessment of Gestational Age in the Newborn Infant. — J. Pediat., 1970, 77, 1.
 Koenigsberger M. R. Judgement of Fetal Age I. Neurologic Evaluation. — Pediat. Clin. N. Amer., 1966, 13, 823.
 Poláček K. Tabulky porodních vah normálních plodů z 30.—42. týdne těhotenství. — Čs. Pediat., 1971, 26, 85.
 Usher R., McLean F., Scott K. E. Judgement of Fetal Age II. Clinical Significance of Gestational Age and an Objective Method for its Assessment. — Pediat. Clin. N. Amer., 1966, 13, 835.

НЕДОНОШЕННЫЕ НОВОРОЖДЕННЫЕ

Причины преждевременных родов

Факторы, связанные с риском преждевременных родов, обычно разделяют на материнские и фетальные. Их можно обнаружить приблизительно у половины всех случаев преждевременных родов. Следствием воздействия этих факторов бывают не только преждевременные роды, но и, относительно часто, нарушение внутриутробного развития плода. По данным литературы, примерно у 1/3 новорожденных с низкой массой тела при рождении недоношенность сочетается с гипотрофией.

К относящимся к матери факторам обычно принадлежат причины общего характера: плохое социально-экономическое положение матери (семья), одинокая мать (незамужняя, разведенная, вне семьи), дальней возраст матери (моложе 20 лет), низкий рост матери (ниже 155 см). Эти причины могут оказывать неблагоприятное воздействие особенно в сочетании с другими, приведенными ниже факторами. К ним относится группа так называемых акушерских причин: число беременностей у матери,

большому риску преждевременных родов подвергаются первородящие (старше 25 лет) и повторнородящие женщины — (5 раз и более) и многоплодная беременность. Из данных анамнеза матери имеют значение расстройства, находящиеся в отношении к детородной функции, как первичное или вторичное невынашивание, беременность с неблагоприятным для плода исходом (выкидыш, рождение мертвого плода, преждевременные роды), а также искусственное прерывание беременности.

О повышенной опасности преждевременного наступления родов свидетельствуют в течение беременности эссенциальная гипертония и преэклампсия, излеченное невынашивание, кровотечение antepartum, пиелит. К болезням матери, носящим преимущественно хронический характер, сопровождающимся опасностью преждевременных родов, относятся заболевания сердца, гипертония, хронические заболевания почек, анемия, сахарная болезнь, тиреотоксикоз, эпилепсия. В группе причин, относящихся к плоду, большое значение имеют многоплодие, врожденные мальформации, задержка роста плода. Выявление причин, которые могут вызвать преждевременные роды, является условием их профилактики. Систематический и тщательно проводимый контроль в антенатальный период позволяет своевременно выявить и лечить такие осложнения беременности, которые могли бы привести к преждевременным родам.

Развитие плода

Постнатальная адаптация новорожденного к условиям внеутробной жизни зависит от степени его развития, от зрелости плода. Созревание плода протекает в тесной зависимости от сроков беременности — структурная и функциональная зрелость органов коррелирует с числом недель беременности.

За последние два десятилетия было собрано множество данных о росте плода с одной стороны, и развитии отдельных органов — с другой, позволяющие клиницисту оценить возможность успешной адаптации преждевременно родившихся новорожденных. Рост плода можно определить как увеличение массы всего организма в целом и отдельных органов. Объективными критериями роста служат антропометрические показатели, т. е. масса тела, длина, окружность головы, грудной клетки или размеры конечностей. Однако и в нормальных условиях рост плода колеблется в широких пределах, что находит отражение в относительно большом разбросе величин, характерных для отдельных недель беременности. Средний уровень массы и длины и разброс величин, выраженные в перцентильной системе, указаны в табл. 20—23.

В соответствии с основными данными роста можно выделить четыре группы развития новорожденных:

- I группа — выкидыш — жизнеспособный плод (nonviable-abortion), срок беременности до 20 нед (длина меньше 25 см, масса меньше 500 г, бипариетальный размер головы меньше 4,5 см);
- II группа — плод почти жизнеспособный из-за глубокой незрелости (previable-immaturus), срок беременности 21—28 нед (длина 25—37 см, масса 500—999 г, бипариетальный размер головы 4,5—6,8 см);

III группа — жизнеспособный, незрелый плод (*viable-premature*), срок беременности 29—36 нед, (длина 37—47 см, масса 1000—2499 г, бипариетальный размер головы 6,8—8,8 см);

IV группа — зрелый плод, родившийся в срок (*mature-full term*), срок беременности 37—40 нед или больше (длина 47—50 см, масса 2500 г и больше, бипариетальный размер головы 8,8—9,7 см).

В отношении постнатальной адаптации, а тем и прогноза *quoad vitam et sanationem*, решающее значение имеет степень структурной и в первую очередь функциональной зрелости трех жизненноважных органов: ЦНС, легких и почек.

Развитие центральной нервной системы. Суммарное изучение развития ЦНС, охватывающее морфологические, биохимические, электрофизиологические и моторные отношения и отношения поведения, находится только в начальной стадии. Главные затруднения заключаются в самой сущности нервной системы, т. е. в ее огромной сложности.

Пять основных отделов головного мозга можно различить уже на 5—6-й нед внутриутробной жизни. В период между 10 и 20-й нед решающее значение в росте мозга имеет размножение невробластов. В течение этого периода происходит широкая миграция незрелых нейронов с мест их образования в области медулярной трубки в область их окончательной локализации. Начинают дифференцироваться структуры отдельных частей ЦНС, образованные незрелыми, недифференцированными нейронами, соединение которых имеет скорее форму неупорядоченной сети. Двигательные проявления носят тонический характер с признаками иррадиации, что связано с незрелостью механизмов торможения. Электрическая активность заметна в области продолговатого мозга и моста.

Период от конца II и начала III триместра беременности до конца 2-го года жизни является периодом самого бурного роста и развития мозга. Он характеризуется созреванием и дифференциацией нейронов в морфологическом и функциональном отношении; арборизацией — развитием сплетения дендритов и аксонов; образованием огромного количества синаптических связей. Вместе с развитием новых структур возникают драматические неврохимические превращения и весьма остро протекает мультипликация олигодендроглий, связанная с образованием и откладыванием миелина. В течение последнего триместра беременности продолжается дифференциация ретикулярной формации продолговатого мозга, моста и среднего мозга. На 28—30-й нед уже хорошо заметны все структуры мозгового ствола.

В период новорожденности развитие структур ствола ЦНС заканчивается приблизительно на 60 %. Совершенство функции стволовых структур имеет для новорожденного огромное значение не только потому, что в мозговом стволе локализованы центры основных жизненных функций и рефлексов, а также сенсорные центры переключения и интеграции, но и потому, что здесь, по-видимому, расположена матрица нормального умственного поведения детей раннего возраста и что посредством стволовых структур осуществляются ассоциативные и рефлекторные функции самого раннего периода жизни. В пренатальный и перинатальный периоды эта часть мозга более восприимчива к гипоксии и гиперкапнии, чем другие области. Вероятно, такая восприимчивость связана с развитой васкуляризацией и значительной степенью зрелости стволовых структур.

В течение последнего триместра внутриутробной жизни продолжают также рост и дифференциация клеток и образование волокнистых структур межмозочного мозга, базальных узлов и мозжечка. Бурному развитию подвергается кора мозга. Масса полушария в течение этого периода увеличивается примерно в 3 раза, поверхность — в 4—5 раз. Состоящая первоначально из двух слоев кора превращается в характерную многослойную. Развитие стратификации коры является проявлением созревания нейронов коры и образования огромного количества нервных волокон. Созревание коры завершается к сроку родов приблизительно в объеме 10—20 %. Наибольшая степень развития наблюдается в областях, связанных с моторикой; ассоциативные области дифференцированы меньше всего.

В последнем триместре беременности протекающее морфологическое и функциональное созревание ЦНС сопровождается электрофизиологическими и двигательными изменениями. Ограничивается латентность, изменяется форма вызванных потенциалов, а также частотные, амплитудные, временно-пространственные характеристики ЭЭГ.

Четко выражены изменения мышечного тонуса, позы, спонтанной и рефлексорной моторики. Данные изменения настолько характерны, что на их основе можно определить послезачаточный возраст недоношенного новорожденного с точностью до 2 нед. Созревает также гомеостатическая регуляция (поддержания температуры, уровня крови, энергетических веществ и ионов, развивается режим сна и бодрствования).

Развитие и созревание всех областей ЦНС продолжается и в период после рождения. Бурно протекает созревание особенно в первые 6 мес жизни, причем высокие темпы развития сохраняются до конца 2-го года жизни.

Развитие мозга может подвергаться неблагоприятным влияниям еще в период мультипликации нейронов, т. е. до конца II триместра беременности. Влияние оказывают факторы, неблагоприятно действующие на процесс деления нейронов и снижающие их число, как облучение, вирусные инфекции, хромосомные аномалии, лекарственные вещества, в частности стероиды. Недостаточное питание, по-видимому, не оказывает в этот период влияния, так как возможности плаценты во много раз превышают потребности плода.

Период развития систем нервных структур (разветвление нейронов и образование синапсов), относящийся к последнему триместру внутриутробной жизни и к первым месяцам после рождения, считают периодом высокой ранимости развивающегося мозга. Изучение этой проблемы у человека по причине затруднительного количественного определения межнейронных связей находится в зачаточном состоянии. Однако, экспериментальные работы указывают, что рост аксонов и дендритов и развитие синапсов весьма ранимы и могут быть нарушены метаболическими отклонениями, недостаточным питанием или токсическими влияниями. С помощью тестов на животных были выявлены следующие факторы, оказывающие неблагоприятное воздействие на арборизацию: постнатальное голодание, аноксия новорожденных, небольшие дозы ионизирующего облучения, кортикостероиды, гипотиреоз, сенсорная депривация, эпилептогенные влияния.

Совершенство взаимосвязи нейронов имеет исключительное значение для дальнейшей судьбы индивида. Хотя физическая сущность умственной активности до сих пор неизвестна, предполагают, что гораздо теснее ее связь с нервными структурами, чем с числом нейронов или с миелиновыми оболочками.

Развитие легких. Удовлетворительная функция легких, обеспечивающая перенос газов, является необходимым условием для выживания новорожденных. До 28-й нед внутриутробной жизни анатомическая структура легких, т. е. ограниченная поверхность альвеол и недостаточное развитие капиллярной сети, не в состоянии обеспечить необходимый обмен газов. Гестационным возрастом, в котором дыхательная функция плода человека способна приспособиться к условиям внеутробной жизни, считают период около 28-й нед. В то время структура легких уже в значительной мере сходна с ситуацией у доношенных новорожденных. Несмотря на то, что количество терминальных альвеол превышает у доношенного новорожденного во много раз количество примитивных пузырьков у новорожденного, родившегося на 28-й нед беременности, альвеолярная поверхность таких глубоко незрелых новорожденных сможет обеспечить необходимый обмен дыхательных газов. Барьер между кровью в капиллярах и воздухом в примитивных пузырьках уже утончен, капиллярная сеть в стенках альвеол более густа и хорошо заметна, первоначальный кубический эпителий, выстилающий конечные дыхательные пути, уплощен. Все это обеспечивает обмен газов.

Для гладкого течения развития дыхательной функции после родов необходимо наличие достаточного количества фактора, снижающего поверхностное натяжение на пределе воздух-жидкость на стенках легочных пузырьков. Его наличие в трахеальной жидкости, хотя и в минимальном количестве, можно подтвердить начиная с 28-й нед. Подробные исследования показали, что таким фактором являются поверхностно активные лецитины, синтезирующиеся в эпителии альвеол посредством двух химических способов. Приблизительно от 22-й нед начинается выработка пальмитоил-миеристоил-лецитина, катализируемая ферментом мегилтрансферазой. Такое образование специфично для человека и имеет значение для выживания некоторых глубоко незрелых детей. Однако количество образовавшегося фактора незначительно и непостоянно, причем его синтез легко поддается нарушению разными влияниями, например ацидозом. Поэтому у глубоконедоношенных явления дыхательной недостаточности, связанные с образованием так называемых гиалиновых мембран, встречаются часто. Приблизительно от 33—34-й нед начинается образование антиателектатического фактора по другому пути: катализируемая холинтрансфераза продуцирует пальмитиол-лецитин в возрастающем количестве вплоть до срока родов. Поверхностно активные лецитины отделяются в бронхиальный секрет и вместе с ним попадают в амниоти-

ческую жидкость, где их можно количественно определять. С помощью данного метода можно в течении беременности на основе анализа путем амниоцентеза полученной жидкости оценивать функциональную зрелость дыхательных органов и перспективы в отношении течения послеродовой адаптации.

Развитие почки. Конечная форма почки человека (метанефроз) начинает формироваться на 5-й нед беременности. В это время метанефренная основа сливается с уретеральными выпячиваниями, из которых развиваются мочеточники, почечные лоханки и собирательные каналы. Рост собирательных канальцев индуцирует образование нефронов. На 10-й нед беременности в каждой почке находится около 15 нефронов. В начале 35-й нед гестации дифференциация нефронов завершена и их окончательное число составляет около 1 млн. У недоношенных, родившихся раньше 35-й нед беременности, образование клубочков и канальцев продолжается еще в период внеутробной жизни, вплоть до достижения стадии развития, соответствующей 35-й нед гестации. Незрелые клубочки локализуются в области ниже капсулы в так называемой нефрогенной зоне, тогда как более ранние и зрелые генерации нефронов уже расположены в более глубоких слоях. Развитие формаций клубочков находится в зависимости от массы тела при рождении и сроков беременности, причем число клубочков может служить в качестве гистологического показателя зрелости плода. Еще и после 35-й нед гестации заметна гистологическая незрелость и гетерогенность зрелости отдельных нефронов (гиперцеллюлярность и недостаточная васкуляризация нефронов, короткие канальцы). С последними связана функциональная незрелость почек новорожденных. Созревание почек продолжается до возраста 2-го года жизни, когда функция почек достигает уровня у взрослых.

Клиническая картина

У большинства недоношенных детей с малой степенью недоношенности (срок беременности 35—36 нед) масса тела превышает 2400 г (см. табл. 20—21) и уход за ними не представляет особой проблемы. Легкая степень функциональной незрелости проявляется иногда в виде затруднений при кормлении, при поддержании температуры тела и в первую очередь в виде гипербилирубинемии; ее частота и уровень билирубина, по сравнению с доношенными детьми, выше.

Дети с малой степенью недоношенности поступают в большинстве случаев в отделение физиологических новорожденных. Однако они нуждаются в тщательном наблюдении, хотя СДР встречается у них не часто. Новорожденных этой группы с более низкой массой тела в связи с длительным сроком госпитализации переводят в некоторых случаях в отделение для новорожденных с низкой массой тела при рождении.

У детей со средней степенью недоношенности (срок беременности 31—34 нед) масса тела при рождении обычно колеблется в пределах 1750—2200 г, функциональная незрелость по сравнению с детьми первой группы более выражена, чаще наблюдаются дыхательные расстройства. Самой частой причиной смертности детей этой группы является СДР, развивающийся примерно у 10 % новорожденных. Для поддержания температуры тела в постнатальном периоде большинство новорожденных этой группы нуждаются в пребывании в инкубаторе. При отсутствии осложнений дыхания нет необходимости в подаче кислорода.

Некоторые дети этой группы, хотя вначале активно сосут, через несколько дней при таком способе кормления устают, и их тогда необходимо перевести на кормление через зонд. Объем желудочно-кишечного тракта позволяет применить у большинства из них при кормлении зонд, однако некоторые из них нуждаются в первые дни жизни в введении интравенозного питания, дополненного небольшим количеством грудного

молока, вводимого через зонд. Раннее пероральное питание не только благоприятно сказывается на функциональном развитии пищеварительного тракта, но одновременно предупреждает развитие билирубинемии. При таком способе питания поздний метаболический ацидоз, по-видимому, встречается менее часто, чем при подаче больших доз исключительно через пищеварительный тракт.

Поздний метаболический ацидоз появляется только при поступлении в организм увеличенного количества пищи (с конца 1-й нед); у новорожденного наблюдаются бледность кожных покровов, иногда с серым оттенком, летаргия и жидкий, иногда учащенный стул. При достаточном количестве пищи масса тела не только не повышается, но даже снижается. В случае большого дефицита оснований ($BA > -8$) эффективной является коррекция бикарбонатом натрия, введенным перорально в обычной дозе, распределенной на отдельные кормления. При такой коррекции все указанные признаки метаболического ацидоза быстро исчезают.

К частым биохимическим проявлениям функциональной незрелости у новорожденных этой группы относятся гипогликемия, гипокальциемия; в случае увеличенного приема белков повышается уровень мочевины.

Незрелость иммунных механизмов влечет за собой повышенную склонность к инфекциям. Смертность в этой группе колеблется около 5 %.

Глубоконедоношенные дети (срок беременности до 30 нед). Смерть таких новорожденных занимает значительное место среди летальных исходов. К главным причинам летальности относят первичную асфиксию, СДР и инфекции (см. соответствующие главы). Срок беременности 28 нед и масса тела новорожденного около 1000 г всегда связаны с высокой степенью незрелости всех органов плода и все еще считаются пределом жизнеспособности, однако по данным некоторых медицинских учреждений степень выживаемости таких новорожденных доходит до 40 %.

Частым и неспецифическим расстройством у глубоконедошенных новорожденных являются припадки апноэ. Их повторность является верным признаком ухудшения общего состояния. Они возникают немедленно после манипуляции с ребенком (особенно после кормления), а также без наличия какого-либо импульса. Дыхание становится замедленным, более поверхностным и, наконец, полностью прекращается. Иногда апноэ развивается наоборот после временного тахипноэ (например после крика). В некоторых случаях апноэ после тонкой тактильной стимуляции быстро исчезает, особенно у детей без признаков сердечно-сосудистого расстройства, с удовлетворительным кровонаполнением и хорошим мышечным тонусом, в других случаях необходимо проводить реанимацию.

Мониторное наблюдение, под которым должен находиться каждый глубоконезрелый новорожденный, позволяет начать реанимацию в возможно более ранние сроки. На основе опыта было установлено, что чем раньше начинают оживление ребенка, тем короче бывает необходимое для реанимации время.

В случае повторных припадков необходимо подвергать контролю факторы, которые могут принимать участие в развитии апноэ — главным образом pO_2 , изменения в развитии гликемии, температура или признаки инфекции и анемии, если они имеются. Кроме того, надо обращать внимание на выявление признаков сердечной декомпенсации, наличие незакрытия артериального протока.

У некоторых детей на некоторое время (преимущественно после

острого периода СДР) обнаруживается систолический шум в области левого верхнего края грудины, вызванный незакрытием артериального протока. Он сопровождается, особенно у глубоко недоношенных детей, гиперемией легких вплоть до развития отека. Наряду с учащением пульса наблюдается диспноэическое дыхание, сопровождающееся втяжением грудной клетки, ослабленными дыхательными шумами и мельчайшими хрипами. Рентгенограмма свидетельствует о гиперемии легких, путем биохимического исследования выявляется повышение pCO_2 . Развитие указанных признаков объясняется действием возрастающей перегрузки левого желудочка в связи с лево-правосторонним шунтом. Прогноз в случае чаще встречающихся припадков апноэ неблагоприятен.

В терапевтических целях можно рекомендовать ограничение приема жидкостей (в некоторых случаях подачу диуретических средств), оксигенотерапию и коррекцию возможной анемии. Дигитализация обычно не дает эффекта.

Иногда у таких детей наблюдается быстрое и излишнее нарастание массы тела, отеки. Чрезмерная задержка жидкости может имитировать первичное расстройство легких и проявляться ослаблением дыхательных шумов и отчетливым полосатым рисунком на рентгенограмме. Она обычно возникает вследствие передозировки жидкости.

В последние годы еще при первых проявлениях признаков СДР у недоношенных детей начинают терапию с применением дистензионного дыхания.

Летальность среди детей этой группы зависит от уровня пренатальной, акушерской и педиатрической помощи, оказываемой им в специализированных отделениях для новорожденных (ПИТ); она колеблется в широких пределах 20—80 %.

Все дети этой группы нуждаются в парентеральном питании, начатом в возможно ранние сроки после рождения (см. соответствующую главу). Большинство детей нуждаются в оксигенотерапии. Единственным надежным критерием при установлении оптимальной дозировки кислорода служит его концентрация в артериальной крови. Больше чем у половины детей этой группы отмечается резко выраженная желтуха. Гипербилирубинемия обычно удается привести в норму путем фототерапии.

Недоношенных детей выписывают после полной стабилизации всех функций, обычно с массой тела 2300—2500 г, если обеспечен правильный уход за ребенком со стороны специально обученной матери.

Неврологическое обследование недоношенных новорожденных

Неврологическое обследование недоношенных новорожденных преследует две основные цели:

1. Выявление патологических отклонений от состояния, которое считается для данного срока беременности нормальным, подобно тому, как у доношенных новорожденных.

2. Специфической задачей является у недоношенных новорожденных определение стадии развития, в которой новорожденный вследствие преждевременных родов находится при рождении. Это положение важно особенно в тех случаях, когда у детей нельзя по разным причинам точно определить гестационный возраст. Оно достигает значительной степени

достоверности, так как развитие головного мозга и его проявления на протяжении последних месяцев беременности хорошо изучены.

В клинической практике о степени развития нервной системы судят на основе постурального развития и спонтанной двигательной активности и на основе формирования и угасания некоторых рефлексов. Весьма доступным является метод оценки постурального развития и мышечной экстенсильности. С развитием и изменениями мышечного тонуса и, таким образом, постуральными изменениями развития связаны изменения мышечных рефлексов. Они не обязательно тождественны, например, в случае так называемых центральных гипотонических синдромов может быть повышенной, тонические рефлексы очень слабыми и могут даже не вызываться, тогда как фазные рефлексы являются оживленными даже повышенными. Изменение мышечного тонуса вызывает изменения некоторых так называемых рефлексов развития. В случае рефлекса Моро его вторая фаза, сгибательно-приводящая, находится в тесной зависимости от актуального тонуса мышц или от фазы его развития. У недоношенного ребенка, родившегося в период между 28—35-й нед, она почти не вызывается и резко снижается в течение 4—6-го мес после рождения, тогда как в период от 36-й нед и в течение первых 3 мес после рождения она резко выражена. Аналогичное развитие наблюдается и у ряда других проприоцептивных рефлексов тонического характера.

Методика неврологического обследования недоношенных новорожденных основана на тех же принципах, что и при обследовании доношенных. Стараясь определить состояние и развитие главных механизмов выпрямления и перемещения и наличие или становление клинически важных рефлексов. Приемы обследования и порядок их применения стандартизированы. У маленьких, хрупких недоношенных, которых обычно обследуют в инкубаторе, надо действовать максимально бережно, не настаивая на обследовании всех положений и феноменов, чтобы не ухудшать лабильное состояние ребенка.

Порядок проведения неврологического обследования недоношенных новорожденных по Влаху. Постуральное развитие показано на рис. 11.

А. Анамнез.

Б. Педиатрическое обследование (в том числе и признаки недоношенности).

В. Неврологическое обследование.

Гестационный или менструальный возраст (на основе анамнеза).

Срок обследования (дата, час, интервал от последнего кормления).

Состояние ребенка.

I. Исследование в положении лежа на спине (супинация)

1. Вид ребенка: конфигурация головы, туловища и конечностей, пропорциональность; роднички, черепные швы, окружность головы.

2. Поза и положение или осанка (голова, туловище и конечности, в том числе и пальцы). Асимметрия. Рисунок положения.

3. Моторика: а) спонтанная (голова, туловища и конечностей), асимметрия, аномалии движений, судороги. Глазодвигательная иннервация, лицо, спонтанные движения лица, голосовые реакции, глотание; б) пассивная: консистенция мышц, экстенсильность (симптом шарфа или перекрещение верхних конечностей: до 37-й нед за пупочную линию и от 37-й нед — до нее; пятка-ухо: начиная с 34-й нед все с большими затруднениями и в меньшем объеме; пассивная дорсальная флексия стопы: 28-я нед — 40°, 37-я нед — 20°, 40-я нед тыл стопы приближается к голени (почти 0°); в коленном суставе: 28-я нед — 180°, 32-я нед — 150°, 34-я нед — 120°, 37-я нед — 90°, 40-я нед — 90°); сопротивление, возврат (до исходного положения) и пассивность; в) спровоцированная: аа) тонические миотатические рефлексы (например асимметричные шейные тонические рефлексы — первые симптомы от 28-й нед, от 40-й нед четко +,



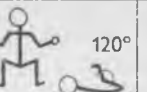
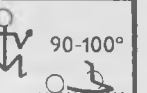


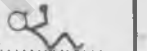


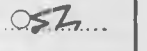






Положение	28 нед	32 нед	35 нед	37 нед	40 нед
На спине I	 180° рефлексы: хватательный ± освещения ± перекрестно-разгибательный: флексия ± экстензия ±	 160° пазональннебральннй ± перекрестно-разгибательный: флексия ± экстензия ± Моро ±	 140° сосания ± поисковый ± перекрестно-разгибательный: флексия ± экстензия ±	 120° перекрестно-разгибательный: флексия ± экстензия ± аддукция ±	 90-100° перекрестно-разгибательный: флексия ± экстензия ± аддукция ±
Усаживание II					
На животе III				Ползание 	
Подвешивание IV					
Вертикализация V			Автоматическая походка ± 		

Рис. 11. Оценка пострурального развития у недоношенных новорожденных (В. Чиперова, В. Влах).

шейный рефлекс головы от 35 нед \pm , затем уже +); бб) фазные рефлексы (рефлекс жевательных мышц, рефлекс двуглавой мышцы, коленный рефлекс после 28-й нед \pm , от 30-й нед отчетливо +); вв) экстерорецептивные рефлексы (зрачковый рефлекс в ответ на освещение — так называемая фотореакция — появляется между 29-й и 31-й нед, корнеальный и цилиарный рефлексы нами вызывались от 31-й нед, назопальпебральный рефлекс возникает между 32-й и 34-й нед, поисковый рефлекс от 28-й нед +, сосательный и глотательный рефлексы от 30-й до 33-й нед +, кожные брюшные рефлексы от 28-й нед +, хватательный рефлекс на кисти и стопе от 26-й нед +, плантарный рефлекс от 26-й нед +, рефлекс касания от 28-й нед +, перекрестный разгибательный рефлекс от 28-й нед \pm , от 32-й нед +, кремастерный рефлекс появляется от 32-й до 34-й нед); гг) феномен кукольных глаз нами вызывался от 31-й нед.

II. Усаживание

1. Подтягивание за руки в положение сидя: от 37-й нед первые попытки удерживать в антефлексии голову, но она падает назад почти до 40-й нед и только потом начинает выпрямляться; верхние конечности начинают сгибаться от 33-й до 36-й нед, нижние конечности находятся в состоянии умеренной флексии уже от 35-й нед. Рисунок.

2. Пассивная антефлексия туловища (так называемый симптом „броненосца“).

III. Переворачивание на живот и исследование в положении пронации (на животе)

1. Шейный рефлекс туловища — появляется между 34-й и 37-й нед, рефлекс поворачивания „блоком“ обнаруживается от 35-й нед.

2. Поза и положение или удерживание головы, туловища и конечностей в положении на животе. Рисунок.

3. Моторика: а) спонтанная (головы, туловища и конечностей), лабиринтный выпрямляющий установочный рефлекс на голову — первые признаки от 35—37-й нед, начиная с 40-й нед на короткое время поднимает голову, ползание от 40-й нед, признаки имеются уже раньше; б) пассивная (головы и конечностей); в) спровоцированная: аа) тонические миотатические рефлексы (например, симметрические тонические шейные рефлексы); бб) фазные рефлексы (ахиллов рефлекс и медиально-плантарный рефлекс — первые признаки были нами обнаружены от 31-й нед); вв) экстерорецептивные рефлексы (рефлекс люмбальный и интерскапулярный — от 26-й нед, анальный был нами вызван от 31-й нед, кремастерный рефлекс — от 31-й нед).

IV. Исследование в положении подвешивания (поскольку нет противопоказаний)

1. Горизонтальное подвешивание в положении пронации (Ландау). Рисунок.

2. В том же положении с раскачиванием во все стороны.

3. Поворачивание „блоком“ на весу (флексия наверху находящейся нижней конечности обнаруживается от 35—37-й нед).

4. Положение на весу с поддержкой за подмышечную область. Рисунок. Поворачивание глаз и головы за источниками света — после 32-й нед.

5. Рефлекс положения появляется после 37-й нед.

6. Рефлекс наклонно-бокового положения.

7. Горизонтальное подвешивание в положении супинации.

V. Обследование в вертикальном положении с опорой на подкладке

1. Рефлекс опоры (нижняя конечность выпрямляется от 35-й нед, туловище — от 37-й нед и голова — от 40-й нед).

2. Механизм ходьбы (первые признаки уже от 28-й нед, начиная с 32-й нед отмечается дальнейшее развитие — сначала на пальцах стоп, постепенно становится на всю ступню и в период около 40-й нед на пятку). §

VI. Реакции на болевые раздражения и реакции испуга исследуются в конце, так как оказывают влияние на изменение состояния ребенка (беспокойство, крик и т. п.)

1. Рефлекс отдергивания нижней конечности при болевой стимуляции — от 26—28-й нед +, рефлекс освещения от 26-й нед +, рефлекс акустико-фациальный был нами вызван от 31-й нед.

2. Рефлекс Моро (начиная с 26-й нед можно наблюдать на акральных отделах верхних конечностей признаки так называемой первой фазы, от 32—36-й нед появляются первые признаки второй фазы, т. е. флексия с аддукцией). Большинство кожных экстерорецептивных рефлексов вызывается уже от 28-й нед, а некоторые даже от 26-й нед послезачаточного возраста.

Питание недоношенных новорожденных

Состав и способ питания недоношенных детей должны удовлетворять потребностям ребенка с целью обеспечения их организма в веществах, необходимых для поддержания жизненно важных функций и развития. Данные о недостаточном энергетическом запасе у недоношенных новорожденных и новорожденных с гипотрофией (см. схему) привели к введению раннего питания и к разработке метода парентерального питания.

Схема величин энергетических затрат у новорожденного, Дж (кал) на 1 кг массы тела в сутки

<i>Затрата в состоянии покоя</i>	168—210	(40—50)
<i>Влияние активности</i>	42,0—63,0	(10—15)
<i>Влияние холода</i>	42,0—63,0	(10—15)
<i>Специфически динамический эффект</i>	21,0—84,0	(5—20)
<i>Потери со стулом</i>	42,0—63,0	(10—15)
<i>Потребности роста</i>	21,0—105,0	(5—25)
Всего ...	336—588	(80—140)

Сосание и глотание происходят еще внутриутробно, однако развиваются, так же как и координация дыхания и глотания, только после рождения. Небольшой объем желудка вместе с пониженным тонусом эзофагокардиального сфинктера предрасполагает к срыгиванию пищи в пищевод и к возможной аспирации. И в случае питания через зонд может часть дозы срыгиваться в пищевод.

При введении пищи в желудок можно замечать временное тахипноэ, понижение pO_2 даже на 3,3 кПа (25 торр), брадикардию, в некоторых случаях и кратковременное апноэ.

Пероральное питание обычно начинают спустя 3—6 ч после рождения, лучше всего с введения стерильной воды, которая в случае аспирации раздражает легочную ткань меньше, чем раствор глюкозы или молоко, в количестве около 1—2 мл у глубоконедоношенных, 3 мл у недоношенных в средней степени и 5 мл у недоношенных в малой степени. С каждым последующим кормлением порции постепенно увеличивают, примерно на приведенные выше количества. Наблюдая за энергетической ценностью общего суточного количества, прибавляют пищу в таком количестве, чтобы ее ценность составляла на 7-й день жизни 247,2—412 Дж/кг (60 — 100 кал/кг).

В случае хорошей толерантности ребенка к увеличению порций материнского молока уменьшается парентеральное питание таким образом, чтобы количество принятой жидкости не превышало 150 мл/(кг.сут). У глубоконедоношенных детей оказывается целесообразным наряду с парентеральным питанием переходить после введения порции воды на кормление грудным молоком с интервалом 2 ч, увеличивая дозы на 1 мл.

До начала последующего кормления количества жидкости в желудке контролируют путем аспирации с помощью шприца. Если оно превышает вводимые дозы, очередное кормление пропускают. Аналогично этому пер-

оральное питание прекращают при возрастающем вздутии живота или при появлении признаков кардиопульмональных расстройств.

Назогастрический зонд следует вводить на длину, превышающую расстояние *glabella-processus xiphoideus* примерно на 2 см. Правильное введение зонда контролируется путем аспирации содержимого желудка или инъекции небольшого количества воздуха. Доза пищи вытекает из цилиндра шприца в силу своей тяжести.

Некоторых в средней степени недоношенных новорожденных опытная медсестра может кормить с помощью соски. Детей, у которых проявляются признаки умеренных расстройств адаптации или которые при сосании быстро устают, целесообразно кормить через постоянный зонд. После стабилизации новорожденного проверяют возможность кормления ребенка через соску, или же применяют способ поочередного кормления через зонд и соску, переходя постепенно на обычный способ питания.

Питание недоношенных детей с умеренной степенью незрелости при правильном уходе за ними не представляет затруднений. Прием веществ, необходимых для покрытия энергетических затрат, находится у них приблизительно на таком же уровне, как и у доношенных детей.

Всем недоношенным детям с тяжелым нарушением процесса адаптации вводят, как можно раньше, небольшие дозы пищи через зонд с целью стимуляции деятельности желудочно-кишечного тракта. Основную часть пищи вводят внутривенно.

Пероральное питание всех групп недоношенных новорожденных лучше всего проводить грудным молоком, которое хорошо переносится и лучше всего утилизируется. Несмотря на сравнительно низкое содержание белков, абсолютная задержка азота такая же, как при вскармливании препаратами, изготовленными из коровьего молока, которые содержат больше минеральных веществ и белков. Оптимальный биохимический состав грудного молока — не единственное его преимущество; для недоношенных новорожденных большое значение имеет также наличие в нем факторов иммунитета. Доказана более низкая частота инфекционных заболеваний, в особенности желудочно-кишечного тракта, у детей, вскармливаемых материнским молоком.

Поэтому стараются сохранить лактацию у матерей недоношенных новорожденных и обеспечить частый, хотя бы визуальный контакт матери с ребенком; в отделение принимают матерей как можно раньше. На основе опыта установлено, что у некоторых женщин благодаря сцеживанию молока можно сохранять лактацию на протяжении ряда недель и после этого с успехом перейти на кормление ребенка грудью. Глубоко недоношенных новорожденных обычно начинают прикладывать к груди при массе тела 1800—2000 г и постепенно, в зависимости от толерантности и активности ребенка, переходят на вскармливание грудью.

Парентеральное питание. У глубоко недоношенных новорожденных, как и в случаях, когда невозможно кормить ребенка через желудочно-кишечный тракт, покрывают потребности в доставке энергии, воды и электролитов, применяя внутривенное питание.

Назначая дозировку, необходимо учитывать, что энергетическая затрата при парентеральном питании (см. схему) значительно ниже, чем при пероральном питании. При выхаживании ребенка в инкубаторе снижаются количество энергии, нужное для поддержания температуры

тела, затрата энергии, возникающая в связи с активностью ребенка и со специфичным динамическим воздействием пищи и дефекации.

Парентеральное питание проводится преимущественно через периферические вены, если исключить самых маленьких детей, у которых нередко используют инфузию в пуповину (не дольше 2 дней). Внутривенное питание лучше всего проводить с помощью инфузионного насоса (см. ПИТ). Основу внутривенного питания, начинаемого примерно через 1 ч после рождения, составляет 10—15 % раствор глюкозы, обогащенный витаминами (витамины С и комплекса В).

В случае необходимости применять внутривенное питание у недоношенного новорожденного в качестве основного вида вскармливания на протяжении нескольких дней, в раствор глюкозы, начиная со 2-го дня жизни, добавляют раствор кристаллических аминокислот (из расчета 1,5—2,5 г/(кг·сут) и жировую эмульсию (1—2 г/(кг·сут)). Схема такого питания представлена ниже. Расчет количества следует проводить с учетом индивидуальных особенностей ребенка, дозы назначают в зависимости от основных показателей, а именно от изменений массы тела, гликемии, концентрации мочевины, иногда и натрия в сыворотке и от присутствия сахара в моче.

Схема парентерального питания

<i>Количество:</i>	60—150 мл/(кг·сут)	
	1—7-й день — индивидуально	
	с учетом состояния ребенка	
<i>Состав:</i>	Глюкоза 10 %	40 мл (содержание 4 г сахаров)
	L-аминокислоты 5 %	50 мл (содержание 2,5 г белков + 5 г сахаров)
	Жировая эмульсия 20 %	10 мл (содержание 1—2 г жиров + 0,5 г сахаров)
	Всего ...	100 мл

Весовое отношение питательных веществ раствора:

15,3 % белков
27,3 % жиров
57,3 % сахаров

Энергетическая ценность: 285,6 кДж (68 ккал) в 100 мл

Поддержание температуры тела

Значение оптимальной температуры окружающей среды в выхаживании новорожденных с патологией подтверждалось не один раз. Правильный температурный режим способствует снижению смертности, прежде всего у глубоконедоношенных детей. Гипотермия вызывает, особенно в первые дни после рождения, развитие неблагоприятных патофизиологических явлений. Наиболее значительным из них является ухудшение метаболического ацидоза, поддающегося у новорожденных с гипоксией лишь медленной компенсации, дальше это снижение гликемии и pO_2 , по-видимому, вследствие вазоконстрикции в легочном русле. Особенно после извлечения недоношенного новорожденного необходимо предотвратить потерю тепла испарением таким образом, что все тело ребенка следует

осушить и последующие манипуляции по уходу производить в инкубаторе, пеленать его в заранее подогретые пеленки и использовать источник лучистого тепла.

Способность ребенка поддерживать правильную температуру зависит от правильного функционирования механизмов, регулирующих выработку тепла и его отдачу, и является одним из критериев при оценке общего состояния ребенка.

Повышение температуры или ее снижение является важным признаком, сигнализирующим о возможном наступлении инфекции. Следует учитывать, что, используя сервомеханизмы для поддержания температуры в инкубаторе, лишаются этого ценного признака.

Гипотермия у новорожденных иногда сопровождается паузами апноэ, приступами цианоза и новорожденного переводят в отделение интенсивной терапии с диагнозом респираторного расстройства. Развитие этих признаков можно объяснить рефлекторным воздействием холода на кровообращение в легких. Оптимальный метод выхаживания таких детей заключается в постепенном их согревании, лучше всего в инкубаторе с нейтральной температурой.

Опыт показал, что оптимальная температура для глубоко недоношенного новорожденного составляет 36—37 °С, тогда как для умеренно недоношенных и зрелых новорожденных подходящей оказывается температура 32—36 °С.

Новейшим прибором, обеспечивающим поддержание постоянства показанной температуры (ректальной или кожной), являются так называемые термоустановки, автоматически регулирующие нагревание инкубаторов.

Защита от инфекции

Помещение ребенка в инкубатор позволяет защитить его в определенной степени от инфекции. Манипуляцию по уходу за ним надо ограничить до минимума и по возможности избегать применения агрессивных терапевтических приемов (длительная интубация и т. п.). Пребывание новорожденного в ПИТ без уважительной причины нежелательно, и после истечения критического периода его немедленно переводят в другой бокс и в другой инкубатор. Контролируется соблюдение основных гигиенических правил, тщательное мытье рук перед каждой манипуляцией с ребенком является основным требованием. Применение маски, если нет респираторных инфекций, считается необязательным. Большое значение придается контролю за состоянием здоровья обслуживающего персонала и своевременной изоляции новорожденных, у которых заподозрена инфекция.

Поддержание благоприятной среды обеспечивается путем эффективного дезинфицирования приборов (инкубаторов, респираторов и др.), лучше всего с помощью газа или паров формальдегида, частым обмениванием воды в увлажнителях и ее дезинфицированием нитратом серебра для защиты от психрофильных бактерий и проведением несколько раз в день дезинфекции полов.

В случае эпидемического появления инфекции в отделении наряду со своевременной изоляцией и проведением основных санитарно-гигиени-

ческих мероприятий принимают в настоящее время и активные меры, например, экспериментальное заселение с профилактической целью непатогенными бактериями (*E. coli*, *S. aureus*) и используют специфическое молозиво.

Тенденция последних лет — поддерживать как можно частый и тесный контакт ребенка с родителями, главным образом с матерью — не соответствует принятым раньше принципам защиты недоношенных детей от инфекции, и ее решение зависит от местных условий.

Синдром дыхательных расстройств

Нормальное развитие дыхания у новорожденного обусловлено наличием достаточно большой поверхности альвеол с легочными капиллярами, приспособленной для обмена газов с одной стороны, и наличием достаточного количества сурфактанта, препятствующего коллапсу альвеол в конечной фазе выдоха (см. сурфактант), — с другой. Недостаточное образование сурфактанта наблюдается особенно при значительной степени незрелости легких или альвеолярных клеток, вырабатывающих его, а также при их повреждении вследствие гипоксии.

Самую тяжелую форму дыхательных расстройств представляет СДР, сопровождающийся образованием гиалиновых мембран. В первые часы после рождения новорожденный розовый, отмечается хорошее кровонаполнение, однако при тщательном обследовании иногда уже заметны начинающиеся признаки дыхательных расстройств, особенно увеличение частоты дыхания. Постепенно проявляются и нарастают симптомы повышенных дыхательных усилий. Помимо втяжения межреберных промежутков и впадения яремной ямки, эпигастрия и раздувания крыльев носа, у податливой грудной клетки доходит к воронкообразному втяжению грудины, в дыхании участвуют вспомогательные дыхательные мышцы. „Grunting“ (стонущий выдох) является признаком тяжелого СДР; у новорожденного, таким образом, поддерживается некоторое время положительное альвеолярное давление в конце выдоха и терминальные дыхательные пути открыты. Неблагоприятным клиническим симптомом являются частые и удлиняющиеся паузы апноэ, а также брадикардия. Появляется парадоксальный тип дыхания с выпячиванием живота на вдохе. Ребенок постепенно истощается, мышцы ослабевают, „grunting“ медленно исчезает. Кожа в результате нарушений периферического кровотока и гипотензии бледна, даже серовата. Обычно выслушивается ослабленное дыхание, тоны сердца приглушаются. Характерна рентгенограмма. Для картины типичен тонкий ретикулярно-гранулярный рисунок диффузно расположен на обоих легочных полях; нередко имеется очерченная тень сердца. Последняя бывает растянута, иногда увеличена также и тимус. Воздухонаполнение бронхов заметно до периферических отделов легких, где, особенно в области оснований, отмечается повышенная транспарентность. При тяжелом заболевании контуры сердца не намечаются и на фоне общего помутнения легочных полей гранулярная структура становится незаметной и воздухонаполнение бронхов четко. Заметно увеличение печени. На основе рентгенограммы некоторые авторы различают несколько стадий СДР.

Наряду с вышеуказанной типичной клинической картиной у глу-

боконедоношенных детей описывают еще так называемую „беззащитную“ форму, при которой частота дыхания существенным образом не изменяется, ребенок дышит поверхностно, „grunting“ не возникает. Такая форма скоро приводит к летальному исходу.

У СДР среднетяжелой формы дыхательные признаки достигают максимума через 24—36ч, а затем медленно затихают.

У всех детей с наличием гиалиновых мембран снижается экскреция мочи, сопровождающаяся в некоторых случаях отеками голени. Прогностически нарастающий диурез можно оценивать как благоприятный признак.

Главная цель терапевтических мер у всех видов пневмопатий новорожденных — обеспечить достаточно высокий уровень pO_2 и правильную функцию сердечно-сосудистой системы. Основным методом лечения при сохранении проходимости дыхательных путей является оксигенотерапия. Установление концентрации подаваемого кислорода уже не является решающим показателем, а единственным надежным критерием адекватного снабжения организма недоношенного новорожденного кислородом является уровень pO_2 .

Методы подачи кислорода за последние три десятилетия подверглись быстрому развитию — от простого повышения концентрации кислорода в окружающей среде (кислородная палатка, инкубатор) и применения приборов, механически поддерживающих легочную вентиляцию (см. ПИТ) до дистенционной терапии.

Дистенционная терапия применяется примерно 10 лет. Первый тип представлял бокс Грегори, основанный на поддержании постоянно повышенного давления в дыхательных путях. Затем использовались мешки из пластмассы, надеваемые на голову ребенка, специальные маски на лицо и наконец назальные зонды, в максимальной мере ограничивающие мертвые пространства.

Другой тип дистенционной терапии направлен на сохранение проходимости дыхательных путей благодаря воздействию отрицательного давления (обычно от $-0,5$ до $-1,0$ кПа (от -5 до -10 см вод.ст.) на грудную клетку новорожденного, помещенного в специальный аппарат (Pulmag, респиратор Airshield). Результаты применения обоих видов дистенционной терапии (под постоянным положительным или отрицательным давлением) показывают, что оно является в наше время наиболее эффективным и по отношению к ребенку наименее агрессивным методом лечения респираторных расстройств новорожденных. Раньше данный метод применялся в случаях уже развернутого течения СДР (pCO_2 9,3—10,7 кПа > (70—80 торр), pO_2 5,3—6,7 кПа < (40—50 торр). Однако опыт показал, что эффект такого лечения намного больше, если оно показано еще при появлении первых признаков респираторной недостаточности, т. е. при повышении частоты дыхания, тахипноэ выше 80 в минуту, при наличии других клинических признаков дыхательной недостаточности (втяжение, раздувание крыльев носа, „grunting“) и при уровне газов крови pO_2 8,0 кПа < (60 торр), pCO_2 8,0 кПа > (60 торр) в атмосфере с 60 % концентрацией кислорода. Так как признаки дыхательного расстройства в ранний период после рождения могут быть вызваны и другими причинами (влажные легкие, гипотермия, адаптация), вопрос о применении данного лечения решается в зависимости от состояния ребенка через 2—4 ч после

рождения. При раннем его применении средняя продолжительность дистенционной терапии сокращается до 12—48 ч.

Опыты, направленные на стимуляцию образования сурфактанта в период внутриутробного развития (введение стероидов), пока не дают убедительных результатов, так же как и применение аэрозолей с лизирующим воздействием на гиалиновые мембраны.

При лечении СДР важное значение имеет поддерживающая терапия, т. е. коррекция метаболического ацидоза, анемии и, главным образом, обеспечение правильного водного и энергетического режима.

Основные лабораторные исследования у недоношенных новорожденных

Адаптация плода к условиям внеутробной жизни сопровождается рядом физиологических и биохимических изменений. На протяжении последних 10 лет с целью выявления нарушений процессов адаптации новорожденных применяется целый ряд лабораторных диагностических исследований. В некоторых случаях исследуется еще пуповинная кровь, что зависит от данных анамнеза относительно течения беременности и родов. Такими являются прежде всего гематологические исследования (группа крови, резус-фактор, полная картина крови, величина гематокрита, проба Кумбса), некоторые биохимические исследования (билирубин), а также исследования, направленные на выявление внутриутробной инфекции (иммуноглобулины, определение титра антител при подозрении на наличие различных классических врожденных инфекций). Исследование газов крови, извлеченной из головки рождающегося плода, используется в наше время только в единичных случаях. Несложным и более эффективным методом выявления состояния плода является мониторное наблюдение за его сердечной деятельностью. Сведения о кислотно-щелочном равновесии новорожденного обычно получают путем исследования крови, извлеченной из пуповинной артерии, причем катетер можно оставить в ней постоянно введенным. Однако в большинстве случаев проводится исследование капиллярной артериализованной крови, взятой из *planta pedis* (завернув перед тем ножку примерно на 20 мин в алюминиевую фольгу) или исследуют артериальную кровь, извлеченную из лучевой или височной артерий. Исследование можно проводить непосредственно после рождения ребенка (особенно при длительной гипоксии), однако в большинстве случаев его проводят только между 1-м и 3-м часом жизни, после первичной адаптации новорожденного, в дальнейшем в зависимости от состояния ребенка несколько раз в день. Коррекция метаболического ацидоза проводится путем введения NaHCO_3 . Расчет количества, необходимого для коррекции, проводится по формуле $\text{BE} \times 0,3 \times \text{кг массы тела новорожденного} = \text{ммоль/л NaHCO}_3 = \text{мл } 8\% \text{ NaHCO}_3$. Обычно вводят $1/3$ — $1/2$ рассчитанного количества в растворе 5% глюкозы (1 : 1—2) однократно на протяжении нескольких минут. Остаточная часть прибавляется в инфузионную смесь. За воздействием коррекции наблюдают с помощью повторного исследования методом по Аструпу. Органические буферы уже не применяют, опасаясь токсического воздействия на ткани печени и головного мозга.

При респираторном ацидозе показана оксигенотерапия с применением

дистенционной терапии или респиратора. Наибольшее значение придается в наше время исследованию pO_2 и pCO_2 , в зависимости от которого назначается лечение кислородом. В последнее время pO_2 устанавливают путем континуального исследования через кожу с помощью нагреваемого электрода Кларка. В период первичной адаптации (между 1-м и 3-м часом) исследуют гликемию (в частности у глубоконедоношенных новорожденных и новорожденных от матерей с сахарным диабетом). В случае обнаружения неврологических признаков, в особенности судорог, исследуют общий и ионизированный кальций крови. В ходе парентерального питания необходимо проводить ежедневный контроль за уровнем мочевины крови, общих жиров, гликемии, содержанием сахара в моче и при длительном применении инфузии наблюдать за осмолярностью крови и электролитами (Na, K, Cl). В первый день жизни целесообразно провести общее исследование крови, в том числе и тромбоцитов, микрогематокрита. Заподозрив инфекцию, извлекают кровь на посев крови (2 мл), результаты которого наряду с микробиологическим исследованием (мазки, нос, горло,

Таблица 25. Биохимические показатели венозной крови в первые дни жизни у недоношенных новорожденных

Показатель	Средние величины	Объем	S. D. *)
Na ⁺ , ммоль/л	138	133—146	± 32
K ⁺ , ммоль/л	5,6	4,5—6,8	± 0,6
Cl, ммоль/л	101	100—116	± 36
Ca ⁺⁺ , ммоль/л	2,3	1,5—2,9	± 0,27
(мг/100 мл)	(9,2)	(6,1—11,6)	(± 1,1)
P, ммоль/л	2,4	1,7—3,5	± 0,39
(мг/100 мл)	(7,5)	(5,4—11,0)	(± 1,2)
Мочевина, ммоль/л	3,3	1,7—5,0	
(мг/100 мл)	(19,8)	(10—30)	
Глюкоза, ммоль/л		1,67—3,89	
(мг/100 мл)		(30—70)	
Общие липиды, г/л		1,0—3,0	
Холестерин, ммоль/л	1,76	1,19—2,59	
(мг/100 мл)	(68)	(46—100)	
Свободные жирные кислоты, ммоль/л		0,3—1,2	
Белки, г/л	55	44—62	± 5
Осмолярность, мосм/л		260—300	

*) S. D. = стандартное отклонение

Таблица 26. Биохимические показатели в моче у недоношенных новорожденных

Осмолярность, мосм/л	50—600	} по количеству и составу принятой жидкости
Na ⁺ , ммоль/л	15—65	
K ⁺ , ммоль/л	10—45	
17-КС, ммоль/сут	6,9—8,6	
(мг/сут)	(2—2,5)	
17-гидроксикортикоиды, (мг/сут)	(0,05—0,3)	
Прегнантриол, ммоль/сут	0,03	
(мг/сут)	(0,01)	

стул) и исследованием лейкоцитов и тромбоцитов являются основным критерием для выбора антибиотиков. При подозрении на инфекцию мочевыделительного тракта берут мочу для посева с помощью катетера или, что лучше, путем надлобковой пункции. У глубоко недоношенных новорожденных целесообразно проводить также исследование белков сыворотки крови (или и фракции), особенно при парентеральном питании. Основные биохимические и гематологические величины у недоношенных приведены в табл. 25—29.

Таблица 27. Гематологические показатели у недоношенных новорожденных

	1-й день,			7-й день,		
	средняя величина	объем	S. D.	средняя величина	объем	S. D.
Эритроциты 10^6	5,1	4,0— 5,25	$\pm 0,7$	4,9		$\pm 0,6$
Гематокрит	60		$\pm 7,2$	56		$\pm 10,0$
Гемоглобин, г/л	190		± 21	178		± 25
Ретикулоциты, %	3,2		$\pm 1,4$	0,5		$\pm 0,6$
Тромбоциты, 10^3	200	(80— 330)				
Лейкоциты	18 200	(6— 30 000)		12 200	(5— 21 000)	

Средний уровень относительных цифр белых кровяных телец: эозинофилы 2, базофилы 1, палочкоядерные нейтрофилы 8, сегментоядерные нейтрофилы 55, лимфоциты 29, моноциты 5

Таблица 28. Спинномозговая жидкость у недоношенных новорожденных

	Средняя величина	Объем
Элементы		0,50
Белки, г/л	0,60	0,3—1,5
Глюкоза, ммоль/л	2,78	1,67—4,2
(мг/100 мл)	(50)	(30—75)
Хлориды, ммоль/л	203,0	192—214

Таблица 29. Показатели кислотно-щелочного состояния

Средние величины по Аструпу	Пуповинная кровь	Капиллярная кровь	
		через 3 ч	через 24 ч
pH	7,27	7,29	7,36
pCO ₂ , кПа	7,31	5,18	5,05
(торр)	(55)	(39)	(38)
BE*), ммоль/л	—5	—4	—2
SB**), ммоль/л	20	21	23

*) BE = избыток оснований

**) SB = стандартные бикарбонаты

РЕТИНОПАТИЯ НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ

Ретинопатия недоношенных новорожденных (синоним: ретролентальная фиброплазия) — заболевание, поражающее незрелую сетчатку. Оно может вести к ее полной дезинтеграции, а тем самым к необратимой слепоте. Заболевание угрожает недоношенным новорожденным, представляя особую опасность для недоношенных с массой тела при рождении ниже 1500 г. Болезнь развивается в течение первых недель жизни и поражает, хотя не всегда в одинаковой мере, оба глаза.

Клиническая картина. Для лучшего понимания развивающихся при ретинопатии патологических изменений необходимо познакомиться с физиологической картиной глазного дна у недоношенных детей. Глазное дно у недоношенных новорожденных бледнее, чем у доношенных, с более светлым диском зрительного нерва, просвет сосудов сетчатки сужен. Периферийные области у глубоконедоношенных детей еще не снабжены сосудами, их васкуляризация завершается только на 35-й нед беременности. Височные периферийные области глазного дна снабжаются ретинальными сосудами в последнюю очередь, так как сосок зрительного нерва, через который проходит центральная артерия сетчатки в ретину, располагается назально от заднего полюса глаза. Если дальнейшее развитие недоношенного новорожденного протекает без нарушений, сетчатка постепенно васкуляризируется и в период достижения возраста нормального срока родов картина аналогична как у доношенных детей. При неблагоприятных обстоятельствах физиологический процесс созревания сетчатки нарушен и в не снабжаемых сосудами периферийных областях глазного дна почти во всех случаях височного расположения развиваются патологические изменения, в дальнейшем распространяющиеся на всю сетчатку.

Клиническая картина ретинопатии недоношенных детей (РН) имеет две фазы: активную, постепенно переходящую во вторую фазу, рубцовую.

Активная фаза протекает в 5 стадиях:

I стадия. В височной части периферии глазного дна, на границе васкуляризованной и сосудами не снабженной частей сетчатки начинают появляться аномальные пучки новообразованных сосудов. Наблюдается значительное расширение ретинальных вен, в особенности вен, выходящих из пораженной области глазного дна, тогда как светлость артерий нормальная или суженная.

II стадия. Число новообразованных сосудов возрастает, однако, на не васкуляризованную периферию они не распространяются. Между ними начинают на сетчатке появляться геморрагии, сопровождающиеся в некоторых случаях кровоизлияниями в стекловидное тело.

III стадия. Новообразованные ретинальные сосуды распространяются на стекловидное тело и на периферии начинается частичная отслойка сетчатки.

IV стадия. Отслойкой поражена приблизительно половина сетчатки.

V стадия. Сетчатка полностью отслаивается, иногда появляются кровоизлияния.

Некоторые авторы относят к I стадии острого периода и случаи обнаружения сужения сосудов сетчатки без изменений на периферии и говорят о так называемой „преретролентальной фиброплазии“. У глубоконедоношенных детей такое сужение ретинальных сосудов отмечается относительно часто и может подвергаться обратному развитию, например, если развитие обусловлено избыточной концентрацией кислорода во вдыхаемой смеси или анемией, или оно имеет необратимый характер, являясь результатом облитерации сосудов при чрезмерно высокой и для незрелых ретинальных сосудов токсической концентрации кислорода.

Патологический процесс не всегда доходит до последней стадии активного периода, а его развитие может прекратиться. От того, на какой стадии активного периода раз-

витие болезни прекратилось, зависит степень поражения рубцами и их последствий. Различают 5 степеней рубцовой фазы:

I степень: Глазное дно характеризуется легкой деколорацией и неправильной пигментацией. Рефракция почти во всех случаях миопическая.

II степень: Первоначальное регулярное расположение ретинальных сосудов на глазном дне меняется, большинство сосудов проходит от соска нерва II в височном направлении вниз, в область, где на периферии можно при полном мириаза наблюдать массу серой ткани. Последняя представляет собой частично отслоенную, подвергшуюся фиброзным изменениям сетчатку. Иногда отмечается незначительное удлинение соска по ходу сосудов. Наблюдается миопия.

III степень: От соска к фиброзной массе на периферии расположена серая полоса глии, содержащая ретинальные сосуды. Сосок в значительной мере деформирован и удлинен в направлении полосы глии. Отмечается миопия высшей степени.

IV степень: Пространство стекловидного тела позади прозрачного хрусталика отчасти выполнено серой массой, т. е. отслоенной, подвергшейся фиброзным изменениям сетчаткой.

V степень: Все пространство стекловидного тела позади хрусталика заполнено серой массой.

Согласно последней стадии рубцового периода заболевание получило название ретролентальная фиброплазия. С тех пор, как постепенно диагностировались также абортивные формы, стали употреблять термин *retinopathia prematurorum*.

Время развития первых клинических признаков РН находится, согласно нашему опыту, в тесном соотношении с гестационным возрастом ребенка. Заболевание начинается чаще всего в период между 33-й и 36-й нед после зачатия. Однако у глубоко незрелых, подвергавшихся интенсивной оксигенотерапии новорожденных начало заболевания обнаруживается на 31—32-й нед. В редких случаях первые клинические изменения ретинопатии новорожденных появляются позже 37-й нед (не всегда этот срок совпадает с диагнозом).

Менее тесная зависимость имеется между началом ретинопатии новорожденных и массой тела. Относительно наибольшая опасность развития заболевания угрожает в то время, когда недоношенные дети с массой тела при рождении менее 1500 г достигают массы 1600—1900 г. Однако такое отношение остается в силе только в тех случаях, если масса соответствует гестационному возрасту. У гипотрофических детей с отсутствием признаков незрелости сетчатки опасность развития ретинопатии минимальна, однако гипотрофия увеличивает у недоношенного ребенка риск и степень тяжести заболевания.

У детей, получавших кислород, первые патологические изменения появляются примерно через 3—4 нед после окончания оксигенотерапии. В исключительно редких случаях, когда общее состояние новорожденного требует длительного применения оксигенотерапии, первые симптомы обнаруживаются еще при подаче кислорода. Приблизительно через 6—8 нед от своего начала заболевание достигает последней стадии рубцового периода, сопровождающейся полной и необратимой слепотой.

Патологоанатомическая картина. Патологоанатомические изменения сетчатки начинаются в слое нервных волокон в виде необычной пролиферации эндотелия капилляров с ненормальным почкованием капилляров. Клетки пролиферирующего эндотелия на некоторых местах сгруппированы в гломерулоподобные образования. Новообразованные, нежной фиброзной тканью сопровождаемые капилляры проникают через внутреннюю мембрану, располагаются на поверхности сетчатки, переходят в стекловидное тело и могут быть источником мелких преретинальных геморрагий и геморрагий в стекловидное тело. Проллиферируя, фибробласты в стекловидном теле образуют

фиброзные полосы, благодаря контрактуре которых завершается образованием складок пропитанной сетчатки уже подготавливаемый процесс ее отслойки. Фиброваскулярная ткань образует за хрусталиком плотную ретролентальную мембрану. Более поздние рубцовые стадии характеризуются наличием только немногочисленных, для ретинопатии новорожденных типичных, гистологических признаков, однако в фибровой ткани продолжает отмечаться гломерулярная структура. В единичных случаях обнаруживается персистирование гиаловидной системы.

Этиология и патогенез. До сих пор не все этиологические факторы известны. Заболевание обусловлено наличием незрелой, не полностью васкуляризованной сетчатки, однако незрелость сетчатки сама по себе заболевания не вызывает. При поисках причин учитывали целый ряд факторов, однако от них пришлось отказаться, как от первичной причины, допустима в крайнем случае косвенная связь лишь некоторых из них с развитием заболевания. К таким явлениям можно отнести, например, влияние заменного переливания крови, при котором фетальный гемоглобин замещается гемоглобином крови взрослых.

Первые клинические изменения, т. е. новообразование ретинальных сосудов, свидетельствуют о развитии гипоксии сетчатки. Новообразование капилляров отмечается также в случае других процессов, сопровождающихся ретинальной гипоксией, напр. при диабетической ретинопатии. В настоящее время общеизвестно, что гипоксия незрелой сетчатки может развиваться в условиях или избыточной концентрации кислорода в инкубаторе, или пролонгированной оксигенации (с продолжительностью больше 2 нед), в особенности тогда, когда ребенка внезапно перевели в нормальную атмосферу, или при первично недостаточной даче кислорода, например при недостаточности легких. Последняя возможность имеет место в случае заболевания детей, которые кислород или вовсе не получали, или только в минимальной концентрации („гиперкапническая ретинопатия“). Развитию ретинопатии новорожденных способствует также анемия более высокой степени развития.

Развитие гипоксии сетчатки в условиях избыточной концентрации кислорода объясняется тем, что при гипероксии процесс нормальной васкуляризации сетчатки подавлен и наступает дитоксическая деструкция эндотелия сосудов, так что сужение и облитерация сосудов возникают еще в ходе оксигенотерапии. До тех пор, пока среда богата кислородом, слой капилляров способен обеспечивать путем диффузии питание всей сетчатки. Как только ребенка перемещают в нормальную атмосферу, напряжение кислорода в хориоиде снижается до нормального уровня, и питанием снабжены только наружные слои сетчатки, тогда как внутренние страдают гипоксией, вызывающей новообразование капилляров.

Диагноз. Диагноз ретинопатии новорожденных ставится на основании клинической картины. Он не представляет трудностей, если классические проявления наблюдались с самого начала развития болезни. В единичных случаях начало заболевания может характеризоваться атипичностью признаков, однако опытный офтальмолог сможет и тогда выявить признаки гипоксии сетчатки. Важное значение для диагноза имеет двусторонность изменений и более высокая степень незрелости ребенка.

Дифференциальный диагноз. Дифференциальный диагноз затруднен, если первое исследование ребенка относится к более поздним стадиям заболевания. Так, например, изменения, характерные для III степени

рубцовой фазы могут быть ошибочно приняты за аномалию развития типа серповидной отслойки сетчатки. При обнаружении отслоенной сетчатки может иметь место также „идиопатическая“ отслойка сетчатки. Наиболее затруднен диагноз в рубцовой стадии последней степени при отсутствии сведений о предшествующем течении заболевания. Наличие серой массы позади хрусталика характерно не только для последней стадии ретинопатии новорожденных, но и для клинической картины, например после скопления воспалительного экссудата или крови в стекловидном теле. Нельзя также забывать о возможном присутствии аномалии развития (например сохранение первичного стекловидного тела). У мальчиков в определенных условиях следует не упускать из виду также болезнь Норри. Однако наиболее ответственным и обычно самым трудным оказывается дифференциальный диагноз ретинопатии с ретинобластомой (старое название глиома сетчатки) — злокачественной опухолью, развивающейся в детском возрасте, когда от правильности и своевременности постановки диагноза зависит жизнь ребенка.

При обнаружении ретролентальной серой массы у доношенного ребенка диагноз ретинопатии новорожденных занимает среди возможных заболеваний последнее место. В литературе, правда, приводится несколько случаев поражения этим заболеванием детей, родившихся в нормальном сроке беременности, однако диагноз определялся только в стадии развития ретролентальной массы при отсутствии сведений о течении болезни до этого. Развитие РН у доношенных детей можно предполагать только в том случае, если степень васкуляризации сетчатки не соответствует послезачаточному возрасту ребенка, так как ретинопатия недоношенных поражает только незрелую сетчатку и позже 37-й нед гестационного возраста развивается в исключительно редких случаях.

Профилактика. Ввиду того, что РН поражает незрелую сетчатку, профилактика заболевания связана в первую очередь с профилактикой преждевременных родов, а если ребенок родился недоношенным, то задачей профилактических мероприятий является предотвращение гипоксии сетчатки. Поэтому на практике необходимо не допускать передозировку кислорода или внезапное прекращение предшествующей длительной оксигенотерапии. Относительно безопасной принято считать 40 % концентрацию кислорода во вдыхаемой смеси. В случае необходимости можно такую концентрацию по жизненноважным показаниям превысить, но только на самый неизбежный отрезок времени и под постоянным контролем за газовым составом крови. При недостаточности сердечно-легочного аппарата даже интенсивная оксигенотерапия не оказывает в первые часы после рождения вредного влияния. Положение становится опасным, если такая терапия продолжает применяться и после коррекции дыхательной функции, без учета потребностей тканей. Мы убедились, что после интенсивной, длящейся даже 48 ч после рождения оксигенотерапии можно довольно резко снизить концентрацию кислорода, причем такое снижение оказывается для сосудов сетчатки безопасным, пока величина pO_2 колеблется в соответствующих пределах. При жизненно необходимом длительном применении интенсивной оксигенотерапии следует уменьшение концентрации кислорода проводить медленно и бережно.

В состав профилактических мероприятий, направленных на предупреждение развития ретинопатии недоношенных, обязательно должно входить регулярное исследование глазного дна у недоношенных новорожден-

ных, а именно от второй недели жизни с интервалами 14 дней в течение всего периода госпитализации. Исследованиям должны подвергаться все госпитализированные дети, т. е. и те, которые не подвергались оксигенотерапии. Исследование глазного дна у незрелых новорожденных связано с трудностями как технического характера, так и с точки зрения оценки результатов исследования. Опытный офтальмолог в среднем только после годичной практики в исследовании новорожденных приобретает необходимые предпосылки для того, чтобы безошибочно определить границу между физиологическими и патологическими состояниями. Поэтому прикрепление к отделению для недоношенных новорожденных консультанта-офтальмолога нужно считать необходимостью.

Задачи офтальмолога заключаются в следующем:

1. Он обращает внимание педиатра на результаты исследования глаз, указывающие на опасность возможного развития ретинопатии недоношенных. К ним относятся деколоризация глазного дна, сужение его артерий или расширение его вен. В таких случаях необходимо надлежащим образом увеличить частоту исследований глаз и контролировать картину крови и pO_2 . При снижении уровня гемоглобина до 10 мг/100 мл рекомендуется переливать кровь. Необходимо провести сравнение величин pO_2 с данными внутриглазного исследования. Если ретинальные артерии узки, тогда и в условиях соответствующего уровня pO_2 необходимо, чтобы врач подумал о возможности уменьшения концентрации кислорода. Если и после коррекции картины крови и постепенного снижения концентрации кислорода артерии продолжают быть суженными, подают вазодилаторные средства (например ксавин), дозировку которых назначает педиатр вместе с офтальмологом.

За всеми клиническими проявлениями повышенного риска следует особо тщательно наблюдать в критический в отношении развития РН период, т. е. между 33-й и 36-й нед развития.

2. Офтальмолог своевременно выявляет начинающиеся патологические изменения, характерные для первой стадии активного периода болезни. Именно от своевременности диагноза зависит успех терапевтических мероприятий.

Терапия. Терапия ретинопатии недоношенных, основывается на создании благоприятных условий для нормализации снабжения сетчатки кислородом. Поскольку гипоксия сетчатки и развивающиеся на ее фоне патологические изменения возникают как при передозировке подаваемого кислорода, так и при его недостатке, необходимо сначала выявить, которая из этих двух возможностей имеет в данном случае место. Показателем в определенной мере может служить ширина просвета сосудов сетчатки. На результат исследования может, однако, оказать влияние наличие более выраженной анемии и поэтому ее следует элиминировать в первую очередь. Помимо контроля картины крови основными приемами исследования при обнаружении первых признаков РН являются установление величин pO_2 и рентгенологическое исследование легких.

Если концентрация кислорода по отношению к потребностям сетчатки была избыточной и ретинальные сосуды вследствие этого сужены, можно попытаться прекратить спазм сосудов путем введения сосудорасширяющих средств. В случае уже возникшей облитерации сосудов положительного эффекта ожидать нельзя и неблагоприятное прогрессирование сильно вероятно.

В тех случаях, когда можно влияние передозировки кислорода в качестве причины заболевания исключить, прогноз более благоприятен. После санации изменений со стороны легких, если они имеются, и после коррекции анемии можно, главным образом в первой стадии активного периода, надеяться на улучшение, иногда даже прекращение процесса. Пока процесс, несмотря на принятые меры, продолжает развиваться, пытаются прекратить развитие гипоксии сетчатки, помещая ребенка в инкубатор (герметически закрытый, имеющий надежно регулируемую подводку кислорода) с подачей кислорода 40 % концентрации. Офтальмолог должен ежедневно контролировать состояние глазного дна и соответственно данным контроля и исследования pO_2 назначать в динамике дальнейшую концентрацию кислорода. Начинать оксигенотерапию в условиях, в которых нельзя обеспечить ежедневный контроль глаз и точное регулирование подачи кислорода в такой мере, чтобы можно было тонко и своевременно реагировать на любое изменение и точно подобрать для снижения концентрации кислорода удобное время, надо считать актом безответственности. Единственное правильное решение в таких случаях — как можно раньше перевести ребенка в отделение, в котором для такой терапии имеются необходимые предпосылки и соответствующий опыт.

В последние годы появляются спорадические сообщения о возможности применения в случаях значительных пролиферативных изменений и кровоизлияний в стекловидное тело метода криокоагуляции, или лазерной коагуляции. В описанных в литературе случаях болезнь на III стадии рубцового периода прекращалась.

Прогноз. Прогноз РН касается течения заболевания, зрительных функций и отдаленных последствий.

1. *Прогноз течения болезни.* Указывается, что из общего числа детей, пораженных заболеванием, у 1/3—1/2 случаев может процесс стать обратимым, причем в первой стадии активного периода это представляет 80 %. Однако такой высокий процент обусловлен также тем, что в эту стадию включают и изменения, выше отмеченные как „преретрорентальная фиброплазия“. От II стадии активного периода возможность спонтанного прекращения процесса быстро уменьшается; в III стадии она уже минимальна или процесс, правда, останавливается, но остаточные изменения настолько значительны, что зрительная функция сильно снижена. Однако и обратное развитие в первых двух стадиях активного периода не представляет собой полного выздоровления, результатом обычно являются изменения, характерные для I и II степеней рубцовой фазы заболевания. Результаты исследований в США, где на основании анализа обширного материала было установлено, что в 62 % случаев болезнь достигала V степени рубцовой фазы, т. е. полной слепоты, указывают на неоправданность излишнего оптимизма.

На основе опыта нами установлено, что неблагоприятный прогноз можно существенным образом улучшить в случае отсутствия передозировки кислорода и в тех случаях, если первые патологические изменения были своевременно выявлены и подвержены выше описанной комплексной терапии (индивидуальная оксигенотерапия с наблюдением за уровнем pO_2 , санация изменений легких, коррекция анемии).

2. *Прогноз зрительной функции.* В случаях, когда заболевание прекращалось в рубцовом периоде I степени, можно предполагать сохранение нормального зрения с небольшой коррекцией миопии. При прекращении

в рубцовом периоде II степени бывает зрение с коррекцией среднетяжелой миопии нормальным или в незначительной степени сниженным, отвечающим требованиям нормальной школы. Если патологический процесс прекращается в рубцовом периоде III степени, то степень нарушения зрения варьирует в широких пределах в зависимости от степени поражения рубцами желтого пятна. Миопия достигает — 5—10 Д (и больше), в результате рубцовой эктопии желтого пятна возможно развитие псевдоэстрабизма и таким образом вероятность полного сохранения зрительной функции еще дальше снижается. Дети с поражением такой степени учатся в школе для слабовидящих или в школе для детей с остаточным зрением. При IV и V степенях рубцового периода наблюдается клиническая, более часто полная слепота.

Несмотря на то, что процесс в рубцовой стадии обычно через несколько недель стабилизируется, нередки случаи дальнейшего неблагоприятного развития изменений. Таким образом, заключения относительно прогноза на протяжении первых 2 лет жизни ребенка следует делать весьма осторожно.

3. *Прогноз отдаленных изменений.* Сопровождающая РН миопия достигает максимума обычно в возрасте 2—3 лет и в отличие от остальных типов близорукости дальше не прогрессирует. Другие остаточные ретинальные изменения, даже умеренной степени, представляют собой *locus minoris resistentiae*, угрожая постоянно повышенным риском отслоения сетчатки.

Однако и у пораженных слепотой детей, у которых болезненный процесс достиг последней стадии, могут происходить дальнейшие изменения: слепые глаза атрофируются и бывают поражены вторичной глаукомой, менее часто кератоконусом.

В заключение следует еще раз подчеркнуть, что и при спонтанном прекращении РН, и при излечении в результате проведенной терапии, наблюдаются последствия, в лучшем случае в форме миопии. Следует уделять большое внимание профилактике ретинопатии новорожденных, так как кривая ее частоты в следствие более частого применения оксигенотерапии в последние годы в СССР возрастает. Среди причин повреждения зрения у детей в детских садах для слепых ретинопатия новорожденных занимает в наше время первое место.

Новорожденные с гипотрофией

Определение. Новорожденным с гипотрофией принято считать новорожденного, у которого масса тела при рождении и обычно и другие показатели роста, как длина тела или окружность головы, находятся в пределах ниже границ оценочных стандартов, характерных для той недели гестации, на которой наступили роды. Используются и другие обозначения: внутриутробная дистрофия новорожденных, отставание плода в развитии, голодание плода, нутритивная депривация. В зарубежной литературе широко распространено описательное обозначение „маленький по отношению к продолжительности беременности“ (small-for-date). Нижний предел нормального роста составляет 5 перцентилей разброса величин в приводимых нами таблицах фетального роста. Если использовать таблицы по Lubchenco, составленные для новорожденных, родившихся в местах, находящихся на значительной высоте над уровнем моря, то условный предел равен 10 перцентилем.

Подавляющее большинство новорожденных с гипотрофией рождаются с массой тела ниже 2 500 г и составляют примерно 1/3 от всех новорожденных с низкой массой тела при рождении. Как видно из табл. 20—21, масса тела детей с гипотрофией, родившихся в последние недели беременности, может достичь и более высоких величин, например почти 3 000 г у мальчиков.

Нормальный рост плода обусловлен двумя основными факторами: врожденным потенциалом роста и уровнем трансплацентарного снабжения плода питательными веществами. В ранние сроки беременности поступление питательных веществ намного превышает потребности плода и рост в основном определяется планом роста, т. е. врожденным образом, в более поздние сроки беременности ограничивающим фактором роста становится поступление питательных веществ через плаценту. Наряду с этим, влияние на рост оказывает ряд добавочных факторов эндогенного и экзогенного характера. Считают, что фетальный рост между 28-й и 38-й нед беременности носит линейный характер, позднее кривая роста немного уплощается, отмечая относительное несоответствие между поступлением питательных веществ и потребностями плода.

Причины задержки роста плода. Замедление роста плода — синдром, причины которого весьма разнообразны и часто неустановимы. В разные сроки беременности оказывают воздействие разные каузальные факторы, однако срок, при котором в течение фетального развития началось отставание в росте, для тяжести процесса, его течения и прогноза имеет большее значение, чем характер первичной причины. Новорожденных с гипотрофией в зависимости от сроков появления заболевания можно разделить на две в количественном отношении различные и отчасти совпадающие группы.

1. В небольшом числе случаев рост нарушен еще в первые недели и месяцы фетального развития. Эндогенные и экзогенные причины оказывают воздействие на план роста зародыша или плода в условиях нормального поступления необходимых для

роста веществ; в таких случаях имеет место не типичная гипотрофия, а скорее гипоплазия. В качестве причин ранней задержки роста могут выступать:

1. Хромосомные aberrации, которые часто связаны с отставанием в росте плода. В качестве типичного примера можно привести новорожденных с болезнью Дауна, рождающихся почти всегда с низкой массой тела, так же как и детей с трисомией 16—18 или 13—15.

2. Врожденные пороки развития с отсутствием хромосомных aberrаций. Отставание в росте особенно значительно при наличии аномалий скелета, какими являются, например, хондродистрофия, несовершенный остеогенез или микроцефалия. Присутствие врожденного порока может остаться после рождения невыраженным, часто обнаруживается в более позднее время (пороки мочевой системы, врожденные пороки сердца).

3. Некоторые инфекции, в особенности вирусные, неблагоприятно влияют на рост плода. Указывают, что даже 60 % новорожденных, пораженных синдромом краснухи, относятся к группе детей, масса тела которых ниже предела 5 перцентилей. Задержка роста при цитомегаллической инклюзивной болезни, токсоплазмозе и сифилисе обусловлены их воздействием как непосредственно на плод, так и на маточно-плацентарную циркуляцию и перенос питательных веществ в последующие стадии гестации.

4. Влияние наркоманий, самой частой из которых является хронический алкоголизм, иногда приводящий к стойкому повреждению эмбриона. Описаны случаи, когда у новорожденных, родившихся от матерей, страдающих хроническим алкоголизмом, обнаруживались пороки ЦНС и сердца, сопровождающиеся резкой задержкой антенатального и постнатального роста, в особенности роста в длину.

Генетические и семейные факторы могут быть причиной отставания в росте плода умеренной степени и с хорошим прогнозом. В некоторых семьях все дети рождаются с массой тела ниже нормы и можно доказать, что также их мать имела низкую массу тела при рождении. В дальнейшем развитии рост таких новорожденных протекает без особенностей и в зрелом возрасте такие дети по росту не отличаются от других.

II. У существенного большинства новорожденных, родившихся с не соответствующей гестационному возрасту массой тела, отставание в росте появляется преимущественно в последние месяцы беременности и его причиной является недостаточное снабжение плода необходимыми для роста веществами, причем ребенок обладает нормальной способностью роста. Недостаточное питание разной продолжительности и значения развивается в результате воздействия патологических механизмов, имеющих свои предопределяющие причины, которые только изредка выражены (гипертензия и гестоз матери, курение, многоплодие), в других случаях их можно предполагать, однако чаще всего такие причины невозможно установить. Можно выделить несколько групп:

1. Плохое нутритивное состояние беременной, т. е. низкая концентрация эссенциальных питательных веществ в крови матери. Недостаточное питание матери в течение беременности, обычно обусловленное социально-экономическими факторами, редко состоянием здоровья, может вызвать преждевременные роды. Однако кажется, что значение для задержки роста плода у человека имеет только экстремальная степень голодания матери. В нормальных условиях питания матери, по-видимому, не является лимитирующим фактором в росте плода. Специфическое влияние недостатка некоторых питательных веществ, в том числе белков, витаминов и некоторых видов жиров, недостаточно изучено.

2. Редукция кровоснабжения матки и материнской части плаценты может неблагоприятно сказаться на питании плода непосредственно или вследствие возникших дегенеративных изменений плаценты. Нарушение маточно-плацентарного кровотока несомненно является главным механизмом при развитии гипотрофии плода в случаях беременности, осложненной гипертензией и поздним гестозом. Вероятно, вазомоторным путем действует и интенсивное курение сигарет, его отрицательное воздействие на плод не вызывает сомнений.

3. Уменьшение активной поверхности мембраны плаценты. Плацента плодов с гипотрофией обычно бывает малой и тонкой, однако ввиду малой массы плода существенного снижения фетоплацентарного весового соотношения не наблюдается. Грубые повреждения плаценты (большие инфаркты, отложения фибрина) явно не играют значительной роли в плохом питании плода, большее значение имеют тонкие диффузные изменения, многочисленные микроинфаркты и ворсинки без кровоснабжения, которые существенным образом уменьшают поверхность, на которой осуществляется обмен метаболитических веществ и газов. Изменения плаценты для нарушенной маточно-пла-

центральной циркуляции часто имеют второстепенное значение; в других случаях они представляют собой первичную аномалию плаценты, а ее причины обычно неизвестны. Функциональная недостаточность плаценты проявляется только во второй половине беременности, когда состояние питания плода ухудшается в связи с увеличением несоответствия между размерами плода и плаценты. В этом заключается причина того, что с приближающимся завершением беременности количество случаев фетального голодания возрастает. При патологии плаценты ухудшается не только питание плода, но и ее гормональная деятельность.

4. Относительная недостаточность фетоплацентарного кровообращения. Типичным примером гипотрофии такого рода служит низкая масса тела при рождении новорожденных от многоплодных беременностей. Близнецы почти всегда развиваются до 36-й нед беременности нормально, в течение последующих недель у некоторых из двоен наблюдается отставание в росте в результате нарастающего несоответствия между потребностями плода и поступлением питательных веществ. Вследствие этого масса тела обоих новорожденных или одного из них ниже нормы. В случаях значительного несоответствия массы тела между обоими близнецами можно обычно обнаружить неравномерное распределение фетоплацентарной циркуляции с центральным прикреплением пуповины и дистрибуцией сосудов на большей части плаценты у близнеца с большей массой тела и периферическое у близнеца с меньшей массой тела. Исключительно большое отличие в росте наблюдается в сравнительно редких случаях трансфузии от одного близнеца к другому, сопровождающейся выраженной плевротой у большего близнеца и анемией у меньшего.

Патогенез задержки фетального роста. Рост тканей на клеточном уровне обеспечивается двумя основными механизмами: путем гиперплазии, т. е. делением клеток и увеличением их числа, и путем гипертрофии, в процессе которой число клеток дальше не нарастает, однако они увеличиваются в объеме. В ранние сроки фетального развития происходит рост путем деления клеток, в более поздние сроки оба процесса протекают параллельно и наконец полностью преобладает гипертрофия. Продолжительность этих трех стадий клеточного роста у разных органов различна.

Объем и значение нарушения фетального роста в решающей мере зависит от срока беременности, в котором проявляется влияние фактора торможения роста. Чем раньше это произойдет, тем больше вероятность, что строение тканей путем деления клеток будет нарушено и в результате этого возникшее снижение числа клеток носит необратимый характер. В более поздние сроки беременности ингибция проявляется в большинстве случаев в виде клеточной гипотрофии, которая в течение последующего развития может компенсироваться, не оставляя стойких последствий. Исключение представляет развитие ЦНС, где клеточное деление, правда, окончено на 16—20-й нед гестации, однако продолжают интенсивно развиваться функционально важные производные ганглиозных клеток, дендритов и синапсов, как и миелинизация нервных путей. Такой быстрый темп развития сохраняется на протяжении 1-го и 2-го года жизни и в этот период развития может быть нарушено влиянием внешних факторов, напр. голодания.

Гипоплазия клеток в первые месяцы беременности может затрагивать процесс органогенеза с разной степенью интенсивности и нарушение роста тогда проявляется как сопутствующий признак или эквивалент врожденного порока развития. Тем объясняется установленный на основе опыта факт, что встречаемость врожденных аномалий у новорожденных с гипотрофией выше, чем у недоношенных с соответствующей массой тела.

Наоборот, гипотрофия, обусловленная голоданием любого происхождения, поражает плод в период уже завершеного органогенеза и вы-

зывает лишь отставание в росте тканей и органов, которое, однако, может в тяжелых случаях, когда было отчасти нарушено и клеточное деление, приобрести стойкий характер. При продолжительном голодании страдают все органы, но не в одинаковой мере; больше всего поражена печень, вилочковая железа и легкие, в меньшей степени сердце и рост в длину. Головной мозг поражается в относительно небольшой мере, однако находится в критической стадии интенсивного строения функционально-важных структур.

Указывают, что нарушение питания плода незадолго до завершения беременности нарушает только процесс отложения жировых резервов или происходит исчезновение уже образовавшегося подкожного жирового слоя и рождается худой, непропорционально сложенный ребенок с гипотрофией. Несомненно, что такая практика имеет силу только в некоторых случаях, однако у большинства истощенных новорожденных с гипотрофией обнаруживаются также низкие величины роста и окружности головы, так что соотношение показателей массы и роста сходно с таковым у истощенных пропорциональных новорожденных с гипотрофией. В таких случаях скорее имеет место резкое ухудшение длительной депривации, чем кратковременное состояние к концу беременности.

В более тяжелых случаях может оказаться ограниченным не только перенос необходимых для строения тканей питательных веществ, а также и обмен дыхательных газов. Тогда развивается затяжная гипоксия, которая угрожает плоду внутриутробной гибелью, или в течение родового акта превращается в острую асфиксию в родах, часто осложненную вследствие аспирации околоплодных вод с меконием, или же развитием пневмоторакса. Гипоксия и ее осложнения являются главной причиной гибели плодов и новорожденных с гипотрофией.

Окончательное состояние гипотрофии ребенка, имеющее место в ходе родов, обусловлено взаимодействием отдельных факторов нутритивной депривации, т. е. сроком начала процесса, его интенсивностью и продолжительностью. Ввиду того что первичные причины голодания можно устранить только в исключительных случаях (недостаточное питание матери, курение, некоторые инфекции), нарушение фетального роста, раз уже началось, характеризуется стойким, иногда прогрессирующим течением. Примерно 20 % новорожденных с гипотрофией рождаются на 36-й нед беременности и раньше. Преждевременные роды встречаются вследствие этого у плодов с гипотрофией в три раза чаще, чем у плодов с соответствующей массой тела.

Функциональное развитие органов, например образование антиаггративного фактора в легких, протекает независимо от роста и намного меньше подвергается влиянию задержки роста. Поэтому новорожденные с гипотрофией представляются функционально „более зрелыми“, чем недоношенные новорожденные с той же массой тела.

Клиническая картина. Основному определению задержки фетального роста, как несоответствию между массой тела новорожденного при рождении и продолжительностью гестационного периода, соответствует несколько типов новорожденных с низкой массой тела при рождении.

1. Дети мелкого телосложения, которых по параметрам роста относят в пограничную зону кривых фетального роста. Это дети зитрофические, они отличаются пропорциональным ростом и их дальнейшее развитие протекает весьма нормально, однако и в зрелом возрасте они могут быть

низкорослыми. В таких случаях имеет место семейный феномен; родители, в особенности мать, также низкого роста. В некоторых семьях матери нормального роста повторно рожают детей небольшого телосложения.

2. Дети с врожденными пороками развития и задержкой роста составляют наибольшую неоднородную группу. Врожденные мальформации могут поражать любую систему или любой орган, создавая типичные синдромы, например болезнь Дауна, хондродисплазия и т. д. или представляя изолированные пороки органов. В других случаях аномалии развития имеют латентный или бессимптомный характер и проявляются только в дальнейшем развитии, напр. пороки мочевой системы. О возможности наличия скрытого порока развития предупреждает плацента обычных размеров при рождении малого плода, наличие одной пупочной артерии, поперечные складки на ладони, деформация ушных раковин, tumor в брюшной полости. Отставание в росте у таких детей, по-видимому, являясь вторичным явлением и его значение носит переменный характер.

3. Новорожденные с гипотрофией, поврежденные фетальным голоданием, составляют более 90 % новорожденных с задержкой роста. Часть больных детей приобретает типичный истощенный вид в результате вторичного исчезновения подкожного жира. Кожа тонкая, легко собирается в складки, часто сухая, шелушащаяся особенно на ладонях и подошвах, волосы редкие, мускулатура конечностей вялая, живот бывает ладьеобразным. Все размеры тела, в том числе длина тела и окружность головы, меньше, чем у физиологических новорожденных одинакового гестационного возраста, так что соотношение массы тела по сравнению с длиной и окружностью головы существенным образом не снижено, несмотря на то, что внешний вид ребенка „непропорционален“. Черепные швы тогда расходятся при нормальном внутричерепном давлении в результате замедления в росте костей черепа. Некоторые, типичные для голодания признаки можно обнаружить с помощью рентгенологического исследования. Развитие ядер окостенения в нижнем эпифизе бедренной кости (обычно на 36-й нед) и проксимальной большеберцовой кости (38-я нед) обнаруживается на 2—4 нед позже. Рентгенограмма грудной клетки выявляет атрофию тимуса и сужение верхнего средостения, дальше повышенную транспарентность легочных полей с нечетким бронховаскулярным рисунком.

Результаты неврологического исследования новорожденных с гипотрофией при отсутствии осложнений почти нормальные. Крик громкий, ребенок лежит с максимальной флексией всех конечностей, поза головы и мышечный тонус удовлетворительные, обычные рефлексы выражены. Тем не менее в новых исследованиях указывается на то, что антенатальное голодание более тяжелой степени все-таки нарушает созревание нервной системы, а именно в смысле задержки роста нервных элементов. У пораженных детей по сравнению с детьми одинакового возраста и соответствующей массы тела отмечается отставание и аномалии неврологического поведения. Результаты неврологического обследования у новорожденных с гипотрофией, сопровождающейся осложнениями в перинатальном периоде или с более высокой степенью незрелости развития, соответствуют их патологическому состоянию.

От новорожденных с гипотрофией такого рода наблюдается постепенный переход к новорожденным, характеризующимся отставанием в росте без признаков вторичного голодания, причем резервы подкож-

ного жира у них снижены. Можно у них установить задержку всех параметров роста, внешний вид таких детей пропорционален, однако они производят впечатление, будто они по развитию старше. Во всяком случае необходимо тогда направить внимание на выявление скрытых пороков развития и внутриутробной инфекции.

У преждевременно родившихся плодов с гипотрофией обнаруживаются более низкие параметры роста и подкожный жировой слой у них меньше по сравнению с таковым у недоношенных новорожденных одинакового гестационного возраста. По внешнему виду они обычно не отличаются от недоношенных детей с такой же массой тела, за исключением некоторых признаков, не подвергающихся влиянию голодания и свидетельствующих о том, что эти плоды старше по гестационному возрасту (складки на подошвах, размеры сосков, внешний вид волос и ушных раковин, развитие гениталий, см. также с. 000).

Послеродовое течение. После рождения новорожденные с гипотрофией в большей степени предрасположены к быстрому переохлаждению в связи с небольшим слоем подкожного жира, главным образом в связи с исчезновением у них бурого жира, необходимого для химической терморегуляции. Большинство новорожденных с гипотрофией переносит послеродовой период хорошо, они живые, активные. В отличие от недоношенных новорожденных с одинаковой массой тела они жадно принимают пищу, потеря массы тела у них минимальна, скоро наступает восстановление с последующим быстрым ее нарастанием. Предрасположенность к желтухе новорожденных у них меньше и их резистентность к инфекциям, по-видимому, также больше. Быстрые темпы роста новорожденных с гипотрофией, рождающихся со сниженным запасом железа и минеральных веществ, могут в течение последующих месяцев вести к развитию анемии и деминерализации костей.

Некоторые в особенности преждевременно родившиеся дети с гипотрофией растут, наоборот, медленно, и такая задержка может иметь стойкий характер. Одной из причин неудовлетворительного развития может оказаться возникновение позднего метаболического ацидоза, поддающегося коррекции. В других случаях имеет место относительное голодание в послеродовом периоде.

Осложнения. Наряду с новорожденными с гипотрофией, у которых послеродовая адаптация протекает без затруднений, имеются некоторые дети с задержкой роста, сопровождающейся нарушениями жизненно-важных функций, вызванными осложнениями в перинатальном периоде. Степень их тяжести увеличивается по мере нарастания нутритивной и кислородной депривации.

Гипоксия является частым осложнением голодания в течение последних недель беременности и в процессе родов может наступить ее острое ухудшение, новорожденный рождается в состоянии асфиксии разной степени тяжести. При более тяжелой, затяжной гипоксии обнаруживается помутнение околоплодных вод меконием и кожные покровы, пуповина и плодные оболочки имеют желто-зеленую окраску. Такое соединение фетального голодания и затяжной гипоксии традиционно принято обозначать как синдром плацентарной дисфункции, описанный Clifford. В литературе показано, что типичным является его обнаружение у переносных плодов, однако в соответствии с последними статистическими данными только около 20 % случаев синдрома Клиффорда составляют дети, ро-

дившиеся позже срока. У большинства таких детей после рождения отмечаются тяжелые расстройства дыхания, в некоторых случаях признаки декомпенсации сердца (расширение сердца, увеличение размеров печени). Даже после успешной реанимации расстройства дыхания часто продолжают проявляться главным образом вследствие аспирации мекония и сердечной недостаточности. Типична рентгенограмма легких, отмечаются пятнистые тени на хорошо расправленных легких и почти никогда — ретикулярная структура, типичная для гиалиновых мембран. Смертность пострадавших детей составляет приблизительно 35 %.

Частым осложнением является *пневмоторакс*, развивающийся в результате разрыва альвеол и обусловленный, вероятно, клапанном механизмом, возникшим под воздействием аспирированных масс. Пневмоторакс обычно начинается в первые часы жизни и проявляется внезапным ухудшением расстройств дыхательной деятельности и цианозом, или же исчезновением тонов сердца.

Ацидоз обнаруживается обычно еще в пуповинной крови и бывает преимущественно метаболического характера в связи с накоплением в ней лактата. У новорожденных с нормальными жизненными проявлениями в течение нескольких часов нормализуется и может перейти в транзиторный алкалоз. У новорожденных с затрудненным дыханием ацидоз сохраняется и ухудшается вследствие накопления CO_2 . Прогноз неблагоприятен, если смешанный ацидоз продолжает держаться более 12 ч.

Затяжная послеродовая гипоксия, сопровождающаяся ацидозом, может в первые дни жизни осложняться отеком головного мозга с признаками внутричерепной гипертензии, т. е. выпячиванием родничка, расхождением швов и судорогами. Важное осложнение гипоксии представляет также функциональная недостаточность почек с олигурией, даже анурией и геморрагический диатез. Такой симптомокомплекс может иметь как следствие гибель ребенка в течение первой недели жизни.

Гипогликемия, т. е. снижение уровня сахара в крови ниже 1,7 ммоль/л (30 мг/100 мл) или 1,1 ммоль/л (20 мг/100 мл), рассматривается как типичное осложнение у новорожденных с гипотрофией. Обычно оно объясняется быстрым истощением ограниченного запаса сахара, однако, по-видимому, может иметь место также нарушение гликокрегуляции, включая глюконеогенез. Непосредственно после родов уровень сахара в крови новорожденного с гипотрофией находится в пределах нормы, снижение наступает в течение нескольких часов. Гипогликемия развивается чаще и тяжелее по форме у истощенных детей, однако может отмечаться и у активных, в общем нормальных новорожденных с гипотрофией. Гипогликемия может быть бессимптомной или с неспецифическими признаками, вроде угнетения и даже апатии, тремора мышц или дыхательных расстройств. С точки зрения отдаленного прогноза такие признаки неблагоприятны. После введения раннего питания, как можно в ранние сроки после рождения, содержащего достаточное количество глюкозы, гипогликемия не представляет серьезную проблему.

Полицитемия является частым осложнением тяжелого голодания и ее толкуют как стимуляцию кроветворения вследствие затяжной гипоксии плода. Наиболее точно она определяется уровнем венозного гематокрита выше 60 % или концентрацией гемоглобина в венозной крови выше 22 г/100 мл. При исследовании капиллярной крови границы нормы составляют величины несколько выше. Внешний вид новорожденных

с гипотрофией, сопровождающейся полицитемией, не всегда „плеторичный“. Высокая степень вязкости полицитемической крови затрудняет циркуляцию в капиллярах и, способствуя ее застояванию, ухудшает гипоксию тканей стагнационным образом. В результате этого возникают расстройства дыхательной деятельности, цианоз, сердечная недостаточность, или же судороги.

У преждевременно родившихся новорожденных с гипотрофией осложнения, типичные для голодания, сочетаются с расстройствами, вызванными незрелостью развития. Большое значение имеет особенно развитие идиопатического респираторного синдрома у новорожденных, родившихся раньше 35-й нед беременности.

Диагноз. Своевременное диагностирование задержки роста плода еще в течение беременности является необходимой предпосылкой рациональной профилактики и терапии.

В антенатальном периоде диагностические приемы преследуют несколько целей.

1. Выявление беременных с риском задержки роста плода. На возможность развития у плода гипотрофии указывают иногда данные анамнеза или состояние здоровья матери (поздний гестоз, гипертензия, чрезмерное курение), однако намного чаще показанием к специальному обследованию является обнаружение путем повторного пальпирования или измерения матки, малой по отношению к сроку беременности.

Кроме того был разработан ряд преимущественно рмональных тестов, сигнализирующих о сниженной функции плаценты, и таким образом непрямо указывающих на возможность развития нутритивной или кислородной депривации у плода.

2. Непосредственное измерение размеров плода проводится с помощью ультразвука установлением бипаритетального размера головки (или другого поперечного диаметра). На основе полученных данных можно с помощью таблиц сделать приблизительную оценку размеров плода. Достоверность определения размеров плода ультразвуком в значительной мере увеличивается, если измерение проводится повторно, начиная с 16—20-й нед беременности, и полученные величины сопоставляются с данными кривой нормального роста головки плода.

3. Своевременный диагноз осложнений, представляющих угрозу для плода, в особенности гипоксии, является одним из основных требований акушерства. Ряд методов (мониторное наблюдение за деятельностью сердца, амниоскопия, гормональные и нагрузочные тесты, цитология) позволяют установить с большой достоверностью своевременный диагноз угрожающей гипоксии.

В послеродовом периоде основой для постановки диагноза задержки роста служит обнаружение несоответствия между массой тела ребенка и продолжительностью беременности. Определение массы и размеров тела новорожденного объективно и достоверно, тогда как установление сроков гестации менее точно и может оказаться даже ошибочным, напр. в связи с нерегулярностью цикла или ненадежностью данных, полученных от матери. У новорожденных с низкой массой тела после рождения можно ошибку в определении срока беременности корригировать на основе оценки признаков, подвергающихся в сравнительно небольшой степени влиянию нутритивной депривации в антенатальном периоде, а именно:

а) небольшие соматические признаки (в нисходящем порядке по степени достоверности): борозды на подошвах, величина грудных сосков, форма волос и ушных раковин, развитие гениталий (см. с. 221);

б) развитие функций нервной системы; неврологическое обследование, проведенное после завершения первичной адаптации, т. е. на 3—4-й день жизни, позволяет у новорожденных без осложнений определить гестационный возраст с точностью до 2 нед;

в) электроэнцефалографическое исследование, для которого, однако, требуются не всегда имеющиеся в отделениях для новорожденных специальная аппаратура и опыт.

На основе комплексного обсуждения всех признаков можно достоверно определить гестационный возраст с неточностью до 1 нед. Это относится особенно к новорожденным с малой массой тела при рождении, родившимся на 36—40-й нед беременности.

Наряду с основным клиническим обследованием у новорожденных с гипотрофией необходимо определить:

1. уровень сахара в крови между 12-м и 24-м ч после рождения и повторить исследование между 36-м и 48-м ч или несколько часов спустя после прекращения парентерального введения глюкозы;

2. картину крови через 6—12 ч, по возможности из венозной крови, в том числе и уровень гематокрита, ретикулоцитов и тромбоцитов;

3. величины кислотно-щелочного баланса по Аструпу и pO_2 после рождения и в случае необходимости повторять;

4. рентгенограмму легких и в случае необходимости и живота.

У новорожденных с гипотрофией, сопровождающейся осложнениями, необходимо проводить и некоторые другие соответствующие исследования.

Профилактика гипотрофии плода. В антенатальном периоде воздействие на развитие задержки роста плода заключается в том, что устраняют неблагоприятные факторы со стороны матери, если они известны (гипертензия, гестоз, курение, алкоголизм), обеспечивают ей покой, постельный режим и подают лекарства, улучшающие маточно-плацентарную циркуляцию. Попытки оказать непосредственное влияние на питание плода вследствие обогащения околоплодных вод или с помощью длительных инфузий глюкозы в организм матери находятся в стадии исследований и являются обнадеживающими. В тяжелых случаях можно, чтобы вывести ребенка из неблагоприятного нутритивного состояния, применить оправдавший себя метод дссрочного прерывания беременности и извлечения плода. Обычно преждевременные роды возбуждаются на 36—38-й нед беременности, в исключительных случаях раньше. При угрожающей асфиксии показано быстрое прерывание беременности, в зависимости от обстоятельств, путем операции кесарева сечения.

Лечение гипотрофии новорожденных. Лечение после родов имеет следующие задачи:

1. обеспечить оптимальную адаптацию новорожденного с гипотрофией к внеутробной среде, в особенности при наличии осложнений в перинатальном периоде;

2. создать для страдавшего от голодания новорожденного условия для нормализации роста и питания или хотя бы предотвратить ухудшение состояния вследствие ограниченного питания в период адаптации;

3. оказать соответствующую помощь новорожденным с пороками развития или осложнениями в перинатальном периоде.

При гипотрофии плода роды должны проходить с участием педиатра, который обеспечивает подготовку и проведение соответствующих исследований и оказание помощи. Строгое внимание следует уделять поддержанию температуры тела, которая быстро снижается. Реанимация новорожденных с гипотрофией, сопровождающейся асфиксией, проводится в соответствии с общепринятыми принципами (с. 188). Из родильного зала новорожденного, в зависимости от тяжести его состояния, переводят в отделение специализированной или интенсивной помощи, не столь определенные случаи в пункт наблюдения. Уход за новорожденным проводится обычно в инкубаторе до стабилизации его состояния.

Принципиальное значение имеет раннее и полноценное питание. С целью предотвращения развития гипогликемии является целесообразным начать питание внутривенно с инфузии 10 % раствора глюкозы из расчета примерно 60—70 мл/(кг . сут) с первого часа после рождения. Инфузия применяется обычно не дольше 36 ч, в течение этого срока следует перевести ребенка на пероральное питание в соответствующем объеме, чтобы предотвратить резкое падение уровня сахара в крови после прекращения инфузии. В случае необходимости, в зависимости от состояния ребенка (срыгивание, функциональный или механический илеус, тяжелое общее состояние при гипоксических или инфекционных осложнениях, послеоперационные состояния), следует продолжать парентеральное питание в соответствии с принятыми принципами (с. 236).

Пероральное питание начинается через 2—3 ч после рождения ребенка. Оптимальным является кормление материнским молоком, которое полностью обеспечивает поступление веществ, необходимых для роста, возмещения энергетических затрат, химического гомеостаза и в минимальной степени загружает ренальную функцию осмотически активными продуктами. Питание материнским молоком целесообразно применять на протяжении не менее 3 нед после рождения. Если его нельзя обеспечить, следует использовать адаптированное коровье молоко, которое по своему составу почти сходно с материнским. В качестве первых 1—2 доз нередко подают раствор глюкозы, однако полезность этого приема спорна. Дозировку молока устанавливают индивидуально, руководствуясь толерантностью ребенка, которая бывает в неосложненных случаях удивительно высокой. Рекомендуемая дозировка (в сутки):

- 1-й день 60 мл/кг массы тела при рождении,
- 2-й день 90 мл/кг массы тела при рождении,
- 3-й день 120 мл/кг массы тела при рождении,
- 4-й день 150 мл/кг массы тела при рождении.

В последующие дни растущий организм новорожденного нуждается в 150 мл жидкости и 410 Дж (100 кал) и больше на 1 кг массы тела и день. Оптимальное количество белков равно 4 г/(кг . сут) и соотношение казеина и лактоальбумина равно 40 : 60. Суточное количество распределяется на отдельные кормления с интервалом 2—3 ч и вводится у активных новорожденных из соски, в случаях менее благоприятного развития в послеродовом периоде гастрическим зондом, введенным через нос. Новорожденных с очень низкой массой тела и также больных с гипотрофией вскармливают через зонд с интервалами 1 ч. Целесообразно всегда по истечении 4 ч проверять перед кормлением содержимое желудка путем отсасывания.

Если аспирированное количество составляет более одной трети обычной дозы, следует подаваемое количество уменьшить.

Прибавка массы тела у новорожденных с гипотрофией и у недоношенных новорожденных после рождения часто неудовлетворительна и дефицит, по сравнению с нормальной весовой кривой, возрастает. Увеличивая дозы и концентрацию пищи, можно прибавление в массе тела ускорить, одновременно повышая возможность, что могут появиться срыгивания и поносы вследствие превышения толерантности. Особенно нежелательной оказывается пища с большим содержанием казеина, так как это приводит к развитию метаболического ацидоза и повышению содержания мочевины, амниака, фенилаланина и тирозина до токсической концентрации.

Введение и дозировка витаминных и антианемических препаратов проводятся аналогично таковым у преждевременно родившихся новорожденных.

Лечение послеродовых осложнений у новорожденных с гипотрофией основывается на принципах интенсивной помощи новорожденным с низкой массой тела при рождении. Опасность угрожает главным образом со стороны респираторной недостаточности, в первую очередь вследствие аспирации околоплодных вод с меконием, в исключительно редких случаях имеет место респираторный дистресс. Наряду со стандартными приемами лечения решающее значение имеет подача соответствующих антибиотиков. Осложнение в виде пневмоторакса лечат консервативно, если вследствие появления клапанного механизма не ухудшается вентиляция и если не связан с изменением общего состояния и подъемом величин pCO_2 , в других случаях показано дренирование. Причиной затруднений дыхательной деятельности или ухудшения может быть также полицитемия, коррекцию которой можно легко провести путем отсасываний примерно 10 % объема крови и заменой одинаковым количеством плазмы.

Прогноз. В перинатальном периоде у новорожденных с гипотрофией прогноз *quad vitam* лучше, чем прогноз у недоношенных новорожденных аналогичной массы тела после рождения, однако он хуже, чем прогноз детей такого же гестационного возраста, родившихся с соответствующей массой тела, причем прогноз ухудшается по мере увеличения различия в средней массе тела на данной неделе. В антенатальном периоде смертность новорожденных с гипотрофией обычно несколько выше, чем в постнатальном периоде, приблизительно в отношении 3 : 2, у недоношенных с соответствующей массой тела имеет место обратное отношение.

Достоверные данные о перинатальной смертности новорожденных с гипотрофией в ЧССР неизвестны. Величины, полученные на основе исследования большого контингента новорожденных в Канаде, указывают, что перинатальная смертность детей с тяжелой формой гипотрофии представляла 189 ‰ по сравнению с 16 ‰ у новорожденных с соответствующей массой тела при рождении, у доношенных новорожденных (старше 37-й нед) эти данные равны 280 ‰ по сравнению с 11 ‰. Примерно в 1/4 случаев причиной летального исхода были врожденные аномалии, частота развития которых заметно выше, чем у нормальных новорожденных, из других причин главной являлась респираторная недостаточность. У половины случаев причина смерти была неизвестна.

В отношении отдаленного прогноза выживших новорожденных с гипотрофией доказано, что нарушение их роста может быть стойкого характера.

В наблюдаемой нами группе детей с задержкой фетального роста в 10-летнем возрасте было выявлено большое число детей с размерами тела и головы ниже нормы. Особенно неблагоприятные результаты отмечены у новорожденных с гипотрофией преждевременно родившихся. Задержка роста может остаться стойкой, несмотря на то что у некоторых детей после рождения наблюдается компенсаторное ускорение роста, имеющее преходящий характер.

Серьезной является угроза стойкого нарушения ЦНС, тем не менее считается, что в неосложненных случаях фетальная гипотрофия не связана с развитием тяжелых неврологических аномалий, детского паралича или с нарушениями психического развития. Доказано только увеличение частоты нетяжелых отклонений, в особенности минимальной мозговой недостаточности.

Весьма неблагоприятная для развития ЦНС ситуация возникает в том случае, если ограниченное поступление веществ, необходимых для роста нервной ткани, продолжается и в постнатальном периоде. Это бывает у глубоко недоношенных новорожденных с гипотрофией, которым в период адаптационного кризиса нельзя обеспечить питание, равноценное снабжению плода в матке.

Список литературы

- Andrews B. F.* The small-for-date infant. — *Pediat. Clin. N. Amer.* 1970, 17, 1.
- Dobbing J.* Undernutrition and the developing brain. — *Amer. J. Dis. Child.*, 1970, 120, 411.
- Gruenwald P.* Chronic Fetal Distress and Placental Insufficiency. — *Biol. Neonat.*, 1963, 5, 215—265.
- Ounsted M.* Fetal Growth, in Gaidner—Hull Recent Advances in Paediatrics. Churchill, London, 1971.
- Poláček K., Syrovátka A.* Děti narozené s nízkou porodní váhou: parametry růstu v deseti letech. — *Cs. Pediat.*, 1977, 32, 327.
- Salvadori B., Bacchi A.* Poor Intrauterine Fetal Growth. — Roma: Minerva Medica, 1977.
- Usher R. H.* Clinical and therapeutical aspects of fetal malnutrition. — *Pediat. Clin. N. Amer.*, 1970, 17, 169.
- Usher R. H., McLean F. H.* Normal Fetal Growth and the Significance of Fetal Growth Retardation. — In: *Davis—Dobbing. Scientific Foundation of Paediatrics*, Heinemann, London, 1974.

Гемолитическая болезнь новорожденных

Определение. Гемолитическая болезнь новорожденных (ГБН, синоним: фетальный эритроblastоз) представляет собой гемолитическую анемию в перинатальном периоде, вызванную у ребенка усиленным распадом красных кровяных телец, поврежденных специфическими антителами, проникшими трансплацентарным путем от матери к плоду. Следовательно, в данном случае имеет место иммунно-агрессивное состояние матери по отношению к собственному плоду.

Этиология. Основным условием развития ГБН является несовместимость крови матери и плода, т. е. наличие в крови матери антител, направленных против эритроцитарного антигена ребенка, отсутствующего у нее. Несовместимость крови может возникать по любой из антигенных систем крови, так что теоретически почти нет таких случаев беременности, при которых развитие ГБН можно вполне исключить. В связи с развитием ГБН практическое значение имеет только несовместимость по резус- и АВО-системам, другие возможности встречаются очень редко и их обычно трудно доказать.

Резус-фактор был обнаружен только в кровяных тельцах, его химическая природа неизвестна и антигенная структура его весьма сложна. Упрощенно можно сказать, что резус-фактор состоит из двух триад (унаследованных по одной от отца и матери), в которых тесно взаимосвязаны неполные антигены *C* или *c*, *D* или *d*(?), *E* или *e*. Для клинической практики вполне удовлетворительно разделение лиц в основном на резус-положительных (приблизительно 85 % белого населения), у которых можно доказать наличие неполного антигена *D*, например, *CDe/CDe* (гомозигот) или *CDe/cde* (гетерозигот) и резус-отрицательных (15 %), у которых признак *D* отсутствует, например, *cde/cde*. Наличие признака *d* до сих пор не доказано. Признак *D* — сильный антиген и проникновение резус-положительных кровяных телец в кровотоки индивида с резус-отрицательной кровью может вызвать изоиммунизацию, т. е. образование анти-*D*-антител. Случаи возникновения изоиммунизации против другого неполного антигена резус-системы, например против *C* или *E*, встречаются намного реже.

Для полного развития процессов изоиммунизации обычно необходимы два или больше антигенных стимулов, первый из которых должен обладать достаточной силой, чтобы инициировать первичный иммунный ответ, а для второго, так называемого анамнестического ответа достаточно гораздо меньшее количество крови. Кровяные тельца могут проникать в кровотоки матери двояким путем.

1. Переливание резус-положительной крови внутривенным или внутримышечным путем представляет собой мощный импульс, после которого антитела обнаруживаются приблизительно в 50 % случаев. При совре-

менном уровне службы крови случаи такого рода изоиммунизации единичны, однако не невозможны.

2. Проникновение в течение беременности через плаценту кровяных телец плода в минимальном количестве является несомненно частым явлением. Однако переход достаточного количества фетальной крови, способного инициировать первичный иммунный ответ, имеет место почти исключительно в период родов, в частности при отслоении плаценты или при хирургических вмешательствах. Этим обусловлен тот факт, что гемолитической болезнью почти никогда не поражается ребенок от первой беременности, если мать ранее не сенсибилизирована трансфузией резус-положительной крови. Таким способом изоиммунизация развивается приблизительно только в 5 % беременностей у женщин с резус-отрицательной кровью, состоящих в браке с резус-положительным мужем. Такие беременности составляют около 10 % всех случаев, и в прошлом, следовательно, один случай изоиммунизации приходил на 200 беременностей. В последние годы число изоиммунизированных женщин значительно уменьшилось главным образом благодаря влиянию профилактического введения им антирезус-гамма-глобулина. Переход фетальных кровяных телец может иметь место также при аборте, особенно при кюретаже. Развитие резус-изоиммунизации представляет собой стойкую, по-видимому, пожизненную перестройку в организме матери.

Образовавшиеся антирезус-антитела принадлежат в большинстве случаев к типу IgG, легко переходят через плаценту в организм плода и от 20-й нед. связываются с резус-рецепторами на поверхности кровяных телец. Таким образом поврежденные эритроциты задерживаются в избирательном порядке в печени и селезенке и распадаются. Происходит внесосудистый гемолиз, при котором гемоглобин не освобождается в кровоток, а превращается в ретикуло-эндотелиальных клетках в желчный пигмент.

Изоиммунизация по АВО-системе развивается при сочетаниях, если мать имеет группу крови 0, а ребенок А (90 %) или В (10 %). От иммунизации по резус-системе отличается в двух отношениях:

1. В крови лиц группы 0 всегда имеются так называемые нормальные анти-А- и анти-В-антитела, обычно типа IgM, которые через плаценту не проходят и плод не повреждают. По не совсем ясным причинам их спектр может иногда обогащаться антителами типа IgG, которые по отношению к плоду агрессивны. По-видимому, наличие нормальных антител равноценно первичной сенсибилизации и для развития полной изоиммунизации достаточно минимальное количество фетальных кровяных телец, проникших в течение беременности через плаценту, так как приблизительно половина новорожденных, страдающих гемолитической болезнью при АВО-несовместимости, рождаются от первой беременности. Наличие иммунных антител иногда проявляется нарастанием титра анти-А или анти-В до высоких величин, например, 1 : 256 или 1 : 512 и некоторыми качественными отличиями, в особенности наличием гемолизина. Тем не менее различать нормальные и иммунные антитела возможно лишь в определенной мере и граница между ними не четка. Вследствие того данные о частоте наличия АВО-изоиммунизации колеблются в пределах 1 : 120—1 : 3000 родов.

2. Иммунные антитела по АВО-системе, в отличие от антител по резус-системе, начинают связываться с фетальными кровяными тельцами

в более поздние периоды, обычно к периоду около родов, и представляют опасность только для освободившихся в этот период эритроцитов, число которых варьирует. Тем обусловлены значительные отличия в клиническом течении гемолитической болезни при АВО- и резус-несовместимости.

Патогенез гемолитической болезни новорожденных характеризуется клиническими признаками, типичными для гемолитической анемии: 1. понижением уровня гемоглобина в крови с компенсаторной реакцией кровотока, 2. увеличением количества продуктов распада при гемолизе. Перинатальный период в отношении защитных реакций против обоих патологических механизмов является весьма неблагоприятным, вследствие чего оба признака — анемия и гипербилирубинемия, могут приобрести значимость, для других жизненных периодов необычную и могут стать несовместимыми с жизнью, или могут стать причиной стойких повреждений организма ребенка.

I. *Прогрессирующая анемия* представляет опасность для развития и жизни плода во внутриутробный период только в случаях ГБН по резус-системе, при ГБН по АВО-системе она почти не встречается. Судьба плода зависит от быстроты развития анемии, т. е. от взаимоотношения между интенсивностью усиления гемолиза и компенсаторным кровотоком с активизацией экстрамедуллярных очагов и выведением незрелых телец. В случае понижения уровня гемоглобина до величин, несовместимых с жизнью, наступает внутриутробная гибель, или ребенок умирает вскоре после извлечения под видом общей водянки с тяжелой незрелостью тканей и экстремальным нарушением водного баланса. Генез отечного синдрома не совсем ясен, решающее значение имеет, по-видимому, развившееся в результате гипоксии повреждение миокарда и сосудов, сопровождающееся недостаточностью кровообращения и гипоальбуминемией, а также изменения в печени с портальной гипертензией, с развитием асцита и отеком плаценты. Плоды, пораженные резко выраженной, однако не крайней степени анемией, рождаются живыми, однако у них отмечаются признаки тяжелого заболевания и высокая смертность в первые дни жизни. У большинства новорожденных (приблизительно у 80 %) обнаруживается умеренно выраженная анемия, непосредственно не угрожающая их жизни.

II. *Гипербилирубинемия* развивается у новорожденных, родившихся с легкой и среднетяжелой анемией вследствие резус-конфликта и является основным признаком и угрозой в случаях АВО-конфликта. Физиология и патология метаболизма билирубина подробно излагаются в главе, посвященной описанию желтух новорожденных (с. 284).

Гипербилирубинемия, сопровождающая гемолитические состояния, характеризуется ранним наступлением и быстрым подъемом желтухи. Уровень билирубина при тяжелых поражениях еще до начала эффективной терапии достигала около 684,0—855,0 мкмоль/л (40—50 мг/100 мл). Повышается почти исключительно уровень неконъюгированного, так называемого непрямого билирубина, который легко проходит через клеточные структуры, проникая во все ткани. Исключение представляет ЦНС, защищенная сосудисто-мозговым барьером. В случае недостаточной защиты билирубин накапливается в сером веществе мозга, в особенности в базальных узлах, мозжечке и продолговатом мозге. Такого рода пигментации, называемые ядерной желтухой (билирубинемическая энцефалопатия), являются морфологическим коррелятом тяжелых нарушений

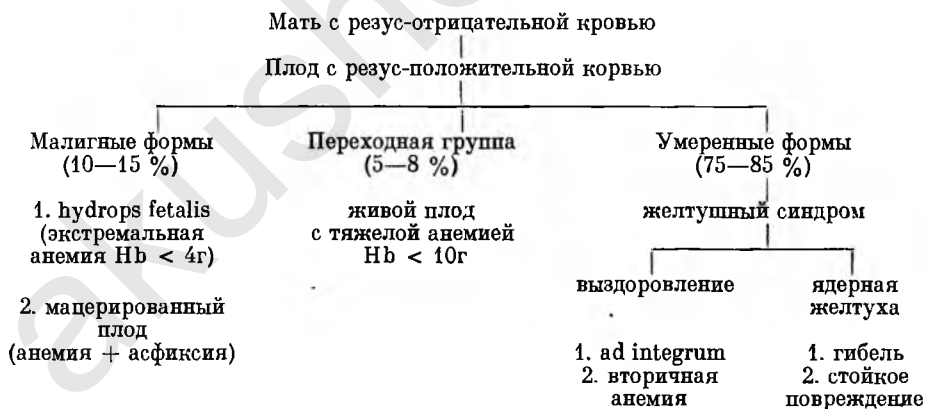
деятельности мозга, превращающихся в необратимые повреждения. Воздействие билирубина на другие ткани не столь резко выражено. Токсическое влияние билирубина состоит в том, что прекращается образование соединений, богатых энергией АТФ, как последнего звена энергетического метаболизма. Клетки ганглии, лишенные энергии, отмирают, фагоцитируются и наконец заменяются глиозным рубцом. Поддается ли заболевание в начальной стадии обратному течению, неизвестно.

На основе эмпирии было обнаружено, что опасность развития в связи с ГБН ядерной желтухи минимальна в случаях, если уровень билирубина в плазме не превышает 340 мкмоль/л (20 мг/100 мл). С нарастанием его концентрации быстро увеличивается вероятность развития ядерной желтухи, однако точно определить границу, представляющую опасность, невозможно. Для генеза ядерной желтухи, по-видимому, имеет значение ряд других факторов, в особенности прочность связи неконъюгированного билирубина с альбумином в экстрацеллюлярной жидкости, которая сама по себе является результатом многих явлений, и, по всей вероятности, также проницаемость сосудисто-мозгового барьера и реактивность ганглиозных клеток.

Клиническая картина ГБН полностью развита в случае резус-конфликта, при АВО-конфликте обнаруживается только желтушный синдром.

В зависимости от степени развития фетальной анемии в период родов можно клинические формы гемолитической болезни по резус-несовместимости разделить на малигные, обычно не дающие надежды на спасение ребенка, переходные, с тяжелым, однако не безнадежным прогнозом, и умеренные формы, благоприятно развивающиеся в ответ на соответствующую терапию. Между этими формами нет четкой границы и отдельные группы отчасти совпадают. Схематическое описание указано в табл. 30.

Таблица 30. Клинические формы гемолитической болезни при несовместимости по резус-фактору у новорожденных



Hydrops fetalis характеризуется наличием отеков разной степени, от пропитывания кожи и подкожных слоев вплоть до генерализованных отеков. Увеличенными бывают особенно голова и живот, и всегда имеется асцит. Бросается в глаза восковидная бледность кожи, часты петехии. Печень и селезенка всегда значительно увеличены, плацента большая,

бледная и отечная. Типичным признаком является тяжелая анемия со снижением уровня гемоглобина, обычно ниже 4,0 г/100 мл, в исключительных случаях анемия менее выражена, в мазке обнаруживается значительно повышенное количество ретикулоцитов и ядерных кровяных телец, часта тромбопения. Обычно отмечается гипоальбуминемия.

Дети при этом заболевании обычно рождаются преждевременно, иногда еще на 26—28-й нед беременности с признаками глубокой незрелости развития, в большинстве случаев мертвыми, в той или иной мере мацерированными. Лишь немногие рождаются живыми и погибают в первые часы жизни.

Часть плодов, родившихся мертвыми у женщин с тяжелой степени изоиммунизацией, мацерированы без наличия признаков водянки. Непосредственной причиной их гибели является обычно внутриутробная асфиксия, которая может у плодов с сильно развитой анемией оказаться для плода роковой, хотя сама по себе выражена не резко.

Anaemia fetalis gravis. Примерно 5% новорожденных рождаются с резко выраженной, однако не в крайней степени, анемией, т. е. уровень гемоглобина у них колеблется в пределах 40—100 г/л (4—10 г/100 мл). Такие дети явно повреждены, кожные покровы у них бледны и пропитаны, обнаруживаются признаки геморрагического диатеза, тяжелая гепатоспленоmegалия и угнетение жизнедеятельности. При отсутствии эффективного лечения они погибают не позже чем через 24 ч без выраженных симптомов желтухи. Прогноз сомнителен, несмотря на применение соответствующих методов лечения. Нередко отмечается дефицит факторов свертываемости крови и непосредственной причиной смерти тогда является диссеминированная внутрисосудистая коагулопатия. У оставшихся в живых детей часто обнаруживается выраженная гипогликемия на почве гипертрофии островков Лангерганса и гиперинсулинизм. В качестве осложнения часто развивается так называемый синдром сгущения желчи, т. е. протрагированная желтуха с высоким уровнем прямореагирующего билирубина. Улучшение тяжелого состояния после родов длится нередко неделями.

Icterus neonatorum gravis. Примерно 80% новорожденных, страдающих гемолитической болезнью по резус-несовместимости, рождаются со среднетяжелой или умеренной анемией, которая может быть полностью замаскирована плацентарной трансфузией. Жизненные проявления у таких детей нормальные, желтушность не обнаруживается, однако в большинстве случаев отмечается субиктеричность и желтая окраска первородной смазки и пуповины, плацента обычно типичным образом увеличена. В течение первых суток, часто уже через несколько часов после рождения появляется выраженная желтушность, интенсивность которой быстро увеличивается и при отсутствии лечения достигает на 3—5-й день темно-оранжевого оттенка.

В разгар желтухи появляются симптомы острого раздражения ЦНС под токсическим воздействием билирубина. В исключительных случаях его уровень повышается с такой скоростью, что полная картина повреждения ЦНС развивается в течение 18—24 ч после родов и скоро приводит к смерти. Чаще наблюдается более медленное развитие заболевания, протекающее в течение 3—4 дней с продромальным периодом, характеризующимся гипотонией, апатией и нарушением сосания. На этой стадии развитие болезни может прекратиться и ее признаки исчезают. В дальней-

шем течении обнаруживается типичная гипертония с опистотонусом, разгибательной спастичностью конечностей, истощением рефлекса Моро, с симптоматикой со стороны глаз, иногда сопровождающиеся повышением температуры. Такая картина завершается примерно у половины случаев параличом дыхательного центра и гибелью ребенка. У выживших детей к концу 1-й нед начинается латентный период, который к началу 3-го мес жизни сменяется начинающими развиваться экстрапирамидными признаками. В последней стадии обнаруживается у пострадавших детей типичный синдром: расстройство моторики в большинстве случаев по типу хореоатетоза, понижение интеллекта и нарушение слуха. В случаях слабо выраженного течения острый период ядерной желтухи может пройти, оставшись необнаруженным, а только в течение последующих лет жизни выявляются изолированные нарушения слуха, обычно связанные с неспособностью воспринимать высокие звуки. Иногда случайно обнаруживается желтая окраска зубной эмали. В наше время подъем уровня билирубина в крови и тканях корригируется с помощью эффективных терапевтических мер, в частности путем заменного переливания крови, и случаи развития ядерной желтухи исключительно редки.

Приблизительно в 20 % случаев гемолитической болезни по резус-несовместимости повышение уровня билирубина не достигает величин, угрожающих жизни и необходимости в заменном переливании крови дет. Максимального развития достигает гипербилирубинемия на 5—6-й день, а затем начинает медленно угасать. В качестве поддерживающей терапии дает хороший эффект фототерапия. При отсутствии лечения часто развивается в течение последующих недель вторичная, быстро прогрессирующая анемия, достигающая иногда тяжелой и опасной степени. Такие случаи стали чаще встречаться после внедрения в практику фототерапии, которая эффективно понижает уровень билирубина и тем самым и риск развития ядерной желтухи, однако не оказывает влияния на течение усиленного гемолиза и на развитие анемии.

Сравнительно редко обнаруживается в постнатальном периоде жизни анемия, не сопровождающаяся желтухой большей интенсивности. Такие случаи иногда выделяют в самостоятельную форму гемолитической болезни — *anaemia haemolytica neonati*. По-видимому, имеются в виду новорожденные, паренхима печени которых обладает исключительно большой способностью выделять билирубин и удерживать его уровень в пределах нормы, даже в условиях усиленного гемолиза.

Каждая беременность изоиммунизированной женщины резус-положительным плодом связана с возможностью дальнейшего антигенного стимула, возникающего на фоне перехода фетальных кровяных телец, и с усилением изоиммунизации. В литературе отмечено, что степень тяжести гемолитической болезни с каждой новой беременностью увеличивается и клиническая картина ухудшается, причем легкие формы превращаются в тяжелые, летальные. На самом деле скорость, с какой изоиммунизация при повторных беременностях усиливается до конечной стадии, очень различна. У подавляющего большинства женщин этот процесс имеет медленный, почти не изменяющийся характер, и степень тяжести гемолитической болезни новорожденных не увеличивается даже после ряда беременностей, тем более в семьях, где обычно имеется 2—3 детей. С другой стороны, злокачественные формы ГБН появляются иногда на раннем этапе развития изоиммунизации, уже второй ребенок может быть поражен

в такой мере, что его не удается спасти. Такое быстрое развитие изоиммунизации свидетельствует о наличии особенно неблагоприятных условий (изоиммунизация на фоне трансфузий, неблагоприятный резус-генотип отца) и представляет наибольшую опасность в развитии резус-изоиммунизации, так как женщина, родившая уже гидропический плод, имеет только минимальную надежду, что ее ребенок от следующей беременности будет жизнеспособным.

Клиническая картина ГВН по АВО-системе отличается некоторыми отклонениями в развитии, обусловленными поздним появлением и сильно варьирующей интенсивностью гемолитической реакции.

1. Почти никогда гемолитическая анемия более тяжелой формы не развивается у плода и в антенатальном периоде не угрожает ребенку.

2. Желтушная форма развивается только у доношенных новорожденных, у недоношенных лишь в исключительных случаях. Причины гипербилирубинемии у недоношенных обычно другого характера, даже в тех случаях, если сочетание групп крови матери и ребенка типично.

3. Гемолизу подвергается только часть кровяных телец в кровотоке новорожденного, вследствие чего интенсивность желтухи не достигает такой степени тяжести, какую имеет гипербилирубинемия при резус-изоиммунизации. Желтуха обычно становится видимой в течение первых суток жизни и кривая билирубина иногда резко поднимается, однако ее подъем обычно раньше останавливается и начинает падать. Тем не менее в некоторых случаях уровень билирубина может быть значительно высоким, и новорожденный подвергается опасности со стороны развития ядерной желтухи. Развитие вторичной анемии в дальнейшем течении болезни наблюдается только исключительно редко.

4. Клиническая картина гемолитической болезни, связанной с АВО-несовместимостью, при последующих беременностях не ухудшается.

Обструкционная желтуха при гемолитической болезни. Определяя уровень билирубина, можно почти во всех случаях обнаружить наличие небольшого количества прямореагирующего билирубина, которое почти не имеет значения. Примерно у 5—8 % новорожденных, пораженных гемолитической болезнью, преимущественно по резус-системе, фракция прямореагирующего билирубина выше и может составлять значительную, даже решающую долю уровня общего билирубина. В клиническом отношении можно различать две формы такого осложнения:

1. В типичных случаях повышенный уровень конъюгированного билирубина поддается определению на ранних стадиях, обычно еще в пуповинной крови, и в дальнейшем его уровень нарастает, достигая иногда величин выше 340 мкмоль/л (20 мг/100 мл), тогда как повышение уровня неконъюгированного билирубина бывает не столь резким. Почти во всех случаях имеет место резко выраженная анемия с уровнем гемоглобина ниже 100 г/л (10 г/100 мл), увеличиваются размеры печени и селезенки, кожный покров приобретает желто-зеленоватый оттенок. Опасности развития ядерной желтухи нет, пока уровень *неконъюгированного* билирубина не превышает 310—340 мкмоль/л (18—20 мг/100 мл). Однако типичная окраска кожи и увеличение печени исчезают лишь медленно, и общее состояние ребенка обычно в течение ряда недель нарушено. Окончательный прогноз в большинстве случаев благоприятный.

2. В некоторых случаях повышается уровень конъюгированного билирубина только в период, когда общий билирубин достигает высоких

величин, иногда только после проведения заменного переливания крови, причем в среднем не превышает 70—85 мкмоль/л (4—5 мг/100 мл). Более выраженную анемию и признаки нарушения деятельности печени обычно нельзя выявить. Если уровень неконъюгированного билирубина превышает высшую допустимую границу, риск развития ядерной желтухи значителен. Возможно, что в таких случаях проявляется компенсаторное влияние связи конъюгированного билирубина с альбумином сыворотки.

Диагноз гемолитической болезни плода и новорожденного. Решающим критерием при постановке диагноза ГВН является путем серологического исследования выявленная несовместимость крови между матерью и плодом. Тяжесть заболевания определяется на основе клинического, гематологического и биохимического исследований. Успешное решение гемолитической болезни при резус-несовместимости возможно только на базе хорошо координированной работы акушера и неонатолога.

Обследование в антенатальном периоде имеет две цели:

1. обнаружение наличия резус-изоиммунизации у беременной,
2. оценку тяжести гемолитического процесса у плода, с учетом возможности быстрого развития фетальной анемии.

В женских консультациях у всех беременных определяется групповая и резус-принадлежность крови. Если кровь беременной резус-отрицательная, а кровь отца резус-положительная, необходимо провести исследование ее крови, направленное на выявление наличия антирезус-антител, обычно в первом триместре, на 30-й нед и к концу беременности. Достоверное обнаружение наличия в крови резус-антител всегда составляет опасность для плода со стороны гемолитического процесса. Значительно большую проблему представляет собой оценка скорости, с какой гемолитическая анемия плода в отдельных случаях развивается. Прямое обследование плода невозможно, и акушер имеет возможность оценивать только косвенные признаки риска, а именно:

1. *Уровень антител в крови матери* имеет в индивидуальных случаях только небольшое прогностическое значение. Развитие тяжелой формы поражения плода можно исключить только при весьма низком титре (до 1 : 8), средние и более высокие титры могут быть обусловлены гемолитической болезнью любой формы.

2. *Акушерский анамнез*, т. е. результаты предшествующих беременностей, позволяет более точно оценить риск развития злокачественной формы в настоящей беременности. Риск минимален (5—8 %) в случае первой беременности, при которой было обнаружено наличие антител, риск увеличивается до 20 %, если от предшествующей беременности родился ребенок с подающей лечению формой гемолитической болезни, и, наконец, возрастает до 80 % и больше у женщин, родивших уже мертвый, гидропический плод.

3. *Исследование резус-генотипа* отца позволяет с большой вероятностью определить, принадлежит ли отец к типу гомозигот (-D/-D-) или гетерозигот (-D/-d-), и будут ли, в связи с этим, поражены гемолитической болезнью все его дети или, в соответствии с данными теории, только половина из числа. Кроме того, наличие в генотипе отца неполного E-антигена чаще связано с развитием гемолитической болезни малигной формы.

4. *Исследование околоплодных вод*, полученных путем амниоцентеза, стало решающим критерием при оценке прогноза в индивидуальных случаях. Чаще всего с помощью семиквантитативного метода измеряется интенсивность желтушной окраски околоплодных вод и в соответствии с диаграммой решается вопрос о том, находится ли плод под непосредственной угрозой и неизбежно ли принять немедленно терапевтические меры, или необходимо ли повторно проводить исследование в интервале 2—3 нед, или не угрожает ли плоду опасность. В литературе показано, что данный метод дает надежные результаты примерно в 90 % случаев, причем главным источником ошибочных суждений бывает наличие примеси крови в амниотической жидкости.

Проведение комплекса указанных выше исследований позволяет относительно точно оценить степень угрожающей плоду опасности и предоставляет возможность акушеру обдумать тактику в смысле выбора правильного метода лечения. Одновре-

менно и педиатр может принять меры, чтобы оказать ребенку после рождения помощь, соответствующую тяжести его состояния.

Аntenатальное исследование, направленное на выявление наличия изоиммунизации и гемолитической болезни по системе АВО, в клинической практике почти никогда не проводят, главным образом потому, что плод не подвергается в течение беременности опасности со стороны усиленного гемолиза. Кроме того, на основании результатов серологических исследований матери нельзя делать заключения относительно наличия или даже тяжести гемолитической болезни после рождения.

Постнатальное обследование позволяет непосредственно оценить наличие и степень тяжести гемолитической болезни. При несовместимости крови по резус-системе заболевание обычно предусматривается и диагностические меры принимаются немедленно после извлечения ребенка, начиная со взятия пуповинной крови, из которой проводятся следующие исследования:

1. Определяется групповая и резус-принадлежность ребенка и проводится прямая проба Кумбса. В основе постановки диагноза гемолитической болезни лежит серологическое исследование: обнаружение резус-положительных телец в крови ребенка подтверждает наличие несовместимости его крови и крови матери и положительная проба Кумбса подтверждает, что резус-антитела фиксированы на поверхности фетальных эритроцитов. Последнее является достоверным качественным доказательством того, что новорожденный поражен гемолитической болезнью, однако о тяжести заболевания позволяет судить только в ограниченной мере. При тяжелой изоиммунизации матери рецепторы кровяных телец ребенка могут быть насыщены проникшими антителами в такой степени, что резус-принадлежность ребенка можно ошибочно определить как отрицательную. Такой „блокирующий эффект“ не должен вести к снижению терапевтических усилий, так как обнаружение резус-отрицательных кровяных телец наряду с резко положительным тестом Кумбса свидетельствует, наоборот, об исключительно тяжелом течении гемолитической болезни.

Одновременно необходимо исследовать кровь роженицы на определение группы крови, резус-фактора и наличие антирезус-антител. Если кровь роженицы и новорожденного по антигену *D* совпадают, необходимо направить усилия на выявление несовместимости по резус-подгруппам или по другим антигенным системам.

2. В плазме пуповинной крови исследуется уровень прямого и общего билирубина. Верхняя граница нормы равна 50 мкмоль/л (3,0 мг/100 мл), более высокие величины, которые могут достигать даже 155—170 мкмоль/л (9—10 мг/100 мл), являются признаком усиленного гемолиза. В случаях, сопровождающихся тяжелой анемией, нарастает также уровень прямого билирубина.

3. Гематологическое исследование, а именно определение уровня гемоглобина, числа эритроцитов и ретикулоцитов, проводится из несвертывающейся пуповинной крови. Средний уровень гемоглобина у нормальных новорожденных равен приблизительно 160 г/л (16 г/100 мл), в случае заболевания гемолитической болезнью обычно падает ниже 140 г/л (14 г/100 мл), величины ниже 100 г/л (10 г/100 мл) свидетельствуют о тяжелой внутриутробной анемии. Если исследуется периферическая кровь в последующие часы жизни, легкие формы анемии могут быть стертыми вследствие плацентарной трансфузии с последующей гемоконцентрацией. Увеличение числа ретикулоцитов выше 50 % свидетельствует об активизации

кровотворения, причины которой могут быть, однако, различной этиологии.

При клиническом обследовании расценивают жизненные проявления ребенка, окраску и вид кожного покрова, окраску первородной смазки, увеличение размеров печени и селезенки, наличие отеков и асцита, признаки геморрагического диатеза. Если нет необходимости в срочном применении терапевтических мер, ребенка переводят в отделение патологии новорожденных и наблюдают за ним. В случае нарастающей желтухи уровень билирубина исследуется с интервалами 6—12 ч, в зависимости от степени тяжести заболевания, до тех пор, пока окончательно не решено, какие терапевтические меры будут приняты.

Гемолитическая болезнь по АВО-системе предусматривается только у женщин, уже родивших одного ребенка или более, пораженных АВО-гемолитической болезнью. Этот факт обычно не заставляет акушера принимать особые меры, проводимые после рождения клинические и лабораторные исследования аналогичны таковым при ГБН, развившейся на фоне резус-несовместимости. В большинстве случаев соответствующие обследования проводятся в тех случаях, если у новорожденного в течение первых суток жизни обнаруживается выраженная желтуха и интенсивность ее нарастания повышается. Выявление несовместимости крови по АВО-системе, т. е. кровь группы 0 у матери, А или В у новорожденного, поддерживает диагноз ГБН по АВО-системе. Кровь матери исследуется на присутствие антител типа анти-А или анти-В только редко, так как их обнаружение оказывается не совсем достоверным, причем большее практическое значение, чем иммунологическое состояние роженицы, имеет реактивность новорожденного, т. е. интенсивность гемолиза и экскреторная способность печени. Прямая проба Кумбса крови новорожденного отрицательная или незначительно положительная, что представляет собой важный дифференциальный критерий против постановки диагноза ГБН по резус-системе в тех случаях, если между матерью и новорожденным, пораженным ГБН, возможно наличие несовместимости по обеим системам, т. е. мать имеет 0-резус-отрицательную кровь, а новорожденный — А-или В-резус-положительную. Почти во всех таких случаях имеет место гемолитическая болезнь по АВО-системе, одновременная изоиммунизация по обеим системам доказывалась исключительно редко. В дальнейшем течении заболевания решающее значение имеет наблюдение за тяжестью заболевания в зависимости от подъема уровня билирубина в крови.

В литературе приводится, что клинические проявления гемолитической болезни по АВО-системе обнаруживаются приблизительно у 1 % всех родившихся живыми новорожденных, однако точное число нельзя установить по двум причинам: 1. Случаи с легким течением постепенно переходят в так называемую физиологическую желтуху. 2. Отсутствует столь надежный серологический тест из крови ребенка, каким является прямая проба Кумбса при гемолитической болезни по резус-системе.

Дифференциальный диагноз гемолитической болезни, развившейся на фоне резус-несовместимости, не представляет трудностей, если имеются своевременно проведенные и достоверные серологические исследования.

Hydrops fetalis имеет типичную клиническую картину, однако может развиваться, хотя и редко, в результате целого ряда других причин, например в результате внутриутробной инфекции, врожденных пороков циркуляторной и респираторной систем, нефротического синдрома. Пато-

генез отечного синдрома при отсутствии несовместимости крови часто остается неизвестным.

У новорожденного в тяжелом состоянии с явным нарушением кровонаполнения, однако без более выраженных отеков, следует, помимо ГБН переходных форм, иметь в виду следующие патологические состояния:

анемию в результате геморрагии плода (к матери, ко второму близнецу, внутреннее кровотечение) без наличия других признаков гемолитической болезни, как субиктерическое состояние, увеличение печени и селезенки, изменения плаценты;

тяжелую асфиксию в родах, сопровождающуюся циркуляторным шоком, при которой первостепенное значение имеет дыхательная недостаточность, обычно полностью развившееся апноэ, отсутствуют признаки ГБН;

внутриутробную инфекцию, в особенности инклюзионную цитомегалию, которая может развиваться под видом резус-гемолитической болезни всех форм, сопровождающуюся отеками, тяжелой анемией, кровоточивостью, увеличением концентрации прямого и непрямого билирубина, так что дифференциальный диагноз затруднен. Во внимание должны быть приняты также врожденный сифилис и токсоплазмоз.

Дифференциальный диагноз желтушного синдрома подробно излагается в главе, посвященной желтухам новорожденных. Для гемолитической болезни характерно раннее появление желтухи, обычно в течение первых суток после рождения и быстрый подъем уровня неконъюгированного билирубина. В редких случаях развития гемолитической болезни на фоне несовместимости крови по другим системам чем резус- и АВО, в качестве типичного признака приводится положительная прямая проба Кумбса, однако точное раскрытие этиологии зависит от диагностических возможностей лаборатории.

Профилактика резус-изоиммунизации проводится в СССР в соответствии с инструкцией Министерства здравоохранения. Роженице с резус-отрицательной кровью в течение 72 ч после родов обязательно вводят внутримышечно 200—300 мкг гамма-глобулина с высокой концентрацией анти-D-антител, учитывая следующие условия:

1. Мать и новорожденный несовместимы по резус-системе, совместимы по АВО-системе, 2. мать пока не сенсибилизирована и прямая проба Кумбса у ребенка отрицательная. Точный механизм, с помощью которого IgG анти-D предотвращает изоиммунизацию, объяснен не полностью, тем не менее на основе опыта, полученного в различных странах мира, было установлено, что этот метод высоко эффективен и его применение привело к существенному снижению заболеваемости гемолитической болезнью при резус-несовместимости.

Возможности профилактики изоиммунизации по АВО-системе неизвестны.

Профилактика развития гемолитической болезни у женщины уже сенсибилизированной или хотя бы положительное воздействие на ее течение до сих пор невозможны, предлагаемые методы (гаптены, стероидные гормоны) не оправдали себя. Обнадеживающим является в последнее время удаление антител у беременных в высокой степени иммунизированных методом плазмафореза, повторно проводимого с интервалом 1—2 нед, начиная с 16-й нед беременности.

Лечение гемолитической болезни — симптоматическое или замести-

тельное и оно направлено на предотвращение нарастания обоих основных признаков, т. е. анемии и гипербилирубинемии до такой степени, которая приводит к смерти или необратимому повреждению детского организма.

В антенатальном периоде перед акушером стоит нелегкая задача оценить степень развития фетальной анемии и предотвратить нарастание последней до с жизнью несовместимой степени.

Преждевременные роды являются логичным решением, в результате которого прекращается дальнейший перенос антигел к плоду и представляется возможным провести немедленную коррекцию анемии, однако преждевременные роды связаны с риском незрелости развития. Особенно важное значение имеет недостаточная способность печени недоношенных новорожденных выделять билирубин, что до внедрения в практику повторных заменных переливаний крови приводило к увеличению частоты заболеваний ядерной желтухой. Выбор оптимального срока искусственного возбуждения родов зависит от оценки прогрессирования фетальной анемии в том смысле, чтобы сокращение сроков беременности было по возможности минимальным. Роды после 37-й нед обычно не сопровождаются осложнениями и в некоторых учреждениях возбуждение родов в эти сроки принимается в качестве рутинного показателя независимо от тяжести ГБН. Желательно, чтобы до искусственного возбуждения родов между 34-й и 37-й нед беременности была, кроме определения степени развития фетальной анемии, проведена и объективная оценка соматического развития и функциональной зрелости, в первую очередь дыхательной системы. Опыт показал, что если плод страдает ГБН, в случае возбуждения родов раньше чем на 34-й нед беременности ребенок имеет минимальную надежду остаться живым и неповрежденным. В связи с этим обстоятельством терапевтическое значение преждевременных родов решающим образом снижается, так как не меньше чем половина пострадавших плодов умирает раньше 34-й нед внутриутробной жизни. В таких случаях эффект можно получить только от коррекции фетальной анемии путем переливания плоду соответствующей крови, вследствие чего он может выжить до таких сроков беременности, когда преждевременные роды являются обнадеживающими в смысле возможности выжить.

Внутриутробная трансфузия крови плоду как метод антенатального лечения тяжелых форм ГБН введена в 1963 г. Liley. Сущность этого метода заключается в том, что в перитонеальную полость плода в матке под рентгенологическим контролем вводят эластичный катетер, через который впрыскивается нужное количество 0-резус-отрицательной крови, сгущенной до 80—90 %. Введенные кровяные тельца всасываются по лимфатическим путям. Первое переливание проводится еще на 24-й нед беременности и повторяется каждые 2—3 нед до 35-й нед, когда искусственно возбуждаются роды. Количество введенной крови колеблется от 30 мл на 24-й нед до 100 мл на 32-й нед.

После родов проводят операцию заменного переливания крови, которую обычно необходимо повторять не менее одного раза. В послеродовом периоде часты осложнения в виде обструкционной желтухи (синдром сгущения желчи). Большое значение имеют частые случаи респираторной недостаточности, обусловленной развитием СДР или гипоплазией легких, нередко приводящей к гибели новорожденного. Для выживших детей характерна значительная предрасположенность ко вторичной анемии, и они нуждаются в дополнительных трансфузиях, иногда до возраста 16 нед.

По статистическим данным лечение плода с применением операции внутриутробного переливания крови завершается примерно в 50 % мертворождением и увеличена также и частота послеродовой смертности. Без эффекта оказывается этот метод лечения особенно у плодов, у которых развитие болезни достигло уже отечной стадии, значит, успех таким образом обусловлен терапией, начатой в ранние сроки беременности. У выживших детей обнаруживается в повышенной мере нарушение деятельности ЦНС, развившееся, по-видимому, на фоне длительной анемической гипоксии. Частота раннего детского паралича, по имеющимся данным, составляет около 10 %. Следовательно, введение внутриутробной трансфузии крови нельзя считать однозначно успешным методом лечения тяжелых форм гемолитической болезни, однако в индивидуальных случаях, при решении тяжелого положения в семьях, в которых резус-изоиммунизация достигает высокого уровня, она может оказаться полезной.

Постнатальное лечение гемолитической болезни направлено главным образом на предупреждение развития тяжелой гипербилирубинемии и ядерной желтухи. Желтушный синдром вместе с умеренной или средне-

тяжелой анемией обнаруживается не менее чем у 90 % живыми родившихся детей с гемолитической болезнью при резус-несовместимости и оказывается единственной клинической формой АВО-болезни.

Заменное или эксангвинационное переливание крови является основным средством борьбы за предотвращение подъема уровня неконъюгированного билирубина до концентрации, угрожающей развитием ядерной желтухи, и является одновременно и оптимальным методом коррекции анемии, если она присутствует. Механизм действия замены крови двоякий:

1. Удаляются кровяные тельца, поврежденные антителами и „обремененные“ на распад, а заменяются не связывающимися с антителами матери эритроцитами соответствующего донора. Тем самым в значительной степени останавливается дальнейший гемолиз, в процессе которого освободилось бы до 1000 мг билирубина. Выведение эритроцитов как возможного источника образования такого большого количества билирубина является решающим фактором в случае первого заменного переливания крови при гемолитической болезни, что для клинической работы наиболее важно.

2. Путем заменного переливания удаляется большинство уже образовавшегося неконъюгированного билирубина и снижается тем самым его концентрация в жидкостях тела. Этот механизм имеет решающее значение при повторных переливаниях, когда гемолитическая система крови ребенка уже редуцирована, а также при лечении желтух негемолитического характера. Количество непосредственно выведенного билирубина невелико (50—60 мг) и поэтому эффект проведения повторных заменных переливаний ограничен.

Показания к заменному переливанию крови. Профилактический характер операции является причиной того, что отбор случаев для проведения заменного переливания крови представлял в прошлом и в определенной мере представляет еще и в наше время довольно большую проблему, главным образом потому, что „опасную“ концентрацию билирубина нельзя точно определить. Для клинической практики решающим является много раз проверенный факт, что риск развития ядерной желтухи возникает в том случае, когда концентрация неконъюгированного билирубина в крови превышает 340 мкмоль/л (20 мг/100 мл). Почти во всех учреждениях операция заменного переливания крови показана у новорожденных с гемолитической болезнью, если возможно достаточно вероятно предположить, что уровень билирубина достигнет указанных величин, хотя без переливания в ряде случаев развитие ядерной желтухи могло бы и не появиться.

В клинике можно использовать диаграмму показаний (рис. 12), которая позволяет в соответствии с уровнем билирубина, определенным в любое время первой недели жизни, отнести новорожденного с гипербилирубинемией в одну из трех категорий.

1. Если обнаруженная концентрация находится в зоне необходимого применения заменного переливания крови, тогда можно с уверенностью судить, что в результате дальнейшего нарастания она достигнет „опасной“ зоны, и вынести решение о необходимости заменного переливания крови можно немедленно, еще при сравнительно низкой концентрации билирубина или уже на основе результата исследования пуповинной крови, если его уровень превышает 70 мкмоль/л (4 мг/100 мл). Основной задачей такого раннего применения заменного переливания крови является оста-

новить гемолитический процесс, а, в меньшей мере, также снижение уровня билирубина.

2. Если уровень билирубина находится в пределах средней зоны, показан метод наблюдения, т. е. необходимо определять уровень билирубина с интервалами 12—24 ч и вынести решение о проведении заменного переливания крови тогда, если уровень билирубина достигает критической концентрации. Если одновременно обнаруживается и анемия, тогда содержание гемоглобина ниже 120 г/л (12 г/100 мл) служит относительным, содержание ниже 100 г/л (10 г/100 мл) абсолютным показанием к раннему проведению заменной гемотрансфузии, несмотря на то что кривая билирубина находится в средней зоне. У недоношенных детей предпочитается раннее проведение заменного переливания крови.

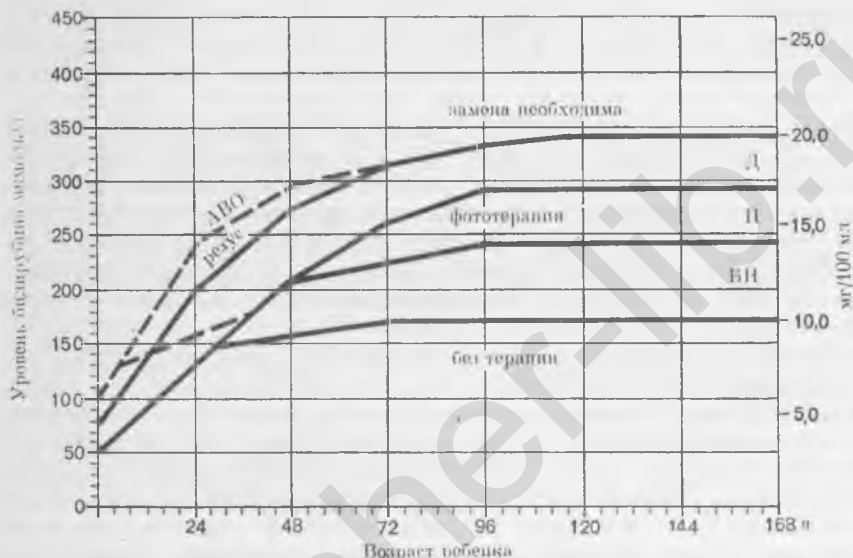


Рис. 12. Диаграмма показаний к заменному переливанию крови и фототерапии по концентрации неконъюгированного билирубина.

- Д — нижняя граница зоны фототерапии у доношенных новорожденных;
- П — то же у здоровых недоношенных новорожденных;
- БН — то же у больных недоношенных новорожденных.

После введения в лечебную практику фототерапии метод наблюдения сопровождается при гемолитической болезни облучением соответствующим источником (см. с. 302). В случаях гемолитической болезни при АВО-несовместимости граница необходимого проведения заменного переливания крови, применяемого в течение первых трех дней, несколько выше, чем у ГБН при резус-несовместимости. Такое различие установлено на основе опыта, что в многих случаях ГБН при АВО-несовместимости первоначальный гемолиз, сопровождающийся резким подъемом концентрации билирубина, становится в дальнейшем более медленным или прекращается.

3. У новорожденных, у которых уровень билирубина соответствует нижней зоне, о проведении заменного переливания крови обычно не думают,

однако следует не упускать из виду факт, что некоторые виды желтухи, особенно негемолитического характера, имеют затяжное течение и кривая должна находиться под контролем до 7—8-го дня жизни. В случае необходимости достаточно применить фототерапию.

При оценке концентрации билирубина решающее значение имеет уровень общего билирубина, который у новорожденных почти сходен с уровнем неконъюгированного билирубина. У желтух обструкционного типа, т. е. у желтух с повышенной концентрацией прямореагирующего билирубина, количество последнего вычитается из общего, если превышает 25—35 мкмоль/л (1,5—2,0 мг/100 мл). Такая коррекция имеет место главным образом при вторичном нарастании концентрации билирубина после проведения заменного переливания крови.

Диаграмма сохраняет свое значение только по отношению к первому заменному переливанию крови, при повторных заменах решающим является риск превышения уровня 340 мкмоль/л (20 мг/100 мл) без учета возраста ребенка.

Срок проведения операции заменного переливания крови назначается в зависимости от скорости нарастания концентрации билирубина, при резус-болезни проводится обычно в ранние сроки. В случае гемолитической болезни при АВО-несовместимости обычно показан метод наблюдения в сочетании с фототерапией. Между результатами проведения заменного переливания крови и результатами метода наблюдения нет разницы при условии, что уровень билирубина не достиг границы „опасной“ зоны. Ввиду того, что даже и в случаях быстрого нарастания билирубинемии опасность развития ядерной желтухи угрожает не раньше чем через 12 ч после рождения, нет необходимости производить заменное переливание крови непосредственно после родов, как иногда рекомендуют, а, наоборот, число операций сопровождающих осложнений ниже, если новорожденный уже лучше приспособился к внеутробной среде. Как можно раннее проведение заменного переливания крови необходимо в случаях ГБН с тяжелой анемией.

Отбор крови для заменного переливания. В случаях гемолитической болезни при резус-несовместимости обычно переливают резус-отрицательную донорскую кровь одноименной группы. В случаях одновременной несовместимости по обеим системам, т. е. мать с 0-резус-отрицательной, а новорожденный А- или В-резус-положительной кровью, резус-заболевание развивается редко. В таких случаях менее опасно переливать эритроцитарную массу 0-резус-отрицательную, взвешенную в АВО- или смешанной плазме, или цельную 0-резус-отрицательную кровь донора, в которой не обнаружены ни гемолизины, ни высокий титр анти-А- или анти-В-антител. Кровь одинакового состава необходимо использовать при всех повторных трансфузиях, проводимых у ребенка до 3 мес жизни. При ГБН, обусловленной АВО-несовместимостью, обычно используется эритроцитарная масса 0-группы и АВ- или смешанная плазма, у новорожденных А-группы можно переливать кровь А₂-группы, которая не связывается с материнскими анти-А-антителами. В случаях изоиммунизации, вызванной необычным антигеном, используют кровь, совместимую с сывоткой матери и ребенка.

В СССР обычно используется кровь, консервированная раствором АСД, которая должна быть не больше чем 5-дневной давности из-за опасности понижения рН и повышения уровня калия. Значительным

недостатком консервированной крови является низкий показатель гематокрита и сниженное содержание альбумина вследствие разбавления консервирующим раствором. В клинике целесообразным является сгущение крови путем оседания и отсасывания плазмы приблизительно в объеме 100 мл из 500 мл крови. Таким образом снижается содержание цитрата, калия и кислых метаболитов; однако сгущенная кровь содержит меньше альбумина, служащего переносчиком удаляемого билирубина. Это представляется невыгодным особенно в тех случаях заменного переливания крови, первичная задача которых заключается в снижении уровня билирубина, т. е. у желтух негемолитического характера и при повторных заменных переливаниях. Для повышения билирубин связывающей способности крови вводится альбумин, например, впрыскивается обессоленный альбумин в объеме 1 г/кг в 25 % растворе примерно за 2 ч до заменного переливания, или замещается 50 мл плазмы консервированной крови аналогичным количеством 25 % раствора альбумина. Снижение рН можно корригировать, добавив ТНАМ, напр. 6 мл 20 % раствора на 500 мл крови или путем титрования ТНАМ до рН 7,4.

Свежая кровь с гепарином лишена этих недостатков, поэтому в некоторых зарубежных учреждениях ей отдается предпочтение, особенно в случаях тяжелой анемии. В ЧССР свежая, в соответствии с инструкцией Министерства здравоохранения исследованная кровь в неотложных случаях трудно доступна, тем не менее в особо тяжелых случаях применение свежей крови желательно.

Операция заменного переливания крови. Заменное переливание крови проводится в отделении интенсивной терапии, новорожденного во время терапии помещают в инкубатор или другую подобную установку, позволяющую иммобилизовать ребенка и подогреть его. После дезинфекции остатка пуповины, срезанного примерно на расстоянии 2 см от пупочного кольца, в пупочную вену вводят пластический прозрачный катетер. Если положение катетера позволяет свободное выведение крови, присоединяют трехходовой кран и извлекают 10—20 мл крови для исследования уровня билирубина, гемоглобина, а также глюкозы, если этого требует состояние ребенка, и для исследования по Аструпу. Далее следуют поочередно выведение крови ребенка и введение донорской крови порциями по 20 мл у доношенных новорожденных, а по 10 мл у недоношенных. До начала операции следует измерить венозное давление, используя для этого введенный катетер, придав ему вертикальное положение. Если давление ниже 10 см, заменное переливание проводится таким образом, что объем извлеченной крови выше приблизительно на 10—20 мл объема введенной крови, чего достигается извлечением крови для исследования. Если венозное давление выше 10 см, необходимо отрицательный баланс постепенно выравнять до тех пор, пока давление не снизится до уровня ниже 10 см.

В течение заменного переливания экспоненциально понижается количество угрожаемых фетальных эритроцитов и после выведения 160—170 мл/кг крови в кровотоке их остается около 10 %, дальнейшее проведение заменного переливания этот результат изменяет уже лишь незначительно. Таким образом для эффективного заменного переливания крови достаточно общее количество около 500 мл крови, у недоношенных новорожденных количество соответствующим образом уменьшается. При наличии признаков гипокальциемии (раздражимость, тахикардия) вво-

дится ребенку после каждых 100 мг перелитой крови 1 мл 10 % раствора глюконата кальция в качестве антидота от цитрата; при отсутствии признаков нет необходимости в его применении. После окончания заменного переливания отрицательный баланс объема, поддерживаемый в течение операции, не выравнивается, перегрузка представляет угрозу в особенности у анемичных новорожденных. После взятия крови для исследований остаток пуповины перевязывают швом, или катетер можно оставить *in situ*, если имеются основания предположить, что переливание придется вскоре повторять. Скорость проведения операции не оказывает существенного влияния на ее результат, однако слишком быстрое переливание влечет за собой повышение частоты осложнений. Операция продолжается в среднем 60—90 мин.

В течение всего времени проведения операции необходимо наблюдать за общим состоянием и поведением ребенка, кровонаполнением, пульсом и дыханием. Из многочисленных осложнений, которые могут возникать в ходе операции, самыми опасными являются циркуляторные расстройства, перегрузка кровообращения или, наоборот, гиповолемия, развивающаяся иногда незаметно, если операция затруднительна. Их можно предупредить, поддерживая правильное взаимоотношение между количеством введенной и удаленной крови. Неблагоприятное влияние могут иметь также изменения химизма крови (гиперкалиемия, гиперкальциемия, гипогликемия, ацидоз), переохлаждение ребенка, наступившее вследствие применения недостаточно согретой крови и расстройства свертываемости крови. При ухудшении состояния ребенка, о котором обычно сигнализирует обнаружение темной крови в катетере, необходимо операцию прекратить на 10—20 мин, а в случае повторного обнаружения нарастающих признаков лучше операцию преждевременно окончить. Редкое, однако роковое осложнение представляет собой воздушная эмболия. Заподозрив ее (внезапный цианоз, остановка дыхания), можно ребенка, перевернув его вниз головой, попытаться спасти.

После завершения операции по заменному переливанию крови ребенку оказывают помощь в соответствии с общепринятыми принципами. Определения уровня прямого и общего билирубина, продолжающиеся до стойкого их снижения, проводятся в интервалах 12—24 ч. Вследствие повышения концентрации инсулина, вызванного содержащейся в консервированной крови глюкозой, может в первые часы жизни развиваться вторичная гипогликемия. От профилактического применения антибиотиков в последнее время отступают, тем не менее они показаны, если обнаруживаются признаки инфекции остатка пуповины, в особенности после повторных переливаний. Важное значение при гипербилирубинемии любой формы имеет своевременно начатое и адекватное питание.

Повторное заменное переливание крови. В ходе операции уровень билирубина на некоторое время снижается, немедленно после ее окончания начинает возрастать в связи с диффузией билирубина из тканей. В случаях неблагоприятного течения (недостаточное по объему первое заменное переливание крови, резкий гемолиз, низкая конъюгационная способность ребенка) вторичный подъем концентрации билирубина превышает его уровень до применения операции, и вновь появляется опасность развития ядерной желтухи. Повторное заменное переливание крови показано, если угрожает опасность, что концентрация билирубина превысит уровень 340 мкмоль/л (20 мг/100 мл), несмотря на возраст ребенка. Оно

направлено в первую очередь на непосредственное снижение объема билирубина в экстрацеллюлярной жидкости путем его удаления. При сильно ограниченной способности выделять билирубин заменное переливание необходимо повторять несколько раз.

Способ проведения повторного заменного переливания крови принципиально не отличается от первого. Введение катетера в уже засохший остаток пуповины может быть затруднительным, однако подкожная часть пупочной вены обычно сохраняет проходимость в течение нескольких дней и после удаления остатка можно в отверстие вены ввести зонд. В случае неудачи необходимо произвести препаровку пупочной вены из разреза кожи примерно на расстоянии на 1,5—2 см выше пупочного кольца. Проведение заменной трансфузии другим путем, например, препаровки *v. saphena*, очень трудно.

Лечение гемолитической болезни, сопровождающейся тяжелой анемией. Новорожденные с тяжелой анемией, т. е. содержание гемоглобина при которой ниже 100 г/л (10 г/100 мл), часто рождаются преждевременно или спонтанно, или после искусственного возбуждения родов, у них проявляется угнетение жизнедеятельности, обнаруживаются в особенности расстройства начала дыхания и дети нуждаются в оказании им специальной помощи еще в родильном зале. В случаях применения внутриутробной трансфузии крови такие явления обнаруживаются чаще и они предусматриваются еще до родов.

Если реанимация ребенка путем подачи кислорода под положительным повышенным давлением малоэффективна, оправдывает себя метод снижения венозного давления путем выведения крови из отсеченного остатка пуповины. Коррекцию анемии следует осуществить как можно раньше с применением модифицированной заменной трансфузии крови. Она производится на базе отрицательного баланса объема, т. е. путем постепенного извлечения 20 мл крови и введения 10 мл сгущенной донорской крови венозное давление снижается до уровня ниже 100 Па (10 см вод. ст.). Измерение венозного давления необходимо повторно проводить всегда после замены приблизительно 50 мл крови, так как в результате перехода жидкости из тканей объем крови увеличивается. Обычно вводят сгущенную 0-резус-отрицательную кровь или кровяные тельца, взвешенные в небольшом количестве плазмы. Для полного замещения крови достаточно 90—100 мл, у недоношенных новорожденных 50 мл крови на 1 кг массы тела. Во время операции ребенок должен быть обеспечен кислородом и находится под постоянным контролем, в случае потребности проводится коррекция рН путем введения бикарбоната натрия.

В дальнейшем течении такие дети нуждаются в интенсивном уходе, при расстройствах дыхания или изменениях щелочно-кислотного баланса показано применение дистенционного дыхания и коррекция рН. Необходимо наблюдать за дальнейшим развитием гипербилирубинемии и анемии, а, если это окажется необходимым, проводить дополнительные гемотрансфузии.

Лечение *hydrops fetalis*. Признаки нарушенного водного баланса в форме генерализованных отеков и серозных выделений весьма ухудшают прогноз, и преобладающее большинство плодов с ГБН отечной формы рождаются мертвыми или жизнеспособными. Тем не менее имеется ряд данных, свидетельствующих о том, что ребенка можно спасти. С этой целью применяются следующие меры:

1. немедленная редукция объема крови для предупреждения отека легких; в практике рекомендуется с этой целью отсечь пуповину на расстоянии 10 см от пупочного кольца и в вертикальном положении вывести кровь в количестве до 50 мл;

2. пункция асцита по средней линии или выше левого паха;

3. введение 4—5 мг преднизона;

4. бережное проведение заменного переливания крови из расчета 50—60 мл/кг массы тела сгущенной 0-резус-отрицательной крови через пуповинную вену;

5. помещение ребенка в отделение интенсивной терапии и обеспечение управляемого кислородного дыхания под положительным или отрицательным давлением;

6. повторное заменное переливание крови, если это требуется, во всех случаях со снижением венозного давления до нормальных величин;

7. кардиотоническое лечение.

Фототерапия. Под воздействием световой энергии происходит распад неконъюгированного билирубина в бесцветные нетоксические продукты. Аналогичный процесс протекает и в коже желтушного новорожденного при облучении поверхности его тела интенсивным светом, что и позволяет снизить уровень билирубина во внутренней среде ребенка.

Показания к применению фототерапии при лечении ГБН. При решении вопроса о подборе детей для светолечения используют универсальную диаграмму № 12. Абсолютно показана фототерапия в том случае, если подъем кривой концентрации неконъюгированного билирубина переходит в среднюю зону диаграммы. Этот метод применяют для того, чтобы заранее трудно уловимая часть быстро и длительно поднимающихся кривых концентрации билирубина не перешла в зону необходимого проведения замены крови. Хотя общепринято, что ядерная желтуха при ГБН начинает новорожденным угрожать при концентрации билирубина 340 мкмоль/л (20 мг/100 мл), при более длительном повышении необходимо начать фототерапию еще при уровне около 290 мкмоль/л (17 мг/100 мл) у доношенных новорожденных и при уровне 240 мкмоль/л (14 мг/100 мл) у недоношенных. Введение в диаграмму такой „зоны безопасности“ обосновано тем, что по сравнению с заменным переливанием крови эффект фототерапии менее надежен и ее воздействие, во всяком случае, более медленное.

Светолечение показано главным образом у детей, страдающих ГБН по АВО-системе, у которых обычно применяется метод наблюдения. Фототерапию начинают с 1-го или 2-го дня жизни ребенка при концентрации билирубина приблизительно 170 мкмоль/л (10 мг/100 мл), когда ненормальный гемолиз обычно диагностируют. Благодаря менее тяжелому течению ГБН на фоне АВО-несовместимости светолечение дает положительный эффект и в результате его применения число заменных гемотрансфузий значительно снизилось. Наоборот, при ГБН на почве резус-конфликта фототерапией можно удовлетвориться лишь в немногих случаях, она скорее оправдывает себя в качестве дополнительного лечения после заменного переливания крови для предупреждения вторичного подъема уровня билирубина.

Методика фототерапии описывается на с. 303. При гемолитических желтухах, характеризующихся быстрым подъемом уровня билирубина, целесообразнее применение непрерывного облучения, проводимого до стойкого снижения концентрации билирубина ниже 260 мкмоль/л (15 мг/

100 мл). При желтухах с повышенным уровнем конъюгированного билирубина во время светолечения может появиться серо-коричневая (бронзовая) окраска кожных покровов, обусловленная наличием продуктов окисления свободных жирных кислот. Нет доказательств того, что бронзовый пигмент, так называемый цероид, для ребенка вреден, однако окраска может сохраняться и в дальнейшем, а тем самым прямая гипербилирубинемия служит относительным противопоказанием к фототерапии.

У новорожденных, получивших светолечение, необходимо в дальнейшем систематически наблюдать за развитием красной крови. Фототерапия не оказывает влияния на течение гемолиза и особенно у новорожденных с гемолитической болезнью при резус-несовместимости может сопровождаться быстро развивающейся тяжелой вторичной анемией.

Отдаленные осложнения гемолитической болезни. Протрагированная желтуха отмечается особенно при гемолитической болезни на фоне резус-конфликта, осложненной подъемом уровня конъюгированного билирубина, она может длиться неделями и постепенно исчезать. В случаях прогрессирующей или рецидивирующей желтухи следует иметь в виду другие причины (см. с. 299).

Вторичная анемия является частейшим осложнением, преимущественно при гемолитической болезни на фоне резус-конфликта. Ранняя, быстро нарастающая анемия часто развивается у новорожденных с ГБН при резус-несовместимости, которые не подвергались лечению с применением заменного переливания крови, например, при фототерапии. Основной причиной поздней анемии, достигающей минимального уровня на 6—8-й нед, является низкий запас гемоглобина после заменного переливания крови. Число гематокрита крови с консервирующим раствором обычно низко и после замещения одинаковых объемов детской и донорской крови без коррекции ребенок продолжает оставаться относительно анемичным, т. е. содержание гемоглобина равно 90—100 г/л (9—10 г/100 мл), в то время как в послеродовом периоде уровень должен составлять 140—150 г/л (14-15 г/100 мл). Наряду с этим может продолжаться усиленный гемолиз оставшихся или вновь образовавшихся резус-положительных телец под влиянием не выведенных в процессе заменного переливания антител. Профилактика вторичной анемии описана на с. 277. Методика терапии включает:

- а) определение содержания гемоглобина и ретикулоцитов раз в неделю,
- б) введение 0,1 мг фолиевой кислоты раз в неделю,
- в) у недоношенных детей пероральное введение железа (ферронат суспензия — 1 мл ежедневно), начиная с 5-й нед,
- г) дополнительная гемотрансфузия в соответствии с индивидуальным состоянием ребенка показана: при ранней анемии немедленно, если содержание гемоглобина ниже 8 г/100 мл; при поздней анемии аналогичной тяжести только в случаях неудовлетворительного развития ребенка и угнетения кроветворения, т. е. при снижающемся уровне гемоглобина и отсутствии ретикулоцитов.

Нарушения деятельности ЦНС в качестве последствия ядерной желтухи можно обычно на основании анализа ее течения в послеродовом периоде предусматривать, однако судить об их тяжести невозможно. Неожиданным отдаленным осложнением может быть нарушение слуха.

Нерешенным остается вопрос о том, может ли гипербилирубинемия,

особенно при концентрации неконъюгированного билирубина ниже 340 мкмоль/л (20 мг/100 мл), быть причиной менее серьезных нарушений ЦНС, не представляющих собой типичных последствий перенесенной ядерной желтухи. В некоторых группах детей, находящихся под наблюдением после перенесения ГБН, были обнаружены нарушения восприятия, речи, также гипотония, умеренная атаксия, у детей других групп они отсутствовали. Большинство таких нарушений, но-видимому, развилось скорее вследствие протрагированной анемии или других осложнений в перинатальном периоде. В пользу последнего свидетельствует и то, что обнаружение минимальной мозговой дисфункции бывает частым у детей, подвергавшихся терапии с применением внутриматочной гемотрансфузии при тяжелых формах гемолитической анемии.

Список литературы

- Banner E. A.* Symposium on the Rh factor. — Clin. Obstet. Gynec., 1962, 7, 906—1055.
- Kout M., Majský A., Herzog P.* Sociologické vyšetřovací metody v imunohematologii. — Praha, Avicenum, 1964.
- Kubli F., Spielmann W.* Neuere Gesichtspunkte zur Prophylaxe, Diagnose und Therapie des Morbus Hemolyticus Neonatorum. — Bibl. gynaec. fasc. 38, Karger, Basel, 1966.
- Lucey J. F.* Intrauterine Transfusion and Erythroblastosis Fetalis. Rep. 53. — Ross Confer., Columbus, 1966.
- Oski F.* Hemolytic Disease of the Newborn, in *Schaffer—Avery*, Diseases of the Newborn. — Saunders, Philadelphia, 1977.
- Poláček K.* Optimální provedení výměny krve u hemolytické nemoci novorozenců. — Čes. Pediat., 1963, 18, 577.
- Poláček K.* Další zkušenosti s indikováním výměny krve podle hladiny bilirubinu. — Čes. Pediat., 1967, 22, 471.
- Pontuch A., Hrubíško M., Michalítková J.* Hemolytická choroba novorozencov. — Osveta, Martin, 1970.
- Robertson J. G., Uttley W. S.* Rh immunization and haemolytic disease. — In: *Cockburn—Drillien*. Neonatal Medicine. Blackwell, Oxford, 1974.
- Sederholm T.* Neurological and psychological outcome in fetal erythroblastosis. Proc. III. — Congr. Perinat. Med., Huber, Bern, 1972.
- Stur O.* Podiumdiskussion über Probleme bei Austauschtransfusion. — Pädiat. Pädol., 1965, т. 1, тет. 4.
- Walker W.* Hemolytic Disease of the Newborn. — In: *Gairner—Hull* Recent Advances in Paediatrics. Churchill, London, 1971.

Желтухи новорожденных

Определение. Желтуха — это синдром, характеризующийся желтушным окрашиванием кожных покровов и слизистых оболочек, обусловленный повышением концентрации билирубина в экстра- и интрацеллюлярных пространствах. В период новорожденности случаи поражения желтухой встречаются намного чаще, чем в более поздние периоды жизни; она представляет наиболее частое явление патологического состояния новорожденных вообще, причем тяжелые формы могут быть причиной серьезного, даже смертельного повреждения ребенка. В связи с этим желтуха представляет важную диагностическую и терапевтическую проблему.

Билирубиновый метаболизм. Образование билирубина. Билирубин возникает в качестве конечного продукта катаболизма гема, который является простетической группой кровяного пигмента. Гемоглобин, освобождающийся в процессе обычного распада красных кровяных телец, служит у новорожденного источником примерно 75 % образовавшегося билирубина, из 1 г гемоглобина образуется 34 мг билирубина. Такое превращение происходит в клетках ретикулоэндотелиальной системы в любом месте тела, однако основным источником являются селезенка и печень, в которых состарившиеся и поврежденные кровяные тельца задерживаются в избирательном порядке. Определенное количество билирубина (у новорожденного 25—30 %) возникает в процессе распада незрелых прекурсоров эритроцитов или из гема вне красных кровяных телец (миоглобин, эритрохромы). Образование билирубина имеет две стадии: сначала гем окисляется гемоксигеназой и цитохромом P 450 в биливердин с образованием CO, биливердин же биливердинредуктазой редуцируется в билирубин.

Билирубин — вещество оранжево-коричневого цвета, с молекулярной массой 484, почти нерастворимое в воде, хорошо растворимое в жирах и жирных растворителях. После добавления сульфаниловой кислоты в процессе кислой реакции (diazo-reagens) дает типичный фиолетово-красный цвет. Это свойство используется при его идентификации и количественном определении. Билирубин, освобожденный из ретикулоэндотелиальной системы, дает диазореакцию только после добавления так называемых ускорителей, как например, кофеин или метанол, поэтому его обозначали, в клинике и до сих пор обозначают, как непрямо реагирующий (непрямой) билирубин. Билирубин, выделенный из желчи, дает немедленную реакцию и обозначается как прямо реагирующий (прямой) билирубин.

Распределение билирубина в организме. Новообразованный билирубин освобождается из ретикулоэндотелиальной системы в экстрацеллюлярную жидкость, где благодаря своей незначительной растворимости циркулирует, почти полностью связанный с альбумином, только небольшое количество (меньше 1 %) свободно растворено. Свободный билирубин способен к диффузии и легко проникает через клеточные мем-

браны липоидного характера, тогда как билирубин-альбуминовый комплекс в межклеточное пространство не проникает.

Процесс прикрепления билирубина к альбумину в экстрацеллюлярной жидкости можно выразить согласно закону о конъюгации веществ с помощью формулы

$$\frac{(\text{Альб} + \text{Б})}{(\text{Альб} \cdot \text{Б})} = \text{К}.$$

При низкой и средней концентрации общего билирубина в сыворотке молекулы билирубин-альбуминового комплекса находятся в равновесии с крайне низкой концентрацией свободных молекул билирубина. При дальнейшем повышении уровня общего билирубина такое соотношение быстро меняется, при повышении с 260 до 430 мкмоль/л (15—25 мг/100 мл) уровень неконъюгированного билирубина повышается в 4 раза, при уровне 510 мкмоль/л (30 мг/100 мл) даже в 8 раз. Это обосновано тем, что связывающая способность равна не менее чем 2 моль билирубина на 1 моль альбумина с очень различным связывающим аффинитетом. Отмечено, что первая молекула билирубина прикрепляется приблизительно в 300 раз прочнее, чем последующие. В результате этого при сатурации первичных валентностей концентрация свободных молекул быстро повышается.

При весовом определении среднее содержание альбумина в сыворотке, т. е. 30 г/л (3 г/100 мл) может теоретически тесно связывать около 50 мг билирубина, однако по сути дела она связывает лишь примерно половину этого количества, т. е. 20—25 мг. Другие первичные валентности молекул альбумина связываются с нерастворимыми анионами эндогенного происхождения, как гематин, желчные или свободные жирные кислоты. Кроме того, связывающая способность альбумина может снижаться вследствие связывания экзогенных веществ, как сульфаниламиды, салицилаты, некоторые антибиотики (оксациллин, новобиоцин), инъекционный диазепам, которые конкурируют с билирубином в связывании вторичных валентностей молекулы альбумина. Связывающая способность альбумина также ухудшается вследствие снижения рН. И, наоборот, повышение уровня альбумина в экстрацеллюлярной жидкости имеет следствием повышение связывающей способности и снижение количества способного к диффузии билирубина. Билирубинсвязывающая способность также спонтанно увеличивается от 5-го дня жизни.

Если уровень общего билирубина не превышает 340—430 мкмоль/л (20—25 мг/100 мл), концентрация неконъюгированного билирубина в экстрацеллюлярной жидкости весьма низка, почти неопределима. В клеточном пространстве находится билирубин, отчасти растворенный в липоидных веществах, отчасти связанный с клеточными протеинами. В соответствии с взаимоотношением связывающей способности альбумина в экстрацеллюлярной жидкости и аффинитетом отдельных тканей в отношении последнего, создается динамическое равновесие в распределении билирубина переносом минимального количества билирубина, способного к диффузии в обоих направлениях. В ЦНС билирубин при низкой концентрации не проникает, ее защищает гематоэнцефалический барьер, который обладает способностью в определенной мере задерживать свободный билирубин, как и ряд других веществ. Если уровень билирубина в плазме превышает 340—430 мкмоль/л (20—25 мг/100 мл), первичные валентности молекул альбумина сатурированы, уровень способного к диффузии билирубина увеличивается и его можно определить, например, путем фильтрации с помощью геля сефадекса. При таких условиях защита ЦНС оказывается недостаточной, билирубин проникает в нервную ткань, серое мозговое вещество окрашивается желтушно, развивается так называемая ядерная желтуха. Чаще всего поражаются базальные узлы и ствол головного мозга. Билирубин оказывает на ганглиозные клетки токсическое влияние, вызывая необратимые изменения.

Проникновению неконъюгированного билирубина в нервную ткань способствует ряд факторов, самым важным из которых несомненно является гипоксия, далее ацидоз, гипогликемия, бактериальные инфекции и применение некоторых лекарств. Воздействие таких состояний проявляется главным образом ухудшением связи билирубина с альбумином.

Клинические признаки острого периода ядерной желтухи и отдаленных последствий см. с. 267.

Феномен развития ядерной желтухи не специфичен для новорожденных. В более позднем возрасте случаи его развития являются единичными,

главным образом потому, что неконъюгированный билирубин в более поздние периоды жизни не достигает опасной концентрации. Кроме того, новорожденные, в особенности недоношенные, обладают склонностью к более низкому уровню альбумина в экстрацеллюлярной жидкости и нередко поражаются приведенными выше патологическими состояниями, способствующими проникновению билирубина в ЦНС. Спорным является вопрос о том, достигает ли проницаемость гематоэнцефалического барьера у новорожденных более высокой степени, чем у взрослых.

Сложная ситуация в распределении неконъюгированного билирубина в жидкостях тела является причиной того, что стандартным способом определяемая концентрация общего билирубина в сыворотке крови служит только приблизительным показателем величины фракции, способной к свободной диффузии, и тем самым и степени риска развития у ребенка ядерной желтухи. Методы, с помощью которых прямо устанавливается уровень свободного билирубина или, наоборот, остающегося несвязанным альбумина, очень сложны и до сих пор не привели к более точной оценке риска заболевания ребенка.

Выведение билирубина. Почечные клетки обладают избирательной и очень эффективной способностью задерживать неконъюгированный билирубин из экстрацеллюлярной жидкости. Его транспорт в клетки печени через клеточную мембрану происходит в соответствии с градиентом между связывающей способностью альбумина в экстрацеллюлярной жидкости и способностью транспортных протеинов Y и Z в печеночных клетках. Во время родов имеется только протеин Z с ограниченной связывающей способностью, протеин Y, так называемый лигандин, постепенно образуется только в послеродовом периоде. Более низкая степень захватывания билирубина печенью считается одной из причин менее эффективного выведения билирубина у новорожденных.

В печеночных микросомах неконъюгированный билирубин связывается с глюкуроновой кислотой. Этот процесс обозначается как конъюгация и катализируется энзимом глюкуронилтрансферазой.

Вышеприведенный энзим отсутствует у крыс рода Гунн и в случаях синдрома Криглера-Найяра его активность у новорожденных, в особенности недоношенных, низка и может увеличиваться с помощью барбитуратов, этилалкоголя и других веществ, ингибироваться жирными кислотами.

Глюкуроновая кислота вступает в конъюгацию в своей активированной форме как уридиндифосфатглюкуроновая кислота, в процессе конъюгации уридиндифосфат отщепляется и снова используется при образовании активированной формы. Весь процесс осуществляется в виде ряда энзиматических реакций из вступающих в реакцию веществ, глюкозы и дериватов нуклеотидов, при наличии кислорода, чтобы получить необходимую энергию. Недостаточное количество глюкозы и гипоксия могут таким образом оказать неблагоприятное влияние на процесс конъюгации.

Образовавшийся билирубин диглюкуронид хорошо растворяется в воде, дает непосредственную, так называемую прямую диазореакцию и выделяется с желчью в кишечник. Одинаков и механизм выведения других слабо растворимых веществ, как дериватов стероидов, некоторых лекарств и т. п.

Экскреция конъюгированного билирубина в желчь протекает при

Наличии значительного перепада концентрации, вследствие чего она связана с затратой энергии. Не зависит от связывающей функции и может оказаться самостоятельно нарушенной. Билирубин, выделенный в кичпечник в более поздние периоды, большей частью редуцируется под воздействием кишечной флоры, в особенности группы *E. coli*, в смесь гидродериватов, которые отчасти вновь всасываются, тогда как остающийся конъюгированный билирубин через слизистую кишечника не всасывается.

Особенности обмена билирубина в перинатальном периоде. Выведение образовавшегося у плода билирубина происходит через плаценту в кровь матери, имеющую большую связывающую способность, и метаболизируется в печени. Трансплацентарным путем билирубин переходит в неконъюгированной форме, плацента не способна к конъюгации и конъюгированный билирубин через нее не проходит ни в этом, ни в другом направлении. Меконий содержит смесь конъюгированного и неконъюгированного билирубина, на основании чего надо предполагать, что к концу беременности билирубин начинает выделяться печенью или попадает в меконий через слизистую оболочку кишечника. Кроме того, неконъюгированный билирубин находится в рассеянном количестве в амниотической жидкости, а также связывается с альбумином.

Среднее содержание билирубина в пуповинной крови равно 27—29 мкмоль/л (1,6—1,7 мг/100 мл) и варьирует от 9 до 50 мкмоль/л (0,5—3,0 мг/100 мл). Непосредственно после перевязки пуповины начинается увеличение концентрации билирубина в сыворотке крови и, если его уровень выше 70—85 мкмоль/л (4—5 мг/100 мл), развивается видимая желтуха, обозначаемая как физиологическая, если отсутствуют признаки чрезмерного образования или ретенции (см. с. 289). Причиной послеродового подъема содержания билирубина является временное нарушение равновесия между его образованием и выведением, возникшее вследствие внезапного прекращения трансплацентарной экскреции.

Феномен имеет комплексный характер: продукция билирубина по отношению к массе тела у плода и новорожденных превышает более чем в два раза таковую у взрослых, именно потому, что продолжительность жизни эритроцитов в этом возрасте короче и объем циркулирующей крови больше. При этом активность гемоксигеназы, служащей катализатором превращения гема в желчный пигмент, у новорожденных соответствует норме или даже повышена. С другой стороны способность выведения билирубина временно снижена. Только после истечения 3—4 дней после рождения доношенный поворожденный способен выводить новообразующийся или накопленный в тканях билирубин, у недоношенного ребенка такой срок еще больше. Основной причиной является низкая активность глюкуроилтрансферазы, подтвержденная как в клинике, так и в эксперименте, а также сниженное образование глюкуроновой кислоты из ее прекурсоров. Было доказано, что некоторое значение имеет энтерогепатальная циркуляция. В отличие от взрослых, у новорожденных конъюгированный билирубин, находящийся в меконии в количестве до 175 мг, не редуцируется в билирубин, а распадается на фракции под влиянием бетаглюкуронидазы, которая содержится в кишечнике новорожденного в большом количестве. Освобожденный неконъюгированный билирубин всасывается через слизистую кишечника и посредством портальной циркуляции снова загружает печеночную конъюгацию, особенно в условиях замедленного

выделения мекония. В случае высокой концентрации неконъюгированного билирубина в экстрацеллюлярной жидкости градиент действует в обратном направлении и билирубин может отчасти выводиться через слизистую кишок.

Кроме низкой активности конъюгирующей системы, которая имеет несомненно решающее значение, в выведении билирубина неблагоприятно отражаются и другие факторы, в первую очередь недостаток транспортных белков Y и Z, изменения циркуляции в печени, прекращение преимущественного снабжения печени окисленной кровью из пупочной вены и шунт через венозный проток, если он не закрыт.

Способность к выделению конъюгированного билирубина печеночными клетками в желчь в период новорожденности также очень низка и повышается еще медленнее, чем связывающая способность, несмотря на то, что уровень прямого билирубина у новорожденных повышается только изредка.

Причины патологических форм гипербилирубинемии новорожденных. Кроме послеродовой гипербилирубинемии, поражающей почти всех новорожденных и являющейся при более высокой степени выраженности основой так называемой физиологической желтухи, в послеродовом периоде встречаются формы желтух, интенсивность которых превышает рамки обычной послеродовой гипербилирубинемии и имеют ненормальный или прямо патологический характер. Переход от еще „физиологической“ к уже патологической форме проходит постепенно и решение часто бывает условным (см. с. 291). Абсолютное большинство желтух новорожденных отличается наличием повышенной концентрации неконъюгированного билирубина, которая является результатом усиленного образования или сниженного выведения билирубина, часты случаи, развивающиеся под воздействием обоих механизмов.

В первые дни жизни новорожденные в состоянии вывести не больше, чем нормальное количество билирубина, и любая дальнейшая нагрузка, например умеренно повышенный гемолиз, который в дальнейшем остался бы невыраженным, имеет неизбежным следствием резкую гипербилирубинемию. Такое отсутствие функциональных резервов в выведении билирубина является несомненно основной причиной исключительно большой частоты у новорожденных иктерического синдрома и его большого значения в период новорожденности.

Причиной *патологической желтухи*, развивающейся в результате повышенного образования билирубина, являются преимущественно *гемолитические состояния*, при которых эритроциты под воздействием различных механизмов повреждаются и преждевременно разрушаются. Намного более частой причиной усиленного гемолиза является антигенная несовместимость крови матери и ребенка, которая создает картину гемолитической болезни новорожденного. Образование значительного количества билирубина вместе с ограниченной экскреторной способностью в послеродовом периоде создает условия для развития наиболее тяжелых гипербилирубинемий, какие известны, когда уровень неконъюгированного билирубина в нелеченых случаях достигала даже величин около 855 мкмоль/л (50 мг/100 мл). Намного реже в качестве причины гемолитической желтухи появляются другие гемолитические состояния, в том числе врожденный сфероцитоз, несфероцитарные гемолитические анемии и особенно анемия, обусловленная дефицитом Г-6-Ф-дегидрогеназы, которая часто

появляется в области Средиземного моря. В то время, когда показывался большими дозами водорастворимый витамин К, отмечались тяжелые желтухи, развившиеся под гемолитическим воздействием применяемого препарата. Источником значительного количества билирубина могут быть и обширные кровоизлияния, например гигантские кефалгематомы в родах или массивные геморрагии в ткани, особенно в мышцы.

Причины гипербилирубинемий, обусловленных замедленным выведением билирубина, многочисленны. Способность новорожденных вывести билирубин и в нормальных условиях значительно варьирует, доказательством чего служит различная степень тяжести так называемой физиологической желтухи. Кроме того, неблагоприятное влияние на экскреторную способность новорожденного оказывает ряд ненормальных факторов, к которым относятся:

Незрелость развития новорожденного. Билирубинсвязывающая способность плода увеличивается в связи с приближающимися родами, и развитие экскреции билирубина после рождения зависит, таким образом, от гестационного возраста новорожденного, т. е. чем менее зрелым он рождается, тем более длительной является фаза нарастания желтухи и тем большей интенсивности она достигает. Такая зависимость установлена на основе статистических данных, а в индивидуальных случаях разброс величин значителен.

Обменные факторы. Глюкоза является основным источником глюкуроновой кислоты и ее дефицит может ограничить деятельность конъюгирующей системы. К тому же гипогликемия стимулирует секрецию глюкагона, которая повышает активность гемоксигеназы, а тем самым продукцию билирубина. Дефицитом глюкозы можно объяснить интенсивность желтухи у голодающих новорожденных, далее у детей, родившихся у матерей с сахарным диабетом и в некоторых случаях у недоношенных новорожденных. Неблагоприятное влияние на обмен билирубина оказывает также гипоксия и ацидоз.

Повышенная резорбция из кишечника. Имеются предположения, что всасывание билирубина через энтерогапатальное обращение значительно повышено в силу нарушений проходимости кишечника, какими являются, например, стеноз или атрезия, мегаколон, меконияльный илеус или при функциональных нарушениях проходимости.

Гормональные факторы. Сыворотка крови беременных женщин и родильниц содержит приблизительно до 10 дней после родов вещества стероидного характера, которые *in vitro* оказывают тормозящее влияние на процесс конъюгации билирубина. Из молока некоторых вскармливающих матерей был выделен аномальный дериват прогестерона, а именно прегнан-3 альфа-20 бета-диол, который ингибирует конъюгацию билирубина, однако мнение, что этот гормон является причиной желтухи вскармливаемых грудью детей, в последнее время вызывает сомнения. Кажется, что более значительным фактором является ингибирование конъюгации билирубина свободными жирными кислотами, которые имеются в материнском молоке в высшей концентрации, в особенности линолеиновая кислота. Дефицит тиреоидина при врожденном гипотиреозе замедляет образование в печени транспортного протеина У, степень концентрации которого после рождения очень низка.

Генетические факторы. Врожденный дефект трансферазы, который наследуется по аутосомно-рецессивному типу, является причиной полного

или частичного отсутствия связывающей активности и обозначается как болезнь Криглера-Найяра. Описаны случаи этого заболевания в нескольких семьях.

У небольшой группы иктерических новорожденных отмечается и повышенный уровень конъюгированного билирубина. Условно считают ненормальными концентрации прямореагирующего билирубина выше 35 мкмоль/л (2,0 мг/100 мл). Конъюгированная фракция в общей билирубинемии может составлять даже 80—90 % от общей концентрации билирубина в крови. Присутствие конъюгированного билирубина всегда является патологическим явлением.

Причины повышения уровня конъюгированного билирубина в экстрацеллюлярной жидкости могут быть различными:

1. механическое препятствие оттока желчи вследствие врожденной атрезии желчевыводящих путей и их сдавления окружающими тканями;
2. нарушение структуры печени вследствие воспалительного процесса при гепатите, вероятно и чрезмерного эритропоэза при тяжелом эритроblastозе;

3. отставание в развитии экскреции конъюгированного билирубина в желчь при созревании связывающей функции в случае так называемого синдрома сгущения желчи.

В случаях некоторых иктерических синдромов имеет место совокупность нескольких патогенетических механизмов. Это является типичным особенно для желтух, развившихся в результате инфекций или под воздействием лекарств и наркотиков, которые иногда приводят к усилению процесса гемолиза, в других случаях неблагоприятно влияют на процесс конъюгации или нарушают хромэкскреторную деятельность печени.

КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ЖЕЛТУХ НОВОРОЖДЕННЫХ

Желтухи с повышенным уровнем неконъюгированного билирубина

А. Гемолитические желтухи. Гемолитическая болезнь новорожденных по частоте и тяжести представляет самую важную форму гипербилирубинемии в период новорожденности. Она однозначно определена как гемолитический процесс, вызванный иммунологической агрессией, т. е. повреждением эритроцитов плода и новорожденного специфическими материнскими антителами. Редкие и спорные случаи, связанные особенно с несовместимостью по АВО-системе или по редко встречающимся другим системам крови, иногда нельзя однозначно определить. ГБН посвящена самостоятельная глава.

Гемолитическая анемия, не связанная с несовместимостью крови. Врожденный сфероцитоз и несфероцитарная гемолитическая анемия могут проявляться быстрым нарастанием концентрации билирубина после рождения ребенка и полностью совпадать с гемолитической болезнью, однако такие ранние проявления исключительно редки. Среди населения ЧССР также почти не встречаются генетически обусловленные дефекты ферментического резерва кровяных телец, приводящие к резкому и раннему гемолизу и гипербилирубинемии. На возможность развития такого характера гемолитических заболеваний указывает семейный анамнез.

Известен ряд веществ с гемолитическим воздействием, например, некоторые лекарства, применяемые на поверхность кожи, как резорцин, нафталин или производные анилина, однако они применяются у новорожденных лишь редко. От больших доз водорастворимого витамина К вообще отступили. Также некоторые виды инфекций перинатального периода усиливают гемолиз, например, вирус цитомегалической болезни и листериоз, в постнатальном периоде *E. coli* и *Pseudomonas aeruginosa*. Механизм их действия пока не совсем ясен.

Желтухи при кровоизлияниях. Массивные экстравазаты крови, осумкованные или диффундированные в тканях, могут служить источником образования большого количества билирубина, так что его концентрация в экстрацеллюлярной жидкости нарастает и может возникать опасность развития ядерной желтухи. К ним относятся гигантские кефалогематомы, расположенные под черепным апоневрозом, в которые может вместиться почти одна треть объема крови новорожденного, и ребенок находится под угрозой геморрагического шока. От других гемолитических состояний отличается поздним, однако резким подъемом желтухи, который на 3—4-й день жизни наступает вслед за физиологической желтухой. Также кровоизлияние в разможенную мускулатуру или под кожу может быть источником билирубина.

Б. Негемолитические желтухи. *Физиологическая желтуха новорожденных.* Повышение концентрации неконъюгированного билирубина наступает почти у каждого новорожденного, видимая желтушность в отличие от взрослых развивается только при сравнительно высоком уровне билирубина, превышающем, как правило, 70—85 мкмоль/л (4—5 мг/100 мл). Оценка желтушного окрашивания носит неизбежно субъективный характер, и данные о частоте выраженной желтухи у доношенных и здоровых новорожденных колеблются от 30 до 60 %. Причиной послеродовой гипербилирубинемии, которая традиционно обозначается как физиологическая, является временное нарушение равновесия между относительно высоким уровнем образования билирубина и общесниженной способностью новорожденного к его выведению.

Физиологическая желтуха начинает развиваться по истечении 1-ых суток и становится незаметной по истечении 1-ой нед. Максимума она достигает на 3—4-й день, составляя в среднем 120—135 мкмоль/л (7—8 мг/100 мл). Концентрация, превышающая 205 мкмоль/л (12 мг/100 мл), проявляется резко выраженной желтухой и следует считать ее ненормальной. Это только условная граница, и можно предполагать, что величины, находящиеся ниже такой границы, могут быть в некоторых случаях проявлением наличия ненормальных или патологических факторов, характер которых иногда трудно доказать. Таким образом физиологическая желтуха постепенно превращается в формы, не соответствующие норме.

Патологические формы негемолитических желтух. Причины негемолитических желтух, продолжительность и интенсивность которых превышают условную границу нормы, вследствие чего их нельзя считать „физиологическими“, очень разнообразны. Чаще всего можно доказать состояние, оказывающее неблагоприятное влияние на процесс выведения неконъюгированного билирубина (с. 288). В других случаях наличие такого фактора выявить нельзя и генез гипербилирубинемии остается неясным.

Гипербилирубинемия недоношенных детей. Почти у всех прежде-

временно родившихся новорожденных появляется выраженная желтуха, которая чаще, чем у доношенных новорожденных, достигает более высокой интенсивности. Обычно она начинается на 2—3-й день после рождения и нарастает не быстрее, чем у детей, родившихся в срок, однако бывает более длительной, так что максимума достигает на 5—7-й день жизни и остается заметной еще в течение 2—3-й нед. Более тяжелые формы гипербилирубинемии у недоношенных детей развиваются, таким образом, в результате накопления билирубина скорее более продолжительного, чем более интенсивного.

Такое развитие желтухи у недоношенных детей соответствует мнению, что основным обуславливающим фактором является то обстоятельство, что неспособность паренхимы печени выводить неконъюгированный билирубин длится дольше, так что его накопление сохраняется дольше. Между степенью незрелости развития, обусловленной сроком беременности, и интенсивностью послеродовой желтухи доказано соотношение статистического характера, однако концентрация колеблется в довольно широких пределах и в индивидуальных случаях незрелость развития может не проявляться. В литературе приводится в качестве верхней границы „физиологической“ билирубинемии концентрация 260 мкмоль/л (15 мг/100 мл), однако эта граница сомнительна, так как недоношенные новорожденные не составляют ни физиологическую, ни гомогенную группу. Мы считаем, что все случаи концентрации, превышающей 205 мкмоль/л (12 мг/100 мл) следует считать патологическими, обусловленными у данной категории новорожденных незрелостью развития экскреторной функции.

Заслуживает внимания тот факт, что имеются большие отличия в отношении частоты случаев с резкой гипербилирубинемией между различными медицинскими учреждениями и бросающееся в глаза варьирование частоты в одном и том же учреждении на протяжении времени. Представляется вероятным, что минимальный функциональный резерв в отношении экскреторной способности печени у таких детей является причиной того, что имеющиеся в других случаях минимальное значение местные различия в освещении, характере питания, медикаментозной терапии и т. д., могут оказать существенное влияние на процесс накопления билирубина. В развитии резкой гипербилирубинемии может свою роль сыграть также полицитемия (с. 349), которая у недоношенных новорожденных встречается чаще и представляет более тяжелое заболевание, чем у доношенных. Некоторые, связанные с местом и временем учащения случаев желтухи тяжелой формы у недоношенных, иногда и доношенных новорожденных, ждут пока своего объяснения (латентная инфекция?).

Приблизительно у 10 % случаев гибели новорожденных, страдавших желтухой различной степени без наличия несовместимости крови, можно при патологоанатомическом вскрытии обнаружить желтушную окраску нервной ткани, в особенности базальных ганглиев. Такие случаи почти всегда имеют место у глубоконедоношенных новорожденных с весьма низкой массой тела при рождении (< 1500 г), пораженных типичными для этой категории детей осложнениями, как гипоксия, ацидоз, гипогликемия, гипотермия, сепсис и т. д. Важное значение имеет факт, что в большинстве случаев желтушная окраска мозга появилась при относительно низком уровне билирубина, т. е. при концентрации ниже 250 мкмоль/л, в некоторых случаях еще при более низкой.

Нерешенным остается вопрос, сходны ли в отношении патогенеза

такие выявленные и на секции проверенные состояния с билирубиновой энцефалопатией, протекающей под морфологической и клинической картиной ядерной желтухи у новорожденных, страдающих гемолитической болезнью. Между обоими синдромами имеются существенные клинические различия. Типичные неврологические признаки „классической“ ядерной желтухи (гипертония, опистотонус, глазная симптоматика) в клинической картине негемолитических желтух у недоношенных детей почти всегда отсутствуют. Поэтому путем неврологического обследования нельзя дифференцировать послеродовые нарушения функции ЦНС, связанные с желтушной окраской мозга и потенциально вызванные токсическим воздействием билирубина, от нарушения деятельности мозга другими патогенными факторами, в особенности гипоксией и ацидозом. При длительном наблюдении за выжившими детьми с низкой массой тела при рождении нельзя выявить типичные последствия ядерной желтухи (хореоатетоз, нарушения слуха), а можно установить только вариабельные, неспецифические признаки расстройств функции ЦНС.

Патогенез и клиническое значение „ядерной желтухи“ у недоношенных детей остаются до сих пор неясными. В теоретическом плане может иметь место одна из трех возможностей:

1. первичное токсическое воздействие неконъюгированного билирубина, проникшего в нервную ткань через незрелый гематоэнцефалический барьер или в результате низкой билирубинсвязывающей способности сыворотки крови;

2. вторичная ингибция ткани головного мозга, поврежденной типичными для глубоко недоношенных новорожденных осложнениями;

3. многофакторные повреждения ЦНС, т. е. вторичное проникновение билирубина, который своим токсическим воздействием ухудшает существующие уже патологические изменения нервной ткани.

Желтуха новорожденных, родившихся у матерей больных сахарным диабетом, — самая частая, обусловленная обменом билирубина гипербилирубинемия. В клинике она проявляется как интенсивная послеродовая желтуха, достигающая максимума на 4—5-й день и медленно затихающая. Соответственно прежним данным концентрация билирубина у таких детей была во всех случаях выше, чем у нормальных новорожденных такого же гестационного возраста.

Гипербилирубинемия такого характера можно отчасти объяснить незрелостью развития при сокращении срока беременности до 36—37 нед, которое раньше обычно практиковалось. Другой причиной является склонность таких новорожденных к гипогликемии с усиленной секрецией глюкагона и активизацией гемоксигеназы и тем самым с ускоренным превращением гема в билирубин. В последние годы, благодаря правильной компенсации диабета у матери и контролю гипогликемии у новорожденных, коренным образом изменился прогноз таких детей и случаи диабетической фетопатии важной степени, включая резкую желтуху, стали исключительно редкими.

Среди *вскармливаемых грудью детей* у небольшой группы (0,5 %), начиная с 3-го дня, появляется затяжная желтуха, превышающая уровень 205 мкмоль/л (12 мг/100 мл). При прекращении вскармливания концентрация билирубина быстро снижается, с новым приложением к груди вновь нарастает до уровня, который обычно не представляет опасности, однако в некоторых случаях сохраняется в течение ряда недель, если

вскармливание грудью продолжается. Если при временном прерывании вскармливания такой реакции нет, следует думать о других причинах гипербилирубинемии. Обычно нет необходимости переводить ребенка на другой способ вскармливания, если уровень неконъюгированного билирубина не доходит до опасной концентрации, т. е. у доношенных новорожденных до 340 мкмоль/л (20 мг/100 мл).

Вероятно, что у некоторых вскармливаемых грудью новорожденных с более тяжелой формой желтухи имеет место временное голодание, и желтуха исчезает при улучшении лактации или переводе ребенка на искусственное вскармливание.

Желтуха при врожденном гипотиреозе может быть интенсивной и продолжаться несколько недель. Предполагают, что дефицит гормона щитовидной железы тормозит развитие механизмов выведения билирубина, т. е. транспортных протеинов У и Z и конъюгационной системы. Желтуха нередко является первым и единственным признаком врожденного гипотиреоза, другие признаки (апатия, запор, грубый крик, соматические признаки) развиваются в более позднем периоде жизни. Заподозренный врожденный гипотиреоз может быть вскоре подтвержден рентгенограммой, на которой можно отметить задержку оссификации, т. е. отсутствие ядра оссификации нижнего эпифиза бедренной кости, и специальными лабораторными тестами, в особенности определением йода, связанного с белком.

Желтуха при непроходимости пищеварительного тракта, превышающая уровень „физиологической“ желтухи, — относительно частое явление. Считают, что в ее развитии принимает участие с одной стороны голодание, с другой — повышенное всасывание неконъюгированного билирубина энтерогенатальной циркуляцией.

Врожденный дефект конъюгации (синдром Криглера—Найяра) — редкое семейное заболевание, для которого характерно отсутствие активности глюкуронилтрансферазы, подобно как и у гунн-крыс. В случае типа I этого синдрома имеет место полный дефект конъюгации и гипербилирубинемия достигает уровня выше 430 мкмоль/л (25 мг/100 мл). Пораженные дети рано погибают с признаками ядерной желтухи. Дефект передается по аутосомно-рецессивному типу наследования, и оба родителя обычно гетерозиготы. При типе II имеет место частичный дефект, который унаследуется доминантно, т. е. от одного из родителей. Гипербилирубинемия у таких детей невысока, результаты лечения могут оказаться положительными и больные выживают. Однако желтуха сохраняется и развитие ядерной желтухи не исключено даже в более поздние сроки.

Желтухи с повышенным уровнем конъюгированного и неконъюгированного билирубина

Определяя концентрацию билирубина в сыворотке крови новорожденных с помощью диазореакции, можно почти всегда обнаружить небольшое количество прямореагирующего пигмента, которое не считается доказательством наличия конъюгированного билирубина. Заметно повышенный уровень прямого билирубина, минимально выше 35 мкмоль/л (2 мг/100 мл), свидетельствует о проникновении конъюгированного билирубина в экстрацеллюлярную жидкость и представляет во всех случаях

патологическое явление. При тяжелых формах может фракция конъюгированного билирубина составлять даже 80—90 % общего уровня билирубина.

Желтуха с повышенным уровнем конъюгированного билирубина может быть главным признаком первичного заболевания печени, в частности гепатита новорожденных, билиарной атрезии, или осложнением общего заболевания, каким может быть гемолитическая болезнь новорожденных, перинатальные инфекции или врожденные обменные пороки.

Гепатит новорожденных определяется как синдром протрагированной обструкционной желтухи в постнатальном периоде с признаками гепатоцеллюлярного повреждения, обычно неясной этиологии.

В типичных случаях заболевание начинается незаметно, являясь продолжением постнатальной гипербилирубинемии, или появляется после длительного перерыва. Постепенно развивается картина обструкционной желтухи с желто-зеленоватой окраской кожи, увеличением печени, иногда и селезенки, уровень билирубина в крови повышается до 85—170 мкмоль/л (5—10 мг/100 мл), с большой фракцией конъюгированного билирубина, кроме того повышенным является уровень алкалических фосфатаз и трансаминаз. Стул бывает ахолическим, однако не всегда и не стойко, моча темная. При легких формах общее состояние страдает мало, однако ребенок обычно вялый и развивается неблагоприятно. В исключительных случаях течение может иметь молниеносный характер с острым некрозом печени и летальным исходом, наступающим в течение нескольких дней. Желтуха может сохраняться длительное время, однако в благополучных случаях исчезает не позже чем через 4 месяца. При развитии цирроза печени она уменьшена, уплотнена, селезенка резко увеличена, могут появиться отеки и асцит. При продолжающейся недостаточности печени обнаруживается портальная гипертензия, геморрагичность, и гибель наступает обычно в конце первого года жизни в состоянии печеночной комы.

Этиология неонатальной желтухи мультифакториальна. У небольшого количества случаев можно обнаружить инфекционного агента, напр. *Toxoplasma gondii*, цитомегаловирус, вирус краснухи или вирус простого герпеса, в исключительных случаях *Treroneма pallidum*. Приблизительно в 5—10 % случаев выявление австралийского антигена показывает на гепатит В. Существенное большинство случаев входит в идиопатическую группу, у которой предполагают вирусную этиологию, наряду с различной реактивностью печени в постнатальном периоде. Диагноз желтухи новорожденных в результате приведенных фактов не может исходить из этиологии, а основывается на клинической картине и гистологическом исследовании печеночной биопсии. При исследовании обнаруживаются резкие изменения структуры печени с портальным накоплением лимфоцитов и плазматических клеток, с некрозом глобулярных центров и образованием гигантских ядерных клеток.

Прогноз гепатита новорожденных сомнителен и в общем хуже, чем у детей старших возрастных групп, однако результаты в различных контингентах значительно отличаются. Можно сделать заключение, что приблизительно у 10—20 % пораженных новорожденных наступает смерть в течение первых месяцев, а у не менее чем одной трети оставшихся в живых развиваются хронические цирротические изменения, от которых ребенок обычно погибает по истечении первого года жизни. Остальные

выздоровливают полностью. Кажется, что в последние годы количество заболеваний гепатитом новорожденных резко уменьшилось.

Непроходимость желчных путей вызвана врожденной атрезией, которая поражает в первую очередь внепеченочные желчевыводящие пути, в редких случаях имеет место внутрипеченочная билиарная непроходимость.

Внепеченочная атрезия может поразить каждый из билиарных протоков в различной мере и различной комбинации, пораженные выводящие пути превращаются в фиброзные тяжи. Обусловленная таким способом непроходимость — полная и клинически начинает проявляться в течение 2—3 нед, часто после исчезновения „физиологической“ гипербилирубинемии, в виде прогрессирующей желтухи обструкционного типа с ахолическим стулом и мочой темного цвета. В крови повышается уровень билирубина приблизительно до 170 мкмоль/л (10 мг/100 мл) с увеличивающейся фракцией конъюгированного билирубина. Клиническая картина билиарной атрезии в этот период не отличается от признаков гепатита новорожденных и дифференцировать оба патологических состояния может оказаться трудным. Общее состояние здоровья бывает в раннем периоде удивительно удовлетворительным, позднее ухудшается и в течение 3—4 мес появляются признаки билиарного цирроза, кровоточивость на почве гипопротромбинемии или из варикозных образований пищевода, в более поздние сроки отмечаются признаки портальной гипертензии с асцитом, общее состояние ухудшается и ребенок погибает обычно к концу первого года жизни. Прогноз неблагоприятный в случае, если невозможно провести хирургическую коррекцию атрезии.

Гистологические исследования печеночной ткани показывают скопление желчи в протоках и клетках с фиброзом портальной системы. Структура долей печени не очень изменена и клеточные некрозы не выражены.

Внутрипеченочная атрезия желчных путей встречается гораздо менее часто, чем внепеченочная. В морфологическом отношении для нее типично отсутствие или существенное ограничение количества интерлобулярных желчных протоков. Считают, что в таких случаях имеет место не типичный порок развития, а облитерация тонких протоков, обусловленная воспалительным процессом, протекающим в период развития плода, так что патогенез этого типа билиарной атрезии и фетального гепатита отчасти идентичный.

Клиника начальной стадии аналогична клинике внепеченочной атрезии, однако болезнь развивается намного медленнее, течение болезни в начале носит более благоприятный характер, по-видимому, в результате того, что непроходимость желчных путей бывает неполной. У некоторых выживших детей в течение ряда лет проявляется умеренная и варьирующая желтуха и цирроз развивается в относительно поздний срок. Для заболевания характерны высокий уровень холестерина в крови и склонность к образованию многочисленных кожных ксантом после 12—18 мес жизни.

Симптоматические обструкционные желтухи новорожденных

Холестаз при гемолитической болезни новорожденных („синдром сгущения желчи“) представляет осложнение гемолитической болезни новорожденных. Почти во всех случаях имеет место тяжелая ГБН, развившаяся на фоне несовместимости по резус-фактору, и наличие конъюгированного билирубина в сыворотке крови, как правило, связано с анемией более развитой формы или с резким подъемом общего билирубина. Клиническая картина более подробно описана на с. 269.

Патогенез прямой гипербилирубинемии в связи с гемолитической болезнью неясен. Прежние представления, что в основе лежит механическое застаивание желчи и образование желчных тромбов в тонких желчевыводящих путях (оттуда название „синдром сгущения желчи“) несомненно неправильны, несмотря на то что деформации печеночной структуры многочисленными кровяными очагами в печени в случае экстремальной анемии могут играть некоторую роль. При резком гемолизе может иметь место переходящее отставание выводящей от конъюгационной способности.

Желтуха при инфекции. Желтуха развивается как ранний и важный признак бактериальной септической инфекции, который может указывать на возможное наличие тяжелого состояния, даже при отсутствии других проявлений инфекции, как лихорадка или лейкоцитоз. В качестве инфекционного агента чаще всего выступают эшерихии и стафилококки, которые способны проникать через желчные и кровяные пути в печень, вызывая в ней септические изменения или нарушая токсическим воздействием ее конъюгационную и экскреторную функцию. Септические желтухи начинают развиваться чаще всего к концу первой недели и позднее и они обычно невелики. В случаях гематоцеллюлярного повреждения резко увеличивается уровень конъюгированного билирубина, в случаях преобладающего септического гемолиза имеет место непрямая гипербилирубинемия. В типичных случаях отмечают общие и местные признаки инфекции. Прогноз зависит от характера основного заболевания.

Повреждение печени с картиной подобной гепатиту новорожденных (см. выше) вызывается также некоторыми общими инфекциями небактериальной природы, из которых наиболее тяжелую форму вызывает вирус цитомегалической инклюзионной болезни. Картина заболевания у новорожденных вполне похожа на картину тяжелой формы гемолитической болезни с ранним появлением желтухи смешанного типа, сопровождающейся увеличением печени и селезенки, экстремальной гемолитической анемией и геморрагическим диатезом. Почти все пострадавшие новорожденные погибают, у оставшихся в живых обнаруживаются тяжелые нарушения ЦНС.

Желтуха при врожденных обменных пороках. Галактоземия — самый частый дефект обмена, связанный с развитием протрагированной гипербилирубинемии. Желтуха, обычно не очень тяжелая, является ранним признаком и может иметь картину продолжающейся „физиологической“ желтухи и держаться 1—2 мес. Наряду с этим увеличиваются размеры печени, иногда и селезенки, и развивается общая картина болезни со рвотой, неблагоприятным общим развитием и гипотонией. Признаки могут быстро нарастать и наступает смерть вследствие печеночной недостаточ-

ности или инфекции. В менее тяжелых случаях дети выживают, однако у них обнаруживается отставание в физическом и психическом развитии, возникает катаракта и цирротические изменения печени.

Клиническая картина подобного характера развивается также при врожденной непереносимости фруктозы и при тирозинозе.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ ЖЕЛТУХ НОВОРОЖДЕННЫХ

Желтушная окраска кожи у новорожденных обычно незаметна до тех пор, пока концентрация билирубина не превышает 70—85 мкмоль/л (4—5 мг/100 мл). Важную роль при оценке желтухи играет освещение среды. Достоверное обнаружение ее наличия возможно только в условиях естественного дневного света, искусственное освещение не позволяет даже приблизительно распознать степень тяжести заболевания. Необходимо учитывать, что процесс окрашивания кожи отстает от быстрых изменений концентрации билирубина в экстрацеллюлярной жидкости. Затруднения в диагностике имеются также у новорожденных цветной расы.

У существенного большинства новорожденных желтуха является преходящим доброкачественным феноменом и ввиду этого в основе диагноза лежит суждение о том, находится ли имеющаяся желтуха еще в рамках „физиологической“ или имеет место гипербилирубинемия такой степени, которая требует наблюдения или активного лечения. В пользу второй возможности свидетельствуют следующие клинические состояния:

1. Желтуха выявляется в течение первых суток жизни; этот признак особенно важен, так как свидетельствует о усиленном гемолизе и повышении риска развития ядерной желтухи.

2. Желтушность сохраняется дольше 1 нед (до тех пор, пока не настанет ее очевидное исчезновение).

3. Желтуха появляется позже 4-го дня и ее интенсивность увеличивается или колеблется.

4. Желтуха проявляется интенсивно в любой период, т. е. уровень общего билирубина превышает концентрацию 205 мкмоль/л (12 мг/100 мл).

5. Концентрация конъюгированного билирубина превышает 34,2 — 51,3 мкмоль/л (2—3 мг/100 мл).

Следует учитывать и наличие общих клинических явлений (изменения мышечного тонуса, крика, приема пищи).

В случае присутствия некоторых из приведенных клинических состояний необходимо за новорожденным наблюдать, систематически исследовать уровень билирубина через каждые 24 ч, в некоторых случаях через 12 ч и с помощью других клинических и лабораторных исследований обнаружить причину гипербилирубинемии.

С помощью простого клинического обследования можно провести ориентировочное разделение на случаи с высокой концентрацией только неконъюгированного билирубина, которые в период новорожденности полностью преобладают, и на небольшую группу со смешанной гипербилирубинемией. У детей первой группы желтушная окраска кожи принимает желто-оранжевый оттенок, стул окрашен желчью и моча светлая. При наличии конъюгированного билирубина кожа имеет желто-зеленоватую окраску, стул может быть ахолическим и моча темной из-за наличия

в ней растворимого билирубина. Точное разграничение обеих групп проводится с помощью установления содержания прямо- и непрямореагирующего билирубина в сыворотке крови.

Ценным показателем при дифференциации типов гипербилирубинемии новорожденных является срок начала развития желтухи:

I. Если желтуха обнаруживается в первые сутки жизни, она обусловлена гемолитическим процессом, о котором свидетельствует и быстрый подъем концентрации билирубина (больше чем 85 мкмоль/л (5 мг/100 мл) в сутки), ретикулоцитов в крови выше 50 %, в некоторых случаях анемия, которая может быть замаскирована плацентарной трансфузией. Почти во всех случаях имеет место гемолитическая болезнь новорожденных по резус- или АВО-системе, в очень редких случаях по другим антигенным системам.

В исключительных случаях развитие гемолиза обуславливают другие причины, как врожденный сфероцитоз (семейный анамнез, наличие сфероцитов) или ферментативный дефект красных кровяных телец, в особенности глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназы. Также некоторые антенатальные инфекции, как цитомегалическая инклюзионная болезнь, могут проявляться уже в первый день жизни.

II. Желтуха, появляющаяся на 2-й день и позже чаще всего „физиологическая“, однако если при ее течении отмечаются отклонения, приведенные в п. 2—5, необходимо думать о том, что причиной могут быть аномальные явления, т. е. обычно нарушение выведения билирубина. Только у желтух, развившихся вследствие резорбции обширных кровоизлияний, имеет место поздний гемолиз. Значение могут иметь прежде всего причины, обнаруживаемые на основе анамнеза, а именно: недостаточная гидратация и питание, имеющие особенно важную роль при нарушениях проходимости пищеварительного тракта; незрелость развития у недоношенных детей; сахарный диабет у матери; перенесенная гипоксия; назначение некоторых лекарственных веществ, как, например, большие дозы в воде растворимого витамина К, новобиоцин, инъекционный диазепам, которые однако у новорожденных применяются только в исключительно редких случаях.

Менее явными являются причины желтух, обусловленных ингибиционным влиянием материнского молока или медленным развитием конъюгации при гипотиреозе. В первом случае проводится пробное доказательство таким образом, что кормление грудью прекращают и вновь восстанавливают. Желтухи при гипотиреозе обычно диагностируются ретроспективно в случае появления других признаков (апатия, запор). При протрагированной желтухе неясной этиологии уместно проведение исследования деятельности щитовидной железы с помощью скрининга. Причины некоторых неконъюгированных гипербилирубинемий не всегда удается достоверно объяснить.

В течение первой недели после рождения проявляются также некоторые гипербилирубинемии с большой фракцией конъюгированного билирубина. К ним относится обструкционная желтуха, осложняющая случаи ГБН при резус-конфликте, которая обычно не представляет диагностическую проблему. При обнаружении повышенного уровня конъюгированного билирубина и отсутствии несовместимости крови по резус-фактору в раннем периоде после рождения необходимо всегда иметь в виду возможность септической инфекции и провести соответствующие исследования,

т. е. посев из соскобов, крови и мочи, картину крови, в том числе и тромбоцитов, в некоторых случаях и определение уровня иммуноглобулинов. Из инфекций небактериального характера необходимо думать о наличии цитомегалической инклюзионной болезни, токсоплазмоза, изредка и сифилиса. Заподозрив эти инфекции, необходимо провести соответствующие специальные исследования.

В этом периоде выявляются также некоторые формы гипербилирубинемии смешанного типа, которые входят в клиническую картину некоторых обменных пороков. Выявить такие редкие заболевания возможно на основе определения повышенного уровня аномальных метаболитов в крови и обнаружением их в моче.

III. *Протрагированные желтухи новорожденных.* Продолжительность течения у преимущественного большинства постнатальных желтух ограничена и они исчезают не позже, чем в возрасте 3-4 нед. Желтухи, держащиеся дольше, обычно указывают на структуральные изменения печени и сопровождаются высокой концентрацией конъюгированного билирубина. Кроме „синдрома сгущения желчи“, который нетрудно диагностировать и который обычно спонтанно корригируется, могут в отношении прогноза иметь место два серьезных заболевания, а именно: гепатит новорожденных и билиарная атрезия, которые составляют больше чем 90 % случаев протрагированных обструкционных желтух.

Клиническое течение и результаты стандартных лабораторных исследований (печеночные тесты, алкалические фосфатазы, трансаминазы) у обоих заболеваний настолько сходны, что различить их в раннем периоде очень трудно. Необходимость раннего и правильного установления диагноза обоснована тем, что хирургическое лечение с целью предупреждения развития необратимых изменений от холестаза следует провести в ранние стадии, т. е. оптимально до 3 нед. С другой стороны, по ошибке произведенное хирургическое вмешательство в случае гепатита существенно ухудшает его прогноз.

Хорошие, однако не абсолютно достоверные результаты при дифференциальном диагнозе дает тест с бенгальским красным, меченным ^{131}I . После внутривенного введения красителя в случае гепатита выделяется не менее 11 % введенного вещества со стулом, в случае билиарной атрезии меньше чем 5 %. Это различие еще увеличивается, если одновременно ввести фенobarбитал или холестирамин.

Другим дифференциальным методом является тест на поглощение витамина Е: после перорального введения уровень в сыворотке крови повышается при гепатите, не повышаясь однако при атрезии, потому что для резорбции в кишечнике необходимо наличие желчной кислоты. Кроме того, в случае атрезии повышается пероксидный гемолиз эритроцитов в результате низкого уровня витамина Е в крови. Другие методы см. с. 327.

ЛЕЧЕНИЕ ЖЕЛТУХ НОВОРОЖДЕННЫХ

Продолжительность выраженности первичных причин неконъюгированной гипербилирубинемии обычно ограничена и желтуха рано или поздно самопроизвольно исчезает, однако в тяжелых случаях уровень неконъюгированного билирубина может достичь такой концентрации, которая

поворожденному угрожает развитием необратимого нарушения ЦНС. Такая угроза возникает в первую очередь у гемолитических желтух, в меньшей, однако заслуживающей внимания мере, у гипербилирубинемий недоношенных новорожденных, исключительно редко в случаях других непрямых гипербилирубинемий. Главная задача терапевтических приемов заключается поэтому в предотвращении подъема концентрации неконъюгированного билирубина выше „опасной“ границы. Таким образом симптоматическое лечение становится жизненно показанным приемом, который необходимо осуществить несмотря на то, что этиологический диагноз окончательно не решен. Только в единичных случаях лечение может быть направлено на основное заболевание (удаление гематомы, лечение непроходимости кишечника, гипотиреоза, инфекции, нарушения обмена веществ).

Общие меры оказания помощи новорожденным с непрямой гипербилирубинемией заключаются в своевременном введении достаточного количества жидкостей и питания, в коррекции гипоксии, ацидоза и гипогликемии. Иктерическим новорожденным нельзя давать лекарства, которые могут вызвать гемолиз или ухудшить билирубинсвязывающую способность альбумина или выведение билирубина. При нарастающей желтухе необходимо наблюдать за уровнем билирубина в сыворотке крови в соответствующих интервалах, обычно через каждые 24 ч или же через 12 ч, в исключительных случаях и чаще.

Терапевтические приемы, направленные на предупреждение развития ядерной желтухи, основаны на трех различных принципах:

1. ускорение нормальных механизмов выведения неконъюгированного билирубина фармакологическим путем, т. е. в первую очередь введением фенobarбитала;

2. превращение неконъюгированного билирубина в бесцветные и нетоксичные производные, выводимые другими путями чем с помощью конъюгации, под воздействием света;

3. механическое удаление билирубина и его источников с помощью заменного переливания крови.

Другие методы предупреждения развития ядерной желтухи не нашли в практической работе широкого применения. К ним относится возможность повысить выведение неконъюгированного билирубина слизистой оболочкой кишечника или предотвратить его реабсорбцию энтерогепатальной циркуляцией, а именно путем введения веществ, механически связывающих билирубин, например, адсорбирующего угля, холестирамина или агара. Повышение связывающей способности экстрацеллюлярной жидкости путем внутривенного введения альбумина теоретически обосновано, однако сдвиги в распределении билирубина в организме затрудняют оценку степени тяжести желтухи, так как концентрация билирубина в сыворотке крови нарастает, если риск развития ядерной желтухи понижается.

Профилактика гипербилирубинемии с помощью фенobarбитала. Путем экспериментальных и клинических исследований было доказано, что фенobarбитал повышает активность ряда микросомных энзимов, в том числе и глюкуронилтрансферазы. У новорожденных, родившихся у матерей, которым фенobarбитал вводили в соответствующих дозах до родов или которые получали его в течение 2—3 дней после рождения, отмечается значительное снижение подъема кривой неконъюгированного билирубина по сравнению с контрольной группой. В тех случаях, когда билирубин

достиг уже высокого уровня, действие фенobarбитала только незначительно.

Это метод сугубо профилактического характера, который может быть целесообразно использован только в тех случаях, когда можно после рождения предполагать, что содержание непрямого билирубина достигает опасной концентрации. В клинической работе возможно применить этот метод главным образом у глубоко незрелых новорожденных, т. е. родившихся раньше чем на 31—32-й нед беременности. В случае ГБН введения фенobarбитала в профилактических целях обычно для предотвращения резкого подъема уровня билирубина недостаточно, однако в некоторых лечебных учреждениях его назначают после раннего произведения операции заменного переливания крови, чтобы предотвратить необходимость его повторного применения. У новорожденных других групп риска используют метод профилактики фенobarбиталом только в исключительных случаях, так как оценка степени тяжести гипербилирубинемии в течение первых суток жизни, например, с помощью системы баллов, недостаточно надежна.

В случае показаний фенobarбитал вводят перорально, средняя доза составляет 8 мг/(кг · сут), начиная с первого дня жизни. Если с помощью этого способа не удается прекратить нарастание билирубина до величин, при которых показана фототерапия, рекомендуют введение фенobarбитала прекратить. Подача лекарства матерям до родов не вошла в клиническую практику.

Введение фенobarбитала новорожденным имеет с теоретической точки зрения ряд возможных побочных действий, однако на практике прямое вредное воздействие никогда не было доказано и повышение риска расстройств дыхательной функции при правильной дозировке не проверено. Умеренное угнетение двигательной активности можно считать терапевтически выгодным, так как снижает затраты энергии и может оказать благоприятное влияние на постнатальную гипоксию.

Фототерапия. Воздействие фототерапии основано на познании, что под влиянием света соответствующей длины волны и интенсивности излучения происходит фотохимический распад билирубина в коже, а, может быть, и в сосудистом русле, а также образование водорастворимых метаболитов, которые быстро выводятся из организма с желчью и мочой. Вопросы о возникновении, о количестве и характере фотодеградационных продуктов до сих пор окончательно не решены. Изучение механизма фотодеконпозиции было обогащено познанием, что в ее процессе происходит автосенсибилизированная фотооксигенация билирубина, включающая образование синглетного кислорода. Наряду с этим появились и сведения о влиянии света на увеличение экскреции самого неконъюгированного билирубина; объяснение механизма и значения такой фотостимулированной экскреции билирубина при понижении его концентрации в крови находится пока на стадии гипотез.

Фототерапия проводится обычно с помощью люминесцентных ламп с разной спектральной силой излучения (белых, дневных, синевато-белых, специальных синих), с использованием которых имеется многолетний положительный опыт. В ЧССР для этих целей выпускается непаллогалогенная лампа высокого давления с эмиссией в узкой области синего спектра весьма высокой эффективности. До сих пор остаются окончательно нерешенными вопросы о подборе наиболее подходящих источников света

и с ними тесно связанные соотношения между дозами облучения и их действием, так же как и правильные соотношения между интенсивностью и длительностью облучения. Эффективность фототерапии зависит от мощности энергетического тока из источника, а не от силы света, приводимой в так называемых свечах. На протяжении времени эмиссия энергии ослабевает вследствие изнашивания источника, причем это изменение можно обнаружить только с помощью специального, в большинстве случаев невыполнимого измерения. Поэтому необходимо заблаговременно думать о замене источника света, обычно после 1000 ч облучения у люминесцентных ламп, а после 2000 ч у разрядных ламп.

Показания к применению фототерапии содержит универсальная диаграмма № 12. Методы лечения желтух у новорожденных с гемолитической болезнью описываются на с. 273. Аналогичные данные относятся и к лечению негемолитических желтух различного происхождения у доношенных новорожденных.

Весьма важную, связанную все еще с нерешенными вопросами область применения фототерапии представляет лечение негемолитических желтух у недоношенных новорожденных (см. с. 291). Вынести решение о том, когда начать фототерапию, становится в результате факта, что проникновение в ткань головного мозга с возможными токсическими последствиями происходит, как было доказано, при относительно низкой концентрации билирубина, особенно у детей с очень низкой массой тела при рождении, весьма нелегкой задачей. В случае незрелости умеренной степени без наличия патологических осложнений начинают облучение не позже, чем при концентрации билирубина около 240 мкмоль/л (14 мг/100 мл) (зона Н в диаграмме). При наличии патологических состояний, как гипоксия, ацидоз, гипогликемия, гипотермия, гипоальбуминемия, применяя фототерапию при более низкой концентрации — 170 мкмоль/л (10 мг/100 мл) (зона БН).

Ввиду того, что у новорожденных с очень низкой массой тела при рождении (< 1500 г) некоторые из указанных патологических осложнений почти во всех случаях присутствуют, начинают в некоторых медицинских учреждениях применять у таких детей фототерапию в профилактических целях начиная с 24 ± 12 ч жизни. Аналогичных результатов, как подтверждает наш опыт, можно добиться тем, что инкубаторы с глубоко недоношенными новорожденными помещают на хорошо освещенное место дневным светом.

При фототерапии детей помещают в инкубатор обнаженными, только глаза им тщательно закрывают. Их положение систематически меняют так, чтобы постепенно облучать возможно большую поверхность кожи. За детьми следует интенсивно наблюдать, тщательно ухаживать, проводить два контроля состояния билирубинемии в течение суток. Такой контроль необходим ввиду того, что под воздействием света происходит быстрое снижение желтушности без соответствующего снижения содержания билирубина в сыворотке. Лечение прекращается при падении билирубина до уровня 171,0 мкмоль/л (10 мг/100 мл) и ниже у новорожденных с низкой массой тела при рождении всегда и в большинстве случаев также у физиологических новорожденных, у которых однако можно в индивидуальных случаях думать об отмене терапии при несколько более высоких величинах, если тенденция к снижению вполне очевидна. Вследствие возможности нового подъема билирубинемии необходимо продолжать

контроль и после прекращения облучения. При выписке новорожденного необходимо передать сведения о течении госпитализации сотрудникам на местах, и рекомендуют наблюдать за состоянием здоровья и развитием подвергавшихся светолечению детей с гипербилирубинемией с большим вниманием.

Применение фототерапии, так же как и применение любого другого лечебного приема, влечет за собой возможность развития побочных и нежелательных действий и осложнений. На протяжении ряда лет появились некоторыестораживающие сведения. В подавляющем большинстве случаев однако имеется в виду гипотетический риск (например, влияние света на развитие невроэндокринных функций и биологических ритмов, невротоксичность фотодериватов) или данные, полученные в эксперименте (фотогемолиз, снижение билирубинсвязывающей способности альбумина, влияние фотоактивированного билирубина на структуру молекулы ДНК, задержка роста), которые у детей не были подтверждены. Иногда могут возникать незначительные побочные действия (например экзантемы, приапизм, частый разжиженный стул), или это такие случаи риска, которые можно и необходимо предотвращать (например повреждение сетчатки, дегидратация и неблагоприятное развитие, гипертермия, позднее диагностирование гипербилирубинемии и ее симптоматическое лечение). Абсолютно противопоказана фототерапия при редких эритропоэтических порфириях. Неуместным следует считать показание к применению фототерапии в качестве единственного способа лечения при гипербилирубинемиях, быстро нарастающих до уровня, который может представлять опасность для ЦНС новорожденного. Светолечение не может при тяжелых формах гемолитической болезни заменить заменное переливание крови. Применение фототерапии нельзя рекомендовать в случае желтух с высокой концентрацией конъюгированного билирубина, с нарушением экскреторной функции печени, ввиду возможности возникновения так называемого синдрома „бронзового ребенка“, о его патофизиологии, клиническом значении и тяжести прогноза нет вполне определенных представлений.

Некоторый риск, связанный с применением светолечения, представляет возможность угрозы возникновения неизвестных до сих пор нежелательных и отдаленных последствий, а также факт, что ряд с ней связанных необъясненных проблем нуждается еще в дальнейшем изучении (характер и механизм образования фотопродуктов, влияние света на метаболизм, деградацию и элиминацию также других эндогенных и экзогенных веществ, в том числе и лекарств, фотосенсибилизация, оптимальная дозировка облучения, проведение терапии непрерывной или с перерывами, ускорение фотодegradации и т. д.).

Заменное переливание крови представляет более надежный способ предотвращения подъема уровня неконъюгированного билирубина до величин, превышение которых угрожает опасностью развития ядерной желтухи. Оно показано во всех случаях, если такую угрозу не удастся предотвратить повышением способности билирубинвыводящей системы или фототерапией.

При гемолитических желтухах, представляющих основную область применения заменного переливания крови, целесообразно проводить его в ранние сроки, т. е. в течение первого или второго дня после рождения, причем главная цель заключается в удалении эритроцитов, которым угрожает распад, и таким образом предотвратить образование чрезмер-

ного содержания неконъюгированного билирубина. Наряду с этим, заменная гемотрансфузия представляет собой ранний и бережный способ коррекции анемии, развивающейся в результате гемолитического процесса.

При негемолитических желтухах и в нетяжелых случаях гемолитической болезни, особенно у тех, которые обусловлены несовместимостью по АВО-системе, заменное переливание крови проводится обычно в более поздние сроки, когда уровень билирубина приближается к опасной концентрации, т. е. начиная с 3-го дня жизни. Главная цель при позднем его проведении — удаление билирубина, накопленного в пространствах тела и снижение его уровня в экстрацеллюлярной жидкости. В случаях менее резкого подъема уровня билирубина при таких желтухах этой цели можно достичь почти всегда благодаря применению фототерапии, вследствие чего число проведенных заменных переливаний крови в последние годы значительно снизилось.

Более подробное описание заменного переливания крови см. с. 275.

Терапевтические приемы у небольшой группы желтушных новорожденных с повышенным уровнем прямореагирующего билирубина имеют другой характер. Конъюгированный билирубин не проникает через клеточные мембраны, а фракция неконъюгированного билирубина, за исключением некоторых случаев „синдрома сгущения желчи“, не велика. Таким детям поэтому не угрожает опасность развития ядерной желтухи, однако высокий уровень прямого билирубина является признаком серьезного заболевания печени или общего заболевания, требующего соответствующей терапии.

При вторичных обструкционных желтухах лечение направлено на основное заболевание (инфекцию, нарушение метаболизма). Лечение гепатоцеллюлярного поражения симптоматическое. В диету рекомендуют включить жиры, содержащие жирные кислоты с короткой цепью, которые при отсутствии желчных кислот лучше впитываются, дальше сбалансированное содержание белков и сахаров. Необходимо обеспечить введение достаточного количества витаминов, в том числе и витамина К в дозе 5 мг в день перорально с целью предупреждения кровоточивости и кальциферол 1000—1500 ЕД в сутки с целью предупреждения рахита. Холестирмин в дозе 250 мг/(кг . сут) может снизить уровень билирубина и желчных кислот и уменьшить зуд. Мнения об эффективности лечения преднизолом в дозе 2 мг/(кг . сут) расходятся.

Лечение билиарной атрезии хирургическое, применение новых оперативных методов в последнее время дает обнадеживающие результаты.

Список литературы

- Brown A. K.* Neonatal Jaundice, *Pediat.* — *Clin. N. Amer.*, 1962, 9, 575.
- Brown A. K.* Perinatal aspects of bilirubin metabolism. — In: *Wynn. Obstetrics and Gynecology Annual*, 1975, 4.
- Lathe G. H.* Newborn Jaundice: Bile Pigment Metabolism in the Fetus and Newborn Infant. — In: *Davis—Dobbing. Scientific Foundation of Paediatrics*, Heinemann, London, 1974.
- Lucey J. F.* Hyperbilirubinemia of Prematurity. — *Pediat.*, 1960, 690.
- Lucey J. F.* Neonatal Jaundice and phototherapy. — *Pediat. Clin. N. Amer.*, 1972, 19, 827.
- Maisels M. J.* Bilirubin, On Understanding and Influencing its Metabolism in the Newborn Infant. — *Pediat. Clin. N. Amer.*, 1972, 19, 447.

- Odell G. B.* Dissociation of Bilirubin from Albumin and its Clinical Implications. — *J. Pediat.*, 1959, 55, 268.
- Odell G. B., Poland R. L., Ostrea E. M.* Neonatal Hyperbilirubinemia — In: *Klaus—Fanaroff Care of the High-risk Neonate.*, Saunders, Philadelphia, 1973.
- Seligman J. W.* Recent and Changing Concepts of Hyperbilirubinemia and its Management in the Newborn. — *Pediat. Clin. N. Amer.*, 1977, 24, 509.
- Trolle D.* Decrease of Total Serum-bilirubin Concentration in Newborn Infants after Phenobarbitone Treatment. — *Lancet*, 1968, II, 705.
- Wennberg R. P.* Albumin binding of bilirubin. Proc. 13. Internat. Congr. Pediat., Wien, 1971, I, 311.
- Zuezer W. W., Brown A. K.* Neonatal Jaundice, A Review. — *Amer. J. Dis. Child.*, 1962, 101, 113.

Инфекции новорожденных

Инфекционные заболевания занимают в патологии плода и новорожденных особое место в силу экзогенных причин, связанных со средой беременной и новорожденного. Этим они отличаются от подавляющего большинства патологических состояний перинатального периода, являющихся результатом действия эндогенных патогенных механизмов, преимущественно метаболического характера, воздействие которых обычно прекращается в ходе родов. По своей этиологии, месту и сроку внедрения, локализации изменений и тяжести инфекции они представляют весьма пеструю картину.

Этиология. В роли патогенного агента могут выступать вирусы, бактерии, грибки и простейшие. Можно сказать, что все патогенные организмы способны вызвать заболевание плода и новорожденного, проникнув к нему. В антенатальный период преобладает патогенное влияние вирусов, от начала родового процесса возрастает значение инфицирования бактериями.

Внедрение инфекций. Плод в матке относительно хорошо защищен от инфекции. Эта защита может оказаться недостаточной, если беременная заболевает или является носителем инфекционного агента, который хотя бы на некоторое время присутствует в крови. Обычные вирусные, например респираторные, или бактериальные заражения вызывают преимущественно местные поражения, и случаи их передачи плоду исключительно редки. Считают, что вирусы способны проникать прямо через плаценту, однако более часты случаи образования в плаценте очага инфекции, из которого вирус гематогенно переносится в плод. Заболевание плаценты обычно является необходимой предпосылкой передачи бактериальных или протозойных инфекций плоду.

После разрыва плодного пузыря прекращается механическая защита плода, который быстро заселяется нарастающей инфекцией еще в матке или при прохождении по родовым путям и особенно после его полного извлечения. Входными воротами инфекции является кожа, пуповина, конъюнктивы, верхние дыхательные пути и полость рта.

Реакция плода и новорожденного на воздействие инфекционного агента в значительной мере отличается от таковой у старших детей и у взрослых, а именно в двух направлениях:

1. Иммунологическая сопротивляемость детей в перинатальном периоде гораздо слабее. Многие микроорганизмы, в более поздних возрастных периодах незначительно или факультативно патогенные, могут у плода и новорожденного вызвать тяжелые, в некоторых случаях завершающиеся гибелью заболевания, например *E. coli*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Klebsiella*, цитомегаловирус, герпесвирус, *Toxoplasma gondii*. Наряду с этим многие инфекции у новорожденных проявляют тенденцию генерализоваться и создавать септические состояния, иногда сопровождающиеся

быстрым развитием тяжелых метастазов, как менингит, остеомиелит, пневмония и т. п.

С другой стороны, ребенок в перинатальном периоде защищен от некоторых вирусных заболеваний, оставляющих длительный иммунитет (корь, краснуха, варицелла, паротит), если сама мать их перенесла, а именно в матке благодаря иммунитету матери и после рождения на протяжении времени пассивно полученными антителами.

2. Клинические последствия инфекционного заболевания отличаются особенно в антенатальном периоде. Патологическое состояние может завершиться выздоровлением или полным, или с дефектом, переходом в хроническую форму или гибелью пострадавшего ребенка. У плода в матке может кроме этого иметь место качественное повреждение эмбриона с возникновением порока развития, в некоторых случаях выкидыш и возобуждение преждевременных родов с соответствующими последствиями.

Нозологическую классификацию перинатальных инфекций провести не легко. Один и тот же агент может поражать различные органы и, наоборот, одно и то же заболевание может иметь различную этиологию. Помимо этого, граница между общим и органным заболеванием часто нечетка. В клинике используют комбинированную классификацию, сделанную с учетом как инфекционного агента (например стафилококковые заболевания), так и пораженных органов или систем (например поносные заболевания).

С точки зрения клиники целесообразно разделить инфекционные заболевания в зависимости от сроков их развития на антенатальные, интранатальные и постнатальные.

АНТЕНАТАЛЬНЫЕ ИНФЕКЦИИ

Инфекции, появляющиеся в течение беременности, чаще всего вызывают вирусного происхождения, иногда протозойного, редко бактериального. Во всех случаях они передаются плоду от беременной, однако роль матери в заболевании плода в течение беременности бывает установлена лишь изредка, ее заболевание обычно диагностируется только ретроспективно после выявления заболевания у новорожденного. Антенатальная гибель, ранняя или поздняя, так же как и формирование пороков развития представляют после извлечения плода законченный эпизод, который может оказаться началом последующих проблем. В отношении постнатальной помощи имеют практическое значение антенатальные инфекции, которые в своей активной форме, острой или хронической, продолжают угрожать новорожденному после извлечения. Можно сказать, что инфекционные заболевания, признаки которых проявляются в течение первых 2—3 суток после рождения, имеют почти во всех случаях антенатальное или интранатальное происхождение.

Краснуха. Открытие Грегга (1941), что катаракта и врожденные пороки сердца развиваются в результате внутриутробной инфекции, стало началом обширного изучения этого экзантематозного заболевания, которое было завершено выделением вируса (1962) и производством живой вакцины (1969).

Заболевание краснухой встречается главным образом на переходе

зимы и весны, эпидемии после 6—9 лет. Значительный резервуар вируса представляют плоды в матке и дети с врожденной краснухой.

Обнаружить распространенность краснухи среди населения не легко, так как клинический диагноз часто сомнителен, и число случаев невыраженных инфекций в несколько раз выше. При эпидемиях и повышенной экспозиции (матери, учительницы и т. п.) возможна и реинфекция. Восприимчивость к краснухе отмечается в ЧССР приблизительно у 10—15 % женщин фертильного возраста.

Входными воротами инфекции являются верхние дыхательные пути. После 10 дней инкубационного периода вирус выделяется в первую очередь из носоглотки (2—5 нед), экскреция с мочой, стулом и из шейки матки короче и менее интенсивна. Экскреция вируса сопровождается вiremией, которая прекращается на 14—18-й день после экспозиции, когда можно выявить в сыворотке крови антитела.

У беременных с первичным заболеванием в период вiremии плацента поражена еще до развития клинического заболевания. У плода персистирует вирус в течение всей беременности и несколько месяцев после рождения. У плода вирус выделяется главным образом из глотки, меньше с мочой, стулом и из конъюнктивального мешка. Наиболее длительная персистенция вируса наблюдается в спинномозговой жидкости и в глазу.

Для установления диагноза краснухи был разработан ряд методов. Гемагглютинацию ингибирующие антитела достигают высшего уровня через 1—2 нед после начала заболевания, концентрация комплементсвязывающих антител увеличивается медленно, достигая максимума через один месяц и больше. Уровень гемагглютинацию ингибирующих антител, присутствие которых можно доказать на протяжении ряда лет, у части населения снижается быстрее; в таких случаях возможна реинфекция.

Инфекция матери проявляется различным образом:

- а) не вызывает инфекцию плода;
- б) инфекция плаценты без поражения плода;
- в) внутриутробная гибель плода (резорбция эмбриона, выкидыш, мертворождение);
- г) инфекция плаценты с повреждением плода различной степени.

Степень поражения плаценты и плода обусловлена их зрелостью и зависит от сроков гестации. Если мать заболевает в течение первых 8 нед беременности, инфицируется около 50 % плодов, в последующие недели процент зараженных плодов резко снижается (9—12-я нед — 34 %, 13—24-я нед — 10 %). Соответствующим образом снижается и частота поражений плода патологическими изменениями (85 % — 52 % — 16 %).

Вирус вызывает различной степени повреждение эндотелия капилляров и цитолиз клеток миокарда, головного мозга, мышечных клеток, эпителиальных клеток хрусталика, внутреннего уха и зубов.

Краснуха у плода представляет собой хроническую инфекцию, сопровождающуюся повреждениями органов разной степени. Встречаемость *синдрома врожденной краснухи* в последние годы увеличивалась, и наряду с ранее описанными врожденными пороками сердца (главным образом легочной артерии, ductus arteriosus patens, дефект межжелудочковой перегородки), глаза (катаракта, ретинопатия, помутнение роговицы, глаукома) и внутреннего уха, отмечаются поражения почти всех органов.

Вследствие задержки внутриутробного роста часто рождаются дети с низкой массой тела, с гепатоспленомегалией, аденопатией, с изменениями

костей (небольшие линейные прояснения в длинных костях верхних и нижних конечностей по продольной оси метафиза). При нарушениях ЦНС отмечаются летаргия, расстройств мышечного тонуса, раздражительность до судорог, выпячивание родничка, признаки энцефалита в ликворе. В некоторых случаях отмечается микроцефалия. Серьезной является интерстициальная пневмония. Некоторые пороки обнаруживаются только после истечения периода новорожденности (нарушения слуха, задержка психического развития). На основе лабораторных исследований нередко выявляется анемия, лейкопения, повышенные величины IgM, в ликворе признаки энцефалита.

Заподозрив краснуху в период беременности, необходимо для уточнения диагноза провести серологическое, или же вирусологическое исследование.

Пассивная иммунизация большими дозами гамма-глобулина, проводимая только в стадии выраженности клинических признаков инфекции, не дает положительного эффекта. Если его вводят немедленно после экспозиции болезни, может способствовать подавлению клинических признаков краснухи у матери, однако плод остается незащищенным. Профилактическое значение имеет прививка ослабленной живой вакциной.

Цитомегалия. Цитомегалическая инклюзионная болезнь вызывается фильтрующим вирусом, передающимся новорожденному преимущественно трансплацентарным путем в поздние месяцы беременности. У матери признаки заболевания обычно не проявляются. У 90 % таким образом инфицированных детей заболевание имеет бессимптомное течение, однако вирус может длительное время выделяться. Возможность задержки психического развития в более поздние сроки не исключается.

Для заболевания характерно образование гигантских многоядерных клеток с внутриклеточными включениями в ядрах и цитоплазме, которые находятся в печени, легких, головном мозге, слюнных железах, поджелудочной железе и почках; в головном мозге образуются области некроза и сопровождаются кальцификатами субэпендимально и перивентрикулярно.

Инфицированные дети рождаются нередко преждевременно или с низкой массой тела. Классическая форма заболевания проявляется у новорожденных ранней и быстро нарастающей желтухой, гепатоспленомегалией и кровоизлияниями в кожу, редко в мочеобразовательный и желудочно-кишечный тракты или в головной мозг. В других случаях заболевание протекает под картиной гепатита новорожденных или поражения ЦНС с тяжелыми последствиями, иногда с признаками, указывающими на развитие интерстициальной пневмонии. Нетяжелые формы инфекции проявляются только неудовлетворительным развитием, поносами, анемией. В случае острой неонатальной формы для заболевания характерны гемолитическая анемия с ретикулоцитозом и незрелыми ядерными клетками, тромбоцитопения, как проявление диссеминированной внутрисосудистой свертываемости и гипербилирубинемия, наличие которых подтверждается данными лабораторных исследований. О поражении печени свидетельствует большое содержание конъюгированного билирубина и повышенная активность сывороточных энзимов. В моче находят билирубин, белок, и наряду с эритроцитами и лейкоцитами можно в осадке обнаружить характерные инклюзии в дескваминированных ренальных эпителиях (так называемый „совиный глаз“). Цитомегалические клетки с инклюзиями на-

ходятся также в слюне, желудочном соке и спинномозговой жидкости. IgM и IgA повышены в такой же мере, как и у других перинатальных инфекций. Окончательно подтверждается диагноз посевом вируса на тканевые культуры и серологическими методами в случае нарастания титра комплементсвязывающих антител.

Попытки лечения с применением антибиотиков, кортикостероидов и цитостатиков оказались безуспешными. При анемии показана трансфузия, при повышении содержания неконъюгированного билирубина, угрожающей жизни, заменное переливание крови. Прогноз у новорожденных с остро выраженной симптоматологией в большинстве случаев плохой. Выжившие дети могут нормально развиваться, но может также появиться и микроцефалия или гидроцефалия, сопровождающаяся внутричерепными кальцификатами и хориоретинитом, судорогами, нарушениями слуха и последствиями психомоторного характера.

Листериоз. Заболевание вызывается подвижной, грамположительной палочкой *Listeria monocytogenes*. Листериоз встречается часто у лабораторных животных, диких и домашних животных и птиц. У людей встречается редко, в течение последних 20 лет было отмечено несколько случаев эпидемии (ГДР, ФРГ, США). Несмотря на то, что время от времени он обнаруживается у людей, приходящих по характеру своей профессии в контакт с животными, нельзя большинство случаев объяснить заражениями от животных. Заболевают преимущественно новорожденные, беременные и лица с пониженной сопротивляемостью. Некоторые инфекции были вызваны зараженным листериями молоком (листериозный мастит коров) и мясом (также и цыплят). *L. monocytogenes* могут присутствовать в стуле, мочеполовом тракте, амниотической жидкости.

Листериоз в период беременности протекает в форме лихорадочного, гриппозного заболевания, сопровождающегося головными болями. Согласно мнению некоторых авторов, в этих случаях может иметь место реинфекция матери после ранее перенесенного поражения плаценты и плода. Плод инфицируется трансплацентарно, или же при прохождении по родовым путям, или от обслуживающего персонала. После заражения плаценты происходит через пупочную вену септицемия плода. Заболевание вызывает аборт в первые месяцы беременности или мертворождение.

В случае трансплацентарной инфекции находятся главным образом в печени, а также и в селезенке, надпочечниках, лимфатической ткани, легких и других органах диссеминированные серовато-желтого цвета гранулемы, величиной в просяное зерно. Установлению клинического диагноза способствует в некоторых случаях обнаружение гранул на задней стенке глотки и на коже (преимущественно на спине). В результате гематогенной диссеминации возникает менингит, менингоэнцефалит или абсцессы мозга. При поражении ЦНС гранулемы локализованы в первую очередь в головном мозге, продолговатом мозге и на лептоменингах. При менингите субарахноидальное пространство заполнено густым гнойным экссудатом. В спинномозговой жидкости обнаруживается повышенное содержание нейтрофилов, часто имеются моноциты и белок; концентрация сахара бывает сниженной.

У новорожденных в качестве первого признака листериоза обнаруживается нарушение дыхательной функции, иногда с повышением температуры и прогрессирующим ухудшением общего состояния. При отсутствии лечения дети умирают в первые дни после рождения.

Для постановки диагноза решающее значение имеют посев, комплементсвязывающая реакция или экспериментально вызванный кератоконъюнктивит у морских свинок и кроликов.

В терапии новорожденных положительный эффект дает применение ампициллина, изредка некоторые штаммы к пенициллину резистентны.

В профилактике следует обращать внимание на гриппозные заболевания во второй половине беременности, необходимо проводить исследования на фтор и цервикальные соскобы на *L. monocytogenes*, предотвратить возможную передачу инфекции при манипуляции с плацентой и амниотической жидкостью, периодически исследовать персонал путем посева соскобов из горла и стула. При эпидемиях рекомендуется исследовать меконий новорожденных путем окрашивания по методу Gram и посевами для выявления *L. monocytogenes*.

Врожденный токсоплазмоз вызывается путем трансплацентарной инфекции протозойным микроорганизмом *Toxoplasma gondii*. Резервуаром инфекции является ряд животных, из домашних на первом месте кошки. Невыявленные случаи инфекции среди населения значительно распространены. Врожденное заболевание новорожденных возникает приблизительно в 50 % случаев первичной инфекцией в период беременности и встречается примерно у 1 на 1000 живорожденных детей. Внутриутробная инфекция в первые месяцы беременности может вести к выкидышу. Врожденное заболевание новорожденного обнаруживается только в случаях инфицирования матери и развития паразитемии в течение первых двух триместров, даже и при отсутствии у матери признаков заболевания. Инфекция, полученная к концу беременности, у новорожденного не проявляются, от матерей с хронической латентной формой инфекции и, следовательно, с положительными серологическими тестами, заболевание плоду не передается.

Заболевание плода может быть разной степени тяжести, от самого раннего, невыраженного вплоть до классического с полностью развитой картиной. Пораженный ребенок может родиться недоношенным или с гипотрофией. Преимущественно поражается ЦНС, где возникают некрозы с кальцификатами, нередко встречается хориоретинит, иногда придоциклит или паноптальмия, приводящая к микрофтальмии. Повреждения вследствие некроза могут возникать в печени, легких, миокарде, скелетных мышцах, в селезенке и других органах. Более редко встречающаяся висцеральная форма проявляется желтухой, гепатоспленомегалией, геморрагиями в кожу, иногда поражением легких, лимфаденопатией, макулопапулезными экзантемами, отеками, асцитом; путем лабораторных исследований выявляется анемия, сопровождающаяся повышением содержания ядерных форм эритроцитарного ряда, гипербилирубинемией, иногда с увеличением конъюгированной фракции, тромбоцитопенией. Чаще обнаруживается медленно развивающийся симптомокомплекс со стороны ЦНС (рвота, судороги, опистотонус, парез лицевого нерва, пртоз, страбизм) и общеизвестные последствия заболевания (сочетанное глазное поражение, гидроцефалия или реже микроцефалия, кальцификаты в мозге и психомоторная задержка с глухотой).

Диагностические возможности в период новорожденности ограничены (положительный тест Сэйбина недостоверен в связи с трансплацентарным переносом IgG) или затруднены (обнаружение наличия специфических IgM антител путем флюоресцентной пробы, выявление токсоплазмы

с помощью инокуляции мышам исследуемого материала внутричерепально или внутриперитонеально).

При лечении рекомендуется применение комбинации сульфониламидов с дарапримом, иногда кортикоиды. Прогноз обусловлен тяжестью заболевания, в случаях полной его выраженности он плохой. Беременных следует информировать о том, что употребление мясных блюд без достаточной термической обработки, как и контакт с кошками могут представлять опасность.

Врожденный сифилис. Возбудителем заболевания является *Treponema pallidum*, передающаяся плоду трансплацентарным путем во второй половине беременности. Тяжесть инфекции обусловлена терапией беременной. В связи с трансплацентарным переносом поражаются печень, селезенка, почки, надпочечники, кости, ЦНС, легкие, кожа и слизистые оболочки. Инфекция может вести к внутриутробной гибели плода. Иногда клинические признаки проявляются еще при рождении ребенка, а в наиболее тяжелых случаях рождаются отечные новорожденные. В большинстве случаев манифестируют признаки заболевания у кажущегося здоровым новорожденного на протяжении первых недель жизни. В качестве первого признака чаще всего обнаруживаются недостаточная, затрудняющая носовое дыхание проходимость носа и выделение секрета, вначале прозрачного, позже гнойного, кровянистого (*conyza syphylitica*). Сифилитические поражения кожи бывают различной формы, частоты и цвета; часто обнаруживаются макулопапулезные высыпания медного цвета, иногда сифилитическая пузырчатка. Характерно поражение кожи вокруг рта, носа, в местах пеленания; на подошвах и ладонях сыпь скоро заменяется диффузным покраснением, утолщением и сморщиванием кожи. В некоторых случаях появляется сифилитический паронихий. Характерные изменения происходят на границе слизистой оболочки и кожи: губы утолщаются, трескаются и в окружности рта образуются радиальные трещины, которые затем рубцуются. Повреждения подобного характера имеются также в области заднепроходного отверстия и вульвы, иногда в сочетании с плоскими, мокнущими кондиломами. У высокого процента детей с врожденным сифилисом при рентгенологическом исследовании обнаруживаются изменения в костях в форме остеохондрита и периостита. В большинстве случаев они клинически не выражены; только при наиболее тяжелой форме заболевания происходят субэпифизарные переломы, сопровождающиеся смещением эпифизов и болезненным псевдопараличом конечности. Деструкция костей и хрящей носа имеет следствием его деформацию в форме седловидного носа. К числу проявлений заболевания далее относят гепатомегалию, спленомегалию и генерализованное увеличение узлов, иногда отмечаются желтуха и анемия различной степени тяжести, тромбоцитопения, проявления кровоточивости; редко поражаются глаза, пищеварительный тракт, почки и поджелудочная железа. Инфекция ЦНС, подтверждаемая исследованием спинномозговой жидкости, обнаруживается приблизительно у половины детей, но клинически редко манифестируется в этом возрасте.

Положительный результат серологического исследования у новорожденного может быть не доказательством инфекции ребенка, а лишь признаком трансплацентарного переноса антител от матери, которая болела или болеет сифилисом и ее серологическая реакция положительна. Антитела у ребенка от имеющей сероположительную реакцию, но излеченной

матери исчезают, как правило, до двухмесячного возраста. При обнаружении у новорожденного более высокого титра антител, чем у матери, вероятность наличия врожденной инфекции нарастает. Из ряда серологических методов достоверным является обнаружение специфического флюоресцирующего IgM антитела против *Treponema pallidum*; однако такое исследование, также как и все другие серологические исследования немедленно после рождения, может и не быть положительным в тех опасных случаях, когда заражение плода произошло к концу беременности. Кроме того можно наблюдать трепонемы под микроскопом в темном поле по мазкам мукокутаных поражений.

При подозрении на заболевание ребенок подлежит изоляции. Эффективная терапия основана на введении прокаин-пенициллина G в однократной дозе 50 000 ЕД на 1 кг массы тела в день в течение 10—14 дней. Рекомендуется провести профилактическое лечение и у детей, матери которых подвергались лечению в сроки беременности. Чувствительность инфекционного агента к пенициллину высока, так что уже через 12 ч результат исследования на наличие заболевания отрицательный.

ИНТРАНАТАЛЬНЫЕ ИНФЕКЦИИ

Внутриутробная изоляция плода от микробной флоры среды завершается разрывом плодного пузыря, и плод еще в матке и при прохождении по родовым путям встречается с инфекцией, преимущественно бактериального характера, однако и грибковой или вирусной. Из инфекций, вызванных патогенным организмом, наиболее опасной является инфекция глаз гонококком; редкой, однако весьма опасной является инфекция герпес-вирусом.

Гонококковая инфекция. Заболевание в период беременности может привести к преждевременному отхождению амниотической жидкости и к рождению недоношенного ребенка. Новорожденный инфицируется в первую очередь при прохождении через родовые пути, иногда еще внутриутробно амниотической жидкостью, также роды с применением операции кесарева сечения не исключают возможность инфицирования гонококками. Случаи передачи инфекции от инфицированного новорожденного обслуживающим персоналом другим детям в последнее время встречаются редко.

Самым частым проявлением гонококковой инфекции новорожденного является конъюнктивит. В прошлом веке встречалось это заболевание у новорожденных довольно часто. После внедрения в практику профилактического применения раствора AgNO_3 Crédé (1882) ее частота уменьшилась и дальнейшее снижение произошло вследствие применения сульфониламидов и главным образом пенициллина. Еще на рубеже XX века гонококковое воспаление глаза представляло одну из главных причин слепоты.

Конъюнктивит начинается в большинстве случаев между 2-м и 5-м днем жизни. При инфицировании околоплодными водами может проявиться уже на первый день жизни, тогда как при передаче инфекции обслуживающим персоналом или при недостаточной профилактике в более поздние сроки. Гонококковый конъюнктивит характеризуется значительным отеком обоих век, хемозом и обильным гнойным отделяемым из глаз.

При отсутствии своевременно начатого лечения воспаление распространяется из поверхностных слоев эпителия в соединительную ткань конъюнктивы и в роговицу, где может вызвать ulcerации, переднюю синехию, стафилому и может привести к слепоте.

Вульвовагинит, уретрит и поражения других органов (главным образом артрит) у новорожденных отмечаются в наше время очень редко. В первые десятилетия XX века были нозокомиальные инфекции в отделениях новорожденных нередким явлением, иногда с септическим течением гонококковым менингитом и завершались гибелью ребенка.

Дифференциальный диагноз проводится с бактериальными конъюнктивитами, вызванными в особенности золотистым стафилококком. Химическое и механическое раздражение конъюнктивы при обработке ребенка после рождения проявляется в течение первых двух дней жизни; оно встречалось чаще при применении раствора нитрата серебра, чем при профилактическом применении препарата офтальмосептонекса.

Постановка диагноза гонококкового конъюнктивита подтверждается исследованием мазков с конъюнктивы, окрашиванием по методу Грама с обнаружением грамотрицательных интрацеллюлярных диплококков с типичной формой кофейных зерен или с помощью иммунофлюоресцирующего теста или посева с бактериологической идентификацией. Кроме мазка с глаза, при подозрении на гонорею удобно исследовать и мазки из горла, пуповины и заднепроходного отверстия.

При лечении гонококкового конъюнктивита наряду с частым промыванием глаз физиологическим раствором и впусканием капель раствора кристаллического пенициллина (10000 ЕД в 1 мл) назначают и введение кристаллического пенициллина внутрь с целью предупреждения возможной диссеминации заболевания.

Несмотря на то что благодаря пенициллинотерапии частота заболевания гонореей значительно снизилась, начиная с шестидесятых годов был отмечен ее резкий подъем, и возможность появления у ребенка этой инфекции нельзя упускать из виду.

Простой герпес (herpes simplex). Herpesvirus hominis встречается в двух антигенных видах: первый вызывает обычно доброкачественные везикулярные поражения кожи и слизистой полости рта, второй является возбудителем генитального герпеса и в 80 % случаев причиной герпетических инфекций новорожденных. Не исключается возможность трансплацентарной передачи, однако более вероятной является генитальная инфекция от матери в родах, или же постнатально. В случае генерализованного заболевания патолог обнаруживает многочисленные некротические узлы, расположенные главным образом в печени, легких, почках, надпочечниках, селезенке и в костном мозге; в головном мозге могут, в свою очередь, образоваться в них кальцификаты, локализованные преимущественно перивентрикулярно.

Заболевание новорожденных отличается большим разнообразием форм различной степени тяжести, от клинически не выраженных и изолированных поражений различных органов до тяжелой, генерализованной инфекции. Пострадавшие дети рождаются часто недоношенными или с гипотрофией. Первые симптомы появляются обычно к концу первой недели жизни и позже, наблюдаются отсутствие аппетита, неудовлетворительное общее состояние, гипотермия или повышенная температура, вялость, поносы, рвота, иногда желтуха, увеличение печени и селезенки, в других

случаях диспноэ, тахипноэ и цианоз или геморрагический диатез; неврологические симптомы (нарушения тонуса, судороги, нарушения сознания) являются признаком менингоэнцефалита. Диагностически важным, однако не всегда присутствующим признаком, являются везикулезные высыпания на коже, в полости рта, на конъюнктивах и роговице.

Диагноз подтверждается путем вирусологических исследований (инкуляция инфицированного материала на тканевые культуры) и наблюдения за титром антител серологическими методами. В смазках с герпетических пузырьков можно обнаружить многоядерные гигантские клетки и внутриклеточные инклюзии.

Терапевтические возможности ограничены, заключаются в лечении симптомов и в предупреждении вторичной бактериальной инфекции. В случае генерализованной инфекции и менингоэнцефалита иногда применяют инфузии 5-йодо-2-деоксиуридина, которые могут иметь токсическое влияние на костный мозг и не всегда приносят желанный эффект.

При тяжелых формах заболевание завершается приблизительно у одной трети случаев гибелью, прогноз сомнителен и у выживших детей в связи с возможным развитием микроцефалии или гидроцефалии, порэнцефалии, задержки психомоторного развития, хориоретинита и слепоты. С профилактической целью при обнаружении герпетических пузырьков в области половых органов матери рекомендуется родоразрешение путем операции кесарева сечения и изоляция ребенка. Эффект профилактики путем введения гамма-глобулина матери или новорожденному не убедителен. Ребенка необходимо оберегать от контакта с лицами с герпетическими поражениями ввиду возможной постнатальной инфекции.

Кандидоз (candidiasis moniliasis) поражает у новорожденных чаще всего слизистые оболочки и кожу, генерализованные инфекции редки. Возбудитель *Candida albicans* передается в период родов из влагалища или кишечника матери или в постнатальном периоде из инфицированных грудных сосков или рук. Наиболее частой формой заражения являются молочницепоподобные беловатые налеты на слизистой щек, языке, небе и деснах. В редких случаях они могут распространяться на глотку, пищевод и трахею с последующими расстройствами глотательной функции и возможностью аспирации. Кандидоз кишечника может вызвать поносы, поражения легких, затруднения дыхания; о такой опасности нельзя забывать у детей, подвергающихся лечению антибиотиками широкого спектра воздействия. Тяжелые кандидозные пневмонии развиваются редко внутриутробно на фоне нарастания инфекции при хориоамнионите. Кожа поражается чаще всего в интертригинозных областях шеи, в подмышечных впадинах и в особенности в области заднепроходного отверстия и половых органов, где появляются многочисленные папуло-везикулезные высыпания, постепенно сливающиеся в эритематозные, часто мокнущие участки; возникают в связи с инфицированием кожи из стула. Диссеминированный кандидоз развивается вследствие массивной подачи антибиотиков широкого спектра воздействия, особенно у недоношенных новорожденных, дальше при иммунодефицитных состояниях и после инфузионного введения зараженных растворов. Проявляется в виде септического заболевания, сопровождающегося поражениями кожи, офтальмией, артритом, менингитом или эндокардитом; микотические абсцессы обнаруживаются в многих органах, например в печени, мозге, легких, почках, сердце.

Лечение и его эффект зависят от тяжести заболевания, большое зна-

чение имеет профилактика. В терапии молочницы и кожных поражений в ЧССР применяется 1 % водный раствор генцианового фиолетового, в других странах назначают суспензии или мази с нистатином. В случаях генерализованных инфекций лекарством выбора являются амфотерицин В подаваемым внутривенно, иногда в сочетании с 5-флюороцитозином. Однако скорректировать плохой прогноз удается лишь редко.

Из числа других микозов у новорожденных исключительно редко описывают *кокцидиомикоз* (возбудитель *C. immitis*), *криптококкоз*, или *торулез* (возбудитель *C. neoformans* или *Torula histolytica*) и *гистоплазмоз* (возбудитель *Histoplasma capsulatum*). Гематогенная диссеминация и поражение разных органов являются причиной большой variability клинических проявлений всех приведенных заболеваний. Они протекают под картиной менингоэнцефалита, пневмонита и гепатоспленомегалии, лимфаденопатии, как остеомиелит, кожная ulcerация и геморрагии, поражения глаз и т. п. У всех этих микозов в качестве единственного лекарства применяется амфотерицин В.

ПОСТНАТАЛЬНЫЕ ИНФЕКЦИИ

Заболевания инфекционного характера являются главной и на самом деле единственной категорией патологических состояний новорожденных, развивающихся в первичной форме только после рождения. Профилактика таких состояний является поэтому исключительно задачей педиатрии.

Инфекции в послеродовом периоде вызываются чаще всего бактериями; инфекции респираторными или энтеральными вирусами только изредка диагностируются, однако не исключены. Главными источниками инфекций в послеродовом периоде являются следующие:

1. руки ухаживающих лиц, т. е. матерей, медсестер и врачей являются несомненно наиболее важным источником;
2. пища или лекарства, вводимые перорально и зараженные при подготовке, распределении и подаче;
3. с воздухом передаваемая капельная инфекция из окружающей среды, преимущественно вирусная;
4. медицинские приборы, особенно сложные и водусодержащие (инкубаторы, реанимационные приборы, отсосы) могут являться резервуаром слабопатогенной инфекции, которая, однако, представляет опасность для ослабленного новорожденного.

Бактериальные инфекции. В этиологии серьезных бактериальных инфекций в отделениях для новорожденных и родильных залах можно в нашем веке отметить многочисленные сдвиги. В то время как приблизительно до 40-х годов преобладали бета-гемолитические стрептококки группы А, в 50-е годы наиболее частой причиной эпидемических заболеваний был *Staphylococcus aureus*. В более поздние годы преобладали заболевания, вызванные грамотрицательными бактериями. В последние годы превалируют *E. coli* (главным образом с капсульным антигеном K1) и бета-гемолитические стрептококки группы В.

Причины таких сдвигов не совсем выяснены. Несомненно, свою роль играет, кроме эпидемиологических факторов, и внедрение в клинику химиотерапевтических средств и антибиотиков, широкое применение которых приводит к элиминации чувствительных штаммов и к увели-

чению резистентных; также способ оказываемой помощи (например применение гексахлорофена имеет угнетающее воздействие на стафилококки, а наоборот, увеличивает колонизацию грамотрицательными бактериями). Подобно тому и широкое пероральное применение контрацептивов привело к изменениям влагалищной флоры.

Риск заражения бактериальной инфекцией начинается еще в период родов, особенно в связи с преждевременным отхождением амниотической жидкости, продолжается в послеродовом периоде, например, при реанимации, увеличиваясь во время пребывания ребенка в отделении новорожденных, особенно если оно длится долго и связано с проведением диагностических и лечебных мер.

К заболеванию предрасположены новорожденные с наличием некоторых факторов риска: заболевание матери, повышение температуры в течение родов, преждевременное отхождение околоплодных вод, воспаление плодных оболочек, оперативное родоразрешение, реанимация и низкая масса тела при рождении.

Постнатальные инфекции, особенно случаи грамотрицательного сепсиса, поражают преимущественно мальчиков, при внутриутробных инфекциях различий в частоте заболеваний в зависимости от пола не наблюдается.

Наиболее серьезную форму бактериальных инфекций представляют септические заболевания с признаками преимущественно общего характера и сопровождающиеся образованием очагов с метастазами (поражение мягких мозговых оболочек, костей, суставов, легких, мочевых путей). Приблизительно у одной трети случаев этиологическим агентом является *E. coli*, второе место по встречаемости занимает *Klebsiella*, дальше следуют стафилококки, *Pseudomonas*, энтерококки, гемол. стрептококки. Клинические признаки бывают в начале заболевания слабовыраженными и неспецифическими: ребенок отказывается от приема пищи, торможение или возбудимость, лихорадка или чаще гипотермия, дегидратация, бледность, цианоз, вздутие живота, рвота, понос, изменения на коже. При полностью выраженном течении развиваются желтуха, апноэ, геморрагические явления, судороги, шок, гепатомегалия встречается чаще, чем спленомегалия.

Присоединяются признаки, обусловленные локализацией очагов сепсиса в органах (менингит, остеомиелит, артрит, пиемия). Течение заболевания имеет различный характер, от незаметно развивающихся признаков до сверхострого течения.

Лабораторные исследования: в связи со значительным разбросом физиологических величин ($5-25000/\text{мм}^3$) данные об общем количестве лейкоцитов являются недостаточным подтверждением наличия инфекции. В некоторых случаях бактериальная инфекция проявляется снижением числа лейкоцитов ниже 4000.

РОЭ в начале заболевания не всегда увеличивается. Однако в течение сепсиса выявляется обычно нарастание величин. Значительно повышенной бывает при одновременно протекающем гемолитическом процессе (непрямо пропорциональна величине гематокрита). При диссеминированной внутрисосудистой свертываемости приводят низкие величины.

При внутриутробных инфекциях обнаруживают повышенные величины IgM; при постнатальных инфекциях они медленно нарастают. IgM бывают повышенными также при вирусных или гастроинтестинальных инфекциях. В последнее время медицина располагает быстрым ориенти-

ровочным тестом. Тесты, основанные на редукции красок под воздействием фагоцитирующих лейкоцитов, лишены достоверных нормальных показателей; подобно ограничено и применение С реактивного протеина. Из более новых методов используется проба на наличие эндотоксинов, выделяемых грамотрицательными бактериями (limulus-проба) и иммуноэлектрофорез.

При воспалительных изменениях, обнаруженных путем гистологического исследования плаценты и пуповины, не обязательно имеет место одновременное поражение плода. Подобно тому и обнаружение бактерий и лейкоцитов в содержимом желудка в первый день жизни свидетельствует только о том, что новорожденный подвергался опасности со стороны инфекции. При их присутствии в последующие дни повышается вероятность инфекции. Положительный результат исследования мазков из внешнего слухового прохода указывает только на риск инфекции.

Для установления этиологии инфекции могут в некоторых случаях иметь значение эпидемиологические связи, окончательный диагноз подтверждает посев крови, ликвора и т. п.

Частота септических заболеваний у зрелых новорожденных колеблется около 1 %, у недоношенных она примерно в 2—3 раза выше.

Наиболее важным осложнением сепсиса является *менингит*.

Мягкомозговые оболочки только изредка инфицируются кожным воспалением, которое, проникнув через швы, вызывает тромбоз соединительных вен, или из пилонидального (дермального) синуса. Менингит обычно развивается на основе бактериемии; при травматическом или гипоксическом повреждении мозговой ткани может образоваться абсцесс. У новорожденных с менингоцеле опасность развития менингита значительна. Результаты патологоанатомических исследований похожи на таковые у детей старшего возраста. Однако, при накоплении экссудата не повышается внутричерепное давление. Закупорка foramen Luschkae и Magendie приводит к гидроцефалии.

Возбудителями бактериального менингита в период новорожденности чаще всего является *E. coli*, а также *Pseudomonas*, клебсиеллы, протей, другие реже.

Признаки менингита в период новорожденности неспецифичны и не указывают на поражение ЦНС, может быть, только судороги возникают чаще, чем у других септических заболеваний. Следовательно, классические признаки менингита у новорожденных отсутствуют, взбухание родничка обнаруживается сравнительно поздно. Так как количество клеток в ликворе может быть сначала нормальным, диагноз менингита основывается на оценке комплекса симптомов (внешний вид ребенка, изменения температуры, снижение количества тромбоцитов, лейкоцитоз со сдвигом влево или уменьшение числа лейкоцитов, приступы апноэ, апатия, раздражительность, судороги, отеки, рвота).

Обсуждая результаты исследований спинномозговой жидкости, следует учитывать факт, что стандартное количество элементов в период новорожденности повышено (у недоношенных новорожденных до 70/3), также как и концентрация протеинов — до 1,5 г/л (150 мг %). Спинномозговая жидкость, особенно в первые дни заболевания, может быть прозрачной и содержит небольшое количество лейкоцитов. Поэтому, кроме посева, для установления диагноза решающее значение имеет окрашивание по Грам. Уровень глюкозы в жидкости бывает больше чем на половину ниже гликемии.

Лечение менингита новорожденных начинают обычно с введения полусинтетического пенициллина (ампициллин, амоксициллин, мезлоциллин) в сочетании с аминогликозидами (гентамицин или тобрамицин, амикацин). Оптимальным является внутривенное введение не менее чем четыре раза в сутки. Целесообразно проводить введение антибиотиков в сочетании с одновременным парентеральным питанием и антибиотики вводить в виде кратковременных инфузий.

Несмотря на то что лечение с применением одновременного интра-текального введения антибиотиков не дает заметно лучшего эффекта, антибиотики вводят интратекальным путем в тех случаях, если проба ликвора остается в течение 1—2 дней от начала лечения положительной. Кажется, что более значительный эффект приносит интрадистернальное введение, несмотря на риск, с которым, однако, связана и субокципитальная пункция. Введение антибиотиков в желудочки связано с риском заноса инфекции в мозговую ткань.

Антибиотики комбинируют в зависимости от характера обнаруженного возбудителя или же его чувствительности; однако во всех случаях, не позже чем через 7—10 дней, их заменяют другими (например, карбенициллин, азлоциллин, хлорамфеникол и т. п.).

Остеомиелитом (Osteomyelitis) в период новорожденности заболевают чаще недоношенные новорожденные и мальчики. Возбудителем бывает чаще всего *Staphylococcus aureus* (около 80 %), а также стрептококк, редко *E. coli*, *Proteus*, *Klebsiella*, сальмонеллы, *Pseudomonas*, *Diplococcus gonorrhoeae* и др. В прошлом десятилетия у грудных детей в некоторых странах были описаны остеомиелиты, вызванные БЦЖ вакцинацией.

Остеомиелит возникает вследствие:

1. прямой инокуляции (извлечение крови из пятки);
2. переноса из близлежащей соединительной ткани (флегмона);
3. чаще всего гематогенной диссеминации.

Инфекция проникает по нутритивному каналцу в метафиз длинной кости и в синусоиды вблизи эпифиза; экссудат прорывается через кортекс метафиза. Инфекция может захватывать эпифиз и быть причиной необратимых изменений.

Заболевание обычно развивается медленно, на фоне хорошего общего состояния. В качестве первого признака отмечается ограничение спонтанной моторики (псевдопаралич), в более поздние периоды сопровождающееся локальными припуханиями или лихорадкой неясной этиологии. В редких случаях имеет заболевание от своего начала острое септическое течение.

У ребенка наблюдаются раздражимость и болезненные реакции на манипуляцию. На коже заметны признаки воспаления только тогда, когда патологический процесс распространяется в надкостничные и подкожные области.

Кости поражаются приблизительно в следующем порядке: кость бедренная, плечевая, большая берцовая, лучевая, верхняя челюсть.

Остеомиелит часто сочетается с острым септическим артритом, развитие которого связано с риском повреждения центра оссификации.

При рентгенологическом исследовании первые признаки заметны не раньше чем через неделю в форме отека и очага прояснений в эпифизарном конце метафиза. РОЭ обычно увеличенная, число лейкоцитов тоже увеличено, со сдвигом налево. Возбудителя можно обнаружить иногда

путем посева крови или аспирации гноя, полученного в результате пункции.

Ввиду того что наиболее частым возбудителем является стафилококк или стрептококк, лечение пенициллинами, устойчивыми по отношению к пенициллиназе или гентамицином начинается еще до получения результатов посева и оценки чувствительности. Положительный опыт имеется с применением линкомицина.

Пораженную конечность иммобилизуют. Проводить инцизии и дренажирование следует только при обильном накоплении гноя в мягких тканях; проводить операции на костях не рекомендуется.

Кроме стафилококка и *Diplococcus gonorrhoeae* первичный септический артрит вызывают также грамотрицательные бактерии. При лечении рекомендуется применение пункций и оперативные декомпрессии.

Остеомиелит верхней челюсти встречается у новорожденных сравнительно часто, составляет свыше 10 % от заболеваний остеомиелитом. Имеет преимущественно быстрое, лихорадочное течение, сопровождающееся покраснением и припуханием щеки, которое распространяется и на веко.

Стафилококковые инфекции. В связи с образованием коагулазы можно отличить *Staphylococcus aureus* от *Staphylococcus epidermidis*; с помощью сочетания фаготипизации (группа I—IV) и серологической типизации можно определить даже отдельные штаммы, что имеет большое значение при эпидемических стафилококковых инфекциях. Изучение эпидемий, часто появлявшихся в пятидесятые годы в отделениях новорожденных, показало, что инфекции распространяются главным образом заражением через руки ухаживающего персонала.

Течение эпидемий обусловлено многочисленными факторами (свойствами штамма стафилококка, его вирулентностью и способностью к быстрому заселению, защитных сил хозяина и т. п.). Стафилококковые инфекции появляются часто только через 1—3 нед после выписки новорожденного. Эпидемии появляются периодически. В половине 60-х годов стафилококковые эпидемии в Европе и США почти не отмечались, тогда как в некоторых странах, особенно в Азии, они до сих пор еще угрожают здоровью новорожденных.

Стафилококковые заболевания кожи обозначаются общим названием импетирии. К их числу относятся *импетиго буллезное новорожденного* (*impetigo neonatorum*, *impetigo bullosa neonatorum*), *дерматит отслаивающий* *Pumpea* (*dermatitis exfoliativa Ritter*) и множественные кожные и подкожные абсцессы (*periporum*, часто неправильно фурункулез новорожденных и грудных детей). Более подробное описание смотри главу о кожных заболеваниях (с. 368).

Гнойный конъюнктивит вне эпидемии появляется у небольшого процента новорожденных и обычно быстро проходит в результате частого закапывания в глаза офтальмосептонокса или фрамикоина. Более серьезное заболевание представляет воспаление среднего уха (*otitis media*), при лечении которого назначают антибиотики.

В случае паротита опорожнение гноя почти всегда происходит через проток околоушной железы в полость рта.

Более серьезным заболеванием является абсцесс грудной железы, который обычно сопровождается изменениями в общем состоянии и повышением температуры. Гной удаляют путем бережной радиальной инцизии

так, чтобы не повредить молочную железу. Иногда абсцесс после покраснения кожи груди не образуется, однако воспалительный процесс распространяется в подкожной соединительной ткани краниально или дистально. Наряду с применением антибиотиков необходимо и правильное наложение дренажа.

Стафилококковая пневмония появляется обычно во время эпидемий. Имеет обычно резкое течение, начинается с признаков лихорадочного респираторного заболевания с тахипноэ и диспноэ; однако нередко в клинической картине на первый план выступает увеличение живота с явлениями непроходимости кишечника, что может вести к ошибочному диагнозу. В результате разрыва мелких абсцессов возникает эмпиема, в результате окклюзии терминальных бронхов пневмоцеле, в обоих случаях с характерной рентгенограммой. Пункция эмпиемы обязательно входит в состав терапевтических мер наряду с введением антибиотиков, часто надо наложить дренаж, тогда как капельное введение антибиотиков в полость плевры не считается необходимым. Пневмоцеле излечивается обычно самопроизвольно.

Клинические признаки стафилококковой септицемии неспецифические, лабораторные результаты не отличаются от таковых при сепсисе, вызванном другими микроорганизмами, и диагноз устанавливается только на основе посева стафилококков из крови. В связи с частыми поражениями костей и суставов при подозрении на стафилококковый сепсис направляют усилие на выявление признаков ограничения моторики и боли при пальпации. Вне эпидемии время от времени появляется остеомиелит пяточной кости после взятия капиллярной крови из пятки (см. остеомиелит).

При лечении наряду с длительным парентеральным введением (не менее 3 нед) обычных полусинтетических противостафилококковых пенициллинов положительный эффект дает линкомицин. Переливание крови и плазмы с целью увеличения факторов, способствующих повышению иммунитета новорожденного, в особенности фагоцитоза, имеет при лечении остеомиелита и других тяжелых форм стафилококковой инфекции не менее важное значение, чем введение антибиотиков.

В случае развития артрита целесообразно проведение пункций и общее введение антибиотиков. Нет необходимости в капельном введении в полость сустава. Важно провести своевременный диагноз, так как стафилококковое воспаление быстро вызывает деструкцию хряща. Стафилококковые заболевания пищеварительного тракта, например псевдомембранозный гастроэнтероколит, встречаются вообще редко. Стафилококковые инфекции иногда осложняют неврохирургические операции по случаю гидроцефалии, или в форме эндокардита врожденный порок сердца. Возбудителем является *S. epidermis*.

У большинства новорожденных заселение эндемическими штаммами в первые дни после рождения бывает весьма частым и иногда сопровождается легкими формами стафилококкового заболевания.

В случае эпидемии, вызванной вирулентным штаммом стафилококка, стремятся с помощью обычных противоэпидемических мероприятий предотвратить распространение инфекции. Применение красителей или антибиотических мазей в области пупка снижает заселение, подобное действие имеет и гексахлорофен. Однако его применение влечет за собой, кроме риска токсического повреждения ЦНС (главным образом у недоношенных

новорожденных), опасность нарастания нечувствительных грамотрицательных бактерий, например, *Pseudomonas aeruginosa*. Резистентные штаммы развиваются и вследствие профилактического применения антибиотиков. Эксперименты с заселением непатогенными штаммами стафилококка были уже проведены, однако не нашли пока широкого применения. Поэтому большое значение имеет предупреждение развития стафилококковых заболеваний и заключается главным образом в тщательном вымывании рук, обработке кожи и пуповины, поперемной закладке коек в отделении новорожденных, выявлении признаков стафилококковой инфекции у детей и обслуживающего персонала.

Поносные заболевания новорожденных. Определить этиологию поноса в период новорожденности бывает нелегко. Немалую часть поносных заболеваний составляют вирусные инфекции. Возбудителя заболевания можно установить путем бактериологического исследования приблизительно в 1/3 случаев гастроэнтеритов новорожденных.

Наиболее частым бактериальным агентом является *E. coli*. Надо обратить внимание на то, что не всегда имеют место патогенные штаммы эшерихии, типизированные в эпидемиях в отделениях новорожденных, но и другие выделяющие энтеротоксин штаммы *E. coli*. Перенос генетической информации для продукции энтеротоксина между бактериями и между штаммами путем конъюгации и с помощью плазмидов осуществляется аналогичным образом как перенос антибиотикорезистентности. У некоторых штаммов была доказана значительная инвазивность, обусловленная проникновением через кишечный эпителий.

Токсические штаммы *E. coli* могут оказать влияние на перистальтику кишечника и быть причиной нарастания непатогенных бактерий, которые входят в состав стандартной кишечной флоры. Следовательно, о патогенности не всегда можно судить на основе преобладающего количества бактерий, выявленных путем обычного посева. Некоторые бактерии (например *Klebsiella pneumoniae*, *Enterobacter*) могут, благодаря своей способности быстро заселять пищеварительный тракт, при посеве преобладать, несмотря на то что поносное заболевание вызвано другим видом бактерий.

Новорожденный инфицируется пероральным путем при прохождении по родовым путям или через руки обслуживающего персонала. Развитию инфекции способствует низкая кислотность желудка, которая еще снижается (в особенности у недоношенных новорожденных) вследствие частого кормления; быстрое опорожнение желудка способствует переносу бактерий в тонкую кишку, перистальтика которой угнетена.

Большое защитное значение имеет грудное вскармливание (более низкий pH испражнений неблагоприятен для размножения *E. coli*, местное действие секреторного IgA, лактоферина и др.).

Развитие поноса зависит от способности *E. coli* заселять тонкую кишку (обусловленной, вероятно, присутствием некоторых капсульных K-антигенов), от выработки энтеротоксина, вызывающего переход воды и электролитов (Cl, Na, HCO) в просвет кишки через интактный эпителий и от способности штамма проникать через эпителий.

Патогенные эшерихии в отделении новорожденных можно обнаружить у небольшого числа детей даже вне эпидемии. Эпидемия развивается иногда незаметно, и понос появляется только после выписки ребенка. В других случаях в отделении эпидемия быстро распространяется. *E. coli*

могут выживать и несколько недель и распространяться с воздухом с поднимающейся пылью; не подтвердилось, однако, способно ли такое незначительное количество бактерий вызвать у новорожденного инфекцию.

Новорожденный, подверженный инфекции, не обязательно заболевает или заболевание у него имеет бессимптомное течение. Самым частым типом заболевания является гастроэнтерит различной степени тяжести. Он начинается обычно незаметно: у ребенка отмечаются сниженный аппетит, снижение массы тела, стул учащенный, желтый, жидкий, быстро превращающийся в водянистый. В редких случаях заболевание протекает под картиной резкого сепсиса с летальным исходом в первый день.

Инкубационный период обычно длится несколько дней, колеблется от 1 дня до 3 нед. Инфекция *E. coli* представляет опасность главным образом для недоношенных или новорожденных с патологией.

Новорожденному угрожает быстро развивающаяся дегидратация с резким снижением массы тела и риском шока. Большое значение для постановки диагноза имеют методы с использованием флюоресцирующих антител, которые являются более быстрыми и более чувствительными, чем обычный метод посева.

Вопрос о применении антибиотиков (неомицин, канамицин, колистин, гентамицин) решается в зависимости от тяжести течения болезни. После его перорального введения в течение нескольких дней у большинства детей не обнаруживаются патогенные *E. coli* в стуле, что снижает возможность распространения инфекции в отделении. Новорожденным, находящимся в тяжелом состоянии, наряду с общеукрепляющей терапией вводят антибиотики также парентеральным путем.

В последнее время большое значение приобретает метод заселения кишечника новорожденного непатогенными микробами (*E. coli* 0 83) и изготовление специфических антисывороточных препаратов.

Сальмонеллез (Salmonellosis). В настоящее время известно свыше 1000 серотипов сальмонелл. Заболевание новорожденных *S. typhi* за последние 50 лет не было доказано.

Новорожденный инфицируется, так же как и в случае *E. coli*, в течение родового акта. Инфекция *S. typhi* может иметь бессимптомное течение, однако чаще всего она протекает в виде гастроэнтерита, редко в виде септицемии с отсутствием поноса, имеются лишь признаки, вызванные очагами с метастазом (менингит, остеомиелит, артрит, пневмония, пиелит, холецистит).

При гастроэнтерите стул жидкий, зеленоватого цвета, зловонный, часто со слизью, а иногда и примесью крови в кале.

Наиболее короткий срок инкубации — до 24 ч, самый длительный — приблизительно 2 нед. Тяжелым осложнением является некротизирующий энтероколит или присоединившийся сепсис, вызванный другими микроорганизмами.

Лечение направлено в первую очередь на коррекцию водного и электролитного баланса. У заболеваний с легким течением антибиотики не применяются. В случае тяжелого течения, присутствия очагов с метастазами или у детей значительно ослабленных, особенно недоношенных или с врожденными пороками, следует парентерально вводить ампициллин обычными дозами. У новорожденных в возрасте старше 1 нед возможно введение хлорамфеникола.

Если еще и тогда в стуле обнаруживаются бактерии, нет необходимости продолжать лечение антибиотиками или применять новый курс.

Причиной длительных поносов не всегда бывает сохраняющаяся инфекция в кишечнике, а поносы могут вызывать также изменения слизистой кишечника, вызванные бактериями или антибиотиками, иногда нетолерантность сахаров.

Шигеллез (Shigellosis). В настоящее время у детей в период новорожденности обнаруживается очень редко. Основным признаком является жидкий, желтый, даже водянистый стул со слизью, нередко с примесью крови. Диагноз подтверждают результаты посева мазка из прямой кишки (быстрый посев на питательную среду). Период инкубации продолжается от нескольких часов приблизительно до 2 недель. При лечении хороший эффект дает ампициллин.

Pseudomonas aeruginosa довольно часто выявляется в стуле новорожденных, у которых в большинстве случаев признаки заболевания не обнаруживаются. В других случаях однако может вызывать поносные заболевания различной степени тяжести. О заселении *P. aeruginosa*, по мнению некоторых авторов, свидетельствует сине-зеленая окраска стула.

Роль протей в развитии поносов у новорожденных не ясна. По-видимому, она связана с энтеропатогенным воздействием отдельных штаммов.

Аналогичная ситуация имеется у штаммов бактерий *Klebsiella* и *Enterobacter*.

Инфекция мочевых путей встречается чаще у новорожденных мужского пола и у детей, матери которых страдают бактериурией. Частота составляет около 1 % у доношенных и около 3 % у недоношенных новорожденных. Наиболее частым возбудителем является *E. coli*, иногда *Klebsiella*, *Pseudomonas*, протей, из грамположительных микробов энтерококки, другие только в исключительных случаях.

Заболевание протекает асимптомно или с неспецифическими признаками, как неудовлетворительное развитие, расстройства терморегуляции и кровонаполнения, рвота и жидкий стул. Желтуха, гепатомегалия, тромбоцитопения представляют признаки одновременно протекающей септицемии и холестатического повреждения печени.

Диагноз устанавливают на основе исследования мочи, осадка и посева, однако результаты зависят от правильного метода сбора мочи с включением ее заражения. Поэтому в последние годы иногда рекомендуется провести сбор мочи путем надлобковой пункции мочевого пузыря. Каждая бактериурия, выявленная с помощью этого метода, является отклонением от нормы. Достоверными величинами следует считать 10^5 колоний в мм^3 и больше и количество лейкоцитов более 25 в кмм при сборе из средней струи или в коллекторы. Посев мочи необходимо проводить всегда до начала антибиотикотерапии пероральным путем; рекомендуется применение ампициллина в сочетании с канамицином или гентамицином, окончательное решение обусловлено результатами посева, который надо повторять; через 2—3 дня после начала лечения моча должна быть уже стерильной или количество колоний должно быть существенно сниженным. Персистирующая бактериурия свидетельствует о неадекватном лечении, или о наличии мальформаций, или об образовании абсцесса. При нормальном течении лечение продолжается приблизительно 10 дней, в течение которых надо проводить контроль за содержанием азота мочевины и креатинина в крови, и при появлении признаков ренальной недостаточности принять

соответствующие меры, в том числе и изменения в дозировке и частоте подачи антибиотиков, в особенности аминогликозидных. Через неделю после завершения лечения необходимо снова провести контроль мочи; если результат положительный, необходимо начать новый курс лечения, стремиться выявить врожденную аномалию или же провести ее хирургическое удаление.

Коксаки (Coxsackie). Coxsackie В вызывают заболевания новорожденных, для которых характерна большая вариабельность клинических признаков. Заболевание встречается редко, однако время от времени появляются небольшие эпидемии. Не исключается и возможность трансплацентарного инфицирования, однако в большинстве случаев имеет место постнатальная инфекция. Подозрение на инфекцию увеличивается, если в окружающей ребенка среде встречается заболевание гриппозного характера, особенно с плевродинией.

Клиническая картина обычно начинается на 1—3-й нед жизни лихорадкой или гипотермией, отсутствием аппетита, рвотой и поносами. После таких нехарактеристических признаков часто обнаруживают поражение сердца с быстрой декомпенсацией в форме тахикардии, нарушения ритма, приглушение тонов и шумы, увеличение сердца и печени, диспноэ, цианоз и соответствующие признаки повреждения миокарда на ЭКГ. Из всех вирусных заболеваний в возрасте новорожденности коксаки В поражают миокард наиболее часто. В некоторых случаях в клинической картине преобладают признаки, связанные с нарушением ЦНС, как возбудимость, летаргия, судороги, с соответствующими явлениями исследования ликвора (повышенное содержание протеинов, повышенное количество клеток, главным образом лимфоцитов). Сочетание менингоэнцефалита с миокардитом являются почти всегда подтверждением наличия данного заболевания. В других случаях вирус поражает легкие и тогда отмечается тахипноэ, диспноэ с цианозом и пятнистые инфильтраты на рентгенограмме. Гепатоспленомегалия, желтуха различной интенсивности и гипербилирубинемия с повышенным содержанием конъюгированной фракции, удлинение протромбинового срока и геморрагические явления указывают на воспалительное поражение печени. Легкие формы проявляются только начальной неспецифической симптоматологией.

Диагностика вирусологическая и серологическая. Лечение симптоматическое, в первую очередь необходимо лечить недостаточность сердца кардиотониками. Прогноз миокардита тяжелой формы сомнителен, однако у выживших детей обычно не отмечают стойкие последствия. Для профилактики заболевания необходимо обеспечить, чтобы ребенок не находился в контакте с лицами, заподозренными в этой инфекции.

Гепатит новорожденных. Заболевание протекает под картиной пролонгированной обструкционной желтухи. Следовательно, отличить ее от аномалий желчных путей весьма трудно также и потому, что билиарная атрезия и гепатит могут быть лишь различными проявлениями одного и того же болезненного процесса. Иногда пользуются термином гигантоцеллюлярный гепатит, однако гигантоклеточная трансформация не является признаком ни константным, ни специфическим для этого заболевания.

Этиология заболевания, по-видимому, не едина, из вирусных агентов может вызываться вирусом гепатита А и В, краснухи, herpes simplex, Coxsackie, цитомегаловирусом; аналогичного характера поражение пе-

чени возникает иногда при токсоплазмозе и сифилисе и при коллиcepсиях. Подобную клиническую симптоматиологию можно наблюдать при так называемом синдроме сгущения желчи в связи с тяжелой гемолитической болезнью и при гепатоцеллюлярном повреждении на фоне галактоземии, тирозинемии, недостаточной толерантности фруктозы, при муковисцидозе и дефиците альфа-1-антитрипсина. В многих случаях этиология заболевания остается неясной, не исключается возможность воздействия неизвестного до сих пор возбудителя, или причин может быть и несколько. Предполагают возможность трансплацентарного переноса, а также и постнатальной инфекции. В литературе описываются случаи семейного заболевания, прогноз которых менее благоприятен. У беременных, больных гепатитом, рождаются в большинстве случаев дети без наличия признаков болезни. Случаи трансплацентарного переноса инфекции от матерей — носителей антигена гепатита В возможны, однако у родившихся от них новорожденных заболевание обнаруживается только в единичных случаях, хотя развитие у них хронического заболевания печени исключить нельзя.

Гепатит развивается с разной степенью тяжести. В качестве первого признака обнаруживается желтуха, развивающаяся иногда еще в первые сутки жизни, но чаще только в возрасте нескольких недель. Ее появление на 4—6-й нед жизни почти всегда исключает наличие аномалии желчных путей. Одновременно с развитием желтухи отмечается увеличение печени и селезенки, у ребенка плохой аппетит, рвота и неудовлетворительное развитие. Моча темная, стул ахолический, оба признака обнаруживаются иногда периодически. Лабораторные исследования (повышенная энзиматическая активность трансаминаз, увеличенная билирубинемия конъюгированного типа, расстройства свертываемости крови) указывают на гепатоцеллюлярное повреждение, однако не дифференцируют гепатит от билиарной атрезии. Исчезновение желтухи и снижение билирубинемии в качестве признака улучшения состояния печени являются наиболее важным диагностическим критерием, однако их значение для своевременной дифференциальной диагностики и лечения снижено ввиду того, что происходят чаще всего только в четырехмесячном возрасте. Целесообразно проведение теста с радиоактивным бенгальским красным (экскреция 5—20 % инъцированного красителя в стуле свидетельствует о проходимости желчных путей; в случае их атрезии выделяется краситель в меньшем количестве). Возможны и другие исследования (влияние на экскрецию фенарбиталом и холестираминол, абсорбция Е витамина, растворимого в жирах, определение концентрации холестатического липопротеина X, альфа-фетопротеина, выявление вируса, серологическая диагностика). Однако у многих детей необходимо применять метод хирургического исследования с пероперативной биопсией и холангиографией. Несмотря на то что вмешательство в некоторых случаях ухудшает прогноз, соответственно современным взглядам его следует провести не позже двухмесячного возраста, иначе риску развития стойкого повреждения печени подвержены и больные с такого типа мальформациями, которые благодаря применению новых оперативных тактик поддаются коррекции.

Кроме симптоматического лечения, заключающегося главным образом в парентеральном введении растворимых в жирах витаминов, не имеется никакого эффективного средства лечения гепатита новорожденных; его прогноз сомнителен — от полного выздоровления, цирроза с гипертензией портальной системы до смерти в острой стадии.

Неонатальный цирроз печени является редким заболеванием, с которым, как последствием фетального гепатита, новорожденный (преимущественно с низкой массой тела при рождении) иногда уже рождается. К развитию цирроза скорее приводит несколько недель продолжающаяся обструкция желчевыводящих путей, обусловленная их аномалией или гепатитом, редко муковисцидозом, эритробластозом и галактоземией.

У больного наблюдаются отсутствие аппетита, неблагоприятное развитие, рвота, поносы, желтушность зеленоватого оттенка, обесцвеченный стул и темная моча, увеличение живота, гепатоспленомегалия, асцит, дистрофийный процесс. Лечение только симптоматическое, прогноз плохой. На фоне прогрессирующего ухудшения развиваются анемия, гипопротейнемия, ребенок истощается, появляется почечная недостаточность и наступает смерть в состоянии комы или от присоединившейся инфекции.

ИНФЕКЦИЯ PNEUMOCYSTIS CARINI

Pneumocystis carini была выявлена в начале века в Бразилии первоначально как сапрофит у мелких млекопитающих, позднее постепенно обнаруживалась во всем мире как возбудитель легочной инфекции у людей со сниженной сопротивляемостью. В 50-е годы в СССР И. Ванек и О. Игровец обнаружили ее в качестве возбудителя эпидемий интерстициальной плазмоцеллюлярной пневмонии в отделениях недоношенных новорожденных.

До сих пор не ясно, в какую группу отнести *Pneumocystis carini*, каковы их свойства и каков цикл их развития, так как их посев до сих пор безуспешен. Обычно их относят к простейшим. Резервуаром служат грызуны и животные, содержащиеся в домашних условиях, у которых *Pneumocystis carini* является сапрофитом. Также пути их передачи не ясны, передаются, по-видимому, преимущественно с секретом из дыхательных путей. При эпидемическом распространении бессимптомные носители имеют вероятно большее значение, чем передача инфекции от больных.

Заболевание *Pneumocystis carini* встречается у больных трех категорий: 1. у недоношенных новорожденных, 2. у детей, пораженных истощающими болезнями, 3. у детей с иммунодефицитными состояниями. В отделениях недоношенных детей обнаруживается заболевание *Pneumocystis carini* изредка, однако оно имеет обычно эпидемический или эндемический характер.

Заболевание начинает незаметно развиваться в 3—5 недельном возрасте, обнаруживается кашель, присоединяется диспноэ и в областях вокруг рта цианоз и отмечается ухудшение общего состояния ребенка. Заболевание продолжается обычно 3—6 нед и нередко завершается гибелью. Характерна рентгенограмма: из ворот выходят двусторонние инфильтраты, часто массивные, выявляется вздутие легких по периферии с заметной гранулярной структурой. Такая четкая картина контрастирует с минимальными данными аускультации легких.

Кожные и серологические тесты для диагноза *Pneumocystis carini* пока недостоверны. Достоверный диагноз возможен только на основе выявления *Pneumocystis carini*. В мокроте обнаруживается редко, эффекта можно достичь скорее при проведении бронхопульмонального промывания. Наиболее достоверным методом является биопсия легких после кожной

пункции. Гистологическая картина показывает альвеолы, заполненные пенной и сотовой массой, в которой можно с помощью специального окрашивания выявить *Pneumocystis carini*. В межальвеолярных перегородках обнаруживается отчетливая плазмоцеллюлярная инфильтрация, при протрагированном течении интерстициальный фиброз. Часто отмечаются бактериальные или вирусные инфекции, прежде всего цитомегалия.

Эффективным оказывается лечение с применением pentamidin izaithionat (4 мг/кг раз в день внутримышечно в течение 12—15 дней), после чего общее состояние в течение недели улучшается и на протяжении нескольких недель улучшается и результат рентгенологического исследования легких. В случае эпидемии в отделении недоношенных новорожденных показано и его профилактическое введение через день.

Пережившим детям угрожает поражение легких диффузным интерстициальным фиброзом.

Список литературы

- Kagan B. M.* Antimicrobial therapy. W. B. Saunders, Philadelphia, 1974.
Monif G. R. G. Infectious diseases in obstetrics and gynecology. — London, Harper, Row, 1974.
Remington J. S., Klein J. O. Infectious diseases of the fetus and newborn infant, W. B. Saunders, Philadelphia, 1976.
Simon G., Loewenich V. V. Neugeborenen-Infektionen, F. Enke, Stuttgart, 1978.

Новорожденные от матерей, больных сахарным диабетом

Определение. Для новорожденных, родившихся у матерей, больных сахарным диабетом (*diabetes mellitus*), характерны макрозомия, т. е. крупная масса тела при рождении вследствие аномального отложения жира и гликогена, более высокая частота врожденных мальформаций, предрасположенность к типичным осложнениям периода новорожденности (СДР, гипогликемия) и повышенная перинатальная смертность (*fetopatia diabetica*).

Этиология. Развитие и значение признаков диабетической фетопатии находятся в прямой зависимости от наличия и степени тяжести диабета у матери в течение беременности. Подробную классификацию диабета беременных можно провести, используя шкалу по White. Однако для клинициста в перинатальном периоде можно обычно вполне удовлетвориться разделением диабета беременных на манифестный и латентный. *Манифестный диабет* характеризуется гипергликемией натощак, гликозурией и ненормальной гликемической кривой. Лечение обычно заключается во введении инсулина. Заболевание имеет стойкий характер, в исключительно редких случаях переходящий в течение данной беременности. *Латентный диабет* в период беременности отмечается ненормальной гликемической кривой, в некоторых случаях также кратковременной гликозурией, однако уровень сахара крови натощак не превышает нормы и клинические признаки, как полифагия, полидипсия и полиурия не поддаются выявлению. Компенсации достигается обычно диетой, и состояние через некоторое время после родов нормализуется.

Подозрение на латентный диабет вызывают признаки так называемого *потенциального диабета*, в том числе:

1. отягощенная наследственность, выявленная на основе широкого семейного анамнеза;
2. отягощенный акушерский анамнез, т. е. рождение одного или нескольких особенно крупных плодов или мертворождений по неустановленной причине;
3. особенно крупный плод или гидрамнион в настоящей беременности;
4. ожирение и время от времени появляющаяся гликозурия беременной.

При обнаружении одного или нескольких из этих признаков необходимо подтвердить наличие латентного диабета или исключить его путем лабораторных исследований.

Термин „*предиабет*“ используется с целью ретроспективного изучения. Так обозначают период, предшествующий появлению признаков латентного или манифестного диабета. Для клинициста он не имеет большого значения.

Патогенез диабетической фетопатии. Диабетическая фетопатия обусловлена гипергликемией матери, связанной с гиперинсулинизмом плода. Гипергликемия матери сопровождается повышением уровня глюкозы у плода, что стимулирует повышенную секрецию инсулина поджелудочной железой плода и гиперплазию бета-клеток. Избыточные питательные вещества откладываются в виде жиров и гликогена. До сих пор не было достоверно подтверждено, что изменения у плодов от матерей с диабетом обусловлены повышением секреции гормона роста, гормонов коры надпочечников или хориогонадотропина. В результате повышенного выделения инсулина возникает липогенез, анаболизм белков и нарастание числа клеток в многих органах.

Клиническая картина. Встречаемость и степень тяжести признаков диабетической фетопатии у новорожденных обусловлены двумя факторами риска:

1. степенью тяжести сахарного диабета матери и уровнем контроля за ним в течение беременности;

2. сроком беременности.

В то время, когда компенсация диабета беременной была недостаточной и часто возникала необходимость возбуждать преждевременные роды еще на 35—36-й нед, клинические признаки фетопатии были весьма серьезными и часто завершались гибелью новорожденных. Благодаря улучшению методов выявления и удовлетворительной компенсации диабета в течение беременности в настоящее время случаи тяжелой диабетической фетопатии встречаются редко.

В антенатальный период плоду больной диабетом матери угрожает повышенная вероятность внутриутробной гибели, механизм которой не совсем ясен. Риск рокового течения значительно повышается при декомпенсации диабета, дальше вследствие осложнений со стороны склероза (синдром Киммелстала—Уилсона) и присоединения позднего гестоза.

В типичных случаях новорожденный от матери с диабетом резко отличается от новорожденных здоровых матерей. Основным признаком является большая масса и длина тела при рождении по отношению к гестационному возрасту. По сравнению с детьми здоровых матерей масса тела у них в среднем на 350—550 г больше и длина на 1—1,5 см. Взаимосоотношение массы и длины тела соответствует норме или незначительно снижено. Наиболее заметным различием в телосложении является увеличение количества жира, в особенности подкожной жировой ткани, толщина которой достигает 11 мм, по сравнению с нормальной, которая равна 7,5 мм. Пропитанный подкожный слой с большим слоем жировой ткани образует в некоторых местах даже складки, особенно в затылочной области и ниже подбородка. Кожа с покраснением, как будто смазанная, богато покрыта смазкой. В некоторых случаях отмечается цианоз вокруг рта и в акральных областях. Дети имеют кушингоидное лицо, опухшие веки, узкие глазные щели. Граница роста волос спускается низко на лоб. Шея очень коротка, голова как будто сидит прямо на грудной клетке. Грудная клетка мочуца, плечи широки. Толщина пуговины может быть, по сравнению с нормальной, вдвое увеличена в результате накопления большого количества желеобразной ткани, также плацента велика. Клиническая картина диабетической фетопатии не всегда полностью выражена, что касается внешнего вида новорожденного, можно обнаружить только некоторые из приведенных отклонений.

Новорожденные, родившиеся у матерей, беременность которых осложнялась еще другими факторами риска, как пиелонефрит или гестоз, могут, наоборот, иметь вид новорожденных с гипотрофией с наличием всех патологических признаков таких детей. Внешний вид и поведение преждевременно родившихся новорожденных от матерей с диабетом соответствуют их гестационному возрасту, а не массе тела.

В течение первых суток ребенок обычно лежит на спине с сжатыми кулачками и стонет. Часто появляется тремор, вызванный малейшим раздражением, переходящий иногда в подергивания и даже судороги. Повышенная возбудимость, не находящаяся в прямой связи со снижением уровня глюкозы или кальция, исчезает в течение первых 2—3 дней жизни. Результаты неврологического исследования соответствуют таковым у новорожденных с более низкой степенью зрелости развития.

В первые дни после рождения такие дети теряют большее количество воды и электролитов, чем нормальные новорожденные, несмотря на то, что содержание общей воды при рождении у них меньше. В результате этого потеря массы тела у них больше и составляет на 4-й день в среднем 9 % по сравнению с 7 % у новорожденных контрольной группы. Потребление кислорода у них в отношении к массе тела в первые дни значительно снижено, по-видимому, за счет активной массы тела. В холодной среде потребление кислорода у новорожденных от матерей с диабетом не повышается в отличие новорожденных от здоровых матерей, у которых потребление кислорода нарастает в связи с усиленной продукцией тепла и активированием липидов. Несмотря на то что новорожденные, родившиеся у матерей с диабетом, имеют большой запас жира, в первые дни жизни, по-видимому, этот жир не используется. Об этом свидетельствует более высокий респираторный коэффициент, как признак преимущественной утилизации сахаров, а также низкий уровень свободных жирных кислот в крови. Также содержание кетовеществ увеличивается в крови новорожденных от матерей с диабетом меньше, чем у недоношенных и новорожденных с гипотрофией.

У новорожденных от матерей с диабетом обнаруживается повышенная склонность к ацидозу, хотя у благополучно развивающихся детей с отсутствием респираторных затруднений уровень рН не очень отличается от такового у новорожденных контрольной группы. Более выраженный ацидоз неблагоприятен в отношении кратковременного прогноза таких новорожденных и для их длительного невропсихического развития.

Осложнения диабетической фетопатии. *Врожденные пороки развития.* Обычно констатируют, что у плодов матерей с сахарным диабетом увеличен риск возникновения врожденных мальформаций, однако приводимые цифровые данные в различных группах отличаются и колеблются в пределах от 1,65 % даже до 10 %, по сравнению с данными у нормальных новорожденных. Специфическим для повреждения плодов от матерей с диабетом является синдром каудальной регрессии, сопровождающийся агенезией крестцовой кости и гипоплазией нижних конечностей. Кроме них обнаруживаются врожденные пороки развития сердца (дефект желудочковой перегородки), ЦНС, костей и почек.

Родовой травматизм. Аномальные размеры тела, повышенная ломкость сосудов и склонность к осложнениям со стороны асфиксии являются в типичных случаях фетопатии причиной более частых повреждений ЦНС или других органов. В связи с улучшением пренатальной охраны

и помощи, оказываемой матери с диабетом и плоду в процессе родов, случаи родовых травм стали так же редкими, как и у новорожденных контрольной группы.

Дыхательные расстройства являются наиболее частым и наиболее тяжелым осложнением у новорожденных от матерей с сахарным диабетом. Они могут быть признаком послеродовой асфиксии, являющейся обычно продолжением гипоксии плода, однако намного большее значение относительно заболеваемости и смертности новорожденных, родившихся у матерей с диабетом, имеет синдром респираторного дистресса. Он обычно начинается уже в течение первых 6 ч после рождения, в редких случаях позднее, и протекает под классической картиной, известной у недоношенных детей, с прогрессирующим увеличением частоты дыхания, которое в условиях неблагоприятного течения переходит в состояние со сниженной частотой с паузами апноэ. Частыми признаками являются втяжение при вдохе межреберных промежутков и яремной ямки, раздувание крыльев носа и стонущий выдох. Изменения кровонаполнения, серая окраска кожных покровов или цианоз отмечаются приблизительно у половины пострадавших детей. К картине СДР относятся также физические изменения на легких, выслушиваются ослабленные, даже неслышные дыхательные шумы или крепитирующие хрипы при выдохе.

Причины более частого развития СДР у новорожденных от матерей с диабетом не совсем ясны. Предположение, что содержание в легких антиателектатического фактора у таких детей снижено, не подтверждено. По-видимому, в прошлом большое значение для развития СДР имела незрелость развития, обусловленная целенаправленным сокращением сроков беременности, так как у новорожденных, родившихся после 38-й нед беременности, повышение частоты СДР не наблюдалось.

Легочные осложнения могут также развиваться на фоне нарушения функции сердечно-сосудистой системы, которое проявляется расширением сердца и его недостаточностью. На РТГ и ЭКГ наблюдаются в некоторых случаях изменения, свидетельствующие о расширении правого предсердия и гипертрофии правого желудочка, иногда обнаруживались аритмия и признаки недостаточности. Причины сердечно-сосудистой недостаточности несомненно многочисленны и не ясно, какую роль играет повышенное отложение гликогена в сердечную мускулатуру.

Гипогликемия является частым заболеванием новорожденных, родившихся у матерей с диабетом, однако в прошлом ее значение переоценивалось. После рождения уровень глюкозы в крови таких детей падает быстрее, чем у нормальных новорожденных, и достигает более низких показателей. Данные о частоте случаев выявления сниженного уровня глюкозы у новорожденных от матерей с диабетом неоднородны; частота поражений гипогликемией (уровень ниже 1,66 ммоль/л) колеблется по данным разных статистических работ между 1—80 %. Гипогликемия встречается чаще у преждевременно родившихся детей от матерей с диабетом, т. е. раньше 38-й нед беременности, гликемия достигает у них самого низкого уровня между 1—3-м ч жизни. За счет разного гестационного возраста новорожденных, а также различия в уровне компенсации диабета матерей можно, хотя бы отчасти, объяснить разницу в данных о частоте гипогликемии в разных группах новорожденных.

Большинство авторов указывают, что гипогликемия новорожденных от матерей с диабетом имеет бессимптомное течение. Причина того, что

при гипогликемии таких новорожденных не проявляются описываемые неспецифические симптомы, заключается, по-видимому, в том, что в случае удовлетворительных запасов сахара и липидов не нарушается снабжение тканей энергетическим субстратом. Проверив одновременно уровень глюкозы, метаболитов сахаров и потребления кислорода, было обнаружено, что гипогликемия является признаком хорошей утилизации глюкозы при повышенной секреции инсулина. Результаты длительного наблюдения за новорожденными от матерей с диабетом свидетельствуют о том, что гипогликемия не представляет собой фактор риска, угрожающий дальнейшему невропсихическому развитию.

Гипербилирубинемия в прошлом часто встречалась в качестве осложнения у новорожденных, родившихся у больных диабетом матерей, и наличие интенсивной желтухи обнаруживалось даже в 40 %. В таких случаях имела место послеродовая интенсивная желтуха с таким уровнем билирубина, который иногда приближался к границе 340 мкмоль/л (20 мг/100 мл). Причины развития такой гипербилирубинемии не совсем ясны. Факт, что у новорожденных, родившихся в обычные сроки беременности, интенсивная желтуха обнаруживается менее часто, свидетельствует о том, что одним из каузальных факторов можно считать незрелость развития механизмов выведения билирубина.

Полицитемия. Уже внешний вид, в некоторых случаях красная окраска кожных покровов новорожденных от матерей с сахарным диабетом, указывает на наличие полицитемии. Большое количество эритроцитов обычно является признаком усиленного эритропоэза, обусловленного гипоксией плода. Полицитемия лучше всего определяется высокими величинами венозного гематокрита, предел нормы которого составляет 0,6. Если показатель превышает 0,65, быстро увеличивается вязкость крови, ухудшается кровоток в капиллярах и развивается гипоксия тканей, сопровождающаяся серьезными клиническими признаками. Полностью не объяснено, существует ли связь между развитием полицитемии и увеличением частоты тромбоза печеночной вены у новорожденных от матерей с диабетом. Повышение количества кровяных телец, подвергающихся гемолизу, может быть одной из причин склонности к развитию гипербилирубинемии у таких новорожденных.

Диагноз диабетической фетопатии. В условиях хорошо организованной и правильно проводимой работы по охране здоровья беременных заболевание матери сахарным диабетом своевременно диагностируют и в случае необходимости его лечат, так что еще до родов возможность рождения пораженного диабетической фетопатией плода предусматривается. После рождения диагноз подтверждается выявлением признаков фетопатии, в том числе и наличием большой и тяжелой плаценты. В наше время типичная клиническая картина встречается только в случаях заболевания по разным причинам запущенных. Более часты abortивные формы диабетической фетопатии, в первую очередь необычно крупная масса тела при рождении, которая и является основным признаком так называемого предиабета.

Дифференциальный диагноз следует проводить с более тяжелыми формами гемолитической болезни при несовместимости по резус-системе, картина которых аналогична (крупная плацента, пропитанная кожа и подкожные слои, гипогликемия).

Клиническое обследование дополняют данные лабораторных иссле-

дований, которые необходимы для своевременного установления диагноза послеродовых осложнений:

Гликемия исследуется через 1—2 ч после рождения. Такой срок приемлем для первого исследования гликемии, так как спустя 1 ч завершается резкое падение глюкозы и между 1-м и 6-м ч концентрация обычно достигает самого низкого уровня. Если гликемия падает до уровня 1,66 ммоль/л (30 мг/100 мл) или ниже, необходимо повторять исследование через 3 ч, в некоторых случаях в зависимости от течения еще и в более поздние сроки. Исследование уровня глюкозы крови следует провести также при обнаружении клинических признаков, которые могут в единичных случаях сигнализировать о наличии нарушений ЦНС: тремор, судороги, апатия, необычный крик.

Исследование кислотно-щелочного равновесия и pO_2 необходимо проводить у всех новорожденных, претерпевших родовую гипоксию, или у новорожденных с наличием расстройств дыхания, кровенаполнения или неврологических признаков. Патогномонично исследование, проводимое позже 2-го ч жизни, непосредственно после рождения понижение уровня pH отмечается и при физиологических обстоятельствах.

Исследование картины крови, в том числе и величины гематокрита, ретикулоцитов и тромбоцитов, проводится по возможности из венозной крови после 6-го ч жизни, когда объем крови уже стабилизирован. При наличии явлений геморрагии или признаков коагулопатии потребления нужно произвести исследование крови на свертываемость и кровоточивость и при необходимости и других факторов свертывания крови (см. с. 351).

Содержание билирубина в крови изучается согласно обычным критериям. При быстро развивающейся и резко выраженной желтухе следует установить группу крови, резус-фактор и провести пробу Кумбса.

Уровень кальция в сыворотке крови необходимо исследовать, если у новорожденных отмечаются признаки повышенной возбудимости или судороги. Патогномоничным считается уровень ионизированного кальция, который не должен быть ниже 2,00 ммоль/л. В некоторых случаях можно отмечать одновременное снижение количества магния в крови.

Рентгенологическое исследование грудной клетки необходимо проводить при наличии любой формы дыхательных расстройств. Наряду с изменениями паренхимы легких, аналогичными с патологическими изменениями у детей от рожениц с отсутствием диабета, часто обнаруживается расширение границ сердца. На ЭКГ наиболее часто выявляются признаки расширения правого предсердия и гипертрофия правого и левого желудочков с изменениями сегмента ST.

Профилактика диабетической фетопатии. Правильный диагноз и своевременная терапия сахарного диабета у матери в течение беременности имеют ключевое значение для предупреждения развития диабетической фетопатии и оказывают решающее влияние на перинатальную заболеваемость и смертность детей, родившихся у больных диабетом матерей.

Поражение манифестным диабетом обычно известно еще до начала беременности или его нетрудно обнаружить на фоне стандартного обследования беременной в консультациях. Однако латентный сахарный диабет может остаться своевременно не диагностированным, если признакам так называемого потенциального диабета уделяется недостаточное внимание (с. 330). Подозрение на латентную форму диабета подтверждается или опровергается путем проведения более детальных исследований,

лучше всего в условиях консультации для беременных группы риска. Решающее значение при этом придается необычному течению пробы на толерантность глюкозы (ПТГ).

Лечение сахарного диабета в период беременности, проводимое гинекологом вместе с диабетологом, заключается в хорошей компенсации диабета и в предотвращении развития кетоза. Основой лечения является диета, которую в зависимости от тяжести заболевания дополняют инсулинотерапией, причем дозы инсулина в течение беременности следует часто увеличивать. Чтобы избежать чрезмерного снабжения плода сахаром из крови матери и излишнего отложения жиров и гликогена, необходимо в течение всего дня поддерживать содержание глюкозы в крови матери на уровне ниже верхнего предела гликемии лиц, не болеющих сахарным диабетом. Рекомендуют не превышать уровень 7,22—8,33 ммоль/л (130—150 мг/100 мл), что нередко вызывает необходимость введения более строгого антидиабетического режима в виде увеличенных доз инсулина, по сравнению с таковым у небеременных женщин.

Эффективная терапия сахарного диабета у матерей позволила существенно образом снизить смертность плодов в последние недели беременности; применяемое раньше искусственное возбуждение родов за 3—4 нед до завершения беременности проводится лишь в случаях непосредственной угрозы плоду. В настоящее время в условиях хорошей метаболической компенсации у матери срок родоразрешения назначается на конец 39-й или начало 40-й нед. Однако повышенный риск развития асфиксии и родовой травмы требует выбора особо бережного способа родоразрешения. Этим обусловлено расширение показаний к проведению операции кесарева сечения у рожениц больных сахарным диабетом; число такого вида родоразрешений велико, составляя в среднем 30—40 %.

Лечение диабетической фетопатии. Новорожденные от матерей с диабетом входят в группу новорожденных повышенного риска. В связи с этим необходимо, чтобы при их рождении присутствовал педиатр, который с момента родов принимает ответственность за ребенка и проводит первое исследование и обработку, которые, если состояние ребенка удовлетворительно, принципиально не отличаются от мероприятий, проводимых у других новорожденных. С целью предупреждения полицитемии целесообразно немедленно пересечь пуповину. Новорожденного переводят в отделение интенсивной терапии. Если в клинике, где ребенок родился, такого отделения нет, следует ввести строгое наблюдение за ним в отделении новорожденных. Целесообразно поместить ребенка на первые 24 ч в инкубатор при температуре 33 °С и купать только через 2—3 ч после рождения. Таким образом создаются лучшие условия для наблюдения и адаптации в условиях минимальной потери тепла. Ввиду повышенной склонности к кровотечению всем новорожденным от матерей с диабетом показано профилактическое введение витамина К.

Детям в состоянии асфиксии после рождения необходимо провести реанимацию в соответствии с действующей инструкцией (с. 187). Все манипуляции должны проводиться в условиях, исключающих охлаждение ребенка. В случае введения при реанимации катетера в пупочную вену целесообразно оставить его *in situ* и продолжать инфузию глюкозы в отделении, так как у таких новорожденных введение инфузионных растворов в периферические вены затруднительно вследствие пропитанного подкожного слоя. Транспортировку в отделение интенсивной помощи, не

находящееся в месте рождения, рекомендуется проводить через 2—3 ч после реанимации, не прекращая введение кислорода и повторяя отсасывание.

При вскармливании оправдано раннее введение глюкозы небольшими дозами, обычно 2—10 мл 10 % раствора глюкозы с интервалом 1—2 ч в течение первых суток. У некоторых новорожденных можно начать кормление уже спустя 1 ч после рождения. Затем продолжают вскармливать ребенка грудным молоком и при хорошей толерантности можно количество молока быстро увеличивать до 180—200 мл/(кг . сут) у детей с массой тела выше 3000 г, при шестизаровом режиме. При плохой толерантности к пище или расстройствах дыхания необходимо ввести парентеральное питание, соблюдая аналогичные принципы, как у новорожденных, родившихся у матерей не больных диабетом. Еще на протяжении парентерального питания целесообразно начать кормление через зонд и как можно раньше перевести ребенка на пероральное вскармливание.

Лечение осложнений. При падении концентрации глюкозы крови до уровня ниже 1,66 ммоль/л (30 мг/100 мл) обычно вводят внутривенно 10—15 % раствор глюкозы. В некоторых лечебных учреждениях инфузия глюкозы входит в программу лечения всех новорожденных, родившихся у матерей с диабетом. Опыт нашей работы подтверждает, что такой необходимости нет, если ребенок хорошо принимает пищу и у него не обнаруживаются патологические признаки, и повторно не выявляется гипогликемия. С целью предупреждения снижения уровня глюкозы в некоторых случаях рекомендуют вводить 300 мкг глюкагона внутривенно не позже чем через 15 мин после рождения.

Самым тяжелым осложнением у новорожденных от матерей с диабетом является развитие СДР. При появлении первых признаков этого осложнения необходимо начать адекватное лечение. Методом выбора в наше время является дистензионная терапия с применением вентиляции легких под постоянным положительным давлением в дыхательных путях или отрицательным давлением на грудную клетку при одновременной подаче кислорода соответствующей концентрации. В ходе лечения необходимо проводить контроль за газовым составом крови и за кислотно-щелочным равновесием из артериализированной капиллярной крови и проводить коррекцию обнаруженных отклонений.

При высокой величине гематокрита и признаках полицитемии необходимо провести разбавление крови путем модифицированной замены крови через пуповину, используя формулу:

$$\text{Объем замененной крови (в мл)} = \frac{\text{Масса тела} \times 85 \times (\text{показатель гематокрита}-60)}{\text{показатель гематокрита}}$$

Замена производится с использованием либо плазмы, либо смеси 1 части 20 % раствора альбумина, 1 части 0,15 NaCl и 2 частей 5,5 % раствора глюкозы.

Приемы лечения других осложнений приведены в соответствующих главах.

Прогноз. До открытия инсулина беременность матерей, больных сахарным диабетом, завершалась только в исключительных случаях рождением живого ребенка, который часто погибал в первые дни жизни. Благодаря современным методам лечения диабета беременных прогноз у их детей существенным образом улучшился.

Наиболее высокая смертность относится к перинатальному периоду; за последние 10 лет она колеблется от 2 до 20 %. Заболеваемость новорожденных от матерей с диабетом в этот период большая. Почти у половины таких новорожденных обнаруживаются некоторые из патологических отклонений. Если ребенок не погибает в течение неонатального периода, прогноз *quoad vitam* благоприятен. Однако степень заболеваемости у таких детей выше, в особенности в грудном возрасте, чаще встречаются отклонения неврологического характера и задержка психомоторного развития. Большую проблему представляет опасность развития сахарного диабета, которая примерно в 20 раз больше, чем у новорожденных от здоровых матерей, и угроза существенным образом нарастает в случаях семейной отягощенности по этой болезни у обоих родителей или в случае параллельного заболевания отца.

Список литературы

- Brenndorf A. I.* Die Behandlung Neugeborene diabetischer Mütter — Arch. Kinderhelk., 1971, 182, 127—137.
- Fahrquhar J. W.* Birth weight and survival of babies of diabetic woman. — Arch. Dis. Child., 1962, 37, 193, 321—329.
- Osler M., Pedersen J.* The Body Composition of Newborn Infants of Diabetic Mothers. — Pediatrics, 1960, 26, 6, 985—992.
- Přibyllová H.* Metabolismus novorozenců diabetických matek v prvních dnech života. — Cs. pediat., 1976, 31, 10, 529—531.
- Vedra B.* Těhotenství a diabetes. — Praha, Avicenum, SZdN, 1973, 183.
- White P.* Symposium on diabetes mellitus: pregnancy complicating diabetes. — Amer. Med. J., 1949, 7, 609.
- Wu P. Y. K.* Effect of Glucagon on Blood Glucose Homeostasis in Infants of Diabetic Mothers. Acta Paediat. Scand., 1975, 64, 441—445.

Гематология периода новорожденности

СПЕЦИФИЧЕСКИЕ ЧЕРТЫ КРОВЕТВОРЕНИЯ ПЛОДА И НОВОРОЖДЕННОГО

Фетальное кроветворение. Местом первичного эмбрионального кроветворения является мезенхима, из которой дифференцируются клетки крови эмбриона. Еще в конце 2-й нед внутриутробной жизни гемопоэз начинается в желточном мешке (мезобластная стадия), примерно с 6-й нед перемещается в печень и селезенку (гепато-лиенальная стадия), начиная с 5-го мес главным местом гемопоэза становится костный мозг (медуллярная стадия). Селезенка, печень, лимфатические узлы и отчасти тимус сохраняют определенную активность. С момента рождения гемопоэтическая функция переходит исключительно на костный мозг, и ввиду высокой потребности в кроветворении красный костный мозг заполняет все кости.

Почти все *эритроциты*, встречающиеся в желточном мешке, содержат ядро. Быстрая их замена безъядерными элементами происходит на 9-й нед и заканчивается на 10-й нед внутриутробной жизни. Большой первичный эритробласт эмбрионального кроветворения замещается в период печеночного гемопоэза небольшими многочисленными эритробластами. В конце 4-го мес первичные эритробласты исчезают. В последние 100 дней до родов у плода утраивается масса красных кровяных телец. Продолжительность их жизни несколько короче, чем у эритроцитов взрослых (в норме 120 дней). *Гранулоциты*, находящиеся еще в желточном мешке и печени, в большем количестве обнаруживаются на 4-м мес. *Лимфоциты* появляются начиная с 3-го мес внутриутробной жизни. По всей вероятности, они производятся из тимуса, в который попали в результате миграции из мезенхимы плода. *Моноциты и плазматические клетки* находятся у плода только в результате антигенной стимуляции, например, при внутриутробной инфекции. *Мегакариоциты и кровяные пластинки* присутствуют уже в периоде мезобластного и печеночного гемопоэза, но их продукция ниже, чем у эритроцитов и гранулоцитов.

К типичным чертам кроветворения эмбриона и плода относятся и наличие в биохимическом отношении отличающихся видов гемоглобина — эмбрионального, фетального (HbF) и гемоглобина взрослых (HbA).

Эмбриональный гемоглобин. При помощи электрофоретического метода можно выделить 2 варианта первичного эмбрионального гемоглобина. Их называют Gower-1 и Gower-2. Для них характерно наличие полисептической цепи эписон. У эмбрионов в возрасте 4—8 нед преобладают гемоглобины типа Gower-1 и 2, но они на 3-м мес исчезают.

Фетальный гемоглобин (HbF) присутствует, начиная с 8-й гестационной недели. Приблизительно на 6-м мес беременности количество

его достигает 90 %. Вслед за этим начинается постепенное уменьшение его количества, так что во время родов содержание его составляет в среднем 85 % всего количества гемоглобина новорожденного. В постнатальном периоде уровень фетального гемоглобина постепенно падает, достигая после 1-го года жизни величин взрослых, т. е. 1—2 %.

Величины фетального гемоглобина, обнаруживаемые у недоношенных детей, несколько выше. У большинства детей, родившихся раньше 30 нед, в крови обычно больше 90 % фетального гемоглобина, между тем как у детей, родившихся после 36 недель, фетальный гемоглобин составляет меньше чем 90 %.

Фетальный гемоглобин обладает некоторыми свойствами, отличающими его от гемоглобина взрослых. Прежде всего он алкалорезистентен и имеет повышенное сродство к кислороду. Он состоит из двух цепей α и двух цепей γ , которые являются замещением цепей β гемоглобина взрослых.

Кроме химических методов и технических приемов, основанных на электрофоретических отличиях отдельных видов гемоглобина, был разработан ориентировочный метод кислой элюции (Kleihauer—Betke), на основе которого можно убедиться в наличии фетальных кровяных телец в мазках крови. Этот метод можно применять, например, при диагностировании кровотечения от плода к матери или при заменном переливании крови.

Принцип метода заключается в элюции гемоглобина взрослых из кровяных телец, имеющих в мазках крови, под воздействием буфера лимонная кислота-фосфат. Фетальный гемоглобин к воздействию буфера резистентен; фетальные кровяные тельца после дополнительной окраски по Гимзе имеют вид хорошо прокрашенных эритроцитов. Эритроциты взрослых можно наблюдать как неотчетливо выделяющиеся эритроцитарные тени. Количество обнаруженных фетальных эритроцитов можно тогда выразить в процентах.

Таблица 31.⁵ Нормальные показатели красной крови у новорожденных (модификация по С. Н. Smith)

Возраст	Hb (г/л)	Число эритроцитов (л)	Гематокрит	Объем эритроцитов (мкм ³)	Концентрация Hb
Пуповина	136—196	5,4 · 10 ¹²	0,566	106	0,38
1-й день	212	5,6 · 10 ¹²	0,561	106	0,38
1-я неделя	196	5,3 · 10 ¹²	0,527	101	0,37
2-я неделя	180	5,1 · 10 ¹²	0,496	96	0,35
3-я неделя	160	4,9 · 10 ¹²	0,466	93	0,34
4-я неделя	136	4,7 · 10 ¹²	0,446	91	0,33

Изменения крови новорожденного. В первые недели жизни ребенка происходят физиологические изменения крови, касающиеся прежде всего красной крови (табл. 31). Снижение уровня гемоглобина и уменьшение количества красных кровяных телец в первую неделю в общем незначительно. Постнатальные изменения характеризуются нормальной или

только слегка повышенной деструкцией эритроцитов, которая не выходит за пределы их нормальной длительности жизни, достигая в день примерно 0,8 %. Такая деструкция сопровождается пониженной или постоянной эритропоэтической активностью. После стационарного начального периода наступает на протяжении всего периода новорожденности, переходя и в первые месяцы грудного возраста, постоянная падение уровня гемоглобина и уменьшение количества красных кровяных телец, являющееся следствием пониженной компенсаторной регуляции. Очень интенсивный гемопоэз фетального периода, являющийся реакцией на определенную степень гипоксии плода, становится в этот период менее интенсивным, и процент ядерных нормобластов в костном мозге в постнатальном периоде снижается. Самые низкие величины имеются начиная с конца 1-й до 4-й нед жизни ребенка, а в следующем периоде отмечается тенденция к постепенному подъему. Это основано на факте, что эритропоэтин можно выявить в плазме детей при рождении, однако нельзя его обнаружить после 1-го дня жизни. Снова он присутствует между 8-й и 12-й нед жизни.

Объем крови доношенного ребенка при рождении составляет приблизительно 85 мл/кг, недоношенного — 108 мл/кг. Разница в объеме крови у недоношенных детей вызвана избыточным количеством плазмы. Нормальных величин взрослых, составляющих 75—80 мл/кг, достигает ребенок после 2-го мес жизни.

Гемоглобин изменяется не только в качественном отношении, но резко выражены и количественные его изменения на протяжении 1-го мес жизни. В крови пуповины обнаруживаемые величины в среднем выше, чем у взрослых, однако они колеблются в широких пределах. Большие различия можно объяснить тем, что количество гемоглобина зависит от времени перевязки пуповины. В первые часы после рождения количество гемоглобина еще увеличивается в среднем на 12 % исходной величины. В течение 2—3-го дня уровень гемоглобина начинает падать, так что примерно на 9-й день величины сходны с величинами в пуповинной крови. С 10-го дня наступает постепенное уменьшение количества гемоглобина, продолжающееся на протяжении всего периода новорожденности и переходящее в грудной период. *Эритроциты* после рождения также изменяются в качественном и количественном отношении. Начальный макроцитоз сменяется явным анизоцитозом, вызванным тем обстоятельством, что диаметр эритроцитов, возникающих после рождения, уже нормальный; анизоцитоз переходит в нормоцитоз. Увеличение в постнатальном периоде и последующее постепенное уменьшение числа эритроцитов менее выражены, чем гемоглобина. Средние постнатальные величины *гематокрита* выше, чем у взрослых, однако наблюдаются большие индивидуальные различия. В первые часы после рождения увеличение составляет примерно 12 % исходной величины. В связи с уступающим макроцитозом понижение гематокритного числа бывает большим, чем уменьшение числа эритроцитов.

Высокие величины *ретикулоцитов*, обнаруживаемые в крови человеческого плода, как и величины 0,03—0,04, отмечаемые при рождении, являются следствием большой активности эритропоэза в период внутриутробной жизни. Величины, обнаруживаемые после рождения, остаются неизменными приблизительно 3 дня. На 4—6-м дне наступает их значительное падение, за которым следует дальнейшее постепенное уменьшение числа ретикулоцитов до величин взрослых. В первые дни жизни у новорожденного часто отмечается наличие в периферической крови *нормобластов*,

однако в большинстве случаев на 3—5-м дне они исчезают. Обычно нормобластов обнаруживают 3—10 на 100 лейкоцитов, у недоношенных даже 10—20 на 100.

Число *лейкоцитов* в пуповинной крови значительно варьирует. На протяжении первых двух дней жизни приводятся нормальные величины в пределах 9,0—38,0 · 10⁹ л, причем среднее число составляет 22,0 × 10⁹ л через 12 ч после рождения. После начального преобладания гранулоцитов приблизительно на 5-й день жизни происходит выравнивание количества гранулоцитов и лимфоцитов с последующим нарастанием лимфоцитов, так что к концу 1-го мес последние преобладают. В первые дни жизни ребенка можно в мазках крови, кроме зрелых элементов гранулоцитарного ряда, обнаружить и молодые клетки — метамиелоциты и миелоциты, в виде исключения и более молодые формы. По всей вероятности, это проявление еще угасающего экстремедуллярного гемопоэза периода внутриутробной жизни. Количество моноцитов, отмечаемых у новорожденного, находится скорее на границе величин взрослого организма. Величина 0,06, отмечаемая при рождении, нарастает на 2—3-й нед до 0,09, затем снова уменьшается до 0,05, т. е. до величин нормально наблюдаемых в течение всего детства. Количество эозинофилов в мазках крови новорожденного находится в пределах 0,01—0,017 %.

Число *кровяных пластинок*, отмечаемое после рождения, не отличается существенно от этих величин у взрослого. Только у недоношенных детей могут быть обнаружены в среднем более низкие величины пластинок. Более значительны морфологические отклонения тромбоцитов, характеризующиеся анизоцитозом, и также отклонения в отношении их качества. У тромбоцитов новорожденного по сравнению с тромбоцитами взрослого типа уменьшена адгезивно-агрегационная способность, наблюдаемая и после добавления веществ, обычно вызывающих агрегацию пластинок, в частности АДФ, адреналина, норадреналина. Общая активность 3-го тромбоцитарного фактора и его освобождение из тромбоцитов новорожденного также понижены. Тромбоциты новорожденного ребенка отличаются и своими биохимическими свойствами, например, содержание подпадающего окрашиванию гликогена уменьшено.

У новорожденного встречается и ряд физиологических отклонений, касающихся *коагуляционной системы*. Они будут излагаться в главе, посвященной геморрагическим состояниям.

ПАТОЛОГИЯ КРАСНОЙ КРОВИ У НОВОРОЖДЕННОГО

Анемия представляет собой наиболее часто встречающееся в период новорожденности нарушение со стороны системы крови. Диагноз анемии можно поставить на основе исследования основных величин: уровня гемоглобина, количества эритроцитов и гематокритного числа. Формирование вида анемии не может обойтись без достоверного семейного и акушерского анамнезов, клинического исследования, установления числа ретикулоцитов и морфологической оценки мазков крови. Для установления формы гемолитической анемии важным является определение групповой принадлежности крови, исследование прямого теста Кумбса, осмотической резистентности кровяных телец у новорожденного или же теста аутогемолиза. В некоторых относительно редких случаях становится необходи-

мым исследование костного мозга и установление варианта гемоглобина.

Анемия новорожденных чаще всего является следствием чрезмерного гемолиза. Не столь частой причиной являются повышенное кровотечение, нарушение синтеза гемоглобина и сниженная продукция эритроцитов.

Группа гемолитических анемий имеет целый ряд причин. Гемолиз может быть ответом на воздействие некоторых внешних факторов, или причина повышенной деструкции эритроцитов может заключаться в патологии самого эритроцита. К экстракорпускулярным факторам, вызывающим патологический гемолиз, относятся воздействия бактерий, вирусов, химических и лекарственных веществ и, главным образом, воздействие антител. В качестве примера иммунологического типа гемолитической анемии можно привести *гемолитическую болезнь новорожденных* (erythroblastosis fetalis), изложенной в самостоятельной главе.

Чрезмерный гемолиз, являющийся результатом влияния внешних, экстракорпускулярных факторов и приводящий к тяжелой анемии, сопутствует целому ряду *инфекций периода новорожденности*. Бактериальный сепсис, рассеянная инфекция, вызванная вирусом простого герпеса, токсоплазмоз, цитомегаловирусная инфекция, краснуха и редко встречающийся врожденный сифилис сопровождаются желтухой, развитие которой является результатом деструкции красных кровяных телец и одновременно протекающим повреждением печеночной клетки.

Высокие дозы парентерально вводимого витамина К (Synkavit) усиливают у недоношенных детей на 1-й нед жизни билирубинемия. Такой подъем уровня билирубина, замечаемый после применения массивных доз витамина К, вызван интенсивным гемолизом. Причиной гипербилирубинемии, помимо наличия нестабильного глутатиона в кровяных тельцах с последующим недостатком пригодной для использования глюкозы, может быть и токсическое воздействие на печеночную клетку *витамина К*.

Гемолитическая анемия новорожденных с тельцами Гейнца уже описана как гемолитическая анемия недоношенных детей. Она характеризуется наличием необструкционного типа желтухи, возникающего в первые дни после рождения, обычно на 1—5-м дне жизни. Анемия развивается на 2—3-й нед, проба Кумбса отрицательна. В исследованной до развития анемии крови отмечается повышенное число телец Гейнца (в 9—45 % эритроцитов).

Тельца Гейнца представляют собой внутриклеточные включения в эритроцитах, легко обнаруживаемые при суправитальной окраске бриллиантовым крезиловым синим. Они состоят из денатурированного глобина и являются индикатором гемолитического процесса. В мазках крови отмечаются анизоциты, мишеневидные эритроциты, эритроцитарные фрагменты, микросфероциты и базофильная пунктация. У многих детей воздействие экзогенных токсических субстанций до родов, во время родов и после рождения нельзя доказать. В качестве возможной причины формирования телец Гейнца приводилось применение витамина К (Synkavit) ввиду того, что при эксперименте с подопытными животными удалось с помощью введения сравнительно больших доз витамина К вызвать тяжелую гемолитическую анемию с тельцами Гейнца. Возможна и другая причина, а именно врожденный дефект красного кровяного тельца, повышающий его готовность к гемолизу.

Можно предполагать, что аналогичный механизм имел место и в опи-

санных в литературе случаях фатальной гемолитической анемии новорожденных, возникшей на основе интоксикации нафталином, всосавшемся через кожу из пеленок. У этих детей выявлен дефект глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы в эритроцитах. Данный фермент нужен для удержания глутатиона в редуцированном состоянии, необходимом для защиты от токсического воздействия многих химических веществ внутриклеточного гемоглобина.

Гемолитические анемии, при которых предполагаются влияния внеклеточных факторов, составляют в периоде новорожденности весьма разнообразную группу. Влияние исключительно внеклеточных, вызывающих гемолиз факторов может, вероятно, иметь место лишь в группе иммунологически обусловленных анемий (*m. haemolyticus neonati*). В остальных случаях надо предполагать наличие других воздействий. В возникновении анемии при тяжелых инфекционных заболеваниях периода новорожденности принимают участие кроме гемолиза и депрессивные воздействия на костный мозг. В случае наличия анемий, появляющихся у новорожденных после применения некоторых веществ (витамин К), или в результате интоксикации нафталином, надо предполагать внутрикорпускулярные причины и вести поиски в этом направлении.

Также и группа гемолитических анемий, при которых причина гемолиза заключается в патологии самого эритроцита, обусловленной или патологией мембраны или отклонениями в ферментативной системе, в отношении этиологии и патогенеза объединяет очень разнообразные формы. Некоторые из них можно выявить уже у новорожденного.

Наследственный сфероцитоз (конгенитальная гемолитическая желтуха, конгенитальная гемолитическая анемия, сфероцитарная анемия) является генетически обусловленным хроническим гемолитическим заболеванием, для которого характерен сфероцитоз, пониженная осмотическая стойкость красных кровяных телец и нередко спленомегалия. Заболевание передается по аутосомно-доминантному типу наследования. В литературе приводятся случаи сфероцитоза у детей, оба родителя которых были без клинических и лабораторных признаков названного заболевания.

Основной дефект заключается в продукции сфероцитов, которые из-за своей формы задерживаются в селезенке и в ней быстрее чем у нормальных телец разрушаются. В патогенезе наследственного сфероцитоза играет роль врожденное повышение проницаемости эритроцитарной мембраны для ионов натрия. При метаболическом стрессе, происходящем, по всей вероятности, в селезенке, в эритроцитах начинает концентрироваться натрий, в мембранах эритроцитов развиваются необратимые изменения и, наконец, возникает гемолиз. Спленэктомия, устранившая источник приведенных процессов, обеспечивает удлинение продолжительности жизни клеток. Удаление селезенки способствует улучшению анемии, однако эритроцитарный дефект — сфероцитоз, повышенный аутогемолиз, высокая проницаемость для ионов натрия, сниженная осмотическая и механическая стойкость эритроцитов — продолжает держаться.

Клинические проявления, отличающиеся у ребенка старшего возраста и у взрослого большой вариабельностью и разной степенью интенсивности, у новорожденного характеризуются интенсивной желтушностью, которая может напоминать фетальный эритроблостоз со всеми своими последствиями. Селезенка бывает увеличенной. Усиленное разрушение эритроцитов приводит к развитию анемии, гипербилирубинемии с преоблада-

нием непрямого билирубина, в моче обнаруживают уробилиноген. Регенерация костного мозга подтверждается ретикулоцитозом. В мазках крови, помимо макроцитов из периода внутриутробной жизни, выявляются сфероциты. С возрастающим числом недель жизни ребенка количество сфероцитов увеличивается. В повышенном количестве могут появляться и нормобласты.

Отличить наследственный сфероцитоз от гемолитической болезни новорожденных, особенно при наличии несовместимости по системе АВО, когда в мазках крови тоже присутствуют сфероциты, очень трудно, ввиду того, что тест Кумбса в обоих случаях отрицателен. Если сфероцитоз продолжает держаться при отрицательном тесте Кумбса, то становится возможным отличить оба состояния.

Заподозрив у новорожденного конгенитальный сфероцитоз, целесообразно дополнить исследование тестом осмотической резистентности эритроцитов или же определением осмотической резистентности после инкубации, который более чувствительно показывает пониженную осмотическую стойкость красных кровяных телец через 24 ч инкубации при температуре 37 °С. Полезным может оказаться и тест аутогемолиза. Он заключается в инкубации дефибрилированной в стерильных условиях крови при температуре 37 °С на протяжении 24—48 ч и в определении степени спонтанного гемолиза. Нормальный минимальный лизис к концу 48 ч ниже 5 %. Добавлением в кровь здорового лица глюкозы или АТФ уменьшается степень аутогемолиза лишь в незначительной мере. Кровь доношенных и недоношенных новорожденных по сравнению с контрольной группой взрослых к спонтанному аутогемолизу *in vitro* более резистентна. При врожденном сфероцитозе степень аутогемолиза высока (в среднем 16 %) и почти полностью корригируется добавлением глюкозы и АТФ.

У некоторых детей, страдающих конгенитальным сфероцитозом, заболевание в период новорожденности не проявляется. В других случаях развивается под картиной затяжной желтухи и только в последующих неделях и месяцах жизни обращают на себя внимание персистирующие анемичные состояния. У других больных классические признаки сфероцитоза появляются только в детстве.

Решающим показателем при выборе терапии в период новорожденности является уровень билирубина, который может достичь величин, подобных таковым при гемолитической болезни новорожденных. Терапевтические мероприятия в таком случае сходны и состоят в заменном переливании крови. Спленэктомия — типичный прием при наследственном сфероцитозе у старших детей, у новорожденных не производится. Опасность развития тяжелых инфекций, вызванных, главным образом, пневмококками, менингококками, палочками инфлюэнцы, у новорожденного и грудных детей значительна ввиду того, что специфические антитела у них еще не образовались. Преобладает тенденция перевести ребенка с помощью гемотрансфузий из периода новорожденности в более поздний возраст. В первые недели жизни потребность в проведении переливания крови при сфероцитозе может быть значительна. Период очень активного гемолиза сменяется в таком случае периодом некоторой стабильности. Также определение времени продолжительности жизни эритроцитов и определение места их гибели путем радиоизотопного метода проводятся позднее.

Другие морфологические отклонения красного кровяного тельца,

в том числе эллиптоцитоз, овалоцитоз, стоматоцитоз, пикноцитоз являются причиной гемолитической анемии новорожденных очень редко, и в литературе приводятся лишь единичные случаи.

Врожденные гемолитические несфероцитарные анемии протекают под картиной хронической гемолитической анемии, тип наследования аутосомно-рецессивный или сцепленный с X-хромосомой. Дефект заключается в красном кровяном тельце, в большинстве случаев однако морфологические аномалии отсутствуют, что и отличает эту группу анемий от наследственного сфероцитоза. Осмотическая и механическая резистентность эритроцитов нормальная, продолжительность их жизни обычно сокращена до 12—17 дней. В отличие от сфероцитоза спленэктомия не дает обычно благоприятного эффекта. Анемия бывает различной степени выраженности и варьирует от умеренной до глубокой, нуждающейся в гемотрансфузиях. Эритроциты имеют форму нормоцитов, иногда со склонением к макроцитозу, в другой раз характерен умеренный овалоцитоз. Гематологическая картина дополнена эритроидной гиперплазией костного мозга, ретикулоцитозом, наличием нормобластов в периферической крови, гипербилирубинемией и базофильной пунктуацией эритроцитов. Тест Кумбса отрицательный. В тесте аутогемолиза отмечается умеренное повышение, тест осмотической стойкости после инкубации слегка понижен.

В основе врожденных гемолитических анемий несфероцитарного типа, редко встречающихся в СССР, лежат ферментативные нарушения, которые по Valentine разделяют следующим образом:

А. Дефекты ферментов гексо- монофосфатного шунта

1. Глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы
2. 6-фосфоглюкондегидрогеназы

Б. Дефекты негликолитических ферментов

1. Глютатионредуктазы
2. Аденозинтрифосфатазы
3. Глютатионпероксидазы
4. Глютатионсинтетазы

В. Дефекты гликолитических ферментов:

1. Пируваткиназы
2. Триозофосфатизомеразы
3. Гексокиназы
4. Глюкозофосфатизомеразы
5. Фосфоглицераткиназы
6. Дифосфоглицеромутазы

Чаще всего обнаруживается дефект глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы и пируваткиназы. На основе поведения эритроцитов в тесте аутогемолиза дефект первого фермента относят к так называемому I типу, дефект второго ко II типу. При I типе аутогемолиз цельной крови повышен, а после добавления глюкозы или АТФ наступает частичная коррекция. При II типе аутогемолиз значительно повышен и нельзя его корригировать добавлением глюкозы, но полная коррекция наступает после добавления АТФ.

Наличие наследственной несфероцитарной гемолитической анемии можно ожидать у детей с клинической картиной после рождения эритробластоза при отсутствии характеризующих это заболевание лабораторных данных. При имеющейся в первые дни жизни гипербилирубинемии не-

прямого типа необходимо провести заменное переливание крови при таких условиях, как при гемолитической болезни новорожденных, т. е. раньше, чем ее уровень достигнет критических величин. Для хронической анемии характерно, что она продолжает держаться и после периода новорожденности. Диагноз часто проводится только *per exclusionem*.

Единственным терапевтическим приемом являются трансфузии крови, которые приходится иногда часто повторять, стремясь таким образом удерживать гемоглобин примерно на уровне 70 г/л. Спленэктомия, осуществляемая иногда в более позднем возрасте, в большинстве случаев эффекта не дает.

Второй наиболее часто встречающейся причиной анемий у новорожденного является кровотечение плода и новорожденного. Кровотечение может возникнуть в матке еще до родов, во время родов или вскоре после рождения. Общее количество потерянной крови может быть велико. Потеря 30—50 мл вызывает симптомы острого шока, который в случае отсутствия немедленного переливания крови может быть роковым.

По этиологии можно причины анемий у новорожденного, вызванных кровотечением, распределить в несколько категорий, а именно:

1. акушерские осложнения, в частности предлежание плаценты, преждевременная отслойка плаценты, инцизия плаценты при операции кесарева сечения, разрыв пуповины или варикозных сосудов, кефалогематома;

2. латентное кровотечение от плода к матери или между близнецами;

3. внутреннее кровотечение у новорожденного в первые дни после рождения, являющееся обыкновенно следствием родовой травмы, какой бывает либо внутричерепное или ретроперитонеальное кровотечение, либо разрыв печени или селезенки;

4. кровотечение из пищеварительного тракта, пуповины, носа, влагалища и пр. в результате дефицита коагуляционных факторов, зависящих прежде всего от витамина К. Нарушения свертываемости крови могут иметь место и при кровотечениях травматического происхождения (см. с. 194).

Большинство геморрагических анемий характеризуется острыми кровопотерями, при латентном кровотечении в матке развивается в большинстве случаев хроническая анемия. В закрытых гематомах наступает позднее деградация уровня гемоглобина и развивается гипербилирубинемия.

Картина тяжелого состояния, вызванного *острой кровопотерей*, очевидна уже с рождения или развивается в течение первых 6—12 ч после родов. Клиническая картина характеризуется бледностью, тахикардией, слабым непрощупываемым пульсом, дыханием по типу гасп, тахипноэ, крик ребенка слабый, спонтанная активность понижена. Это напоминает картину тяжелой асфиксии и шока, однако состояние ребенка не улучшается даже после подачи кислорода, кроме того выражена тахикардия, а не брадикардия, типичная для асфиксии. Увеличена и частота дыхания. Определением низкого уровня гемоглобина и гематокрита диагноз подтверждается. В первые часы после рождения может быть анемия и не выраженной, только позднее наступает гемодилюция в результате поступления жидкости из внесосудистых пространств в внутрисосудистые. При извлечении крови для определения уровня гемоглобина надо предпочесть венозную, так как величины гемоглобина капиллярной крови могут, в случае одновременного наличия тяжелого периферического циркуля-

торного стаза не отражать истинного состояния. Концентрации гемоглобина примерно 120 г/л (12 г%) свидетельствуют о кровопотере. Число ретикулоцитов нормально или слегка повышено. Эритроциты в мазках крови имеют форму макроцитов или нормоцитов.

Необходимо немедленное переливание цельной крови. Рекомендуется быстрое введение примерно 20 мл крови, после которого состояние ребенка быстро улучшается. В случае незначительного эффекта можно медленно вводить еще половину первоначально введенного количества. Надо следить за тем, чтобы подача кислорода была оптимальной, и надо предотвратить переохлаждение.

Не столь частой причиной *хронической анемии* новорожденного является, по всей вероятности, *поступление фетальных кровяных телец в кровоток матери*. Оно встречается в незначительной мере приблизительно в половине всех беременностей; но только у малой группы детей настолько серьезно, что вызывает анемию и шок. Хроническое кровотечение от плода к матери может стать причиной медленно развивающейся анемии, сопровождающейся компенсаторной коррекцией объема циркулирующей крови, поэтому родившийся ребенок бледный и анемичный, но живой, несмотря на очень низкие величины гемоглобина. При трансфузии крови от плода к матери может, однако, кровопотеря быть и острой, и тогда клиническая картина сходна с картиной описанной выше.

В мазках периферической крови ребенка, страдающего хронической кровопотерей, находятся гипохромные микроциты, между тем как при острых кровопотерях морфология красного тельца в общем нормальна. Нормобластемия повышена при наличии того и другого типа кровотечения. Число ретикулоцитов обычно увеличено больше при хроническом кровотечении.

Терапия анемии, вызванной хроническим кровотечением плода, обычно состоит во введении эритроцитарной массы, в некоторых случаях вполне достаточно назначать препараты железа.

Трансфузия между близнецами (фето-фетальная) может возникнуть при наличии монохорионической плаценты, встречающейся приблизительно у 70 % монозиготных близнецов. Сосудистые анастомозы между близнецами могут существовать между двумя артериями, двумя венами или существует анастомоза между артерией и веной. В последнем случае возможна фето-фетальная трансфузия. Кровотечение от донора к реципиенту в большинстве случаев бывает хроническим, и поэтому, если различия между показателями гемоглобина близнецов составляют 50 г/л (5 г%) или больше, можно такое кровотечение предполагать. Донор-близнец бывает иногда меньшего роста по сравнению с реципиентом и у него развиваются признаки анемии. У реципиента-близнеца наоборот имеется полигидраминион и плетора. Уровень гемоглобина-донора может быть понижен до 40 г/л (4 г%) и число ретикулоцитов и нормобластов повышено. Уровень гемоглобина у реципиента колеблется в пределах 200—300 г/л (20—30 г%) и полицитемия может вызывать признаки СДР, перегрузение сердца, судороги, гипербилирубинемия и ядерную желтуху. Лечение донора проводится с помощью введения эритроцитарной массы, реципиента — венеопункцией, т. е. оно подобно лечению новорожденного с полицитемией.

Массивное кровотечение, вызванное нарушением гемостаза систем новорожденного, может также стать причиной тяжелой анемии.

Эта проблема будет изложена в главе, занимающейся геморрагическими состояниями.

Нарушение синтеза гемоглобина (наследственная гемоглобинопатия) у жителей ЧССР пока не имеет места, но и там, где оно встречается, диагностировать его в период новорожденности невозможно, за исключением гомозиготной формы большой талассемии, при которой у плода обнаруживаются признаки общей водянки плода.

Пониженная продукция эритроцитов, типичная для врожденной гипопластической анемии, для конгенитальной апластической анемии с множественными аномалиями (тип Фанкони) и конгенитальной апластической анемии без сопутствующих аномалий (тип Эстрена и Дамешака), после рождения также не поддается выявлению. Родившиеся дети выглядят здоровыми, и первые признаки анемии обычно проявляются в более позднем периоде.

Гипоплазия костного мозга может однако возникнуть и вторично, и принято считать ее одной из причин развития анемии новорожденных при тяжелых инфекциях. В таком случае можно обнаружить низкое число ретикулоцитов и депрессию эритроидного компонента костного мозга. На основе исследования костного мозга можно исключить в качестве причины нарушения продукции эритроцитов редко встречающийся врожденный лейкоз.

Терапия приведенных состояний требует ликвидации основного заболевания, в случае значительного понижения количества гемоглобина необходимо введение эритроцитарной массы.

Плеthora. Полициitemия новорожденного характеризуется высоким гематокритным числом, предельные нормы которого составляют 0,60. Венозный гематокрит, превышающий 0,65 или уровень гемоглобина в венозной крови выше 220 г/л (22 г%) является признаком полицитемии. При взятии капиллярной крови отмечают более высокие не поддающиеся сравнению уровни.

Причины полицитемии новорожденного можно разделить на несколько групп.

1. Антенатальная трансфузия крови между близнецами или трансфузия от матери к плоду.

2. Интенсивное внутриутробное кровообразование, вызванное прежде всего внутриутробной гипоксией у плодов с гипотрофией, далее поздние гестозы, диабетическая фетопатия.

3. Чрезмерный объем плацентарной гемотрансфузии во время родов, который имеет место особенно у недоношенных плодов, плацента которых по отношению к плоду сравнительно велика.

В некоторых случаях этиология остается неясной.

Ввиду большой вязкости полицитемия ухудшает циркуляцию крови в капиллярах, и тем самым вызывает гипоксию тканей, в том числе и легких и ЦНС. Главными признаками являются нарушение дыхания, цианоз, сердечная недостаточность, летаргия и судороги. На практике полицитемия чаще всего встречается у новорожденных с низкой массой тела при рождении, проявляясь яркой гиперемией кожных покровов и указанными выше признаками. Нельзя исключить, что гипоксия ЦНС может стать причиной стойкого повреждения нервно-психических функций. С другой стороны имеются новорожденные, гематокритная величина которых высока, но другие признаки полностью отсутствуют.

В лечении нуждаются дети с расстройствами дыхания или с патологией со стороны ЦНС. Лечение же основывается на понижении венозного гематокритного числа до величин равных приблизительно 0,60. Этого можно достигнуть путем взятия определенного количества крови, заменяемой таким же количеством свежей плазмы при помощи метода дробных доз крови.

Дифференциальная диагностика анемий у новорожденного

При дифференциальной диагностике анемий у новорожденного важную роль играет подробный и целенаправленный семейный анамнез, анамнез матери, данные о родах, или же гематологическое исследование родителей и братьев и сестер ребенка.

Основное лабораторное исследование складывается из определения числа красных кровяных телец, уровня гемоглобина и гематокрита, числа ретикулоцитов, из исследования мазков периферической крови и прямой пробы Кумбса.

Большое значение для постановки диагноза имеет определение числа ретикулоцитов. Их повышенное количество при одновременно протекающей анемии свидетельствует о кровопотерях, вызванных гемолизом или кровотечением. Положительная проба Кумбса однозначно доказывает наличие гемолитической болезни новорожденного из-за несовместимости по резус-системе. Отрицательный тест Кумбса может означать гемолитическую болезнь по системе АВО, особенно если она сопровождается быстрым нарастанием желтухи, однако может указывать на гемолиз, вызванный другой причиной (например, сфероцитоз), или на внутреннее кровотечение, по которому надо вести поиски. Диагноз наружного кровотечения обычно не представляет никаких затруднений.

Хроническая анемия, имеющая место при кровотечении от плода к матери или при трансфузии между близнецами, характеризуется присутствием гипохромных микроцитов в мазках периферической крови. В первом случае оправдывает себя ориентировочный метод выявления фетальных эритроцитов в крови матери по методу Kleihauer. Наличие сфероцитов, эллиптоцитов или пикноцитов в мазках крови наводит на мысль о наличии одной из врожденных анемий корпускулярного типа. Более трудным является обнаружение ферментных дефектов красных телец. Диагностирование этих состояний, основанное на определении повышенной осмотической резистентности после инкубации, на положительном тесте аутогемолиза и на обнаружении пониженной эвзимной активности в эритроцитах, проводят, главным образом, в более позднем периоде.

При малом числе ретикулоцитов могут иметь место редкие случаи регенеративной анемии или инфильтрация костного мозга при врожденном лейкозе. В последнем случае необходимо произвести исследование костного мозга. Также некоторые инфекции антенатального периода, например, цитомегаллическая инклюзионная болезнь, сопровождаются тяжелой анемией вследствие гемолиза или подавления кроветворения. Обычно присутствуют и другие признаки инфекции, в частности гематоспленомегалия, желтуха и т. д.

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ У НОВОРОЖДЕННОГО

Гемокоагуляция и гемостаз у новорожденного. Физиологические отклонения, выявляемые у новорожденного, относятся к трем системам, играющим роль при гемостазе: 1. к системе коагуляционных и ингибиционных факторов, обеспечивающих флюидокоагуляционное равновесие, 2. к фибринолитической системе, 3. к системе тромбоцитов. Вероятно, что существуют и некоторые отклонения в сосудистом факторе, однако методы для их выявления недостаточно чувствительны.

Что касается коагуляционных факторов, то уровни фактора V (проакцелерин) и контактных факторов XI (ППТ) и XII (Хагеман) только незначительно снижены у недоношенных детей по сравнению с уровнями, отмечаемыми у взрослых. По сравнению с этим факторы, зависящие от витамина K, к которым относятся II (протромбин), VII (проконвертин), IX (Кристалмас) и X (Стюарт—Прауэр) факторы, значительно снижены как у недоношенных, так и у доношенных новорожденных. Снижение активности названных коагуляционных факторов, отмечаемое в пуповинной крови, в первых днях после рождения еще дальше усиливается, достигая максимума на 3-м дне жизни и проявляя тенденцию к постепенной нормализации.

В качестве компенсации данного физиологического снижения активности некоторых прокоагуляционных факторов у новорожденных обнаруживается одновременно снижение активности естественных ингибиторов свертывания крови — антитромбина II и антитромбина III, в результате чего в развивающемся организме сохраняется определенное равновесие между прокоагуляционными и ингибиционными факторами.

Отклонения в смысле повышенной фибринолитической активности выявляются уже в пуповинной крови и у здоровых новорожденных в первые 12 ч жизни, в дальнейшем постепенно корригируясь. У недоношенных же детей было наоборот обнаружено удлинение времени в эуглобулиновом фибринолизе, свидетельствующее о сниженной фибринолитической активности.

Системой, занимающей в процессе гемостаза самое важное место, играющей большую роль в гемокоагуляционном процессе и имеющей тесное отношение к системе капилляров, являются тромбоциты. Их отклонения, выявляемые у новорожденных, носят качественный характер и относятся, на первом месте, к снижению их адгезивно-агрегационной способности. Сниженную агрегацию можно наблюдать и после добавления веществ, в том числе АДФ, адреналина и норадреналина, обычно вызывающих агрегацию тромбоцитов. Эти качественные изменения пластинок новорожденных имеют неясное значение, так как кровоточивость, т. е. *in vivo* измеряемые функции пластинок, находится в норме.

Названные физиологические отклонения можно обнаружить с помощью лабораторных тестов, применяемых при диагностировании кровоточивых состояний у новорожденных. *Протромбиновое время* отражает так называемую внешнюю систему, т. е. II, V, VII и X факторы, и при большом дефиците и фибриноген. *Парциальное тромбопластиновое время* дает информации о XII, XI, IX, VIII, V и II факторах. *Тромбиновое время* характеризует окончательную фазу коагуляции, а именно превращение фибриногена в фибрин.

Определенным парадоксом является тот факт, что, несмотря на фи-

физиологически встречающееся снижение активности некоторых коагуляционных факторов, у доношенных и некоторых больных недоношенных детей можно выявить состояние определенной гиперкоагулятивности крови. Обнаружить ее можно, например, при исследовании свертываемости (с помощью теста Ли—Уайта) или лучше на ТЭГ, это значит с использованием методов, применяющих цельную кровь. Можно предположить, что причина этого явления заключается в наличии качественно отличающегося фибриногена у новорожденных и, может быть, и в послеродовом отхождении жидкости. В результате этого возникает ситуация, способствующая развитию тромбозомболических состояний и внутрисосудистой коагуляции.

Равновесие между недостаточной способностью к свертыванию и кровотечением, с одной стороны, и между чрезмерной свертываемостью и тромбозом — с другой, может быть у новорожденного очень легко нарушено. Его нарушению несомненно способствуют в период новорожденности часто встречающиеся факторы, к которым относятся: недонашивание, асфиксия, ацидоз, инфекция, дегидратация, гипотермия и гипотензия.

К собственно геморрагическим состояниям новорожденного относят: классическую геморрагическую болезнь новорожденного, синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания с коагулопатией потребления, врожденные дефекты коагуляционных факторов и кровотечение, обусловленное нарушением кровяных пластинок.

Геморрагическая болезнь новорожденного (morbus haemorrhagicus neonati) представляет собой клиническое состояние, связанное с дефектом коагуляционных факторов, зависящих от витамина К, т. е. II, VII, IX и X факторов. Она встречается у детей, вскармливаемых грудью, не получивших витамина К. Содержание витамина К в материнском молоке по сравнению с коровьим значительно ниже (15 мкг/л в материнском, 60 мкг/л в коровьем). Ввиду того, что снижение активности коагуляционных факторов в физиологическом отношении достигает самых высоких величин на 2—4-м дне жизни и что еще 5-й день не достигает уровня взрослых, геморрагическая болезнь новорожденного исключительно редко отмечается в первые сутки. Типична она на 2—4-й день жизни. После 5-го дня встречается только исключительно.

В литературе имеются различные данные о распространенности геморрагической болезни новорожденных. Это может быть обусловлено различиями в питании ребенка и разнообразием в методике введения в отдельных учреждениях витамина К с профилактической целью.

Кровотечение начинается из пищеварительного тракта и характеризуется кровавой рвотой и кровавым стулом. В редких случаях бледность, тахикардия и признаки шока появляются раньше, чем мелена. У новорожденного бывают кровотечения из пуповины, носа, у девочек из влагалища. Могут появиться кожные кровоизлияния. Скрытые кровотечения встречаются не часто, но в литературе описаны случаи кровотечений в печени, легких, головном мозге и почках.

Удлинение протромбинового времени и парциального тромбопластинного времени приходит в норму до 2—4 ч после внутривенного введения витамина К.

Большинство новорожденных, страдающих геморрагической болезнью, выживает, не нуждаясь в гемотрансфузии, и их коагуляционный дефект положительно реагирует на введение витамина К. Даже очень незначи-

тельные дозы (20—25 мгк) препятствуют удлинению протромбинового времени. Это количество находится примерно в 300—400 мл коровьего молока или в 1500 мл материнского. С ранним началом кормления ребенка уменьшается опасность возникновения дефекта. Обычная терапевтическая доза составляет 0,5—0,1 мг витамина К, вводимого внутримышечно. Лучше вводить натуральный витамин К, растворимый в жирах, так как в воде растворимый витамин К, применяемый в больших дозах, может вызвать желтуху.

Имея ввиду повышенную опасность кровотечения во время травматических родов, у недоношенных новорожденных и при гипоксии рекомендуется с целью профилактики кровотечения вводить после рождения витамин К (1,0 мг) всем детям группы риска. Не установлено, имеет ли такое же воздействие и введение витамина К матери во время родов.

Среди состояний, связанных с тяжелым кровотечением у новорожденных, особое положение занимает **синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания**. Он представляет собой патологический процесс, в результате которого откладываются мелкие микротромбы вследствие учащенной внутрисосудистой коагуляции в капиллярное русло. Потребление пластинок и некоторых коагуляционных факторов, вызванное интенсивно нарастающим коагуляционным процессом, приводит к обильным кровотечениям.

Итак, возникает парадоксальное положение, когда, с одной стороны в кровеносном русле в значительной мере образуются тромбы, а с другой — у новорожденного не останавливается кровотечение. Этот синдром имеет много причин. На первом месте стоят инфекции, вызванные грамотрицательными патогенами, внутриутробные и послеродовые вирусные инфекции, которые в содействии с гипоксией, ацидозом, гипотермией, гипогликемией, полицитемией, повреждением эндотелиев вызывают каскад гемокоагуляционных процессов, результатом которых является образование в капиллярах сгустков фибрина. Во время свертывания израсходуются некоторые коагуляционные факторы, особенно VIII, V, II и фибриноген вместе с кровяными пластинками. Как только фибрин попадает в мелкие сосуды, наступает активация фибринолитической системы и вновь созданный фибринолизин расщепляет фибрин, в результате чего возникают продукты последнего. Продукты расщепления фибрина и фибриновые комплексы при нормальных обстоятельствах устраняются с помощью ретикуло-эндотелиальной системы. При избытке они циркулируют в крови и могут в качестве антикоагулянтов действовать на начальную и более поздние фазы коагуляционного процесса, понижая функцию тромбоцитов. Тем самым они в дальнейшем способствуют кровотечению.

В результате описанного действия возникают тромбы и эмболии, вызывающие ишемию и некроз, например, в легких, почках, желудочно-кишечном тракте, надпочечниках, головном мозге, печени, поджелудочной железе и коже. В клиническом отношении описанный процесс характеризуется в зависимости от локализации поражения признаками СДР, гематурией и последующей почечной недостаточностью, илеусом, рвотой и поносом, помрачением сознания, комой и судорогами, тромботическими изменениями в коже.

Вторым последствием является снижение коагуляционных факторов, которое вместе с антигемостатическим воздействием продуктов расщепления фибрина вызывает кровотечения в кожу, например, сильное крово-

течение после укола, вплоть до проявлений генерализованного кровотечения.

Красные тельца, проходя через капилляры, в которых находятся отложения фибрина, изменяют свою форму, становятся фрагментными, в результате чего возникает микроангиопатическая гемолитическая анемия, проявляющаяся в клинике бледностью и желтушностью. Конечное состояние имеет картину шока.

Диагноз верифицируется выявлением умеренной или значительной тромбоцитопении и удлинением протромбинового времени и парциального тромбопластинного времени. Осуществление приведенных исследований является самым эффективным ввиду того, что все остальные тесты, каким, к примеру, является установление активности отдельных коагуляционных факторов, утилизированных в процессе свертывания, нуждаются во взятии большого количества крови, что у новорожденного неосуществимо. Одинаково трудным является и установление продуктов деградации фибрина, методы скрининга дают ряд неспецифических результатов.

Успешное лечение детей, страдающих синдромом диссеминированного внутрисосудистого свертывания, зависит от устранения вызывающих коагуляцию действий. Наиболее важным является ликвидация инфекции, гипоксии и ацидоза. В случаях одновременно протекающего кровотечения, надо лечить и последнее. Авторы до сих пор расходятся в мнении, какой вид терапии считать самым подходящим. Некоторые из них назначают концентраты пластинок, а именно 1 ЕД за 12—24 ч, и свежую замороженную плазму 10—15 мл/кг каждые 12—24 ч. Относительно приведенного способа терапии имеется возражение, что введение пластинчатого концентрата и плазмы без гепарина ускоряет тромбоз. Однако описан ряд случаев, когда такое консервативное лечение новорожденного привело к клиническому улучшению болезни. Однако, благоприятный эффект данного лечения только временный и субституцию необходимо повторять на протяжении ряда дней, так как потребление пластинок и коагуляционных факторов не прекращается. Детям, у которых кровотечение, несмотря на применение пластинок и свежей плазмы, продолжается, в некоторых учреждениях назначают заменное переливание. От трансфузии ожидается не только замещения, но и устранения продуктов расщепления фибрина, как и устранения некоторых токсических факторов, вызывающих повреждение эндотелия капилляров. Кроме сказанного, кровяные тельца взрослых по сравнению с кровяными тельцами новорожденных легче освобождают кислород и могут таким образом лучше предотвращать повреждения, возникающие в тканях вследствие гипоксии. Гепарин полезен в том смысле, что останавливает процесс потребления, и его эффект может быть драматичным. Рекомендуются дозы 100—150 ЕД через 4—6 ч. Проводить оценку дозировки гепарина и его эффекта у новорожденного связано с большими затруднениями и поэтому никогда не совсем ясно, является ли продолжающееся кровотечение последствием избыточной или недостаточной гепаринизации. Некоторые авторы рекомендуют вводить гепарин преимущественно тем новорожденным, у которых синдром характеризуется явным тромбозом, каким бывает гангренозный некроз кожи (*Purpura fulminans*). В таких случаях рекомендуется вводить дозу из расчета 10—15 ЕД/(кг · ч) в виде непрерывной инфузии.

Врожденные дефекты коагуляционных факторов у новорожденных диагностируются редко. Из них вскоре после рождения клинические

признаки могут появляться у детей с дефектами VIII и IX факторов, особенно если они были подвержены родовой травме. У детей, страдающих в период новорожденности гемофилией, описано в литературе внутричерепное кровоизлияние и возникновение гигантской кефалогематомы. Кровоточивые состояния могут напоминать и признаки, описанные при геморрагической болезни новорожденных.

Дефект фактора VIII (гемофилия А) характеризуется аномальным тестом потребления протромбина и патологическим тромбопластиногенерационным тестом с применением плазмы больного. Обнаружение сниженной активности антигемофильного глобулина подтверждает диагноз. Диагностировать дефект фактора IX у новорожденного в первые дни жизни является более затруднительным ввиду физиологически пониженной активности фактора IX. Редкая врожденная афибриногемия может проявляться продолжающимся пупочным кровотечением, таким же образом характеризуется врожденный дефект фактора XIII (ФСФ). Терапия приведенных состояний такая же, как и в более позднем детстве.

Тромбоцитопения у новорожденных. О тромбоцитопении у новорожденных можно говорить в том случае, если число пластинок у доношенного ребенка падает ниже $150 \cdot 10^9$ л, у недоношенных до величин ниже $100 \cdot 10^9$ л. Тромбоцитопения является следствием повышенной гибели пластинок или результатом снижения их продукции.

Помимо тромбоцитопении, описанной при синдроме диссеминированного внутрисосудистого свертывания, при которой снижение пластинок является результатом потребления, у новорожденного известны тромбоцитопении, вызванные инфекцией (краснуха, цитомегаловирус, токсоплазмоз, инфекция, вызванная простым герпесом). И так, причины подобны таковым при диссеминированном внутрисосудистом свертывании, но полная картина коагулопатии потребления не развивается. Тромбоцитопения представляет собой, таким образом, признак внутриматочной вирусной протозойной инфекции и в ее возникновении принимает участие как повышенная гибель пластинок, так и снижение их образования. Из лабораторных данных важным является число тромбоцитов, которое может оказаться ниже критического уровня. Протромбиновое время и парциальное тромбопластиновое время в пределах нормы. Терапия направлена на лечение основного заболевания. В случаях, если имеются обильные кровотечения или если количество пластинок ниже $10 \cdot 10^9$ л, возможно назначение суспензии пластинок.

Повышенная гибель кровяных пластинок принимает участие и в возникновении *иммунологически обусловленных тромбоцитопений* у новорожденного. Они характеризуются наличием петехиальной сыпи и кровоподтеком и кровотечением из слизистых оболочек. Если кровотечение не велико, то общее состояние ребенка остается без изменений. Протромбиновое и парциальное тромбопластиновое время в пределах нормы, количество пластинок снижено. Тромбоцитопения возникает вторично. Пластины, поврежденные материнским антителом, принадлежащим к классу IgG, задерживаются ретикулоэндотелиальной системой и подвергаются деструкции. Различают две разновидности иммунологически обусловленных тромбоцитопений: тромбоцитопения, вызванная изоиммунизацией, и тромбоцитопения, возникшая на фоне заболевания матери.

Изоиммунная тромбоцитопения аналогична гемолитической болезни новорожденного вследствие несовместимости по резус-фактору или по

системе АВО. При таком состоянии пластинки новорожденного обладают антигенным знаком, унаследованным от отца и не встречающимся на пластинках матери. Во время беременности пластинки плода переходят в материнский кровоток и вызывают образование противотел, относящихся к классу IgG и проходящих поэтому через плаценту. Такой механизм тромбоцитопении нужно предполагать в тех случаях, когда у новорожденного, находящегося в отличном состоянии, отмечается изолированная тромбоцитопения, а у матери количество тромбоцитов нормальное. Состояния таких детей не вызывают больших клинических проблем. Несмотря на это, кровоточивые состояния могут появляться в первые часы после рождения, и в литературе описаны даже внутрисерепные кровоизлияния с летальным исходом. Поэтому рекомендуется новорожденного с изоиммунной тромбоцитопенией лечить в том случае, если количество пластинок ниже $30 \cdot 10^9$ л. Самый большой эффект дает назначение суспензии пластинок, не содержащей повреждающий антиген, т. е. пластинок матери. После применения такой трансфузии отмечается увеличение количества тромбоцитов до $100 \cdot 10^9$ л и больше, кровотечение прекращается и жизнь пластинок в кровотоке удлинняется до 6—8 дней. Иногда наступает новое снижение их числа, но оно уже не сопровождается кровотечением. Число тромбоцитов остается сниженным на протяжении примерно 4—8 нед, пока антитела не катаболизируются. В некоторых медицинских учреждениях применяют кортикоидотерапию и заменное переливание с целью устранения антител.

В отличие от гемолитической болезни новорожденного случаи поражения первого ребенка встречаются часто. Число изоиммунной тромбоцитопении при повторных беременностях высокое (более как 85 %). Поэтому во избежание внутрисерепного кровоизлияния матерям, родившим уже раньше ребенка с тромбоцитопенией, обусловленной изоиммунизацией, предпочитают произвести кесарево сечение.

Иммунологически обусловленная тромбоцитопения вследствие заболвания матери отличается от изоиммунной тем, что антитело направлено против антигена, общего для всех пластинок. Наиболее частой причиной является тромбоцитопения матери при идиопатической тромбоцитопенической пурпуре или при системной красной волчанке. Судьба новорожденного, страдающего недостатком пластинок из-за приведенных выше причин, зависит от стадии болезни матери. Если мать уже в прошлом болела изоиммунной тромбоцитопенией, но во время родов у нее число пластинок нормальное, не является вероятным, чтобы у ее ребенка число тромбоцитов было снижено. С другой стороны, низкое число пластинок у матери во время родов представляет фактор, повышающий вероятность наличия тромбоцитопении и у ребенка. Течение напоминает такое же при изоиммунной тромбоцитопении. Прогноз в большинстве случаев благоприятный и клинически значимые кровотечения в первые дни жизни редки. Если число пластинок падает ниже $10 \cdot 10^9$ л или если появляется кровотечение, назначают кортикоидные препараты в дозе 1—2 мг/кг. Трансфузия пластинок имеет не очень большое значение, так как противотело направлено против всех нормальных пластинчатых антигенов. Суспензию пластинок надо применять только в тех случаях, если появляется кровотечение, угрожающее жизни ребенка.

Повышенную гибель пластинок надо предполагать при некоторых более редких состояниях, какими бывают *синдром Вискотта*—

Олдрича или *тромбоцитопения*, сочетающаяся с большой *гемангиомой*.

Пониженная продукция пластинок является причиной тромбоцитопении новорожденных при редком *врожденном амегакариоцитозе*, который может перейти в панцитопению, или при *мегакариотарных гипоплазиях*, описанных в случае наличия трисомий 13/14 и 17/18.

Беременные женщины, которых лечили *тиазидовыми производными*, могут родить ребенка с тромбоцитопенией, сами не имея признаков гематологического заболевания. По всей вероятности имеет в данном случае место генетически обусловленная сенсбилизация мегакариоцитов к производным тиазида.

Причиной сниженной продукции пластинок может быть, наконец, и *инфильтрация костного мозга* при врожденном лейкозе, невробластоме и болезни Леттера—Сиве.

ПАТОЛОГИЯ БЕЛОЙ КРОВИ У НОВОРОЖДЕННОГО

Поскольку у новорожденного в первые дни жизни число физиологически обнаруживаемых лейкоцитов значительно варьирует, то оно не может служить основанием при дифференциации инфекций периода новорожденности. Внутриутробные и постнатальные инфекции может сопровождать высокий лейкоцитоз, точно так же можно обнаружить и более низкие величины. Также дифференциальное число ни на что не указывает, так как в крови новорожденного в первые дни жизни заметно преобладают гранулоциты. В период новорожденности является не редкой так называемая *лейкемоидная реакция*, сопровождающая тяжелые инфекции новорожденных, сепсис и гемолитические состояния. Число лейкоцитов увеличивается до $50 \cdot 10^9$ л и выше, и в мазке крови появляются клетки младших стадий развития. Могут быть затруднения при различии лейкемоидной реакции и врожденного лейкоза, так как состояние тяжелой инфекции сопровождается признаками, напоминающими лейкоз (тромбоцитопения, анемия, гепатоспленомегалия). Важным является исследование костного мозга, которое иногда надо проводить в динамике.

Признаки редко встречающегося *врожденного лейкоза* вскоре после рождения характеризуются высоким лейкоцитозом ($30-500 \cdot 10^9$ л), обычно и гепатоспленомегалией, тромбоцитопенией. Нередко выявляются лейкемические кожные инфильтраты. Миелоидный тип у новорожденного встречается чаще, чем лимфобластный, однако отличить тип лейкоза даже при помощи цитохимических методов иногда затруднительно. Химиотерапия не эффективна, прогноз заболевания неблагоприятен.

Нейтропения новорожденного возникает вторично в результате наличия лейкоцитарных антител у матери, страдающей агранулоцитозом. В других случаях она появляется в результате изосенсбилизации, и причины ее развития сходны с таковыми при фетальном эритроblastозе или при тромбоцитопении, обусловленной изоантителом. В литературе были описаны и обусловленные медикаментами нейтропении новорожденных от матерей, принимающих производные тиазида и гидантоинаты. Такие нейтропении большей частью имеют преходящий характер в отличие от врожденных форм, типичным представителем которых является генетически обусловленный *агранулоцитоз типа Костмана* или *ретикулярная дисгене-*

зия. Оба заболевания не поддаются лечению, тип наследования обычно аутосомно-рецессивный.

Лимфопения может быть обнаружена у новорожденного при алимфоплазии тимуса и гипогаммаглобулинемии.

Список литературы

- Bruton O. C., Crosby W. H., Motulsky A. G.* Hereditary nonsferocytic hemolytic anemia presenting as hemolytic disease of the newborn infant. — *Pediatrics*, 1954, 13, 41.
- Cook C. D., Brodie H. R., Allen D. W.* Measurement of fetal hemoglobin in newborn infants. — *Pediatrics*, 1957, 20, 272.
- Glader B. E., Buchanan G. R.* The bleeding neonate. — *Pediatrics*, 1976, 58, 548.
- Hathaway W. E.* The bleeding newborn. — *Semin. Hematol.*, 1975, 12, 175.
- Hathaway W. E., Mull M. M., Pechet G. A.* Disseminated intravascular coagulation in the newborn. — *Pediatrics*, 1969, 43, 233.
- Hrodek O., Houštek J.* Disseminovaná intravaskulární koagulace v pediatrii — současný stav problému. — *Čs. Pediat.* 1976, 31, 207.
- Hrodek O., Mydlil V., Pokorný A., Housková J., Velišková V., Tomášová H.* Koagulační studie novorozenců se zřetelem na gelaci plasmy etanolem. — *Čs. Pediat.*, 1976, 31, 254.
- Janele J., Hrodek O., Mitera M.* Dětská hematologie. — St. zdrav. nakl., Praha, 1957.
- Marks J., Gairdner D., Roscoe J. D.* Blood formation in infancy, III Cord blood. — *Arch. Dis. Child.*, 1955, 30, 117.
- Pearson H. A., Schulman N. R., Marder V. J., Cone T. E.* Isoimmune neonatal thrombocytopenic purpura. Clinical and therapeutic considerations. — *Blood*, 1964, 23, 154.
- Rausen A. R., Seki M., Strauss I.* Twin transfusion syndrome; A review of 19 cases studied at one institution. — *J. Pediat.*, 1965, 66, 613.
- Smith C. H.* Blood diseases of infancy and childhood. — The C. V. Mosby, Saint Louis, 1972.
- Thomas D. B., Yoffey J. M.* Human foetal haemopoiesis, I The cellular composition of foetal blood. — *Brit. J. Haemat.*, 1962, 8, 290.
- Usher R., Shephard M., Lind J.* The blood volume of the newborn infant and placental transfusion. — *Acta Paediat.*, 1963, 52, 497.

Кожные болезни новорожденных

ФИЗИОЛОГИЯ КОЖИ НОВОРОЖДЕННЫХ

Кожа детей, особенно новорожденных, отличается от кожи более старших детей и взрослых как своим видом, так и свойствами.

В первые часы жизни кожа здорового новорожденного покрыта желто-белым кашицеподобным веществом, называемым *первородной смазкой*. Основой вещества является содержащее воду и эпителии кожное сало, легко устранимое водой с мылом во время купания. После устранения смазки кожа ребенка нежная, бархатистая на ощупь, розового цвета, обладает хорошим тургором или же, наоборот, морщинистая. Через несколько часов после рождения розовая окраска кожи под воздействием холода окружающей среды становится бледной и на коже могут появиться ретикулярные эритематозные пятна, называемые *livedo reticularis* (мраморная кожа).

На 3-й день жизни в связи с повышенной билирубинемией у новорожденного появляется желтушное окрашивание кожных покровов, так называемая *физиологическая желтуха*. Интенсивность окраски иногда усиливает вплоть до желто-оранжевого оттенка. Желтушность в 1-ю нед жизни ослабевает и начинает появляться отшелушивание кожи. После исчезновения желтушной окраски кожа опять становится бледно-розовой с более выраженной пигментацией на околососковом кружке, *linea alba* и мошонке.

Кожа доношенного ребенка покрыта нежным пушком. Волосы бывают обильные, длинные, темного цвета, на ощупь очень нежные, но они уже в первые недели жизни выпадают. Позднее они заменяются более сильными волосами, сначала преимущественно светлого цвета. Если в затылочной области волосы не растут или если даже появляются участки облысения, то это явление преходящего характера, возникающее механически в результате трения головы о подкладку и исчезает, как только ребенок начинает сидеть. Ногти развитые, но мягкие и выступают за кончики пальцев. Под влиянием материнских гормонов молочные железы несколько увеличены, возможна их легкая припухлость или выделение молозива. Потовые железы начинают функционировать приблизительно с 3-го дня жизни, сначала на лице, особенно во время сосания и при плаче ребенка. Потоотделение зависит также от температуры окружающей среды. Деятельность сальных желез после рождения оказывается под влиянием поддерживающих образование кожного сала андрогенов материнских гормонов. Их самостоятельная функция начинает налаживаться приблизительно на 12—15-й нед жизни.

Качество кожи недоношенных детей зависит от степени недоношенности. Чем ниже степень зрелости ребенка, тем кожа нежнее, тоньше и бледнее, покрыта пушком лагуго, иногда сильно выраженным. Кожные сосуды просвечивают, хрящи в ушных раковинах еще не развиты, так что не отмечается их типичное положение. Волосы недоношенного ребенка тоже имеют характер лагуго, ногти не развиты. Молочные железы не прощупываются, повышенная пигментация отсутствует.

Поверхность кожи новорожденного имеет слабнокислую реакцию. По сравнению с кожей взрослого человека она содержит больше воды (около 80 %), ввиду чего она эластичнее и мягче. Роговой слой кожи взрослого человека представляет почти непроницаемый барьер для микроорганизмов, к тому же кожное сало содержит свободные жирные кислоты. Роговой слой (*stratum corneum*) у новорожденного истончен. В результате этого кожа легко ранима и микроорганизмы проникают в нее легче. Образование пигмента снижено, так что кожа более чувствительна и к инсоляции. В общем поверхность детской кожи суше, за исключением первых недель жизни, ввиду того, что сальные железы до пубертатного возраста находятся в сравнительно спокойной фазе.

ДЕФЕКТЫ РАЗВИТИЯ КОЖИ

Нарушения эпидермиса

Вульгарный ихтиоз (ichthyosis vulgaris) — врожденный гиперкератоз с доминантным типом наследования. Заболевание вызвано нарушением процессов ороговения, характеризуется образованием на поверхности кожи сухих мелких муковидных до больших размеров чешуй, напоминающих рыбью чешую. Обычно развивается не раньше 2-го года жизни и до начала пубертатного возраста усиливается. Ихтиоз рецессивного типа наследования отмечается исключительно у мальчиков, поражая их еще в период новорожденности или в раннем грудном возрасте.

Ихтиозиформные кератозы заметны уже при рождении, они или генерализованы, или локализованы. К генерализованным кератозам причисляют так называемый *collodion baby* — очень редкий порок развития кожи, характеризующийся персистированием эмбриональной перидермы. У новорожденного, родившегося часто недоношенным, кожа напряженная, блестящая, гладкая и эритематозная, казалось бы покрытая мембраной, препятствующей свободному движению конечностей и мышц лица. В течение одних — двух суток мембрана разрывается, сначала над грудью и над суставами, в результате чего происходит некоторое освобождение движений во время дыхания и кормления и новорожденный начинает лучше развиваться. Происходит постепенное отшелушивание кожи и в течение нескольких месяцев патологический процесс затихает и кожный покров нормализуется. Это заболевание имеет благоприятное течение.

Врожденный ихтиоз плода (ichthyosis fetalis congenita, Harlequin fetus) встречается редко, однако нарушение эпидермальной дискератинизации имеет весьма тяжелый характер. Кожа пораженного новорожденного сухая, покрыта мощными роговыми наслоениями, напоминающими плотный панцирь, локализованный, главным образом, над суставами, на груди и на животе, вследствие чего движения и дыхание ребенка очень ограничены. Гладкая поверхность кожи исчерчена глубокими поперечными и продольными трещинами бледной до желто-коричневой окраски. Дно трещин, наиболее часто локализованных в кожных складках, имеет ярко-красную окраску, оно влажное. Характерен вид ребенка. Открытый круглый рот, припухшие губы, нос и уши малые или отсутствуют, веки глаз эктропические, волосы и ногти гипопластичны или отсутствуют. В большинстве случаев ребенок погибает до шести недель жизни, а при некоторых умеренных формах заболевания выживает и несколько лет. В некоторых случаях кожа может иметь в общем нормальный вид, иногда напоминает восковидную бумагу. Заболевание сопровождается гипотрихозом, олигофренией и спастическими параличами.

Ихтиозиформная врожденная эритродермия (erythrodermia ichthyosiformis congenitalis — Brocq) также относится к редко встречающимся видам аутосомно-рецессивных наследственных генодерматозов, поражающих уже новорожденных. Вид кожи напоминает нетяжелые формы ихтиоза с генерализованной эритемой. В отличие от вульгарного ихтиоза поражены и сгибательные поверхности конечностей, ладони и подошвы, покрытые плоскими гиперкератозами с глубокими трещинами. Иногда отмечается пластинчатое шелушение кожи, в другой раз на любом участке тела наблю-

даются раньше других характерных признаков высыпания пузырей. Проявления, отмечаемые на темени головы и на лице, могут напоминать себорейный дерматит. Может присутствовать эктропион, на слизистой полости рта отмечаются лейкоплакические очаги. Изменения на коже обнаруживаются еще при рождении, или же они появляются в первые дни после рождения.

Тяжелая злокачественная форма этого заболевания — *keratosis maligna diffusa* — встречается редко. Чаще поражает раньше срока родившихся детей. При гиперкератозе образуются на коже плотные поверхности типа панциря, ограничивающие движения ребенка. Сопутствует нарушение метаболизма, вследствие чего дети погибают уже в первые недели жизни.

Лечение. Назначают масляные компрессы, соленые ванны, тепло, 0,5—1 % мазь с мочевиной, для общей терапии витамин А, в тяжелых случаях кортикоидные препараты.

Из числа локализованных икhtiозиформных генодерматозов в грудном возрасте встречается *наследственная кератома ладоней и подошв* (*keratoma palmare et plantare hereditarium*). Заболевание наследуется доминантно и встречается не раньше чем после 1-го года жизни. На ладонях и подошвах появляются сплошные гладкие гиперкератозы, с желтовато-восковидным оттенком, ограниченные, иногда с узким воспалительным ободком. Заболевание обычно сопровождается гиперидрозом. Очаговые гиперкератозы, напоминающие бородавки, типичны для *рассеянного наследственного кератоза ладоней и подошв* (*keratosis palmaris et plantaris dissipata hereditaria*). Они могут отделяться, оставляя кратероподобные вдавления.

Лечение. Назначают 2—10 % салициловую мазь, теплые соленые ванны, теплые масляные компрессы, местно и для общей терапии кортикоиды, витамин А.

Нарушения пигментации

Нарушения могут быть вызваны либо снижением числа меланоцитов, либо полным исчезновением меланогенеза, либо, наоборот, неравномерным разложением меланоцитов в базальном слое эпидермиса.

Альбинизм — или небольшие белые, резко ограниченные очаги с полной потерей меланина, или же депигментация бывает генерализованной. Если образуются очаги пигментации, то они могут локализоваться на любом участке тела, причем их величина бывает разной. Может быть поражена и волосистая часть головы, радужная и сосудистая оболочки. Заболевание не поддается лечению, возможно только пораженные места защищать от инсоляции, так как депигментированная кожа очень чувствительна к солнечной радиации. Поражения глаз имеют следствием светобоязнь.

Эфелиды и лентиго не представляют собой истинные невусы. Это лишь генетически обусловленная стойкая или преходящая повышенная пигментообразующая деятельность на определенных участках кожи. Повышенная пигментация локализуется в базальном слое эпидермиса, величиной с буловочную головку. Высыпания могут располагаться по всему телу, главным образом на лице, но отмечаются и на подошвах и ладонях. Иногда веснушки появляются уже при рождении, однако в течение жизни их количество постоянно повышается. Лентиго — большие пигментированные бледноватой окраски пятна (величиной в чечевицу).

Лечение. Пигментации этого рода не устраняют. В более позднем возрасте устраняют те пигментированные участки, которые подвержены постоянному механическому раздражению.

Недержание пигмента (incontinentia pigmenti — Bloch—Sulzberger) — редкое заболевание, поражающее преимущественно девочек, мальчики болеют реже. Проявляется в 1-ю нед жизни. Первым признаками являются папуло-везикулы вплоть до везикул, локализующиеся прежде всего на нижних конечностях, ягодицах, на туловище, или на другом участке тела. Носят характер дерматита и в большинстве случаев группируются или в полосовидные, или полициклические образования, или расположены в виде „брызг грязи“. Эти образования в течение нескольких недель, однако не позже 4 мес, развиваются обратно, и на пораженных местах возникают участки бородавчатого гиперкератоза, так что поражение симулирует невус. Гиперкератозы постепенно отслаиваются и на коже образуется независимо от первоначальной локализации грядная сланцевоподобная пигментация с неправильной формы линейным расположением, преимущественно локализованная на нижних конечностях. Исчезает в пубертатном возрасте, иногда и позднее. Примерно в 80 % случаев заболеванию сопутствует ряд других пороков развития, в частности нарушения развития зубов, дистрофические изменения ногтей, эпилепсия, микроцефалия, спастические параличи, задержка в росте и психическом развитии вплоть до дебильности, пороки развития глаз, врожденные пороки сердца.

Дифференциальная диагностика иногда сложна, однако линейное расположение высыпаний для данного заболевания характерно. Отмечается повышенная эозинофилия. Внутриэпидермально локализованные пузырьки тоже содержат эозинофилы.

Лечение симптоматическое. В случае высыпания пузырьков рекомендуют болтушку с 2 % танином или 2 % ихтамолом, в случае вторичной инфекции присыпку фрамикоин. При высыпании бородавок применяют мази, содержащие 2 % салициловую кислоту.

Нарушения дермо-эпидермиальной границы

Наследственный буллезный эпидермолиз — редкое врожденное заболевание. Различают две основные разновидности:

1. *Простой наследственный буллезный эпидермолиз* (epidermolysis bullosa hereditaria simplex) является наследственным доминантным типом заболевания, встречающимся преимущественно у мальчиков. Первые признаки наблюдаются уже в грудном возрасте, когда на раздражаемых в результате давления, трения или тепла участках кожи, чаще всего на конечностях (над суставами, на пятке и на пальцах), появляются пузыри. Они имеют различные размеры от булавочной головки до голубинового яйца. Пузыри заполнены прозрачной, большие пузыри нередко геморрагической, жидкостью. В редких случаях возможно вторичное помутнение содержимого, как и развитие небольшого воспалительного процесса в близлежащих участках кожи. Пузыри вскрываются, дно засыхает и заживает, не оставляя рубцов. Изредка пузыри локализуются на слизистых оболочках. С возрастом количество пузырей уменьшается, однако в некоторых случаях высыпания появляются и у взрослых.

Лечение. В случае наличия высыпаний пузырями применяют болтушки

с 2 % танином, 2 % ихтамолом, присыпки, фрамикоин, локально кортикоиды. Профилактика направлена на предотвращение вторичной инфекции. Втирают в кожу жирные питательные кремы с добавлением витаминов А и Е.

2. *Дистрофический наследственный буллезный эпидермолиз (epidermolysis bullosa hereditaria dystrophica)* — наследственное заболевание ауто-сомно-рецессивного типа. Поражает преимущественно мальчиков. В анамнезе отмечается кровное родство родителей. Заболевание проявляется вскоре после рождения, есть даже случаи, когда ребенок с первыми признаками уже рождается. Характеризуется крупными, обычно с геморрагическим содержимым пузырями. Последние возникают даже после незначительного давления. Так как они захватывают глубокие ткани, заживление может происходить рубцом. В рубцах появляются беловатые милии. Пузыри располагаются на любом участке тела, однако преимущественная их локализация над суставами. В 20 % случаев поражаются и слизистые, ногти и зубы. При тяжелых формах заболевания возникают большие мутации пальцев и конечностей. Встречаются случаи, когда поражена вся поверхность тела. Такая форма заболевания всегда летальна.

Дифференциальный диагноз. *Пузырчатка новорожденных.*

Лечение. Специфической терапии нет. Кожу надо предохранять от какого бы то ни было давления. Кровать, стул, обувь, игрушки ребенка — все должно быть мягким и мягко выложенным. Локально на эрозированные поверхности рекомендуют накладывать мазь с 0,25—0,5 % нитратом серебра, фрамикоин, назначают дезинфицирующие ванны, ванны с добавлением отвара ромашки, при тяжелых состояниях антибиотики, кортикоиды, массивные дозы препаратов железа, гемотрансфузии. Запрещено принимать теплые ванны.

Нарушения соединительной ткани

Синдром Элерса—Данлоса. Это заболевание, проявляющееся дегенеративным поражением соединительной ткани кожи. Характеризуется чрезмерной гибкостью суставов, особенно малых, чрезмерной эластичностью кожи, особенно в областях над коленными и локтевыми суставами. Кожу можно растянуть в длинные складки, однако при опускании ее медленно распрямляется, чем и отличается это заболевание от поражения типа *cutis laxa*, при наличии которого вытянутая кожная складка не принимает прежнего положения. Кроме того, характерным признаком поражения является повышенная ломкость соединительной ткани и сосудов, вызывающая образование гематом и рубцов. Заболевание представляет собой междермальную дисплазию с нарушением образования коллагена. Лечение неэффективно.

НЕВУСЫ

Невусы представляют собой местные врожденные поражения, обусловленные пороком развития, в сторении которых может принимать участие любой компонент кожи. Они обнаруживаются или при рождении, или появляются в любое время жизни, однако чаще в более молодом возрасте. Их разделяют на *невусы тканей*, которые в свою очередь разделяются в зависимости от того, какая из тканей кожи преобладает в их строении, и *невусы органов*, которые не столь значительны и имеют свое начало в одном из придаточных образований кожи, например, в сальных железах.

В грудном возрасте чаще всего встречаются сосудистые невусы, относящиеся к группе тканевых невусов. Образуются вследствие расширения капиллярных узлов, расположенных в различной глубине кожи, образуя тем самым иногда весьма пестрые картины. С косметической точки зрения их значение очень серьезное, особенно в случаях распространенных невусов, локализованных на видимых местах кожного покрова.

Плоский сосудистый невус (naevus flammeus, haemangioma planum, haemangioma simplex) представляет собой плоское пятно различной формы и величины. Если расширенные капилляры располагаются на самой поверхности кожи, они светло-красного цвета. Если капилляры находятся в более глубоких слоях, то невус приобретает слегка фиолетовый оттенок. Находится очень часто на одной стороне лица с локализацией преимущественно в верхней части щеки. Иногда распространяется и на слизистые оболочки. Реже может появиться на любом участке тела. Самопроизвольное обратное развитие данного невуса никогда не наблюдается.

Haemangioma simplex nuchae (невус Унна). Гемангиома бывает незаметно скрыта на задней поверхности шеи под волосами. Встречается очень часто, приблизительно у 5 % всех людей, особенно женского пола. У новорожденных ее отмечают гораздо чаще, однако в большинстве случаев спонтанно исчезает. Такой же плоский невус, обусловленный расширением поверхностных капилляров, локализуется иногда и на веках.

Ангиома звездчатая (angioma stellatum, naevus araneus) — часто локализуется на щеках или на носу, реже на другом участке тела. Это мелкая красная папула или пятнышко, от которой отходят в сторону, словно нити паука мелкие эктазии.

Синдром Штурга—Вебера представляет собой комбинацию плоского невуса, локализованного в области разветвления тройничного нерва на лице, глаукомы и внутричерепных гемангиом. Сопровождается иногда эпилептическими припадками и умственной отсталостью.

Синдром Паркса—Вебера является комбинацией плоского невуса, локализованного на конечностях, с гипертрофией мягких тканей и костей пораженных конечностей.

Лечение плоских невусов проводится с помощью электрокоагуляции или прижиганием снежной угольной кислотой. Косметический эффект, однако, не полностью удовлетворителен. Рекомендуются также облучение лучами Букки, результаты однако минимальны, поэтому от этой терапии отступают. Лучше всего применить выжидающую тактику и в более позднем возрасте прикрывать невусы косметическими кремами, которые все совершенствуются. Звездчатую ангиому подвергают с успехом диатермокоагуляции.

Haemangioma tuberosum. Эта гемангиома обычно развивается не сразу же после рождения, а позднее. Сначала имеет вид узелка, бугра или бугристой поверхности, насыщенно-красного цвета, на ощупь мягкая. Ее вид и размер напоминает малину. В первые месяцы жизни часто отмечается значительное увеличение размера, но по истечении двух лет размер начинает уменьшаться и обычно не позже 5—8 лет разрушается. Локализуется на любом участке тела и на слизистых. В первые месяцы жизни, когда иногда отмечается быстрый рост гемангиомы, возникает в некоторых случаях опасность кровотечения. Поверхность невуса иногда распадается и под влиянием вторичной инфекции, особенно в случаях локализации

в области гениталий, некротизируется. На распавшийся невус накладывают мазь с антибиотиками. С течением времени заживает *per secundam*. В случае тяжелых форм показано хирургическое вмешательство.

Кавернозная гемангиома (*haemangioma nodosum, naevus cavernosus*). Пораженные сосуды расположены глубоко в коже, и иногда затрагивают подкожный слой. Сосуды расширены, увеличены, с гиперплазией. Кожа над ними нормальна или с синеватым оттенком. Величина поражения от небольших очагов до обширных поверхностей. Локализуется на любом участке тела, однако чаще всего на лице. На ощупь отмечается губчатая консистенция. Эти невусы в большинстве случаев спонтанно не исчезают. Лучше всего удалять их хирургическим путем, и чем ребенок моложе, тем лучше. Другие лечебные методы не оправдали себя. Применение Букки терапии оставляет рубцы с перламутровым оттенком.

Синдром Казабаха—Мерритта представляет собой сочетание кавернозного невуса с тромбоцитопенией и кровотечением как в прилегающую к невусу кожу, так и во внутренние органы. Это состояние сопровождается анемией и спленомегалией. Заболевание обнаруживается вскоре после рождения и может иногда спонтанно разрешаться. Однако в некоторых случаях течение болезни серьезное.

Синдром синего резинового невуса (*blue rubber bleb naevus*). На коже и слизистых оболочках располагаются множественные гемангиомы насыщенно-красного до фиалетового цвета. Они мелкие, на ощупь мягкие. Такие же гемангиомы поражают слизистую оболочку кишечника. Ввиду кровотечения возникает анемия и в стуле появляется кровь.

Синдром Клиппеля—Треноне—Вебера. Это подошная гемангиома в сочетании с гипертрофией половины пораженного тела, преимущественно конечностей. Изменения на коже выражены уже при рождении. Лицо асимметричное.

Диффузионный гемангиоматоз новорожденных. Уже с рождения появляются по всему телу и внутренним органам многочисленные гемангиомы, которые в результате кровотечения могут вызывать анемию. Прогноз сомнителен.

Пигментные невусы появляются на коже новорожденных намного реже, чем у взрослых, у которых они, наоборот, представляют наиболее часто встречающуюся разновидность невусов. В их основе лежат невусные клетки, возникающие из меланоцитов, т. е. из пигментообразующих клеток базального слоя эпидермиса. На протяжении жизни можно наблюдать определенные изменения пигментных невусов. Их размер и поверхность, как и цветовой оттенок, зависят от расположения меланоцитов в коже, от числа последних и количества продуцированного меланина.

Число пигментных невусов колеблется от единичных до многочисленных. Размер их бывает от булавочной головки до обширных образований. Они светлого, желтоватого, или темно-коричневого, до черно-синего цвета. В клиническом отношении они бывают плоские, слегка возвышенные, папулезные, или гладкие, или покрытые волосами (*nn. pilosi*), с бородавчатой поверхностью (*nn. verrucosi*), в роговом слое отмечается гиперкератоз (*nn. hyperkeratotici*) и т. п. Они могут быть на ощупь мягкие (*nn. molles*) до плотной консистенции с примесью соединительной ткани и с гиперкератозом в роговом слое (*nn. duri*), могут быть отчетливо сегментированными по ходу нервов, односторонними и симметричными.

В гистологическом отношении различают три разновидности пигментного невуса:

1. **Пограничные невусы** представляют собой большей частью гладкие пятна до папул, разного цвета, любой локализации. На их фоне чаще всего

возникают меланобластомы. Пограничными их называют потому, что с гистологической точки зрения они располагаются на границе эпидермиса и собственно кожи.

У новорожденных пограничные невусы большей частью характеризуются увеличением числа меланоцитов и накоплением пигмента меланина в базальном слое эпидермиса. Граница между эпидермисом и собственно кожей остается еще резкой. Однако и у новорожденных может происходить злокачественное перерождение невуса — возникает меланобластома. Ребенок может даже родиться с ней.

2. *Внутридермальные невусы* — в большинстве случаев пятна с неровной поверхностью до бородавчатой, мягкой или плотной консистенции, нередко с оволосением. Основные изменения гистологической картины происходят в собственно коже, во всех ее слоях. Злокачественное перерождение их в меланобластома обычно не отмечается.

3. *Смешанные невусы* в клиническом отношении имеют такой же вид, как и внутридермальные невусы, однако их пограничная активность сохраняется. Пока она продолжает держаться, может произойти злокачественное опухолевое разрастание невуса.

Пограничные невусы локализуются на любом участке тела, включая волосы. Чаще они встречаются у молодых лиц. В случае злокачественного перерождения в течение нескольких дней наступают следующие изменения: цвет невуса становится более темным, увеличиваются его поверхность и толщина, отмечается зуд. В таком случае необходимо полностью удалить невус хирургическим путем. В последующем развитии он начинает мокнуть, кровоточить, иногда изъязвляется. Прогноз такого состояния неблагоприятен.

Лечение пигментных невусов проводится, если поверхность их не слишком велика, исключительно хирургическим путем. Любая другая терапия вызывает раздражение невуса и ввиду этого не пригодна. Невусы, подвергающиеся постоянной травматизации, напр., на подошвах или между пальцами, с профилактической целью также удаляют хирургически. Всегда необходимо провести гистологическое исследование.

Голубой невус (naevus coeruleus) представляет собой особую разновидность пигментного невуса. Клетки, расположенные глубоко в коже, переполнены меланином. Этот тип невуса безвредный.

Монгольское пятно аналогично голубому невусу. У людей белой расы оно встречается примерно в 5 % случаев в сакральной области. В большинстве случаев оно проходит в течение 5 лет.

Юношеская меланнома (melanoma juvenile) — особая форма пигментного невуса, локализующаяся у детей большей частью на лице. Гистологически не отличается от меланобластомы. Развивается очень быстро, на ощупь плотная, цвет темный. Течение доброкачественное. Удаляется только хирургическим путем.

Пигментная крапивница (urticaria pigmentosa, mastocytosis) имеет детские формы и формы, отмечаемые у взрослых. Первые проявления детской формы развиваются вскоре после рождения или также на 1-м году жизни. На коже появляются высыпания в виде пятен круглой формы, розового цвета, на поверхности гладкие, позднее получающие желтый оттенок. После натирания пятна возникает на нем крапивный волдырь. Высыпания располагаются по всему телу, главным образом на туловище. Они могут быть одиночными и множественными, могут иногда возвышаться

над поверхностью, в редких случаях образуют везикулы. Более старые пузырьки постепенно исчезают, оставляя пятна желто-коричневого цвета. Возникают свежие очаги высыпаний, так что картина заболевания может оказаться пестрой. Субъективно в некоторых случаях отмечается интенсивный зуд, в других зуд почти отсутствует. С возрастом ребенка новые высыпания ослабевают, в пубертатном возрасте заболевание обычно исчезает.

Лечение не дает надлежащего эффекта. Только в случае зуда рекомендуют болтушку с 2 % танином, болтушку с 2—10 % liquor carbonis detergentis, болтушку с 2 % ихтамолом.

ПИОДЕРМИИ

Пиодермии представляют собой гнойничковые поражения кожи. Возбудителями являются бактерии, прежде всего стафилококки, реже стрептококки. Бактерии обитают на поверхности кожи здоровых индивидов. При определенных неблагоприятных обстоятельствах они способны вызывать патологические процессы либо в виде местного ограниченного очага, либо, что реже, в виде тяжелого генерализованного поражения. Течение заболевания обусловлено вирулентностью бактерий и резистентностью отдельного лица. Резистентность снижается при травмировании кожи, например, вследствие расчесов, при нарушении защитной кислой мантии кожи, в снижении резистентности играет роль повышенная предрасположенность отдельного лица к пиодермиям (например, при сахарном диабете, при общих лихорадочных состояниях), неподходящее одевание ребенка, неблагоприятная среда (инфекция, влажность и пр.), как и возраст. Кожа новорожденного и детей более чувствительна к развитию пиодермии по нескольким причинам. Защитные механизмы еще недостаточно развиты, протоки придаточных образований нежнее и роговой слой тоньше, чем у взрослых. Наиболее частым источником инфекции для новорожденного являются ухаживающие за ним лица — бациллоносители или инфекционная среда — белье, коллективное учреждение и т. п.

Пузырчатка новорожденных (impetigo bullosa neonatorum, pemphigus neonatorum) является обычным инфекционным заболеванием, встречающимся у новорожденного уже в конце 1-й или в течение 2-й нед жизни. Возбудитель преимущественно золотистый стафилококк. Бывают одиночные случаи, но известны и эпидемии, например, в родильных домах.

Заболевание проявляется высеванием на коже ребенка мелких пузырьков на гнойничковой основе, размером от просяного зерна до мелкой монеты, наполненных прозрачным, или же мутным содержимым, скопляющимся в нижней части пузыря, так наз. furoruo. Могут локализоваться на любом участке тела, чаще всего на туловище. Покрышки пузырей по сравнению с покрышками пузырей обыкновенной пузырчатки вскрываются позже, примерно через 24 ч, иногда и позднее. После вскрытия покрышки образуется эпителизирующаяся эрозия, и пузырь полностью заживает. Повторяющиеся высыпания пузырей и их заживление придают заболеванию пеструю картину, оно может длиться несколько месяцев. Заболевание обычно не сопровождается общими явлениями. Только у недоношенных или другим способом ослабленных детей иногда отмечается увеличение соответствующих лимфатических узлов, повышение темпера-

туры, поносы и септическое состояние. В одиночных случаях заболевание переходит в болезнь Риттера.

Дифференциальный диагноз проводится с *сифилитической пузырьчаткой новорожденных*, наличие которой следует исключить. Пузыри появляются не позднее двух дней после рождения ребенка на любом участке тела, но излюбленная локализация отмечается на ладонях и подошвах, реакция Вассермана у ребенка и матери положительная.

Лечение. Назначают ванны с тепловатым слабым раствором перманганата калия, рекомендуют механически осторожно удалять покрывки пузырей и корок. Ванны с добавлением к ним отвара ромашки. После купания ребенка смазывают пузыри и эрозии 0,1 % водным раствором нитрата серебра. Применяют мази с 2 % салициловой кислотой, фрамикоин, септонекс, мазь с 1 % хлорамфениколом, 0,5 % генцианвиолет, пасту 1—2 % эндиярона. В случае повышенной температуры для общей терапии необходимо назначать антибиотики в зависимости от чувствительности. Повышение санитарно-гигиенических мероприятий. Натальное и постельное белье кипятят и проглаживают. Ребенок подлежит изоляции.

Экссфолиативный дерматит Риттера (dermatitis exfoliativa). Заболевание в редких случаях поражает новорожденного, начиная со 2-й недели жизни, являясь обычно продолжением пузырьчатки новорожденных. Возбудителем заболевания является золотистый стафилококк. Обычно оно появляется на подбородке, распространяясь в течение нескольких дней по всему телу. Кожа отечно-эритематозная, эдематозная с обширными пузырями, вскрывающимися не позже 24 ч, их покрывки отделяются в виде больших лоскутов. Оставшееся дно имеет насыщенно-красный цвет и мокнет. Общее состояние ребенка серьезное, сопровождается высокой температурой, поднимающейся до 40°. Иногда протекает под картиной тяжелого сепсиса. При соответствующей терапии ребенок полностью выздоравливает в течение нескольких недель.

Лечение этого заболевания требует прежде всего общую антибиотикотерапию, в случае особенно упорного течения в сочетании с кортикостероидами. Ввиду большой потери жидкости, вызванной мокнутием, рекомендуется богатая витаминами инфузионная терапия, или же переливания крови. Обширные мокнущие поверхности обрабатывают, по мере возможности, стерильно. Ванны с добавлением слабого раствора перманганата калия или с отваром ромашки. Эрозии смазывают 0,5 % водным раствором генцианвиолета. Показан фрамикоин.

Псевдофурункулез и множественные абсцессы потовых желез грудных детей. Возбудитель заболевания — золотистый стафилококк. Появляется на первых неделях жизни ребенка. Поражает исключительно потовые железы и их протоки. Обычно поражены железы на затылке, спине, иногда и ягодицах. Заболеванием страдают дети, у которых отмечается повышенное потоотделение, которых слишком тепло одевают, постоянно перегревают, при несоблюдении санитарно-гигиенических условий среды.

На коже отмечаются одиночные папуло-пустулы и пустулы, поражены только протоки потовых желез. Появление мелких воспалительных красного цвета инфильтратов свидетельствует о расширении процесса на сами железы. Под кожей появляются узлы разной величины (от чечевицы до лесного ореха). Большие узлы возвышаются над уровнем кожи. Располагающаяся над ними кожа имеет сначала нормальный цвет, позднее, в случае наличия больших узлов, может получить красно-фиолетовый оттенок.

Узлы сначала плотные на ощупь, позднее размягчаются. Может происходить их всасывание или спонтанное вскрытие на поверхность, причем выделяется желтый гной. Поражены обычно одиночные железы, однако в большинстве поражается больше желез, даже до нескольких десятков. Состояние ребенка хорошее, только у недоношенных или другим образом ослабленных детей могут в редких случаях возникнуть осложнения, как, напр., гематогенное высыпание стафилококков на другие органы или некротизация узлов.

Лечение успешное. Все размягченные узлы вскрываются, гной выделяется. Показаны ванны со слабым раствором перманганата калия или с настоем ромашки. Для присыпания инцизий назначают фрамикоин. Только при состояниях осложненных высокой температурой, назначают для общей терапии антибиотики.

ДРУГИЕ ВОСПАЛЕНИЯ КОЖИ

Опрелость (intertrigo). При этом заболевании имеет место воспаление кожи, вызванное механическим или химическим раздражением на стыке кожных поверхностей, прежде всего в паховой области и области кожных складок. У грудных детей встречается часто. Имеет вид ограниченной, ярко-красной поверхности, сухой или мокнущей, субъективно отмечается жжение. Поражает складки шеи, подмышечные впадины, запястья, перигенитальную область и складки на бедрах и в подколенной впадине. Встречается у пастозных и страдающих повышенной потливостью грудных детей, что может иметь связь и с неподходящим одеванием и с пониженной гигиеной. Опрелость может появиться в результате раздражения кожи мочой и калом. Очень часто осложняется присоединившимися микотической и бактериальной инфекциями.

Особую форму опрелости представляет так называемый *пеленочный дерматит (erythema papulosum posterosivum)*. Встречается у грудных и маленьких детей. Возникает в результате комбинированного воздействия трения, химических веществ (мочи, кала) и вторичного воздействия бактерий и дрожжевых грибов. Локализация соответствует контакту кожи с пеленками — отсюда название болезни. Поражение чаще отмечается у пастозных, находящихся на искусственном вскармливании, или наоборот у ослабленных детей. На месте поражения кожа бывает насыщенно-красной, на поверхности появляются высыпания вскрывающихся мелких пустул или пузырьков, под которыми появляются насыщенно-красные, мокнущие мелкие эрозии. Отмечается боль и жжение, так что ребенок беспокоен. Течение болезни резко ухудшается применением несоответствующей терапии.

Лечение. При мокнущей и сильном воспалительном раздражении накладывают успокаивающие компрессы по Яришу (Acidi borici 20,0, Glycerini 40,0, Aque destil. ad 1000,0 ml) или отвар ромашки. Компрессы свободно накладывают на полчаса 5 раз в день. На ночь назначают местное применение кортикостероидных препаратов. В случае развития бактериальной инфекции применяют 0,5 % водный раствор генцианвиолета, в случае наличия грибов кандиды 2 % водный раствор бриллиантового зеленого, мазь фунгицид. Необходимо гигиеническое содержание пеленок, кипячение и проглаживание белья.

Кандидоз. Кандидозы новорожденных и грудных детей поражают кожу и слизистые оболочки, они могут быть локализованными или, редко, генерализованными. Возбудитель заболевания — грибок из рода кандид (*Candida albicans*), обитающий в виде нормальной флоры в полости рта или в пищеварительном тракте. Заражение новорожденного может произойти еще во время прохождения его по родовым путям. Кроме того, частым источником инфекции бывает мать, если она недостаточным образом ухаживает в период вскармливания за гигиеной грудных сосков. У грудного ребенка частым источником болезни бывает кишечная инфекция, которая также передается посредством инфицированных сосков, ложек и вследствие негигиенического содержания пеленок.

Молочница (soor) — чаще всего встречающееся и в большинстве случаев доброкачественное дрожжевое заболевание, поражающее слизистые оболочки. Первые признаки отмечаются обычно уже на 2-й нед жизни. Заболевание проявляется появлением на слизистых полости рта, небе и языке сплошных, белых налетов разной величины, с воспалительной каймой на периферии. Налеты плотно сидят на основании, но их можно снимать. Могут располагаться также прямо в углах рта (*anguli infectiosi*). В случае пониженной сопротивляемости ребенка, при нарушении экологических факторов среды (например антибиотиками) они могут захватывать и голосовые связки и, что встречается реже, дыхательные пути, или поражают пищеварительный тракт.

Лечение. Применяют 0,5 % водный раствор генцианвиолета, смазывание раствором борглицерина. Углы рта обрабатывают мазью фунгицид, не поддающиеся лечению случаи кремом канастена.

Кожное поражение чаще всего находится в интертригинозных участках кожи, кроме того в аногенитальной области, реже в области пупка, иногда и на лице. Чаще страдают пастозные грудные дети, дети не находящиеся на грудном вскармливании, или ослабленные, например, по поводу длительно продолжающихся поносов.

В результате нарушения защитной кислой мантии, пораженная кожа ярко-красная и на ее поверхности, прежде всего по краям очагов, находятся мелкие везикулы с молочным содержимым. Они вскрываются, и образуются мокнущие эрозии с остатками пластинок белого цвета. Поражение быстро расширяется, занимая все большую поверхность. Лечение дает эффект.

При иммунодефицитных состояниях, встречающихся часто у детей повторно лечатся антибиотиками или химиотерапевтиками, развивается генерализованный кандидоз, и тогда заболевание поражает самые различные части тела, захватывая лицо, волосистую часть головы, ладони, подошвы, и ногти. На пораженной коже развивается воспаление, она насыщено-красного цвета, эдематозная и поверхность очагов покрыта обильными чешуйками с беловатою до желто-коричневого цвета. Иногда образуются корки. Волосы редкие и очень нежные, ногтевые пластинки утолщены, их поверхность неровная, цвет серовато-желтый, ложе ногтевых пластинок припухшее, эритематозное, при нажатии выдавливается гной. Одновременно отмечается поражение и других органов, напр., легких (может возникнуть дрожжевая пневмония). Часто поражается пищеварительный тракт. Генерализованная форма кандидоза может иметь весьма тяжелое течение.

Лечение. При интертригинозной форме кандидоза необходима обра-

ботка с применением компрессов ромашки и компрессов по Яришу, применяют 0,5 % водный раствор генцианвиолета, мазь фунгицид, местно — кортикостероиды; мазь или пасту эндиарон, крем канастена. В кожные сгибы закладывают полоски марли. Особенно упорно поддающиеся лечению или генерализованные формы нуждаются в общей терапии. Показаны внутривенные инфузионные введения Ketosozol, Miconazol, Amfotericin B. Последний в случае передозировки становится токсичным. Показан витамин В. Важное место имеет профилактика кандидозов. Необходимо повысить гигиеническое содержание сосков, сосок, надо обеспечить стерильность бутылочек, банных простынь, пеленок, как и соблюдение гигиенических правил в коллективных учреждениях.

Себорейная экзема (dermatitis seborrhoica infantum, eczema seborrhoicum). Заболевание относится к наиболее часто встречающимся дерматозам периода грудного возраста. Первые признаки обнаруживаются уже на 3-й нед жизни; высыпания локализуются или на темени головы или одновременно на лице и на всех участках тела, преимущественно на излюбленных себорейных поверхностях.

Характерным признаком являются так называемые *молочные корки*, поражающие темя головы. Жирные, желтовато-серые чешуи сливаются, образуя налет разной величины от небольших единичных очагов до сплошных обширных областей, толщиной иногда до нескольких миллиметров. Этот налет плотно сидит на коже и нельзя его отслоить. По виду напоминает грязную голову. Под налетом воспалительных изменений кожи не отмечается. Субъективно зуд не беспокоит.

В более тяжелых случаях поражено лицо и высыпания очагов отмечаются на туловище и конечностях. Поражение лица захватывает щеки в области перед ушными раковинами, подбородок, брови и лоб. Пораженная кожа воспалительно розовая до красной, незначительно отечная, на поверхности появляются высыпания мелких папул с мелкими жирными беловато-желтыми чешуйками. Отмечается зуд, ввиду чего ребенок чешется и на пораженной коже могут возникать ссадины, мокнутие и мелкие корки. На фоне вторичной инфекции может развиваться импетиגיнизация.

В случае локализации высыпаний на туловище экзематозные очаги появляются на груди, плечах и разгибательных поверхностях верхних конечностей, на животе и разгибательных поверхностях нижних конечностей, особенно на бедрах. Заболевание может локализоваться и в интритригинозных пространствах, т. е. в паховых складках, в кожных складках и очень часто в области за ушными раковинами. Очаги, располагающиеся на туловище и конечностях, большей частью имеют овальную форму, величиной они с чечевицы до лесного ореха. Дно очагов розовое до красного, на поверхности отмечаются мелкие папулезные высыпания с беловато-желтыми мелкими чешуйками. Субъективно отмечают умеренный зуд. В некоторых случаях происходит генерализованное высыпание папул по всему телу. В интритригинозных складках образуются сплошные насыщенно-красные воспалительные участки со склоном к мокнутию. Они часто вторично осложняются появлением грибков кандиды или стафилококковой и стрептококковой инфекций.

Прогноз при себорейном дерматите благоприятный. Заболевание обычно разрешается в первом полугодии жизни. Возможны рецидивы, заболевание может появиться и позже.

Дифференциальный диагноз проводится с атопической экземой, од-

но в грудном возрасте провести его иногда нелегко. Некоторые авторы оба заболевания даже не различают. Однако в принципе атопическая экзема развивается не раньше 3-го мес жизни и локализация у нее другая, чем у себорей. Труднее поддается лечению, зуд выражен очень сильно. В грудном возрасте поражает помимо щек шею, тыльные поверхности кистей и запястий, позднее и сгибательные поверхности конечностей. Весь кожный покров сухой. Выделяется белым дермографизмом, в то время как себорейная экзема характеризуется красным, т. е. нормальным дермографизмом. Лабораторные исследования обнаруживают в случае наличия атопической экземы эозинофилию и повышение IgE.

Лечение. Молочные корки с успехом устраняют, за 2 ч до купания смазывая темя головы маслом, в упорных случаях с добавлением 2 % салициловой кислоты. Во время купания смывают с мылом. Наслоения чешуек нельзя удалять насильственным отслаиванием.

На мокнущие очаги накладывают успокаивающие примочки, лучше всего с настоем ромашки или с раствором по Яришу, тепловатые на срок 30 мин. Острые и подострые раздражения легко развиваются обратно под влиянием локально применяемых кортикостероидов. Генерализованные папулезные высыпания ослабевают после применения болтушки с 2 % танином или 2 % ихтамолом. При хронических состояниях смазывают очаги пастой с 1 % эндиароном, 2 % дегтевой пастой, 2 % ихтиоловой пастой, на сухую кожу применяют unguentum leniens, Infadolan, Indulona. Для укрепления общего состояния назначают витамины комплекса В, пантенол, пиридоксин, витамин В₁₂.

Десквамативная эритродермия (erythrodermia desquamativa — Leiper—Moussous). Редкое, однако серьезное заболевание детей грудного возраста. Очень оно похоже на себорейный дерматит, сопровождается диффузным воспалением всего кожного покрова, начинается в интритригинозных областях, откуда медленно распространяется в близлежащие участки. Здоровыми могут остаться только небольшие островки кожи. Пораженные области покрыты большими жирными чешуями или пластинками желто-беловатого цвета. В центре они прилипают к коже, причем их края остаются свободными. Одновременно отмечается увеличение лимфатических узлов, в тяжелых случаях гепатоспленомегалия. Заболевание с серьезным течением сопровождается энтероколитом, пневмонией и септическими признаками, лабораторно обнаруживается гипохромная анемия, лейкоцитоз и положительные печеночные тесты. Начинает развиваться у детей после 3-й нед жизни, однако чаще только на 3-м мес жизни и может продолжаться несколько недель. Раньше отмечалось 30 % летальных исходов, после применения антибиотико- и кортикостероидотерапии, как и в результате хорошего питания смертность понижается, однако заболевание все еще носит весьма серьезный характер.

В этиологии и патогенезе подчеркивают метаболические состояния, вызванные неполноценным питанием, и воздействие микробальной инфекции.

Дифференциальный диагноз десквамативной эритродермии приходится проводить с эксфолиативным дерматитом Риттера, у которого течение болезни более острое, сопровождаемое высокой температурой. Начало заболевания — 2-я нед жизни.

Лечение. Ребенка необходимо госпитализовать. Для общего укрепления назначают витамины — витамины комплекса В, пиридоксин, витамин

B_{12} , биотин, пантенол, витамин А — антибиотики, кортикоиды, инфузионное введение плазмы, или же переливание крови. При грудном вскармливании ребенка назначают витамины (прежде всего биотин) одновременно и матери. Местная терапия аналогична с лечением себорейного дерматита. На первом месте назначают пасту Lasar, 2 % ихтиоловую пасту, 1 % пасту эндиарон. Препараты с мазью могут на чувствительную себорейную кожу оказывать раздражающее действие.

Угри у новорожденных (аспе neonatorum) встречаются у детей уже при рождении. Поражают исключительно мальчиков. Если угри появляются на несколько недель позднее, могут в одиночных случаях оказаться пораженными и девочки. Локализуются на щеках, главным образом в области скуловых костей, на носу, подбородке, иногда и на лбу. На пораженных местах появляются типичные комедоны, или открытые, с черной точкой салыной пробки, или закрытые в виде бледной папулы, или в виде маленького гнойничка с воспалительной каймой.

Причина развития угрей у новорожденных не совсем ясна. Более склонны к заболеваниям дети из отягощенных семей. Такие дети в пубертаном возрасте страдают более тяжелой формой заболевания аспе vulgaris (обыкновенные угри). У пострадавших грудных детей обнаруживаются эндокринные нарушения.

Лечение. Назначают крем с 2 % салициловой кислотой, присыпку, спиртный раствор, крем 2 % sulphur praecipitat. Рекомендуют и кремы или эмульсии с кортикоидами.

Белые угри (milia) — мелкие желто-белые папулы величиной в булавочную головку, содержащие роговые кисты. Чаще всего локализуются на веках или вокруг глаз. Располагаются на самой поверхности в фолликулярном устье. Они либо врожденные и представляют последствия дефекта развития, либо образуются в результате закупорки фолликула, напр., при аспе или пузырчатых заболеваниях, особенно при буллезном эпидермолизе. Устраняют их электрокоагуляцией с последующим выдавливанием роговой кисты.

Adiponecrosis subcutanea neonatorum (склеродерма) (см. с. 83).

Sclerema neonatorum — (см. с. 83).

Врожденные пороки развития

Врожденные пороки развития занимают в клинике патологии периода новорожденности особое и весьма значительное место. Их определяют как стойкие, хотя в целом ряде случаев устранимые отклонения в строении тканей, органов или всего организма от нормы. Общим для них является то, что они возникают вследствие нарушения соматического развития в ранних стадиях беременности. Иногда к врожденным порокам относят и поражения, возникшие на поздних стадиях беременности как следствие других, например, воспалительных механизмов (некоторые гидроцефалии, атрезии и т. п.). Врожденные пороки поражают любую часть организма плода, и в клиническом отношении они варьируют от незначительных отклонений до состояний, несовместимых с жизнью. Таким образом, врожденные пороки развития представляют собой очень широкую и разнообразную картину признаков, симптомов и синдромов, систематика которых затруднительна и большей частью носит описательный характер.

Педиатр, работающий в родильном зале или в отделении новорожденных, становится первым медицинским работником, сталкивающимся с врожденными пороками, причем именно он проводит их диагностику и принимает решение о последующих мероприятиях. Большинство пороков развития можно обнаружить путем внешнего обследования, нередко простого осмотра, пороки внутренних органов можно установить с помощью особых методов обследования и особых лабораторных методов, применение которых показано при наличии выраженных или подозрительных признаков и обстоятельств. Некоторые врожденные пороки остаются клинически невыявленными на протяжении целого ряда лет, иногда даже до конца жизни, а их обнаружение представляет часто только случайное выявление на секции.

Среди скрытых пороков первое место занимают аномалии сердца, за ними следуют поражения пищеварительной, мочевой систем и другие, т. е. пороки мышечной системы (диафрагмальные грыжи), респираторные пороки и опухоли. Приведенные виды мальформаций встречаются приблизительно в соотношении 6 : 2 : 1 : 1. Скрытые пороки проявляются 1 на 500 родовых актов, иногда и на 300, т. е. что в медицинском учреждении средних размеров они выявляются 2—3 раза в год, в более крупных приблизительно 10 раз в год.

Вероятность наличия скрытого порока возрастает у недоношенных новорожденных и новорожденных с гипотрофией, далее в семьях, в которых уже имеется ребенок с любым обнаруженным пороком развития, так как некоторые дефекты в одной семье повторяются и несколько раз. Наличие врожденных пороков повышается и у новорожденных от матерей старшего возраста, хронически больных, подвергающихся лечению и отличающихся генетической стигматизацией, и которым угрожает профессиональный риск.

Приблизительно 30—40 % врожденных пороков бывает множественными, ввиду чего при выявлении одного порока необходимо вести поиски другого, может быть и скрытого порока. На возможное присутствие скрытого порока обращают внимание педиатра уже с момента рождения ребенка некоторые мелкие аномалии, например, наличие одной пупочной артерии, ладонная поперечная складка, деформации ушных раковин, прощупывающиеся в области живота опухоли, длительные или прогрессирующие отклонения от физиологического состояния в адаптационный период (рвота, цианоз, сердечный шум) или присоединившиеся осложнения, особенно инфекции (мочевые пути). В первый период после рождения имеет весьма важное значение сотрудничество опытных детских сестер, заключающееся в повышенном наблюдении за состоянием ребенка в отделении новорожденных.

Особую группу представляют врожденные обменные пороки. Причина, вызывающая их, заключается всегда в частичном или полном дефекте одного из огромного числа ферментов, принимающих участие во всех обменных процессах. Перечень обменных пороков поэтому очень широк, причем в него входят обменные отклонения, встречающиеся сравнительно часто, например, фенилкетонурия или галактоземия, но и редко и очень редко встречающиеся. Клиническая картина обменных пороков у новорожденного чрезвычайно бедна, поэтому подозрение врача о наличии редкого порока и повод для назначения специального обследования может представлять только положительный семейный анамнез. В случае часто встречающихся пороков проводится систематический депистаж в целях предупреждения стойких повреждений детского организма, угрожающих ему со стороны целого ряда обменных пороков.

В следующих разделах рассматриваются врожденные пороки, диагностирование которых в период новорожденности представляется возможным. Более подробно описаны те пороки, своевременное распознавание и лечение которых важно для спасения жизни и для здоровья ребенка. Пороки, не представляющие непосредственной опасности для жизни носителя, также как и пороки, неизбежно ведущие к смерти, приводятся только в кратком описании или вообще не приводятся.

Отдельные пороки распределены по принятой систематике без учета их частоты. Частота врожденного порока приводится в промилле или в соотношении к числу рождений. Частота более редко встречающихся пороков определяется понятием „очень редкий“ (ниже 0,01 %), „редкий“ (ниже 0,1 %) и „не частый“ (между 0,2—0,1 %). Термин „очень редкий“ обозначает, что порок является уникальным, необычным до той меры, что врачу приходится встретиться с ним за всю практику всего лишь 1—2 раза или вообще с ним не встречается. Термин „редкий“ свидетельствует о выявлении порока один раз в течение 5—6 лет в не особенно крупном отделении новорожденных. Понятие „не частый“ применяется в случае повторения аномалии, приходящейся в среднем на 5000—10000 родов, что может представлять период 3—4 лет, а также более короткий интервал.

НЕРВНАЯ СИСТЕМА

Приблизительно у 1‰, но не более чем у 2‰ всех новорожденных встречаются пороки центральной или периферической нервной системы. Среди всех пороков, приводящих к летальному исходу в грудном возрасте,

они составляют 20—25 %. Распознавание порока в большинстве случаев не представляет никаких затруднений, и поэтому педиатр может немедленно предпринять правильные меры, которые в целом ряде случаев означают уже предоперационную подготовку. Это относится прежде всего к спинномозговым грыжам и гидроцефалии.

Анэнцефалия без каких бы то ни было исключений представляет летальный исход. Это порок полигенной этиологии, причем в ЧССР его частота соответствует приблизительно 0,2—0,3 ‰, с поражением в 60—70 % плодов женского пола. Около 30 % случаев отличаются сопутствующими аномалиями; плоды в половине случаев рождаются преждевременно, при большинстве беременностей возникает гидрамнион. Плоды с анэнцефалией в 50—60 % бывают мертворожденными, живорожденные погибают не позднее суток после рождения, и лишь в виде исключения выживают в течение более длительного времени.

Анэнцефалия характеризуется полным дефектом черепа, на основании которого можно обнаружить рудиментарную нервную ткань. Голова на короткой шее запрокинута назад, так что взгляд экзофтальмических глаз направлен как бы вверх (ураноскопия). Нос плосок, уши расположены низко и смоделированы грубо.

Профилактика: см. спинномозговые грыжи.

Спинномозговые грыжи (spina bifida). Дефект задней стенки тел позвонков по средней линии обнажает спинной мозг и его оболочки. Расщелина чаще всего локализуется в поясничном или в пояснично-крестцовом отделах позвоночника (около 60—70 %), остальные расщелины представлены полными спинномозговыми грыжами и грыжами в грудном, шейном и затылочном отделах. Приблизительно в половине случаев одновременно имеется и гидроцефалия, что выявляется либо сейчас же после рождения, либо позднее. Над дефектом позвоночника имеется грыжа, содержащая спинномозговые оболочки (менингоцеле), оболочки и спинной мозг (менингомиелоцеле), или же кроме того и кисту (менингомиелокистоцеле). Кожный покров над грыжей сильно истончен или совсем отсутствует; в виде исключения дефект позвоночника покрыт неизменным кожным покровом, без чрезмерного выпячивания грыжевого мешка. Через истонченную кожу или открытое выпадение просачивается или вытекает спинномозговая жидкость. Другие виды спинномозговой грыжи (*spina bifida anterior*) редки. *Spina bifida occulta* в период новорожденности не дает никаких клинических признаков.

В этиологическом отношении речь идет о полигенном мультифакторальном дефекте. Это значит, что наследование протекает не по менделевским закономерностям, причем прогноз риска для последующего потомства исходит из так называемого эмпирического риска.

Распознать спинномозговую грыжу в большинстве случаев не представляет трудностей. Однако если она покрыта неизменным кожным покровом и неврологические признаки мало выражены, может остаться нераспознанной в течение целых дней и даже недель. В связи с этим рекомендуется проводить рентгенологическое исследование позвоночника при выявлении любой кожной особенности, имеющейся над позвоночником или в тесной близости к нему (опухоль, гипертрихоз, казалось бы без затруднений диагностируемая киста или тератома). Так может быть выявлена минимально *spina bifida occulta*.

Решающим для дальнейшей судьбы ребенка является обработка

дефекта. Она должна обеспечить стерильность раны и предотвратить мацерацию и потертости. Обработка проводится в положении на боку или на животе. Дефект закрывают широкой полосой марли (по мере надобности ее заменяют свежей), локально же применяют дезинфицирующие средства или антибиотики. Весь уход представляет, в сущности, предоперационную подготовку, причем операцию следует осуществлять не позднее суток после рождения. Операцию назначает и тактику ее определяет неврохирург или детский хирург на основе договоренности с неврологом и педиатром. Наличие гидроцефалии или неврологических признаков на периферии (вялые параличи, недержание мочи и кала) не представляют абсолютных противопоказаний операции. До сих пор погибает большая часть пострадавших детей по причине сепсиса, причем также те, которые подверглись операции. Из числа выживающих после операции, приблизительно 15 % остается без каких-либо последствий, у 30—50 % детей бывают определенные (приемлемые) затруднения, касающиеся недержания мочи и стула и иннервации нижних конечностей. Почти половина детей, подвергшихся операции, страдает на протяжении всей жизни стойким недержанием мочи и стула и значительно ограниченной и даже утерянной подвижностью конечностей.

Профилактика неизвестна. Антенатальная диагностика спинномозговой грыжи основывается на определении альфа-фетопротеинов или на фетоскопии. Последней в будущем следовало бы подвергать всех женщин, родивших ребенка со спинномозговой грыжей. Ложноотрицательные, т. е. нормальные уровни указанного протеина встречаются у плодов, расщелина которых покрыта неизмененным кожным покровом. Антенатальный диагноз педиатр будет распространять также на женщин, родивших плод с анэнцефалией, эксанцефалией или инэнцефалией.

Гидроцефалия. Речь идет о увеличении спинномозговой жидкости в желудочковой системе, сочетающемся с повышенным давлением жидкости в результате либо избыточного образования ликвора, либо нарушений его циркуляции. Причина избыточного образования ликвора заключается в антенатальной инфекции с последующим воспалением, причиной блокады циркуляции являются аномалии формы мозговых структур. Гидроцефалия относится к порокам разнообразной этиологии: имеются типы полигенного и аутосомно-рецессивного наследования (встречается в синдромах). Мальчики болеют несколько чаще, большинство плодов появляется на свет живыми. Общая частота составляет около 0,3 ‰, а из этого 80 % случаев представляет „избыточный тип“. У последнего в 60—70 % не обнаруживается никакого другого сопутствующего порока; среди последних преобладают спинномозговые грыжи. Напротив, второй тип гидроцефалии часто — вплоть до 70 % — сочетается с другими пороками.

Распознать вполне развитую гидроцефалию несложно: окружность головы в редких случаях меньше 40 см, на крупном черепе обнаруживаются разошедшиеся швы, оба родничка увеличены. При перкуссии темени или лба отмечается звук „треснувшего горшка“. Лицевая часть сравнительно мала. Оба глазных яблока скрываются наполовину под нижним веком, что особенно выделяется при отодвигании закрытого глаза (симптом „заходящего солнца“). Для диагноза гидроцефалии достаточно в большинстве случаев простого осмотра.

Лабораторные исследования необходимы в неясных случаях, напри-

мер, при начинающейся гидроцефалии, и всегда перед операцией. С помощью ПЭГ, вентрикулографии и других методов определяются размер и тип гидроцефалии.

Лечение гидроцефалии хирургическое, показания и вид операции определяется детским хирургом. Операция проводится как в случае изолированной гидроцефалии, так и при гидроцефалии, сочетающейся со спинномозговыми грыжами. Число благоприятно проведенных операций все увеличивается, поэтому в настоящее время можно считаться с приблизительно 20 % и больше спасенных детей. В качестве успеха операции можно принимать полную сохранность психических и двигательных функций, причем даже при наличии стойкого увеличения размера черепа.

В случае подтвержденной на основе определения иммуноглобулинов внутриутробной инфекции плода, при возрастании титра антител против конкретных микробов или вирусов, а также в случае лабораторно подтвержденного токсоплазмоза назначают соответствующие антибиотики или химиотерапевтики.

Профилактика неизвестна. Исходя из ограничения за последние десятилетия случаев гидроцефалии, можно косвенно вывести, что хорошая личная и коммунальная гигиена сопровождает или даже обуславливает более низкую частоту этого порока. Каждой семье, в которой родился гидроцефал и которая планирует последующего ребенка, надо рекомендовать генетико-медицинское консультирование. Здесь постараются выявить причину возникновения порока и установить риск повторного порока у последующего ребенка.

Микроцефалия — порок со сравнительно редкой частотой (около 0,1 ‰), поражающий равномерно оба пола. Гораздо чаще микроцефалия встречается в синдроме сопряженных пороков, причем не только в случае синдрома Дауна. Поэтому и этиология этого порока весьма разнообразна: краснуха, токсоплазмоз, цитомегалия и другие вирусные заболевания (напр., герпетические вирусы), радиация, химические воздействия, полигенное наследование, аутосомно-рецессивное наследование, хромосомные отклонения. Распространение может быть семейным, а также спорадическим.

Распознавание порока в период новорожденности является не таким легким. Определенную ориентацию представляет окружность головы, которая по сравнению с нормой уменьшена на 2, 3 см и больше (приблизительно: половина длины тела + 10 см = норме окружности головы). Рентгенография черепа выявляет узкие швы, пальпация же уменьшенный в размере или исчезнувший большой родничок. Возможно наличие гипомимии, гипотонии, пониженного аппетита.

Профилактика неизвестна. В некоторых случаях генетико-медицинская консультация может на основе анализа родословной и исследований пробанда, сибсов (братьев и сестер) и родителей установить риск повторения порока.

Другие пороки нервной системы. К ним относят оставшиеся дизрафические пороки, т. е. *энцефалоцеле*, *иниэнцефалия* (затылочная грыжа). Все обозначения отображают дефект черепа с грыжевым выпячиванием мозга и его оболочек. Исключительно редко встречается фронтальная энцефалоцеле или фронтальная миелоцеле. Общая частота приведенных типов пороков составляет около 1,1 ‰ и меньше.

Редким пороком является *гидроанэнцефалия*. У черепа нормальный объем, лишь в виде исключения череп может быть крайне увеличенным. Головной мозг редуцируется до минимума и замещается ликвором, содержащим экссудат. Новорожденные дети либо тотально апатичны (не кричат, не движутся, не принимают пищу), либо постоянно кричат. Если в темном помещении приложить источник света к затылку, свет просвечивает через лоб, так как череп пустой.

Названные пороки характеризуются значительной вплоть до абсолютной летальностью. Только при некоторых случаях энцефалоцеле операция представляет спасение.

Пилонидальные, а также *кожные синусы* являются эпителизированными ходами от поверхности тела перпендикулярно к позвоночному каналу, с которым они иногда сообщаются, иногда же оканчиваются слепо. Их легко можно не заметить, так как их диаметр не превышает 2 мм. Нередко они сопровождаются углублениями, покраснением и мелкими кистами, в волосистой же части головы щеточкой волос.

В качестве профилактики повторяющихся, доходящих до некротизирования воспалений в коже, как и в качестве профилактики проникновения инфекции в ликвор, рекомендуется разрушение свища с помощью каутера или путем эксцизии.

Синдром гипотонии — общее название состояний, характеризующихся расслаблением мышц конечностей. Последнее может быть проявлением и ранней формы болезни Верднига—Гоффманна или болезни Оппенгейма, формой гликогеноза Помпе или других поражений. С целью дифференциации или для точного диагноза необходимо осуществить биопсию мышц, электромиографию, количественное определение креатина и креатинина в моче, а также исследовать энзимы сыворотки. Установить причину гипотонии важно не только в интересах оказания правильного ухода, а также терапии, но и для генетико-медицинского консультирования.

Краниостенозы в сущности не являются пороками нервной системы, но они могут оказывать вторичное влияние на рост и функцию головного мозга. Речь идет о преждевременном заращении какого-либо шва черепа, в результате чего в некоторых случаях вскоре после рождения образуются причудливые формы черепа. Иногда ребенок с деформацией черепа уже рождается. Краниостенозы (скафоцефалия, турицефалия, тригоноцефалия и др. встречаются изолированно или в синдромах (синдром Апера с синдактилией, синдром Крузова и др.). Это состояние не представляет моментальной угрозы, однако операцию рекомендуется осуществить на 8—10-й нед жизни ребенка. Операция состоит в раскрытии заращенного шва. При диагностике исходят из повторных с короткими временными интервалами измерений размеров черепа. Достоверный диагноз необходим для правильного генетического прогноза.

Пороки органов чувств. К врожденным порокам глаза относятся катаракта, глаукома, анофтальм, микрофтальм, гетерохромия глаза, колобома радужки, а также сегчатки. Все эти пороки относятся к редким (вплоть до очень редких) и за исключением глаукомы не нуждаются в немедленном лечении. Этиология: аутосомно-доминантное (катаракта) или рецессивное (глаукома) наследование, повреждение вирусом краснухи (катаракта) или вследствие энзимопатии (например, катаракта при галактоземии).

Более важным является своевременное распознавание глаукомы,

так как спасти зрение может лишь экстренная операция. Распознать глаукому можно по мегалокорнее, диаметр которой по сравнению с таковым в норме (10 мм) на 3—4 мм больше, а также по экзофтальму.

Тщательное обследование глаз каждого новорожденного ребенка должно стать составной частью первого осмотра. На практике, однако, удовлетворяются только беглым обследованием, иногда еще обработкой глаз, причем внимание сосредоточивают на поражении глаз инфекцией.

Из числа пороков органов слуха педиатр может безошибочно распознать атрезию наружного слухового прохода, и это даже в случае отсутствия гипоплазии, доходящей до агенезии ушной раковины. Пороки слуха диагностируют только после периода новорожденности посредством аудиологических методов (например, объективной аудиометрии и пр.).

ПОРОКИ СЕРДЦА И КРУПНЫХ СОСУДОВ

Пороки сердца и крупных сосудов отмечаются вплоть до 1 % родившихся детей. В период новорожденности диагностируется только около 20—25 % из этого числа, но, несмотря на это, пороки сердца принадлежат вместе с пороками расщелин ротовой полости к наиболее частым порокам развития в отделении новорожденных. Пороки сердца поражают сравнительно равномерно оба пола, хотя некоторые виды пороков преобладают у девочек, другие у мальчиков.

Таблица 32. Основные признаки порока сердца

Признак	Тип сердечной аномалии
Цианоз	Некорригированные транспозиции (например, тетрада Фалло) Атрезия легочной артерии Стеноз легочной артерии (с аплазией межжелудочковой перегородки или без нее) Незаращенный общий артериальный ствол Двухкамерное сердце Трехкамерное двухпредсердное сердце Тотальная аномалия соединения легочных вен
Шум	Тетрада Фалло Аплазия и дефект межжелудочковой перегородки Незаращенный общий артериальный ствол
Сердечная недостаточность	Атрезия аорты с гипоплазией левого сердца Коарктация аорты Незаращенный общий артериальный ствол Дефекты перегородок (обширные), обширные левоправосторонние шунты) Фиброэластоз Миокардит Гликогеноз Артериовенозные свищи (аневризмы)
Тахипноэ	При большинстве цианотических пороков

Причины возникновения пороков сердца большей частью неизвестны. К известным относятся: краснуха (например, дефект межжелудочковой перегородки, стеноз легочной артерии), генетические факторы (семейное

распространение дефекта межжелудочковой перегородки), обсуждается вопрос микроструктурных изменений хромосом (последнюю возможность выводят из заметно высокого числа пороков сердца, сочетающихся при синдроме Дауна). Причиной возникновения фиброэластоза большинство авторов считает гипоксию сердечной мышцы, в последнее время обращается внимание на возможное влияние вируса свинки. Не совсем ясным является воздействие диабета со стороны матери на возникновение порока сердца у ребенка.

Не предоставляется возможным рассмотреть здесь десятки видов пороков сердца; постановка точного диагноза является делом детского кардиолога. Педиатр обязан распознать наличие сердечной аномалии и обеспечить требующуюся помощь, а также обеспечить дальнейшие мероприятия (т. е. направление ребенка в соответствующее отделение). В табл. 32 дается схема основных признаков, встречающихся при врожденном пороке сердца.

Имеются, однако, пороки без цианоза (стеноз аорты, декстрокардия при извращенном положении внутренних стенок) и пороки с факультативным цианозом, например, дефект перегородки предсердия, дефект межжелудочковой перегородки. Приведенные основные признаки могут иметься все, однако часто один или два отсутствуют, причем дело может касаться очень серьезного порока сердца. Цианоз поражает акральные области, около ротовую область или же все лицо, возрастая во время кормления, крика и при движениях. Степень цианоза зависит от концентрации гемоглобина, вследствие чего у анемичных детей (в период новорожденности очень редко) он может отсутствовать даже при типичных цианотичных пороках.

Заподозрив наличие порока сердца, необходимо в качестве первого шага поместить ребенка в кислородную атмосферу. Уже сам по себе этот маневр способствует уточнению и дифференциации диагноза: у большинства детей цианоз ослабевает или даже исчезает, а число дыханий стабилизируется на 40—50 в минуту. Затем следует лабораторное исследование (Аструп, рентгенологическое исследование легких и сердца, ЭКГ) и назначение кардиотонических средств согласно результатам первых исследований. Взятие проб, а также исследование ребенка проводятся по возможности в инкубаторе.

После окончания неотложных исследований и мер ухода неонатолог связывается с кардиологом или же организует перевоз ребенка в специализированное отделение. Здесь решается дальнейшая судьба ребенка.

Стойко излечить пороки сердца можно только хирургическим путем, причем лишь кардиолог-хирург может принимать решение о том, какой порок и когда будет оперироваться.

Профилактика возникновения данных пороков неизвестна. Только при эпидемиях краснухи можно путем своевременного введения гамма-глобулина всем находящимся под угрозой беременным женщинам ограничить проявление сердечных пороков данной этиологии. В остальном полагаются на опыт, свидетельствующий о том, что преобладающее большинство сердечных аномалий поражает в семье лишь одного ребенка, так что риск повторения порока у последующих детей невысок. Исключение представляют фиброэластоз и дефекты межжелудочковой перегородки.

ПОРОКИ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ СОСУДОВ

За исключением телеангиэктазий на верхней губе, корне носа или на затылке, которые представляют не пороки, а временное расширение кожных капилляров, с 0,5 до 1 % детей рождается с *гемангиомами*. Этиология последних не выяснена. Чаще они встречаются у недоношенных детей, причем оба пола поражаются одинаково. Гемангиома имеется либо сейчас же после рождения, либо она быстро развивается в первые дни и недели жизни. Большая часть гемангиом спонтанно исчезает во 2-м полугодии жизни (кавернозная гемангиома), часть же из них напротив стойко разрастается; такого рода гемангиомы следует устранять (в большинстве случаев это нодозные или смешанные гемангиомы).

Все гемангиомы подлежат консультации с пластическим хирургом. В случае наличия обширных или кровотоочивых кавернозно-нодозных и нодозных образований помощь специалиста надо обеспечивать безотлагательно.

Смешанные *гемангиолимфангиомы*, *гигромы* (часто на шее), включая менее обширные *лимфангиомы*, следует также направлять к хирургу. Особый вид расширения лимфатических сосудов представляет *лимфедема Милроя*, поражающая одну или обе нижние конечности, которые по виду напоминают конечности слона (элефантиаз). В данной связи надо упомянуть об отеках ног — типичном признаке синдрома Турнера (ХО или ХХ/ХО) в период новорожденности.

Профилактика неизвестна. В особом внимании нуждаются семьи, где имеется ребенок с отеком Милроя.

ДЫХАТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА

Самостоятельно существующие пороки дыхательной системы редки или даже очень редки. В совокупностях детей в ЧССР гипоплазия легких выявляется на секции в изолированном виде только у 5 %, неправильное распределение легких на доли в качестве самостоятельного порока — у 20 %. Этиология здесь неясна, часто сопутствуют дефекты диафрагмы, пороки сердца, атрезии пищевода и другие типы пороков.

Атрезия хоан — очень редкий дефект с явным семейным предрасположением. Непроходимость бывает двусторонней или односторонней, мембранозной или костной. В случае двусторонней непроходимости (атрезии) плод с момента рождения — в виде исключения через несколько минут — впадает в цианоз, а ротовая полость заполняется слизью. Цианоз и диспноэ нарастают во время кормления, ребенок сильно затягивает и пытается дышать через рот. Фонендоскоп, приложенный к ноздрям, не улавливает ни малейших дыхательных экскурсий, а капля красящего вещества, введенная в носовое отверстие, в глотке не появляется.

Лечение заключается в пересечении мембран и введении резинового катетера. Ребенка приходится кормить с помощью пипетки, с ложки, позднее и с помощью бутылочки (медленно). Рассечение костной обструкции производится только по истечении периода грудного возраста.

Таковыми же редкими и почти безнадежными (так как их распознают и немедленно оперируют лишь как исключение) являются *атрезии гортани*

и трахеи; редкое явление представляют также агенезия легких или их аплазия, причем это бывает всегда в сочетании с другими пороками. Помощи здесь нет.

Сравнительно частым явлением у новорожденных бывает *стридор гортани*. Правильная оценка этого признака нелегка. Стридор гортани может быть феноменом без анатомического обоснования, но может представлять и сигнал о наличии стеноза гортани, трахеи, гортанных (чаще всего подвязочных) поперечных складок (мембран), кист или опухоли гортани или средостения. Хотя большинство случаев стридора отличается банальным характером и исчезает самостоятельно, все же следует всегда считаться с одним из приводимых редких состояний и стремиться исключить его. Ориентиром для исследования, т. е. какое именно и когда следует его применить (РТГ, бронхоскопия, бронхография), является общее состояние ребенка: действовать энергично надо тогда, если стридор для ребенка представляет явные затруднения, обессиливает его, торопиться не надо в случае удовлетворительно развивающихся детей. В целях дифференциации неврогенных стридоров можно применить тест с использованием атропина (0,05—0,1 мг в один прием) внутрь.

РОТОВАЯ ПОЛОСТЬ — ЛИЦО

Наиболее частыми врожденными пороками этой системы являются *расщелина губы, расщелина губы и неба и расщелина неба*. Все типы расщелин вместе взятые поражают от 1,5 до 2‰ новорожденных, причем чаще всего приходится встречаться с общей расщелиной (около 1‰), меньше всего с изолированной расщелиной губы (около 0,4—0,5‰). Расщелины губы поражают чаще мальчиков, расщелины неба девочек. Меньше всего сопутствующих дефектов бывает при расщелине губы, (90—95 % случаев бывают изолированными). Наоборот, расщелины неба, губы и неба объединяются приблизительно в 20—30 % случаев в синдромы, обусловленные или полигенным или хромосомным типом наследования.

Изолированная расщелина полости рта любого типа затрудняет у ребенка сосание. В этом заключается первое обоснование ухода за такими детьми. Кроме того возрастает опасность аспирации и аспирационной пневмонии, далее также опасность инфицирования других систем. Итак, дальнейшей заботой педиатра является повышенная охрана ребенка от инфекции, причем не только контактной. Почти все пострадавшие дети очень скоро начинают хорошо без происшествий сосать и глотать, остальные овладевают техникой приема пищи в течение нескольких дней. Лишь в случаях тотальной, двусторонней расщелины приходится кормить с ложки или с помощью пипетки или зонда. Через некоторое время и таких детей можно отпускать для ухода на дому.

Лечение расщелины хирургическое. Порядок коррекций избирает пластический хирург, к которому ребенка направляют уже при выписке из отделения.

Профилактика дефектов полости рта до сих пор неизвестна. Каждого пораженного ребенка следует направить в медико-генетическую консультацию, где проводят оценку расщелины с точки зрения этиологии, на основе чего оценивается также риск повторения порока у последующего

потомства. Развивается и антенатальное диагностирование, основывающееся на фетоскопии; с помощью последнего выявляются расщелины губы, или же губы и неба, что может послужить показанием для прерывания беременности на 14—16-й нед беременности.

ПИЩЕВАРИТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА

С клинической точки зрения самым важным пороком пищеварительной системы, и не только в период новорожденности, является полная или частичная непроходимость пищевода или кишечника. Непроходимость чаще всего обусловлена атрезией или стенозом, реже незавершенным поворотом кишечника, заворотом кишок, илеусом или нарушением иннервации кишечника. Итоговая частота названных пороков достигает почти 1‰ всех рождений. В аспекте этиологии названные пороки представляют не очень ясную группу аномалий: атрезия пищевода является спорадическим типом, по сравнению с ней пилоростеноз отличается семейным проявлением и, следовательно, несомненны и генетические причины возникновения. То же самое наблюдается при атрезии заднепроходного отверстия и прямой кишки. Генетические факторы играют роль также при возникновении атрезии или стеноза двенадцатиперстной кишки, необыкновенно часто сопровождающих синдром Дауна.

Атрезия (стеноз) пищевода. Частота этого порока колеблется в пределах 0,2—0,3‰. Среди пострадавших незначительно преобладают мальчики, из сопутствующих мальформаций первое место занимают пороки сердца. Изолированные случаи встречаются приблизительно в 70 % и больше. При атрезии пищевода нередко наблюдаются свищевые формы с соустьем между пищеводом и трахеей, что оказывает влияние не только на клинические признаки, но и выбор метода операции. Иногда у ребенка имеется именно этот свищ при полностью проходимом пищеводе.

Клинические признаки ургентны и в значительной мере однозначны, что в случае типичных проявлений облегчает раннее распознавание порока: вскоре после рождения, но не позже при первом кормлении или проглатывании первой жидкости (например, чая с ложки — до сих пор в некоторых учреждениях проводят так называемую „пробу чаем“ для обнаружения непроходимости пищевода) рот ребенка заполняется слюной, слюзью, жидкость вытекает даже через нос. Присоединяются раздражающий кашель, появляется в атаках первый цианоз и признаки диспноэ: затруднительный вдох, частые приступы цианоза. При наличии самостоятельного свища преобладает диспноэ, приступы поперхивания и кашля с последующим цианозом появляются спустя 1—2 сек после каждого глотка; при атрезии без свища самый выразительный признак представляет мокрая пленка или салфетка под головкой ребенка. Живот либо вздут от заглоченного воздуха (атрезия с нижним свищом) или „пустой“ (атрезия без свища); сам по себе свищ данной симптоматологией не отличается.

Диагноз подтверждается рентгенологически. Сначала делают вентральный снимок, затем снимок после введения контрастного немасляного вещества или после введения катетера. Удачный снимок становится первым опорным пунктом для установления хода операции. Операция выполнена неотложно, самое позднее на 2—3-й день жизни. Надежда на выживание ограничивается в случае позднее проводимых операций, при атрезии

с крупными дефектами пищевода и атрезии с сопутствующими пороками.

Профилактики нет. Повторение порока у последующих братьев и сестер редкое.

Пилоростеноз. Порок, встречавшийся 30—40 лет тому назад сравнительно часто (2—4 ‰), с выразительным преобладанием у мальчиков; в настоящее время обнаруживается редко (что приводится в связь, помимо прочего, и с понижением лактации, ввиду чего необходимо вскармливать детей искусственными смесями). В отделении для новорожденных детей пилоростеноз почти не встречается, так как первые его признаки проявляются большей частью на 3—4-й нед жизни, и в виде совершенного исключения раньше. Профилактика неизвестна, риск повторения порока сравнительно высок.

Атрезия двенадцатиперстной кишки. Частота этого порока составляет приблизительно 0,1 ‰. Порок встречается в изолированном виде или в синдромах (например, часто при трисомии 21-й хромосомы), доля участия генетических факторов при его возникновении хотя и имеется, но она не велика.

Главным признаком атрезии двенадцатиперстной кишки является срыгивание, появляющееся еще до первого кормления, иногда уже через несколько часов после рождения. Рвота начинается только после приема первой порции молока или чая и ее присутствие представляет почти правило, но не закон. Рвотные массы содержат соки и слизь из желудка (и двенадцатиперстной кишки), часто с примесью желчи. Желудок ясно вырисовывается до эпигастральной области, в то время как гипогастральная область бывает плоской, вплоть до втянутой, так как кишечник, расположенный ниже атрезии, не содержит воздуха. Меконий отходит в малых порциях, в течение 24—36 ч две или всего лишь одна.

Диагноз основывается на нативном снимке живота. В типичных случаях на снимке отображается большой желудочный пузырь и отсутствие воздуха в кишечнике. Отсутствие пузыря не опровергает диагноза, так как у ребенка воздух мог быть удален во время срыгивания. Рекомендуется ввести в желудок 10—15 мл шпичечей жидкости или воздуха и следить за их дальнейшим ходом. Желудочный пузырь хорошо виден в положении на левом боку или в вертикальном положении. Контрастного вещества применять не требуется.

Стеноз двенадцатиперстной кишки. Очень редкое поражение, причем либо первичное, либо обусловленное незавершенным поворотом кишечника или при кольцеобразной поджелудочной железе. Рвота у ребенка появляется раньше 4-го—5-го дня в редких случаях, чаще она начинается через несколько недель или же месяцев после рождения. Рвота наступает не после каждого кормления. Рвотные массы почти всегда с примесью желчи. Лечение хирургическое.

Атрезия тонкой кишки. Чаще всего бывает поражена тощая кишка, подвздошная реже. Порок встречается очень редко. Серьезным признаком является вздутие животика, имеющееся в некоторых случаях уже сразу после рождения и нарастающее с часу на час. После эвакуации мекония никакого стула не выделяется. Только в редких случаях рвота отмечается уже в первый день жизни, зато каждый следующий день она становится более частой. Начало рвоты приблизительно указывает место препятствия: чем ниже оно расположено, тем позже у ребенка возникает рвота. Через фонендоскоп слышно переливание содержимого и урчание.

Диагноз подтверждают посредством рентгенологического исследования в вертикальном положении. Снимок обнаруживает большое число уровней и расширение кишечных петель.

Необходима экстренная операция. Выживает 60—70 % оперированных больных.

Атрезия толстой кишки. Это очень редко встречающийся порок. Его наличие подтверждается рентгенологически, лечение же хирургическое. Признаки непроходимости не такие демонстративные, зато отличаются стойкостью.

Атрезия заднего прохода и прямой кишки. В этиологическом и патологоанатомическом отношениях это по сравнению с предшествующими иной тип атрезии. Известны спорадические случаи и случаи семейного распространения; атрезия ануса и прямой кишки встречается как при хромосомных, так и при полигенных синдромах. Частота порока колеблется в пределах от 0,2—0,4 ‰.

В числе признаков атрезии нижней части прямой кишки, а также заднепроходного отверстия, опять-таки имеется рвота, начинающаяся иногда уже через сутки после рождения, преобладающим же образом через двое суток и позже. Пальцевое обследование обнаруживает атрезию заднего прохода с момента рождения, самое позднее при измерении температуры. Рентгенологическое исследование в вертикальном положении вниз головой показывает слепо оканчивающуюся прямую кишку. Расстояние слепого конца от промежности может однако оказаться искаженным из-за наличия в прямой кишке мекония.

Лечение оперативное и не всегда легкое. Сравнительно незатруднительна коррекция стеноза (стриктуры) анального отверстия, большие требования предъявляет выполнение операции атрезии типа Ladd II, когда слепой конец прямой кишки лежит недалеко от заросшего анального отверстия. Затруднения как для оперирующего, так и для пострадавшего ребенка и его родителей представляют атрезии типа Ladd III или Ladd IV, операция которых не обходится без колостомии, после проведения которой только через относительно длительный период времени следует попытка осуществить окончательную коррекцию. Доля выживающих высока, однако абсолютно отличных результатов бывает меньше.

Мегаколон — аганглиоз (болезнь Гиршпрунга). В основе заболевания лежит отсутствие моторной иннервации на отрезке толстой кишки различной длины. Это редкий порок с ясно семейным распространением и в виде исключения с аутомно-рецессивным типом наследования. Встречаются и спорадические случаи. Порок поражает прежде всего мальчиков, причем большей частью без сопутствующих мальформаций.

Типичной триадой признаков являются рвота, вздутие живота и „запор“. Рвота может быть первым из трех приведенных признаков и появляется уже на 1-й день жизни, однако нельзя говорить об абсолютном правде, так как описаны случаи с началом рвоты на 3-й день жизни. Стул выделяется 2 и максимально 4 суток, после чего следует быстрое вздутие животика, на стенке которого все больше и больше вырисовываются кишечные петли. Приблизительно 10 % детей с болезнью Гиршпрунга страдает стойкими или интермиттирующими бурными поносами, после которых прекращается опорожнение. После клизмы часто наступает быстрое и даже драматичное затихание всех признаков запора, причем

функция кишечника в течение нескольких дней бывает нормальной. Затем картина непроходимости возобновляется в полной мере.

Диагноз окончательно верифицируют рентгенологическим исследованием с применением контрастного вещества (per rectum!): барий остается в толстой кишке еще и по истечении суток. В вертикальном положении с помощью рентгенограммы иногда выявляются уровни. Диагноз здесь сложен. Особенно трудно обнаружить мегаколон при поражении проксимальных участков толстой кишки; иногда помогает биопсия слизистой оболочки суженного участка, проводимая анальным отверстием.

Лечение состоит в резекции аганглиозного сегмента и в тщательном удалении мекония. Вызывающее опасения послеоперационное осложнение представляет острый энтероколит.

Профилактика неизвестна. Сотрудничество медико-генетической консультации при планировании последующего потомства необходимо.

К врожденным состояниям, вызывающим острую непроходимость кишечника, относятся также *незавершенный поворот кишечника, заворот кишок, мекониальный илеус* (см. с. 104), *брюшная тератома или кисты, опухоли*; разные затруднения, имеющие свое начало в желудочно-кишечном тракте, кроме уже названных, могут быть вызваны и *кардиоспазмом*, так называемым „*коротким пищеводом*“ (различить оба последних состояния можно с помощью 0,05 мг атропина), *ахалазией, гипоплазией, дивертикулом, или удвоением желудка, удвоением пищеварительной трубки, персистенцией ductus omphaloentericus.*

Некоторые из приведенных дефектов вызывают недовольство, плач до болезненного крика. Последние признаки могут послужить ориентиром при поисках аномалии пищеварительной трубки. Существует мнение (доказательств его однако нет), что отчаянный плач и болезненный крик, отмечаемые особенно у мальчиков, являются симптомом субклинической формы некоторых пороков пищеварительной системы.

Атрезия и стеноз желчных путей. Порок неясной этиологии, частота ниже 0,1 ‰ числа родившихся. В период новорожденности ургентных состояний не вызывает. Диагноз атрезий и стенозов всех типов основывается на желтухе, снова появляющейся после минования физиологической желтухи или плавно переходящей в нее. Возрастной границей, после которой желтушная окраска кожи ребенка не свидетельствует обязательно об атрезии, считается 6 нед. Подробное описание см. с. 296.

Панкреатофиброз (муковисцидоз). Приводится почти 0,5 ‰ выявленных случаев этой аномалии. В период новорожденности обнаруживается только незначительная часть из общего числа пострадавших детей, почти исключительно под картиной мекониального илеуса, сопровождаемого иногда перитонитом. Упомянутый илеус, несмотря на редкость, составляет около 15 % всех обструкций периода новорожденности. Панкреатофиброз и его формы генетически обусловлены, имеется значительное семейное распространение, тип наследования аутосомно-рецессивный.

Распознавание порока основывается на отсутствии мекония и на вздутии живота (почти всегда до истечения 24 ч после рождения) с ясно вырисовывающимися кишечными петлями. Пальпаторно можно обнаружить многочисленные плотные, свободно движущиеся мелкие опухоли (отпечатки мекония). Бывает рвота, однако она не относится к постоянным или даже к частым признакам. При ректальном исследовании обнаруживается отсутствие мекония.

Консервативное лечение основывается на воздействии протеолитических ферментов, повторно вводимых в организм ребенка *per rectum* и с жидкостью. Хороший результат данной процедуры можно считать скорее исключением, поэтому, если в течение 6—8 ч нет никакого эффекта, то бывает показанная операция. Последняя состоит в удалении кишки с затвердевшим меконием или же в последующем прополаскивании раствором панкреатических энзимов или ацетилцистеина. Операция обычно производится в два этапа.

Профилактики нет. Приблизительно в 50—75 % всех имеющихся случаев существует положительный семейный анамнез (братья и сестры, близкие родственники). Поэтому необходимо у каждого отдельного случая установить индивидуальный генетический прогноз с учетом планирования последующих детей. Антенатальный диагноз панкреатофиброза до сих пор мало надежен.

Дефекты формы поджелудочной железы редки, самостоятельно встречаются лишь иногда и вызывают признаки только при наличии анулярной поджелудочной железы или при аплазии, весьма же редко при гипоплазии железы.

ПОЛОВЫЕ ОРГАНЫ

Ни один из врожденных пороков половой системы не является причиной опасных состояний ни у мужского, ни у женского пола. Что касается частоты, то ведущим пороком является *гипоспадия*, поражающая около 2—3 ‰ мальчиков. Из приведенного числа всего лишь неполную десятую часть представляет *гипоспадия* полового члена, полового члена и мошонки или промежности. *Гипоспадия* сравнительно редко объединяется в синдромы, причем больше чем 90 % случаев остается изолированными. Другие дефекты мужских половых органов (*агенезия* полового члена, деформация полового члена, *агенезия* яичек) представляют редкое явление. Также последние аномалии не нуждаются в экстренных мероприятиях.

К порокам женской половой системы относятся: *атрезия влагалища*, разные пороки формы матки, *агенезия* или *гипоплазия маточных труб и яичников*. Эти пороки очень редки, представляя в большинстве случаев составную часть синдромов, в период новорожденности носителей не обременяют.

Профилактики нет. Генетический анализ необходим в случае *гипоспадии*, так как это порок, передаваемый по нескольким типам наследования. Некоторые типы *гипоспадии* необходимо подвергать операции. О неизбежности последней и о способе проведения решение принимают уролог, сексуолог, пластический хирург.

Неопределенность пола — ложный гермафродитизм

В момент слияния зародышевых клеток приобретает индивид окончательный хромосомный или генетический пол, никогда и ничем не поддающийся воздействию: у мужчины есть набор хромосом XY, у женщины XX*). Во время эмбрионального развития, в результате дифференциации

*) В редких случаях возможен и другой набор, например XXУ, XO и пр.

структур, из которых формируются женские и мужские гонады, возникает так называемый гонадный пол. Развитие выводящих половых путей и наружных половых органов находится под воздействием секреции половых желез эмбриона. При наличии яичек возникают мужские половые признаки, в то время как для формирования женских половых органов наличие яичников не обязательно.

Нарушения сравнительно сложного развития половых органов (а также гонадного пола) и диссоциация между генетическим и гонадным полом приводят к возникновению разных форм неопределенного пола и сомато-половых отклонений. Их классификация нелегка, причем до сих пор она не является единой. Задача педиатра заключается в выявлении отклонения или, по крайней мере, заявлении о подозрении, что фенотип новорожденного сигнализирует о каком-либо из приведенных отклонений.

Сравнительно наиболее часто можно встретиться с **наружным женским ложным гермафродитизмом**, причиной которого является гиперплазия коры надпочечников (см. с. 394). Вирилизация женских плодов происходит под воздействием андрогенных стероидов; у них отмечается чрезмерно увеличенный клитор, напоминающий иногда скорее гипоспадический половой член, далее частично или полностью у них слиты половые губы, что напоминает крипторхическую мошонку. Матка и влагалище развиты нормально, половой хроматин всегда положительный. Повышенная экскреция 17-КС и прегнантриола с мочой дает возможность отличить адренальные случаи от остальных (последних сравнительно меньше).

Мужской наружный ложный гермафродитизм (тестикулярная феминизация) представляет собой неопределенность пола различного фенотипа. Например, имеются нормальные женские наружные половые органы со слепо заканчивающимся влагалищем, матка отсутствует, малые яички расположены либо в паховом канале, либо внутриабдоминально; далее, или преимущественно мужские или амбивалентные гениталии с полностью развившейся маткой. Половой хроматин бывает всегда отрицательным.

Следующим типом сомато-полового нарушения является **синдром Клайнфелтера**. Здесь генетический пол XXУ — таким образом это мужчина с избыточной хромосомой X. Половой хроматин поэтому положительный. Распознать синдром в период новорожденности удается в очень редких случаях ввиду того, что очень малые и плотные яички становятся заметными только в школьном, а иногда только в препубертатном возрасте.

Противоположностью описанной аномалии является **синдром Тернера** (Шерешевского—Тернера). Он встречается у женщин с кариотипом 45,X (ранее 45,X0), половой хроматин, таким образом, отрицательный. Подобный набор хромосом имеется приблизительно у 60 % всех случаев синдрома, остальные случаи подразделяются на мозаичные формы и другие, не такие частые цитогенетические типы. В фенотипе родившихся девочек довольно часто (до 80 %) обнаруживаются отеки на тыльной стороне стоп и кистей, включая пальцы, и короткая, широкая шея, причем тоже с отеками.

Общая частота врожденных пороков сомато-полового развития составляет 2 %, а иногда и более того числа родившихся. В период новорожденности диагностируется неполных 20 % этих пороков. Поэтому каждое необыкновенное явление со стороны наружных половых органов, т. е. необычная форма, размер, пигментация, должны вызывать у педиатра подозрение по поводу одной из сомато-половых аномалий, и должно стать

обоснованием для проведения наиболее необходимых исследований, в соответствии с которыми будет протекать дальнейшая помощь новорожденному. Что касается неотложности, то надо установить концентрации 17-КС или также прегнантриола в моче женских плодов с признаками вирилизма (см. с. 394), половой хроматин из ядер клеток ротовой или влагалищной слизи (принципиально не раньше 3-го дня жизни), цитогенетическое исследование и, наконец, рентгенологическое исследование матки и влагалища после заполнения контрастным веществом. Другие исследования, например, биопсия гонад, относятся уже в компетенцию других специалистов. Несмотря на это также педиатр становится членом группы, в состав которой кроме него входят сексуолог, генетик, эндокринолог, гинеколог и (пластический) хирург, и нередко также психолог.

Общее решение некоторых нарушений является сложным и длительным, а результаты бывают неблагоприятными.

МОЧЕВАЯ СИСТЕМА

Врожденные пороки мочевой системы в период новорожденности являются нечастыми и даже редкими поражениями. За исключением атрезии мочеточника и мочеиспускательного канала, они не бывают причиной urgentных и подлежащих исправлению состояний. Их этиология единой не является, будучи большей частью полигенной.

Агенезия, аплазия, гипоплазия почек. Двустороннее отсутствие почек приводит к летальному исходу, одностороннее обнаруживается не раньше, чем в грудном возрасте. Порок часто сопровождается другими мальформациями нижней половины тела (дефекты позвоночника, конечностей, атрезия заднего прохода), иногда сопутствует гидроцефалия, атрезия пищевода и пр.

Кистозная болезнь почек. Различают солитарные кисты, микро- и поликистозные почки. Все типы можно распознать пальпаторно: почка бывает значительно увеличенной, бугристой, так что пиелограмма или другие рентгенологические техники применять не требуется. Солитарные кисты удаляют путем резекции, мульти- и поликистозная почка надлежит тотальной нефрэктомии. В случае двустороннего поражения помощи нет.

Диагностике обоих приведенных пороков способствует так называемое „лицо Поттера“, т. е. широкий корень носа, широко расставленные глаза, низко расположенные уши, пониженная масса тела при рождении и явно ограниченное количество околоплодных вод.

Профилактика неизвестна. При прогнозе риска надо различать мульти- и поликистоз. Последний легко наследуется, тип наследования ауто-сомно-рецессивный и, по-видимому, в случае одностороннего поражения — доминантный.

Гидронефроз. Порок неясной этиологии, поражает мальчиков в среднем в два раза больше, чем девочек. Речь идет о редком пороке, который в период новорожденности преобладающим образом бессимптомен за исключением пальпаторного тумора на боках.

Обоснование порока заключается в увеличении жидкости в полостях лоханки и чашечек почки. Гидроуретер может присутствовать, однако не обязательно.

Распознавание основывается на наличии упомянутого плотного,

округлой формы гумора, иногда весьма крупного и движущегося в соответствии с производимым дыханием. Для дифференциации, например, от опухоли Вильмса, применяют различные методы, в том числе внутривенную и ретроградную пиелографию с серией рентгенограмм, производимых через 2, 4 и 8 ч после введения контрастного вещества.

Лечение хирургическое, методика операции зависит от результатов исследования почки.

Атрезия мочеиспускательного канала. Редкий и даже очень редко встречающийся порок, причем в два раза чаще поражаются мальчики; этиология неизвестна.

Атрезия локализуется в большинстве случаев совсем под пузырем и ее распознавание по внешним признакам теоретически не представляет никаких затруднений: анурия, пальпаторная, прощупываемая опухоль, бывающая иногда заметной над лонным сращением. Может иметься и асцит, так как продукция мочи и наполнение пузыря начинается еще у 4 месячного плода в матке. Иногда у ребенка бывают коликообразные боли: отмечается плач и атакообразный крик. При стенозах ребенок мочится, однако струя мочи бывает тонкой, прерываемой и как бы „неуверенной“. Катетеризация может подтвердить диагноз, но перепончатая перегородка может быть сориентирована так, что катетер проходит сравнительно легко, однако давление мочи перепонку закрывает и отток становится невозможным.

МЫШЦЫ

Аномалии мышечной системы почти без исключения сводятся к дефектам ткани. Самым важным является дефект диафрагмы и дефект брюшной мышцы. Дефекты (гипоплазия, аплазия) других мышц уже чрезвычайно редки, чаще всего имеется поражение грудной мышцы, причем одностороннее. Вторичные или сопутствующие пороки мышц встречаются при анкилозах, артрогрипозах и при так называемых артромиодисплазиях, при ортопедических дефектах сустава стопы и при пороках центральной нервной системы.

Дефект диафрагмы. Частота всех типов данного порока слегка превышает 0,2‰ и, по-видимому, немного больше, так как в период новорожденности и в грудном возрасте диагностируют лишь самые обширные дефекты. Левостороннее поражение явно преобладает над правосторонним, изолированные случаи над дефектами, сопряженными с другими пороками в картину многочисленных мальформаций (сердечные пороки, гидроцефалия, спинномозговые грыжи).

К клиническим признакам относится приступообразный цианоз с предыдущим и последующим диспноэ, часто выявляемым очень скоро — до истечения 3 ч после рождения, но иногда только через несколько дней. В тяжелых случаях диафрагмальная грыжа проявляется в виде послеродовой асфиксии, причем иногда вообще не удается „заставить дышать“ новорожденного. Ни цианоз, ни диспноэ в кислородной атмосфере не улучшается, причем в кислороде продолжают и затягивание и возможные апноэтические паузы. Рвота не представляет постоянного признака, типичным, однако, является как бы пустой живот, так как брюшные органы и часть кишечника проникают в грудную полость. При выслушивании выше грудной клетки улавливается урчание; скиаскопия выявляет от-

давливание средостения в одну сторону. Даже на основе нативных рентгенограмм в обеих проекциях нельзя идентифицировать наличия кишок в грудной полости. Рентгенологическое исследование следует проводить повторно после введения бариевой смеси.

Лечение хирургическое, откладывать операцию не следует. Результаты бывают не очень благоприятными; они зависят от размера дефекта, от самой операции, от предоперационной подготовки и послеоперационного ухода (см. также с. 67).

Риск повторения порока у братьев и сестер незначителен.

Дефекты брюшной стенки. Совокупность всех типов данной аномалии варьирует между 0,2—0,3%. *Грыжа пупочного канатика* возникает на 6—10-й нед внутриутробного развития, являясь наименьшей из всех дефектов. Образование *омфалоцеле* (экзофалос, амниоцеле) относится к самому раннему периоду развития зародыща — самое позднее до истечения 3-й нед. Занимает гораздо большую поверхность брюшной стенки, гипоплазия мышечной ткани уже значительна, а содержимое живота (кишечник, печень) выпадает в грыжевой мешок, что называют эвентрацией; в случае разрыва оболочек грыжи речь идет о эвисцерации. Известны и тотальные расщелины (дефекты) брюшной стенки с значительным уменьшением мышечной ткани и кожного покрова. К последней группе аномалий относятся и так наз. *rupture belly*, что представляет собой дефект (гипоплазию) брюшных мышц при нормальном пупке. Пластичность живота напоминает сморщенную сливу, обнаружить пальпаторно сопротивление мышечной ткани не удается.

Распознать порок нетрудно. Новорожденного следует немедленно направить в специализированное медицинское учреждение для оказания необходимой помощи, а возможно и проведения операции. Грыжи диаметром примерно до 5 см, при отсутствии других противопоказаний, оперируют немедленно; при крупных грыжах хирург старается уменьшить грыжевой мешок, используя долговременное наложение стерильных компрессов с хроматом ртути или с другими растворами. Неотложная операция с насильственным вправлением выпяченной грыжи опасна для жизни ребенка из-за высокого стояния купола диафрагмы с последующим диспноэ, так как в самой полости живота для объемистой грыжи имеется мало места. У примерно 50% детей операция бывает успешной. Половина оперированных детей погибает от сопутствующих пороков, от инфекционных осложнений, от нарушения питания или респирации.

Профилактика неизвестна. Семейное распространение спорадическое, риск повторения незначителен.

КОСТНАЯ СИСТЕМА

Аномалии костной системы составляют около 10% всех врожденных пороков. Они бывают либо системными, образуя известные картины хондродистрофии и несовершенного остеогенеза, либо локализованными, причем даже „точно“: они поражают в виде дефекта, неправильности или избыточности длинные кости, мелкий скелет, ребра, позвонки и череп. Эти аномалии не являются причиной urgentных состояний, ввиду чего их диагностирование не бывает в отделении для новорожденных первоочередной задачей. Важен только их точный диагноз, так как он пред-

ставит основание для постановки генетиком прогноза повторения порока у младших братьев и сестер. Дело в том, что внешне одинаковый фенотип может отличаться иной этиологией: моногенной, полигенной, но также хромосомной и химической (лекарственной).

Хондродистрофический фенотип с общей частотой 0,1‰ — в последние годы распределяют на несколько синдромов. Главными признаками являются сравнительно большая голова „угловатой формы“ и заметно укороченные конечности. Исключительно короткие нижние конечности встречаются при кампомелическом синдроме (здесь имеется еще расщелина неба) и танатофорическом нанизме. Картины последних, а также других хондродистрофических фенотипов (nanism courtotique, гипохондроплазия и пр.) удается правильно подключить только при помощи рентгенологического исследования.

Несовершенный остеогенез (osteogenesis imperfecta) напоминает укороченными конечностями хондродистрофию; на конечностях имеются свежие или заживленные переломы. Кости черепа бывают мягкими или пергаментобразными, на грудной клетке, позвоночнике и конечностях бывают деформации. Типичным признаком является голубой цвет склер.

Имеется целый ряд системных заболеваний скелета (например, синдром Клиппеля—Фейля), так как не только первичные аномалии скелета, но и другие пороки, например, мукополисахаридозы (Гурнер, Гунтер, Моркио, Санфилиппо и др.) характеризуются типичными стигмами скелета.

Из локализованных костных аномалий часто встречаются *полидактилия* и *синдактилия*, реже *олигодактилия*. Названные пороки бывают преимущественно симметричными, с односторонними же приходится встречаться реже.

В социальном отношении весьма серьезными являются редукции скелета конечностей — *дисмелии*. Их частота очень невелика — в целом 0,05—0,1‰ всех рождений. Сюда относятся *амелии* (дефект всей конечности), *фокомелии* (из всей конечности остаются только сильно деформированные кисть или стопа, прилегающие непосредственно к плечевому или тазовому поясам), и поперечные или продольные *гемимелии*.

Еще реже встречаются редукции позвоночника, локализованные в поясничной области и ниже, которые преобладающим образом сочетаются, однако, с другими пороками дистальной части тела. Изолированные дефекты позвонков или ребер (дефект, слияние, избыточное число) встречаются чаще, однако редко обнаруживаются на первых днях жизни.

Из всех аномалий черепа наиболее частыми являются *краниолакуния* и *краниофенестрация*, от которых в первые дни и недели жизни неразличим так называемый прогрессирующий перелом черепа, никогда не заживляющийся (и наследуемый доминантно), между тем как обе вышеприведенные аномалии раньше или позднее заживляются, не оставляя ни малейшего следа. Преимущественная локализация: теменная кость.

Костные пороки требуют тщательной диагностики и подробного анализа течения беременности и семейных знаков. Это необходимое условие для правильного рассмотрения причины возникновения порока, а тем самым и определения риска повторения порока у последующих детей. Больше, чем в других случаях, здесь следует вести поиск химических (а не только лекарственных) тератогенов.

СУСТАВЫ

Сопутствующими явлениями многих мальформаций являются аномалии суставов. Подвергнуться изменениям может любой сустав, однако наиболее часто деформации обнаруживаются на суставе стопы, причем не только при спинномозговых грыжах, анэнцефалии или гидроцефалии. Поражения большого числа суставов или всех суставов представляет *артрогрипоз* (*arthrogryposis multiplex*): суставы являются как бы окаменевшими, застывшими или при разгибании (что бывает чаще) или сгибании. Одновременно обнаруживается и гипоплазия мускулатуры и другие сопутствующие явления, как, например, ангуляция длинной кости в диафизе.

Самостоятельные аномалии суставов выявляют на двух местах: на суставе стопы и на тазобедренном суставе. Преобладающая часть ортопедических пороков относится к так называемым постуральным деформациям, спонтанная коррекция которых до истечения 2—4 мес бывает несомненной. Приблизительно 10 % ортопедических дефектов приходится, однако, лечить интенсивным упражнением, или так же с применением гипсовой редрессации или тендотомии с последующей реабилитацией.

По этиологии, диагностике и классификации гетерогенным является *вывих тазобедренного сустава*. После рождения безошибочно можно распознать только так называемый тератологический вывих, встречающийся большей частью в составе многочисленных мальформаций. Антропологический вывих, т. е. вывих бедренных костей или недостаточное вхождение головки бедра в вертлюжную впадину, которые подлежат в ЧССР массовому скринингу между 4 и 5-м мес жизни, безошибочно распознать нельзя. Целый ряд предсказанных признаков, по которым уже при выписке ребенку назначают проведение профилактических мероприятий, имеет различную оценку. Не может повредить, если мать прокладывает между ногами ребенка пеленку, однако таким же воздействием отличается свободное пеленание младенца.

КОЖА

Врожденные пороки кожи подробно описаны в соответствующей главе (с. 360).

ЖЕЛЕЗЫ ВНУТРЕННЕЙ СЕКРЕЦИИ

Педиатр должен не забывать о встречающихся в раннем детском возрасте врожденных пороках двух эндокринных органов, а именно надпочечников и щитовидной железы.

Гиперплазия коры надпочечников — семейное, аутосомно-рецессивное поражение, являющееся, в сущности, следствием сверхпродукции АКТГ гипофизом, причем первичное нарушение заключается в дефекте некоторых энзимов надпочечников; наиболее часто это дефект C_{21} -гидроксилазы. Распознавание основывается на разнообразных изменениях наружных половых органов (ложный гермафродитизм, гипертрофия клитора и мощное увеличение больших срамных губ у девочек), а иногда на распозна-

вании аддисонического криза, однако во всех случаях основу распознавания представляет эксцессивное выделение 17-КС в моче. Распознать порок у мальчиков бывает более затруднительным, так что иногда, не заподозрив наличие описанного порока, их выписывают из отделения. Единственную терапию представляет введение 20—50 мг кортизона в сутки внутримышечно в один прием или в 2—4 дозах. При отсутствии рвоты можно прибегнуть и к пероральному применению. Дозы следует постепенно уменьшать по мере нормализации количества 17-КС в моче. При сольтеряющей форме необходимо вводить хлорид натрия.

Гипотиреоз, атиреоз, токсический зоб — наиболее часто встречающиеся представители редкого врожденного поражения щитовидной железы; в первые дни жизни их обнаруживают только в виде исключения. Сравнительно наименее сложным является распознавание тиреотоксикоза, так как у ребенка выражены все признаки, для этого нарушения щитовидной железы типичные. Состояние нормализуется после введения раствора Люголя, применение которого можно прекратить между 1—2 мес жизни, иногда и раньше. Наличие высокой тахикардии (до 180/мин) иногда вызывает необходимость помещения ребенка в кислородную атмосферу и введения кардиотоников.

Симптомы гипофункции и недостаточной функции щитовидной железы в первые дни жизни бывают мало выражены, или даже бессимптомны. Заподозрить этот порок можно на основе наличия большой пупочной грыжи, большого (т. е., главным образом, широкого) языка, малого носа и широкого расстояния глаз. Оба состояния можно улучшить постоянным применением экстракта щитовидной железы (Thyreoidin или импортированный Liothyronin), считаясь, однако, с тем, что они не излечиваются. Чем скорее начинают лечение, тем выше бывает граница достигаемого интеллекта. Диагноз подтверждается содержанием йода, связанного с плазмой (РВИ), который в типичных случаях ниже 200 нмоль/л. Передозировка гормона щитовидной железы вызывает беспокойство ребенка, тахикардию и поносы.

Врожденные пороки надпочечников и щитовидной железы имеют ярко выраженный семейный характер, однако их передача однородной не бывает. Врожденные функциональные нарушения щитовидной железы, вызванные лечением тиреопатии матери в наше время в СССР почти не встречаются, однако упускать их полностью из виду нельзя.

МНОЖЕСТВЕННЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ — СИНДРОМЫ

Минимально 2‰ новорожденных бывают поражены более чем 2 врожденными пороками либо в рамках одной системы (например, атрезия пищевода, атрезия прямой кишки и mesenterium commune), либо в разных системах (например, дефект лучевой кости, порок сердца и гипоплазия почек). Классификация этих пороков затруднительна и до определенной меры произвольна ввиду того, что нельзя точно определить, какой порок является ведущим, а какой присоединившимся, и является ли аномалия встречающиеся, например, у плодов с анэнцефалией (т. е. гипоплазия легких и гипоплазия надпочечников вплоть до их аплазии) в смысле их определения настоящими аномалиями или вторичным феноменом.

Определенную опору здесь представляют так называемые синдромы:

совокупность одинаковых пороков, обнаруживаемых у ребенка, описывались повторно (т. е. десятки, сотни и более раз), что обосновало так сначала гипотетическую, а позднее и подтвержденную возможность наличия единого механизма возникновения некоторых множественных мальформаций. В настоящее время известно около 200 синдромов, и их число постоянно возрастает. Наиболее известным, или дольше всех известным и ведущим по частоте является синдром трисомии 21-й хромосомы — синдром Дауна (монголизм): брахицефалия на границе микроцефалии, гипертелоризм, глазные щели с наклоном к внутреннему углу, эпикант, широкая, седлообразная переносица, сравнительно большой язык, клинодактилия, брахидактилия на пальцах рук, искривленный мизинец, поперечная складка на одной или на обеих ладонях, короткая и широкая шея, мышечная гипотония. Почти 50 % пораженных страдает, одновременно, и пороком сердца (наиболее часто *ostium atrio-ventriculare commune*). Хромосомная этиология данного синдрома установлена 20 лет назад. Обзор других хромосомных синдромов представлен в таб. 33.

Таблица 33. Обзор часто встречающихся хромосомных синдромов*)

Синдром или пораженная хромосома	Частота
Синдром Дауна, трисомия 21-й хромосомы	1,2 ‰
Синдром Эдвардса, трисомия 18-й хромосомы	0,2 ‰
Синдром Патау, трисомия 13-й хромосомы	0,1 ‰
Синдром Réthoré, трисомия короткого плеча 9-й хромосомы	0,1 ‰ >
Синдром „кошачьего крика“ делеция короткого плеча 5-й хромосомы	0,1 ‰ >
Синдром Вольффа—Гиршорна, делеция короткого плеча 4-й хромосомы	0,1 ‰ >
Делеция короткого плеча 18-й хромосомы (моносомия 18p)	70—100 случаев
Частичная делеция длинного плеча 18-й хромосомы (18q)	50 <
Трисомия 8-й хромосомы	30 >

*) Представлены случаи, наиболее часто описываемые в мировой литературе к концу 1978 г. Описаны трисомии (полные и частичные) длинных и коротких плеч, как и моносомии длинных или коротких плеч почти по всем аутосомным хромосомам. Число наблюдений колеблется в пределах от нескольких (например, в одной семье) до нескольких десятков случаев.

Хромосомные синдромы характеризуются аномалиями скелета кисти (и стопы), формой и расположением ушей, часто встречаются дефекты гениталий, сердца, микрогнатии, пороки глаз, микроцефалия, пороки почек, гипотония мышц, расщелины губы и неба, короткая и широкая шея и необычная форма черепа или скелета лица. Преобладающее большинство случаев характеризуется задержкой умственного развития, большая часть детей погибает вскоре после рождения или в грудном возрасте, причем при рождении у них бывает пониженная масса тела, не соответствующая гестационному возрасту.

Каждый ребенок, страдающий множественными пороками развития, должен подвергнуться, как можно скорее после рождения, хромосомному исследованию, так как много пострадавших детей вскоре умирает. Обна-

ружение хромосомной аномалии представляет основание для генетического прогнозирования последующих детей в семье.

Если не диагностируют хромосомной аномалии, то дело касается мутации генов или соматической мутации. Иначе говоря, картину множественных аномалий можно подключить к одному из известных синдромов или здесь выявляется до сих пор неописанное, так называемое „дикое“ сочетание пороков. Педиатр в отделении для новорожденных в большинстве случаев не может решить, к какому из двух приведенных типов следует фенотип отнести. Он обязан, однако, поставить точный морфологический диагноз: описать наружные аномалии, патологоанатомические данные и позаботиться о проведении возможных лабораторных исследований; все это представляет важную документацию для генетика, устанавливающему вопрос риска повторения порока у последующего потомства.

ВРОЖДЕННЫЕ ОПУХОЛИ

В качестве врожденных доброкачественных или, злокачественных опухолей принимают по установленной норме те, которые диагностируются до 28 дней жизни. Их частота по данному определению составляет примерно 0,07‰, и, таким образом, они относятся к редким аффециям. Одна пятая выявленных опухолей приходится на долю злокачественных, чаще всего встречаются злокачественные опухоли надпочечников или ретикулоцитозы. Из числа доброкачественных наиболее часто обнаруживаются тератомы и дермоидные кисты, локализованные в поясничной и крестцовой областях, причем у девочек они обнаруживаются в 3 раза чаще.

Единственная помощь при обоих типах опухолей заключается в оперативном вмешательстве, где наиболее благоприятный исход отмечается в случае доброкачественной опухоли.

ВРОЖДЕННЫЕ ОБМЕННЫЕ ПОРОКИ

Обменные пороки образуют широкий и разнообразный спектр поражений, который непрестанно расширяется. Их клиническая картина в период новорожденности почти всегда очень бедна. Только положительный семейный анамнез вызывает подозрение о наличии обменной аномалии. С другой стороны, ранний диагноз очень желателен, так как не подвергавшиеся лечению обменные пороки вызывают обычно у ребенка быстрые и прогрессирующие повреждения. Ранней диагностике способствует биохимический скрининг часто встречающихся пороков, производимый уже в отделении новорожденных. На практике серийное обнаружение обменных пороков сводится до сих пор лишь к выявлению встречающихся наиболее часто из них, т. е. фенилкетонурии, иногда же галактоземии.

Заключение

Таким образом, врожденные пороки представляют важную часть патологии детей периода новорожденности. Они могут явиться серьезным и даже непреодолимым препятствием для послеродовой адаптации к вне-

утробной среде и, таким образом, составляют с трудом ограничиваемую часть постнатальной смертности. Особенно это относится к порокам, поражающим органы, необходимые для осуществления основных жизненных функций, т. е. ЦНС, сердце, желудочно-кишечный тракт и почки.

В постнатальный период самыми важными являются своевременный диагноз врожденных, обычно скрытых пороков пищеварительной системы, а также решение о проведении операционного вмешательства, которое может спасти жизнь ребенка. Врожденные пороки других систем либо являются безнадежно летальными (например, анэнцефалия, агенезия почек, неоперабельные пороки сердца), либо не требуют немедленного вмешательства и, таким образом, предоставляют больше времени для постановки диагноза и выбора терапии.

Список литературы

- Kučera J.* Poruchy nitroděložního vývoje člověka. — Praha; SZdN, 1964.
Schaffer A. J., Avery M. E. Diseases of the newborn. — W. B. Saunders, Philadelphia, 1977.
Tošovský V. Dětská chirurgie. — Praha; Avicenum, 1970.

Антибиотикотерапия новорожденных

При антибиотикотерапии новорожденных имеют место следующие принципы.

1. По возможности избегать назначения антибиотиков с профилактической целью.

2. При антиинфекционной терапии выбор антибиотиков осуществлять на основе бактериологического исследования, прежде всего на основе тестов бактериальной чувствительности. До тех пор, пока инфекционный агент не установлен, назначать антибиотики на основе бактериологической связи, учитывая при этом время возникновения инфекции (в ближайшие дни после рождения действующие на стрептококковые и грамотрицательные бактерии, позднее на грамотрицательные и стафилококковые). Предпочитать назначение антибиотиков с бактерицидным действием антибиотикам, действующим бактериостатически. Применять антибиотики с наименьшей токсичностью.

3. Вводить антибиотики парентерально (за исключением некоторых кишечных инфекций). В случае одновременно осуществляемого внутривенного питания инъектировать дозу антибиотиков, пригодных для внутривенного введения, в трубочку инфузионного насоса.

4. При установленной инфекции назначать антибиотики достаточно длительное время (7—10 дней), при септических состояниях не меньше 3 нед, при остеомиелите и менингите и дольше.

5. Назначая антибиотики чрезмерно незрелым новорожденным, новорожденным с расстройствами кровообращения, находящимся в шоке, с низким диурезом, учитывать их замедленную деградацию и экскрецию. В подобных случаях некоторые антибиотики достаточно давать только 2 раза в сутки.

6. При осложненных инфекциях не ждать эффекта только от действия антибиотиков, а стремиться повысить сопротивляемость организма новорожденного с помощью поддерживающей терапии, прежде всего путем переливания крови и плазмы. При поддержании хорошей гидратации возможность токсического действия антибиотиков снижается.

Дозы антибиотиков для новорожденных представлены в табл. 34.

Фармакокинетика антибиотиков в период новорожденности обусловлена в первую очередь незрелостью почек и печени, большим количеством внеклеточной жидкости, кроме того на нее оказывает влияние и пониженная степень связывания их с белками и повышенная степень проницаемости сосудов.

Реабсорбция антибиотиков, их распределение в организме, детоксикация и экскреция в постнатальном периоде быстро изменяются.

У антибиотиков, выделяемых главным образом почками (например, пенициллинов) встречаются значительные различия в экскреции, отме-

Таблица 34. Дозы антибиотиков для новорожденных

Антибиотик	Общая суточная доза на 1 кг массы тела в сутки	Число доз в сутки	Способ введения
<i>Пенициллины</i> Пенициллин G Прокаин-пенициллин Ампициллин Амоксициллин Карбенициллин Тикарциллин Азлоциллин Мезлоциллин	50—100 000 ЕД 50 000 ЕД 100—200 мг 75 мг 100—300 мг	3 (4) 1 3 (4) 3 (4) 4 3 4	В/в, в/м В/м В/в, в/м Внутрь В/в (в/м)
<i>Пенициллины устойчивые по отношению к пенициллиназе</i> Метициллин Нафциллин Оксациллин Клоксациллин Диклоксациллин Флуклоксациллин	50 мг 50 (100) мг	2 (4)	В/в, в/м В/в, в/м
<i>Аминогликозиды</i> Неомицин Канамицин Гентамицин Тобрамицин Амикацин	50—100 мг 15—20 мг 30 мг 4 (6) мг 2 мг 15 мг 15 (25) мг 4 мг	4 2 (3) 4 2 (3) 1 4 2 (3) 1	Внутрь В/м Внутрь В/м, в/в Интратекально Внутрь В/м в/в Интратекально
<i>Цефалоспорины</i> Цефалотин Цефалоридин Цефамандол Цефуроксим Цефокситин Цефсулодин Цефалексин	40 (60) мг 50 мг 100 мг 100 мг	2 (3) 2 2 3 (4)	В/м, в/в В/м, в/в В/в, в/м Внутрь
<i>Хлорамфеникол</i>	25 (50) мг	4	В/в, внутрь или в/м
<i>Эритромицин</i>	30—50 мг	4	Внутрь
<i>Линкомицины</i> Линкомицин Клиндамицин	10—20 мг 20 (40) мг	2 4	В/м, в/в В/в, в/м
<i>Амфотерицин В</i>	0,25—1,0 гм	1	В/в медленно 1 мг/10 мл, интратекально 0,1 мг
Миконазо Микостатин	10 (15) мг 100 000 ЕД	1 (2) 4	В/в медленно Внутрь

Данные в скобках относятся к новорожденным, начиная с 7-го дня жизни.

чаемой в начале 1-й нед жизни или в ее конце. Их клиренс у зрелых новорожденных примерно в 2 раза выше такового у недоношенных детей.

Пенициллины постоянно занимают в антибиотикотерапии видное место; они действуют бактерицидно и хорошо проникают как в ткани, так и в спинномозговую жидкость. Для терапии новорожденных используется из группы биосинтетических пенициллинов главным образом пенициллин G. Он почти нетоксичен, только в случае применения исключительно высоких доз повышается прием калия. Менее часто используется прокаин-пенициллин G; в некоторых медицинских учреждениях в целях профилактики сифилиса новорожденных дают в разовой дозе 50000 ЕД пендепона.

Приведенные биосинтетические пенициллины оказывают хорошее действие на чувствительные микроорганизмы, прежде всего на грамположительные кокки: бетагемолитические стрептококки, пневмококки, менингококки и чувствительные стафилококки (без пенициллиназы).

Более широким спектром действия обладает полусинтетический пенициллин ампициллин, действующий и на *Listeria monocytogenes*, палочку инфлюэнцы, сальмонеллы, более чем на половину *E. coli* и на некоторые штаммы протей. Неэффективен он по отношению к *Pseudomonas* и к большинству клебсиелл. Ампициллин нетоксичен, иногда вызывает эозинофилию и незначительно повышает трансаминазы, кожная сыпь у новорожденного встречается редко.

Ампициллин в сочетании с аминогликозидами является наиболее часто используемым препаратом в начальных стадиях лечения неонатальных инфекций еще неясной этиологии.

Более новый аналогичный полусинтетический пенициллин **амоксциллин** лучше всасывается, поэтому он пригоден для перорального приема. Первым синтезированным препаратом из группы пенициллинов, действующих на синегнойную палочку, оказался **карбенициллин** (пиопен), к которому в последние годы начинает проявляться резистентность. В случае назначения **тикарциллина** (в 2 раза эффективнее) и **азлоциллина** (в 5 раз) можно вводить уменьшенную дозу и таким образом избежать возможных осложнений, встречающихся при использовании карбенициллина (гипернатриемия, тромбофлебит).

Из группы полусинтетических пенициллинов, устойчивых к пенициллиназе, первым синтезировался метициллин. В наше время таких лекарственных веществ используется целый ряд (см. табл. 34). По сравнению с биосинтетическими пенициллинами они более токсичны, больше связываются с белками, в результате чего они труднее проникают в ткани и их действие на непродуцирующие пенициллиназу стафилококки снижено. Метициллин в больших дозах нефротоксичен.

Аминогликозиды действуют главным образом бактерицидно, из пищеварительного тракта они почти не всасываются. При их длительном применении наблюдается опасность ототоксического или нефротоксического действия, поэтому рекомендуется, чтобы курс лечения ими не превышал 10 дней. Аминогликозиды накапливаются в почечной ткани новорожденных в несколько более значительной мере, чем у взрослых.

В случае приема одинаковой дозы аминогликозидов отмечаются в сыворотке крови большие индивидуальные различия. Ввиду возможной токсичности аминогликозидов, правильным следовало бы поэтому их концентрации определять в сыворотке крови. В наше время имеются

в распоряжении врачей как химические методы (заранее заготовленные наборы, фтороиммунизационный тест, хроматография), так и микробиологические.

Спектр действия аминогликозидов очень широк (клебсиеллы, *Enterobacter*, *Pseudomonas*, стафилококки и пр.). Они малоэффективны по отношению к *Bacteroides* и особенно к стрептококкам, так что в случае неясной этиологии заболевания назначать их самостоятельно не рекомендуется.

Преимущество нового препарата амикацина состоит в том, что он обладает большей сопротивляемостью к инаktivации со стороны бактериальной энзимной системы, ввиду чего можно его использовать и против штаммов синегнойной палочки, резистентных к гентамицину и тобрамицину.

Цефалоспорины действуют на грамположительные и грамотрицательные бактерии, особенно на стрептококки, золотистый стафилококк, *E. coli*, некоторые штаммы клебсиелл и др. За исключением первых цефалоспоринов (цефалотин, цефалоридин) были синтезированы цефалоспорины устойчивые к цефалоспориназе. Из последних цефамандол (*Mandokel*) обладает исключительно сильным действием на стафилококки и *E. coli*. Цефалоспорином с широким спектром действия является цефуроксин и в первую очередь цефокситин (*Mefoxin*). Цефалоспорины не действительны на *Pseudomonas*, энтерококки, микоплазмы. Исключением является цефсулодин, не обладающий широким спектром действия и оказывающий эффект, помимо стафилококков, преимущественно на *Pseudomonas*, где его терапевтическая эффективность превышает таковую других антибиотиков. В последнее время синтезируются цефалоспорины с весьма широким спектром действия (например, HR 756), высокоактивные по отношению почти ко всем возбудителям бактериальных инфекций у новорожденных. Недостатком цефалоспоринов (за исключением цефуроксима) является их плохое проникновение в спинномозговую жидкость, ввиду чего нельзя их применять самостоятельно при септических состояниях, вызывающих подозрение на менингит.

Хлорамфеникол. Наличие „серого синдрома“ (1959), встречающегося при лечении хлорамфениколом, привело к изучению его фармакокинетики, в результате чего установлено, что высокие токсические уровни являются следствием незрелости печеночной системы глюкуронилтрансферазы и пониженной гломерулярной и тубулярной функций особенно у недоношенных новорожденных. Недостатком хлорамфеникола наряду с токсичностью (вызывающей кожную сыпь вплоть до воспаления глазного нерва) является лишь бактериостатическое воздействие и возникновение резистентности; на грамположительные кокки он действует хуже пенициллина.

Если хлорамфеникол на основе чувствительности показывают в постнатальном периоде, то следует назначенные дозы не увеличивать, в случае невозможности контроля за его уровнями в сыворотке крови необходимо препарат при первых признаках токсичности отменить.

Хлорамфеникол очень хорошо всасывается из пищеварительного тракта. Он хорошо проникает в ткани (и глаза и суставов) и в спинномозговую жидкость, поэтому в настоящее время его иногда используют во второй фазе лечения бактериального менингита и при инфекциях, вызванных анаэробными микроорганизмами (особенно *Bacteroides*).

Полимиксины действуют бактерицидно по отношению к большинству

E. coli, некоторых штаммов *Pseudomonas*, клебсиелл и *Enterobacter*; остаются без эффекта на протей и большинство грамположительных бактерий.

Чаще, чем полимиксин В, применяют полимиксин Е (колистинсульфат и колистинметат). Из пищеварительного тракта полимиксины плохо всасываются и недостаточно проникают в спинномозговую жидкость. Из побочных действий наблюдается кроме нефротоксического и невротоксический эффект, особенно при их повышенных уровнях в сыворотке крови и при интратекальном применении. В настоящее время полимиксины назначают в большинстве случаев только внутрь, их вытесняют аминокликозиды.

Линкомицины. К этой группе антибиотиков относятся линкомицин и его производное клиндамицин. Их спектр антибактериального действия сходен приблизительно с таковым эритромицина, хорошо действует на стафилококковые инфекции (прежде всего на остеомиелит). Кроме того, линкомицины оказывают действие на анаэробные инфекции и в сочетании с гентамицином можно их рекомендовать при перитоните и осложнениях, встречающихся после кишечных операций.

Эритромицины — 20—40 мг/(кг·сут) в 4 приема — применяемые раньше при лечении стафилококковых инфекций, были заменены более эффективными препаратами. Микоплазматические инфекции, при которых бы они назначались, у новорожденных встречаются редко.

Аналогично и тетрациклины (25 мг/(кг·сут) в 4 приема внутрь) из средств для лечения новорожденных исключены.

К антибактериальным препаратам относятся также сульфаниламиды, вызывавшие у новорожденных ядерные желтухи. Другим недостатком их применения является частое проявление резистентности (главным образом к коккам) и прежде всего их бактериостатическое воздействие. Гораздо эффективнее сочетание сульфаметоксазола с триметопримом *Co-Trimoxazol* (септрин, бактрин, бисептол), обладающее очень широким спектром действия (за исключением *Pseudomonas*). Такое сочетание можно использовать в urgentных случаях при отсутствии эффекта от лечения антибиотиками (например, при инфекции *Serratia*) в дозе 3 мг триметоприма + 15 мг сульфаметоксазола/кг 2 раза в сутки.

В начальных стадиях лечения бактериальной инфекции неясной этиологии в период новорожденности продолжают назначать сочетание ампициллина (хотя число устойчивых штаммов *E. coli* возрастает) с клаксациллином или сочетание ампициллина, или же кристаллического пенициллина с аминокликозидами (особенно с канамицином). Цефалоспорины в комбинации с аминокликозидом обладает, правда, самым широким спектром действия, однако при их применении сочетается и токсическое действие того и другого антибиотика.

При выборе антибиотиков отдают предпочтение нормально доступным и в СССР уже проверенным препаратам. Практика показывает, что подавляющее большинство бактериальных инфекций можно преодолеть с помощью биосинтетических или полусинтетических пенициллинов, (ампициллин, карбенициллин) и пенициллинов, устойчивых к пенициллиназе, или в сочетании их с аминокликозидами (канамицин, гентамицин).

Результаты определения бактериальной чувствительности следует расценивать осторожно. Если эффективность применяемого антибиотика в клинике подтверждена, то препарат не отменяют, несмотря на явно

низкую степень антибактериальной чувствительности *in vitro*. Это относится прежде всего к инфекциям мочевых путей; пенициллины и аминогликозиды достигают в моче таких высоких концентраций, что они активны и по отношению к тем штаммам, к которым *in vitro* кажутся мало чувствительными. Эффективность антибиотиков на некоторые бактериальные инфекции представлена в табл. 35.

Таблица 35. Эффективность антибиотиков по отношению к некоторым инфекциям периода новорожденности

Возбудитель инфекции	Антибиотик
<p><i>Пневмококки, стрептококки, менингококки, гонококки и стафилококки (без пеницилиназы)</i> <i>Стафилококки (с пеницилиназой)</i></p> <p><i>Listeria monocytogenes</i> <i>Pseudomonas aeruginosa</i></p> <p><i>E. coli</i></p> <p><i>Klebsiella</i> <i>Proteus</i> (индолположительные штаммы) <i>Serratia marcescens</i></p> <p>Анаэробная инфекция (<i>Bacteroides, Fusobacterium, Peptostreptococcus, Clostridia</i>)</p> <p>Дрожжевые грибки, микозы (генерализованные заболевания)</p>	<p>Пенициллин G</p> <p>Пенициллины, устойчивые к пеницилиназе, цефалоспорины, линкомицины, аминогликозиды</p> <p>Ампициллин</p> <p>Полусинтетические пенициллины (карбенициллин, тикарциллин, азлоциллин)</p> <p>Аминогликозиды (гентамицин, тобрамицин, амикацин)</p> <p>или сочетание обеих групп</p> <p>Цефсулодин</p> <p>Ампициллин (только около 50 % <i>E. coli</i>) или</p> <p>гентамицин (амикацин), цефокситин</p> <p>Карбенициллин, гентамицин</p> <p>Амикацин, гентамицин, цефокситин, мезлоциллин, котримоксазол</p> <p>Пенициллин G (только некоторые инфекции), клиндамицин, хлорамфеникол, цефокситин</p> <p>Миконазол (лучше амфотерицина)</p>

Перорально антибиотики вводятся в период новорожденности в большинстве случаев лишь при желудочно-кишечных инфекциях. При заболевании без очевидной эпидемиологической связи (например, кроме эпидемий на детских отделениях) лучше и при среднетяжелом течении инфекции подождать данных бактериологического посева и сосредоточиться на поддержании водного и электролитного, или же кислотно-щелочного балансов. Необходимо иметь в виду, что по крайней мере половина поносных заболеваний имеет вирусную этиологию (особенно ротавирусы). Пероральный прием антибиотиков представляет собой селективное вмешательство в микробную кишечную флору и вызывает даже на длительное время структурные и функциональные изменения кишечного эпителия. Кроме того возникает опасность появления в отделениях новорожденных резистентных штаммов.

Один лишь результат бактериологического посева нельзя без тщательного обсуждения клинического состояния ребенка считать достоверным показателем для назначения антибиотиков. При диспепсии,

вызванной классическими штаммами патогенных *E. coli*, применение антибиотиков (неомицин, иногда канамицин или колистин) оправдано. Другое положение возникает при поносах с наличием протей, клебсиелл или синегнойной палочки. Некоторые штаммы, особенно клебсиелл, способны быстро создавать колонии, поэтому они могут преобладать в посевах из фекалий, хотя этиологическим агентом не являются.

Во всех случаях перорального введения антибиотиков стараются курс лечения ограничить 4—5 днями.

akusher-lib.ru

Лечебные дозы для новорожденных

Лекарство	Доза на кг	Число доз в сутки	Путь введения	Примечание
Адреналин (водный раствор 1 : 1 000)	0,01—0,05 мл	Можно повторять через 2 ч	П/к	Лучше в разведении 1 : 10 000, и вводить 0,1—0,5 мл, интракардиально — удвоенную дозу
Альбумин (20 %)	1,0 г		Медленно в/в	Увеличивает объем плазмы, разводить
Аминофиллин (Syntophyllin)	1—2 мг 5 мг	4	Инфузия (медленно) внутрь	
Антибиотики				См. соответствующую главу
Атропин	0,01—0,02 мг	Можно повторять через 2 ч		Сухие слизистые, гипертермия, тахикардия, ретенция мочи
Бикарбонат натрия	2—3 ммоль/л дефицит оснований x кг x 0,3		В/в (медленно) инфузия	При реанимации по Аструпу риск гиперосмолярности, разводить
Витамин А	1000 ЕД	1	Внутрь	Профилактически
Витамин В ₁ (Thiamin)	0,5—1,0 мг 10 мг	1 4	Внутрь В/м	Терапевтически
Витамин В ₆ (Pyridoxin)	2—5 мг 50 мг	1	Внутрь Медленно в/в	Одновременно следить за ЭЭГ, тест на недостаточность
Витамин В (В-комплекс)	1 мл 1 капля	3	Инфузия Внутрь	Для недоношенных
Витамин С	50 мг	1	Внутрь	

Лекарство	Доза на кг	Число доз в сутки	Путь введения	Примечание
Витамин D	400 ЕД		Внутрь	С 14-го дня жизни
Витамин К ₁	0,5—1,0 мг 2,5 мг	1 1	В/м В/м	Профилактически Терапевтически Следить за протромбиновым временем или повторять через 8 ч
Витамин Е	400 ЕД	1	Внутрь	
Генциановый фиолетовый	Насыщенный раствор 1% спиртовой раствор			На слизистые На кожу
Гепарин	50—100 ЕД (0,5—1,0 мг)	Повторять через 4 ч	В/в	Следить за свертываемостью крови
Гидрокортизон (Hydrocortison soluble, Solu-cortef)	2 мг	4	Внутрь В/м В/в	При шоке 10—20 мг в/в Риск см. Кортизон
Глюкагон	50—100 мкг		В/м или в/в	Повторять через 6—12 ч по гликемии
Глюконат кальция	100—200 мг		В/в (медленно) В/м внутри	Брадикардия, аритмия и остановки Противопоказано при дигитализации Подкожная кальцификация
Дезоксикортикостеронацетат	1—5 мг	1	В/м	Дозу по концентрации Na и К в сыворотке крови
Дексаметазон	0,1 мг	3	В/м	Риск — см. Кортизон
Декстран	1,0—2,0 г		В/в	Перегрузка циркуляции Аллергическая реакция
Диазепам (Faustan)	0,2 мг 0,2—1,0 мг	2	Внутрь (медленно) В/в до исчезновения судорог	Следить за кумуляцией, ухудшает желтуху; В/в-опасность апноэ; не лучше фенобарбитала

<i>Лекарство</i>	<i>Доза на кг</i>	<i>Число доз в сутки</i>	<i>Путь введения</i>	<i>Примечание</i>
Дигоксин	0,04 мг/кг поддерживающая доза 0,005 мг	1/2 дозы немедленно, затем 1/4 дозы через 6 ч 2	Внутрь В/в	Отсутствие аппетита Рвота, нарушения ритма
Дифенилгидантоин (Dilantin)	5 мг, поддерживающая доза 1,0—2,0 мг	3 3	В/в (медленно) Внутрь В/м	Торможение костного мозга
Изониазид (Isonicid)	10 мг	1	Внутрь	Профилактически
Изопропилнорадреналин (Isoprenalin)	0,01 мг		Медленно в/в	0,5 мл из ампулы в 10 мл физиологического раствора и инъцировать 1 мл
Кортизон	0,25—2,0 мг	2—4	Внутрь	Риск инфекции, торможение надпочечников, ретенция соли
Кровь (эритроцитная масса)	10 мл (5 мл)			
Манитол (Manit)	0,2—1,0 г		Медленно в/в (30—60 мин)	Увеличение объема плазмы Деплеция Na
Метиленовый синий 1 % (Coloxyd)	0,1—0,2 мл		Медленно в/в	При метгемоглобинемии
Налорфин (Nalline)	0,1—0,2 мг		В/м или в/в	
Неостигмин (Syntostigmin)	0,01—0,02 мг 0,1 мл	Можно повторять через 3 ч	В/м П/к в один прием В/в	При аритмии атропин
Нитрат серебра	1—2 % водный раствор		Кредеизация	
Паральдегид 5 % раствор	0,15 мл	4	Внутрь В/м Ректально, в/в (медленно)	До исчезновения судорог

<i>Лекарство</i>	<i>Доза на кг</i>	<i>Число доз в сутки</i>	<i>Путь введения</i>	<i>Примечание</i>
Пентамидин-изотионат	4,0 мг	1	В/м	Нефротоксическое воздействие, гипогликемия, локально-ирритация
Плазма	5—10 мл			
Преднизон	0,5 мг	4	Внутрь	Риск см. Кортизон
Пропранолол (Inderal)	0,05 мг 0,2—0,5 мг	4	В/в Внутрь	При сильной брадикардии — атропин
Спиронолактон (Aldacton, Spirolakton)	1,0 мг	3	Внутрь	
Сульфат магния 10 % 5 %	0,5 мл 3,0 мл	1—4	В/м или в/в	При в/в введении контроль ЭЭГ и частоты сердечбиений
Фенобарбитал	10 мг Поддерживающая доза 5,0 мг	Повторять через 15 мин 2	Медленно в/в Внутрь	При судорогах
Фибриноген	50 мг		В/в	
Фолиевая кислота	0,35 мг	1	Внутрь	
Фуросемид (лазикс)	1,0 мг 2,0 мг		Медленно в/в Внутрь	Деплеция Na, K
Хинидин	4,0 мг	Можно повторять через 2 ч	В/м В/в Внутрь	
Хлоралгидрат	8—15 мг	3	Внутрь, ректально	
Хлорат кальция	75 мг	4	Внутрь	Раздражение желудка, запор
Хлорпромазин	0,5 мг	4	В/м В/в	
Этакриновая кислота	1,0 мг 2,0 мг		Медленно в/в Внутрь	Деплеция Na, K

**Новорожденный после выписки
из стационара**

akusher-lib.ru

Невропсихическое развитие грудного ребенка

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА НЕВРОПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ГРУДНОГО РЕБЕНКА

Момент рождения представляет для ребенка драматическое событие, в результате которого он попадает в совершенно новый для него незнакомый мир. Для того, чтобы новорожденный был способен существовать в этом мире, он обеспечен врожденными рефлексами, предоставляющими ему возможность удовлетворять в первые фазы жизни самые основные жизненные потребности. На основе врожденных рефлексов и внешне-средовых импульсов, преимущественно тех, которые исходят от матери, формируются новые рефлексы — условные. Они позволяют ребенку реагировать на импульсы окружающего мира все с большей совершенностью и самостоятельностью. Процесс, позволяющий ему более совершенно реагировать на внешние импульсы и лучше приспособливаться к данным условиям, называется учением, из чего вытекает, что ребенок учится с первых дней жизни.

Процесс учения протекает в разных стадиях развития по-разному. Так называемое раннее учение грудного ребенка имеет специфические отличия от учения старших детей и взрослых. Раннее учение протекает медленно, так как оно не может опереться на предшествующий опыт, как это бывает в более позднем возрасте. Ребенок должен после рождения знакомиться не только с окружающим его неизвестным миром, но и с самим собой; прежде всего он должен научиться употреблять свои собственные органы чувств и органы движения. В первые недели жизни он, например, учится сосредоточивать взор на определенном предмете, следить взглядом за небольшими и медленными движениями предмета и позднее за его более быстрым и продолжительным движением. Он учится захватывать предмет рукой, направлять руку к наблюдаемому предмету и т. п. В результате этого он приобретает все больший опыт, который помогает ему быстрее и легче учиться. Поэтому ему требуется первый год жизни для того, чтобы активно овладеть первыми пятью словами, между тем как в школьном возрасте на основе уже богатого опыта он овладевает пятью словами иностранного языка в течение нескольких минут.

Приобретенный ребенком новый опыт не составляет случайного накопления фактов. Его опыт представляет определенную систему большей частью взаимосвязанных познаний, в которой новый опыт основывается на уже приобретенном. Так называемый ранний опыт имеет для всего последующего психического развития ребенка громадное значение. Ранний опыт создает основу всей системы приобретенного опыта и определяет

не только темпы полученного опыта, но и тип опыта, который ребенок будет получать легче и быстрее. Совсем другую основу системы приобретенного опыта получает ребенок, воспитываемый в технически направленной семье, чем ребенок из семьи с художественной ориентацией. Очень важно, чтобы ребенку была дана возможность получить в самом раннем возрасте положительный опыт, который бы стал основой его системы приобретенного опыта.

Опыты с животными и наблюдение за их жизнью показали, что детеныши уже в раннем возрасте не только учатся, т. е. приобретают новый опыт и умения, но что они даже „учатся учиться“, т. е. развивают и совершенствуют способность приобретать новые познания и умения. Эксперименты даже показали, что детеныши животных могут „научиться не учиться“, т. е. что способность приобретать новые познания и умения можно подавить. Этот факт относится и к человеку: если у ребенка имеются большие возможности приобрести опыт, познания и умения, и если у него имеется достаточное количество возможностей практически их применять, то он учится лучше, чем ребенок, который, несмотря на одинаковую врожденную предрасположенность, имеет меньше возможностей чему-либо новому в раннем возрасте научиться.

Другие эксперименты с животными и наблюдения за их жизнью и развитием показали, что в определенных фазах определенные импульсы могут легко вызвать определенные реакции или умения. Если импульс в это время не появляется, становится все более трудным или даже невозможным вызывать эти реакции или умения тем же импульсом позднее. Имеются в виду так называемые *критические фазы развития*, которые были доказаны у некоторых детенышей животных. У человека они не появляются, но, по-видимому, грудной возраст представляет собой какую-то критическую фазу, поскольку в это время на психическое развитие ребенка можно оказывать очень существенное воздействие, последствия которого в более позднем возрасте поддаются изменению только с большими затруднениями. Что бы хорошее для развития ребенка в этом возрасте ни было сделано, это сказывается на положительных навыках в течение всей жизни, и чтобы в этом возрасте ни было запущено или повреждено, в более позднем возрасте это трудно поддается коррекции, и нередко случается, что погрешности в воспитании устранить уже совсем невозможно.

Самая ранняя фаза развития человека, т. е. грудной возраст, играет исключительно важную роль для всего последующего развития; поэтому необходимо обращать на этот возраст гораздо большее внимание, чем ему уделялось до сих пор. Ребенок нуждается в целенаправленном и систематическом воспитании, начиная с первых дней жизни. Это познание противоречит старым традиционным мнениям, что грудной ребенок ни в каком воспитании не нуждается, что на данной фазе жизни он развивается спонтанно, или что вмешательства в „естественное спонтанное развитие“ могут оказать на развитие ребенка только вредное воздействие. Рядом авторов доказана трагическая судьба детей, при воспитании которых, особенно в домах грудного ребенка старых типов, такие принципы применялись; психомоторное развитие таких детей сильно отставало и даже при хорошем уходе за ними в более позднем возрасте не удалось устранить задержку. Раньше тоже предполагалось, что мать обеспечена материнскими инстинктами, подсказывающими ей, как правильно обращаться с ребенком.

Н. Harlow показал, что на материнские инстинкты нельзя надеяться ни у обезьян. Было доказано, что многое из того, что раньше считали врожденным инстинктом, является на самом деле умением или свойством, для которых у матери должна иметься предрасположенность, но чтобы эта предрасположенность реализовалась, должны одновременно в определенной фазе развития действовать определенные внешние импульсы.

Следует обратить внимание на одно важное обстоятельство. Ребенок представляет собой неделимое целое, и уход за ним тоже представляет одно целое; поэтому нельзя в практической жизни отделять уход за здоровьем ребенка от ухода за его физическим и психическим развитием. Недостаточная забота о здоровье маленького ребенка наносит вред и его физическому и психическому развитию, и наоборот, если плохо ухаживают за психофизическим развитием ребенка, то наносят ущерб его здоровью. Желательно, чтобы хороший педиатр был одновременно и хорошим воспитателем, и хорошему воспитателю следовало бы знать по крайней мере основы медицинского ухода за маленьким ребенком. Необходимо, чтобы врач и воспитатель сотрудничали, дополняя один другого.

Нормы возрастного развития. Нормы возрастного развития устанавливаются на основе определения стигм развития (например, как понимать определение „совершить первый самостоятельный шаг“), затем у представительной выбранной группы детского населения определенного региона исследуют, в каком возрасте данные стигмы развития появляются. На основе полученного материала устанавливают, в каком возрасте 60—70 % детей обладают отдельными стигмами развития (например, выявляют, что первый шаг 60—70 % детей совершает не позднее 12-го мес жизни). Возраст, в котором дети делают первый самостоятельный шаг, колеблется в определенных пределах, ввиду чего совершение первого шага ребенка на 1—2 мес раньше или позже не значит, что в данном случае надо говорить об особом опережении в развитии или о его запаздывании. Вычисление среднего возраста, в котором определенная стигма развития появляется, обусловлено воздействующими на ребенка внешними импульсами. Поэтому величины, получаемые в одной стране, нельзя применить в другой без предварительной проверки и нового пересчета.

РАЗВИТИЕ ПСИХИЧЕСКИХ ФУНКЦИЙ НА ПЕРВОМ ГОДУ ЖИЗНИ

В раннем возрасте можно лишь с трудом различить отдельные психические и моторные функции ввиду того, что поведение ребенка не имеет еще нужную структуру. Развитие моторных функций, оценка которых является важным компонентом оценки психического развития ребенка раннего возраста, изложено в специальном разделе. Поэтому в этом разделе будет уделяться внимание только развитию психических функций, хотя ясно, что отличить отдельные функции является весьма трудным и всегда надо учитывать их взаимозависимость.

Развитие сенсорного восприятия

Органы чувств новорожденного уже способны функционировать. Например, ребенок по-разному реагирует на сладкое и горькое, вдохнув пахучие газы проявляет беспокойство, реагирует на холод и тепло, жмурит глаза при ярком свете, на громкий звук отвечает вздрагиванием. Высшие функции сенсорного восприятия, однако, у него еще не развиты: ребенок видит цветные пятна и слышит звуки, которые ему ни о чем не сигнализируют.

Развитие зрительного восприятия. В первые дни жизни ребенка движения глазных яблок осуществляются отдельно, причем движение одного не зависит от движения другого. Иногда каждое глазное яблоко поворачивается в другую сторону и направлено на другое расстояние; глазные яблоки совершают плавающие движения и смотрят без фиксации взгляда. В конце 1-го и в начале 2-го мес грудные дети начинают временно удерживать взгляд на выделяющемся предмете, которым чаще всего бывает лицо наклонившегося над ним человека. Сначала зрительная фиксация бывает кратковременной, постепенно ребенок задерживается взором на предмете все дольше и на 2-м мес жизни он способен следить глазами за медленно движущимся на коротком расстоянии предметом. На 3-м мес жизни он уже умеет следить взором за предметом, движущимся быстрее на более длинном расстоянии; прослеживание облегчается тем, что в эту деятельность ребенок включает и движения головы. Грудной ребенок в возрасте 5 мес, прослеживая предмет, способен присоединить и движения туловища: поворачивается за предметом головой и туловищем, переворачивается со спины на бок или на живот, в положении на животе запрокидывает и поворачивает голову. Научившись сидеть (на 6—7-м мес) или даже ползать на четвереньках (7—8 мес), слежение за предметами становится более совершенным, ввиду того, что ползая, может приблизиться к интересующим его предметам очень близко.

Зрительное восприятие предметов облегчается ребенку при условии, если объект движется медленно и если он ярко выделяется на фоне (например, светлый предмет на нерасчлененном темном фоне или темный предмет на светлом фоне). Отличить предмет от фона становится легче, если оптический импульс сопровождается и другими сенсорными раздражителями, например, слуховыми, тактильными, вкусовыми и др. Большой комплекс стимулов представляет для ребенка мать, так как она является для него не только оптическим стимулом. На анализаторы ребенка действуют одновременно ее голос, тактильные импульсы при держании его на руках, вкусовые ощущения при вскармливании и др.

Развитие зрения тесно взаимосвязано с развитием движения руки. До 3-го мес ребенок осуществляет движения руками, не фиксируя их взором. После 3-го мес ребенок начинает хватать одну руку другой и взаимно их ощупывает: он открыл руку рукой. Вскоре эти движения начинает он контролировать и управлять ими взглядом: ребенок открыл руку глазами. В то же время он начинает осознавать различие между рукой и предметом: движением руки он может управлять непосредственно, движением игрушки посредством руки. Одновременно ребенок узнает, что привести предмет в движение он может только в таком случае, если рука с предметом сближается: из неопределенной тенденции соединиться с предметом постепенно возникает произвольная тенденция схватить

предмет. Внешне этот процесс проявляется переходом некоординированных движений в координированные сознательные хватательные движения. Такое развитие возможно при условии тесного взаимодействия зрения и моторики. В начале 4-го мес ребенок тянется к предметам, находящимся непосредственно перед ним. Постепенно более уверенно тянется к предметам, находящимся и сбоку от него, позднее и к предметам отдаленным. Если он захватывает хотя неодинаковыми, но одинаково уверенными движениями и близкие и отдаленные предметы, то этот факт свидетельствует о том, что ребенок способен взглядом различить расстояние предмета, из чего вытекает, что он воспринимает предмет не только в горизонтальной плоскости, но и в пространстве. Такая способность становится резко выраженной в третьей четверти жизни (между 6-м и 9-м мес). Этому способствует развитие процесса ползания, как и развитие манипулятивной способности. Ползая, ребенок может осматривать предметы с разных сторон и расстояний, и таким образом узнавать, как они оптически меняются. Подобную функцию выполняет развитие манипулятивной активности. В одинаковый период (6—9 мес) дети с удовольствием вкладывают пальцы или всю кисть внутрь предметов (в посуду, коробки и т. п.), засовывают полые предметы один в другой (блюдечко в блюдечко), с удовольствием открывают ящики, шкафы и пр. В результате подобной практической деятельности ребенок объединяет и сравнивает оптические импульсы с тактильными и кинетическими и осознает физические свойства предметов и учится, таким образом, безошибочно оценивать тень физического тела и искажение перспективы его стенок как явления, характерные именно физическим телам.

К концу 1-го года жизни ребенок умеет распознавать зрительным анализатором и некоторые физические свойства предметов. Наблюдая за поверхностями и одновременно ощупывая гладкие и шероховатые, ровные, круглые и ломаные поверхности, он учится приведенные свойства распознавать простым глазом, не дотрагиваясь до них. Итак, развитие зрительного восприятия обусловлено тем, что ребенок, практически манипулируя с предметами и передвигаясь в пространстве, приобретает все более богатый опыт.

Развитие слухового восприятия. Аналогично, но несколько проще протекает развитие слуха. Уже на 2-й неделе жизни можно заметить, что при интенсивном звуке поведение ребенка меняется, при сильном звуковом раздражителе спонтанные движения ребенка становятся медленнее или притормаживаются, а у ребенка, находящегося в состоянии покоя, происходит противоположная реакция, он начинает двигаться. С возрастом подобная реакция появляется на более слабый звук: например, дети в возрасте 2—3 мес, услышав тихий успокаивающий голос матери, перестают плакать и беспокойно вертеться. Ребенок со временем начинает дифференцировать звуки все с большей тонкостью, например, на 4-м месяце начинает, услышав голос матери, улыбаться, но, услышав голос чужого человека, только настораживается.

На 3-м мес жизни он умеет обращать взгляд в сторону звукового раздражителя. В начале 3-го мес разыскивает глазами источник звука во всех направлениях, а на 4-м мес он уже более уверенно и быстрее поворачивает к нему голову.

Дальнейшее развитие слухового восприятия тесно связано с развитием познания. Поведение ребенка свидетельствует о том, что после 6 мес жизни

возникает у него связь между оптическим восприятием часов и их тиканьем, между восприятием звонка и восприятием прихода отца и т. д.

В том же периоде существует тесная связь между развитием слухового восприятия и развитием речи. С 3-го мес ребенок начинает гулить и звуки, производимые и услышанные им самим, выполняют роль укрепляющих импульсов к продолжению в гулении. Поэтому на 3-м мес все дети начинают гулить, но так как глухие дети не слышат себя, они вскоре перестают гулить и становятся, таким образом, „глухонемыми“. Все грудные дети во всем мире начинают гулить одинаково, но так как в каждом языке имеются разные звуки, другая мелодия речи и т. д., из гуления и лепета определенные звуки начинают исчезать, по-разному обмениваться, ввиду чего на 12-м мес жизни лепет младенцев в разных этнических регионах различный. Из приведенного вытекает, что слух грудных детей во втором полугодии жизни дифференцирует все более тонкие звуки. Это доказывает и тот факт, что на 9-м мес ребенок различает, ласково или строго ли к нему обращаются, не видя лица говорящего человека.

Развитие тактильного и кинестетического восприятия. Посредством звукового и слухового анализаторов ребенок знакомится с отдаленными от его тела явлениями. Известно, что развитие этих двух наиболее важных форм восприятия является очень сложным. Развитие тактильного и кинестетического восприятия, информирующих нас только о предметах, которые можно непосредственно хватать, сравнительно проще, но для психического развития ребенка его значение не менее важное. Самым важным органом осязания в раннем детском периоде является не кожа, как у взрослого, а слизистая ротовой полости. Развитие и функция осязания и кинестетического восприятия тесно взаимосвязаны.

После 3-го мес жизни ребенок начинает ощупывать все, что находится у него под рукой и „под ногой“; он ощупывает одеяло, захватывает одну руку другой, позднее, как только начнет поднимать ноги, и их ощупывает руками. То же он делает ногами: захватывает ими перила кровати и, если повесить над ребенком надувательный мяч, захватывает его руками и ногами. Однако, если на ногах надеты чулки, то ребенок неспособен осязать ими и оставляет их на подстилке; пользуясь только руками. На 4-м месяце ребенок схватывает предметы руками и одновременно умеет тянуть их в рот. Сначала нельзя говорить о вредной привычке, так как ребенок знакомится с предметами и их свойствами посредством глаз, рук и рта одновременно. После 12-го мес подобный способ знакомления с предметами становится не обоснованным, превращаясь в негигиеническую вредную привычку.

Ощупывая предметы рукой, ртом или тем и другим, ребенок знакомится с многими их свойствами. С помощью тактильного и кинестетического анализаторов он узнает форму предмета, его объемность, качество поверхности, твердость, эластичность, температуру, массу и т. п.

Так как при манипуляции с предметами тактильные и кинестетические импульсы объединяются с оптическими, могут они в некоторых случаях заменять друг друга, так что ребенок учится различать одним лишь глазом, гладким или шероховатым ли является предмет. Однако определить, твердым или мягким, легким или тяжелым является предмет, ребенок может только с помощью тактильного и кинестетического восприятия.

Развитие обоняния и вкуса. На 1-м мес жизни грудной ребенок обла-

дает способностью воспринимать все четыре основных вида вкусового восприятия, но на каждый из них реагирует по-другому. Сладкое воспринимает как нечто приятное и реагирует на него положительной мимикой лица; при нанесении на язык соленой, кислой или горькой жидкости, ребенок реагирует мимикой неудовольствия. Под влиянием способа питания, иногда и случайных раздражителей, ребенок во втором полугодии жизни одну пищу предпочитает, от другой он отказывается: он начинает субъективно дифференцировать пищу на основе вкуса. Предпочтение одной пищи и отказ от другой имеет индивидуальный характер: от пищи, предпочитаемой одним ребенком, другой отказывается. Определенную роль здесь играют и обонятельные восприятия: пища действует одновременно на вкус и обоняние.

Развитие игровой деятельности и тонкой моторики руки

Развитие игровой деятельности и тонкой моторики руки представляет собой в самом раннем возрасте единое целое. По таким же соображениям можно было бы в предстоящую главу включить изложение о развитии мышления, так как, образно говоря, „грудной ребенок начинает думать посредством рук“.

Направление руки к игрушке. При виде яркой игрушки у ребенка уже на 2-м мес жизни появляется комплекс оживления. Ребенок 3 мес сближает руки с игрушкой лишь случайно, на 4-м мес у него проявляется определенная тенденция направлять руку к игрушке и на 4—5-м мес он протягивает руку к рассматриваемой игрушке сравнительно уверенно. На 5-м мес он уже захватывает предметы, подаваемые ему с любой стороны и на 7-м мес способен захватить игрушку непрямым путем, т. е. через препятствие.

Захватывание поднесенной игрушки. Если дотронуться игрушкой до руки ребенка в начале 3-го мес жизни, то он иногда незначительно открывает кисть и захватывает игрушку. В конце 3-го мес он захватывает игрушку быстрее, а на 4-м мес открывает кисть раньше, чем рука сближится с игрушкой; в конце 4-го мес руку с открытой кистью он направляет к игрушке, захватывая ее. На 5-м мес ребенок начинает захватывать предметы, лежащие на столе, не только одной рукой, но также обеими руками одновременно. На 6-м мес способ захватывания свидетельствует о том, что ребенок осознает положение продолговатых предметов: если он подводит руку, например, к палочке, находящейся в вертикальном или горизонтальном положении, то перед захватом ее поворачивает руку в положение, учитывающее положение палочки. После 6-го мес ребенок начинает схватывать мелкие предметы и на 9-м мес с удовольствием берет в руки мелкие предметы, как, например, крошки, ниточки.

Способ захватывания. В начале ребенок берет предметы в ладонь: приближает руку к лежащему предмету и схватывает его всей кистью — большой палец находится рядом с указательным. На 5-м мес появляется оппозиция большого пальца остальным, на 6-м мес захваченный предмет не соприкасается, в большинстве случаев, с ладонью, ребенок его держит только пальцами. На 7-м мес не принимает участие в захвате мизинец, на 8—9-м мес ребенок захватывает предмет часто только указательным и большим пальцами. Только тогда ребенок способен хватать мелкие предметы — волоски и крошки.

Простые манипуляции. Как только ребенок станет с уверенностью захватывать предмет в одну или в обе руки, он начинает манипулировать с ними. На 4-м мес жизни он только держит предмет в руке и, медленно двигая им, рассматривает его. На 5-м мес уже ощупывает предмет обеими руками, на 6-м перекладывает из одной руки в другую и на 7-м манипулирует им.

Оказание воздействия на предметы. На 5-м мес ребенок обнаруживает, что на предметы можно оказывать воздействие и вызывать таким образом разнообразные последствия. Позднее он узнает, что подобных результатов можно добиться также путем воздействия одного предмета на другой. Например, он сжимает пластмассовый кулек или резиновую игрушку, и его деятельность стимулируется благодаря тому, что предметы меняют форму или издают звуки. На 6-м мес он хлопает руками по столу, на 7-м стучит по нему кубиком или постукивает одним кубиком о другой и т. п.

Умение класть и ставить предметы. От примитивного удара кубиком по столу ребенок на 7-м мес начинает осторожно класть и ставить кубики на стол. На 10-м мес можно научить его осторожно поставить стаканчик на стол, на 11-м он уже ставит чашку на тарелку и на 12-м способен поставить два кубика друг на друга.

Процесс установления взаимоотношений предметов: вынимание, наполнение, засовывание, соединение и пр. Начиная с 9-го мес жизни манипулятивная активность становится все больше отражением мышления ребенка. На 9-м мес он с удовольствием начинает вынимать предметы из коробок и ящиков и на 10-м мес в коробки и другие полые тела вкладывает разные предметы. На 11-м мес он разъединяет предметы, при манипуляции с которыми необходима большая ловкость, например, вынимает ключ из ключевого отверстия или пробку из бутылки и т. п. Способность соединять подобные предметы начинается несколько позднее, например, на 11—12-м мес жизни ребенок вкладывает одинакового размера конусообразной формы стаканчики один в другой, засовывает палочки в отверстия или мешалку в бутылку. Вкладывая два неодинаковой величины больших полых кубика один в другой, ребенок показывает, чему он научился в периоде с 9-го до 12-го мес жизни; он узнал, что 1. соединяя два предмета, можно получить один и наоборот, разъединяя один предмет, можно получить два; 2. предметы имеют разные размеры и поэтому можно меньший засовывать в больший или по крайней мере засовывать меньшую часть одного предмета в большее отверстие другого; 3. нельзя соединять предметы любым образом (вкладывая один в другой), а надо учитывать определенное взаимное положение предметов и направление движения.

Трудовые и самообслуживающие манипуляции. В результате развития мануальных умений со временем ребенок становится более самостоятельным и до определенной меры он способен к самообслуживанию. На 9-м мес жизни он способен приложить чашку ко рту, на 10-м мес — мешать ложкой в чашке, на 12-м — самостоятельно вытирает рот пеленкой. К концу 1-го года жизни он, подражая взрослому, овладевает рядом манипуляций, например, бросает монету в отверстие копилки, царапает карандашом по бумаге, имитирует вытирание пыли и подметание щеткой, вертит ручкой и т. п.

Развитие мышления

В результате манипуляции с предметами ребенок приобретает разнообразный опыт. Началом мышления можно считать период, когда ребенок начинает свой опыт применять в практической деятельности. Например, ребенок в возрасте 5—7 мес манипулирует с игрушками, не учитывая их специфические свойства: например „стучит“ и кубиком, и резиновой куклой, и пеленкой, позднее названные предметы сжимает рукой — он упражняется в определенной мануальной активности. Это *период неспецифической манипуляции*. Выполняя эти действия, он приобретает опыт с данными предметами: узнает, что кубиком можно стучать, резиновая кукла пищит, пеленку можно комкать. Приблизительно на 8-м мес наступает изменение: ребенок одно делает с кубиком, другое — с резиновой куклой, третье — с пеленкой. Это *период специфической манипуляции*, когда появляются самые основные формы становления мышления. В это время начинает ребенок брать в учет отношение между причиной и следствием. На 9-м мес можно обнаружить, что он сознательно и намеренно вызывает действия, первоначально возникшие случайно, например, стучит предметом, находящимся у него в руке, и толкает им другой предмет, лежащий на столе, чтобы последний привести в движение. Итак, ребенок начинает использовать держащий в руке предмет в качестве орудия, чтобы его посредством действовал на другой предмет. Он подтягивает игрушку при помощи скатерти, на которой она лежит. Применение инструмента считается проявлением мышления, так как свидетельствует о том, что ребенок понимает отношение между двумя предметами и намеренно пользуется одним предметом, чтобы достичь определенного результата у другого.

Попасть к цели непрямым путем — это трудная задача для грудного ребенка, ведь он должен в мыслях соединить два совсем противоположных действия в одно целое: он должен отойти от требуемой цели, чтобы вновь к ней приблизиться. Еще более трудной является задача достичь цели при помощи включения действия. В данном случае ему тоже нужно на некоторое время отойти от требуемой цели, решая сначала новую задачу, выполнение которой дает ему возможность решить первоначальную задачу. Если ребенок часто попадает в подобные положения, он решает их самостоятельно к концу 1-го года.

Развитие социального поведения и речи

Если ребенку обеспечено состояние физического и психического комфорта (преимущественно потребность в активной деятельности), то он на 2-м мес жизни начинает улыбкой выражать удовольствие. Первой улыбкой он обычно реагирует на лицо матери. На 3-м мес ребенок улыбается все чаще, начинает даже смеяться и играть с органами речи — он гулит и лепечет. Если окружающие его люди реагируют на его спонтанное гуление так, что отвечают ему тем же, то в конце 3-го мес ребенок начинает гулить в ответ — он устанавливает в конце 3-го мес социальный контакт с окружающей его средой взглядом, улыбкой и гулением.

В начале 4-го мес социальное отношение ребенка к среде углубляется. Ребенок начинает узнавать мать, отца и других близких лиц, с радостным оживлением встречает их, однако за незнакомым посетителем наблюдает

с серьезным выражением лица. На 4-м мес в общении со взрослыми остаются дети еще пассивными, однако на 6-м мес они сами начинают устанавливать контакт, например, обращают на себя внимание звуком, намеренно прикасаются к матери и т. д. Ребенок начинает понимать мимику и жесты окружающих его лиц: различает, смотрит ли мать ласково, весело или строго. Начинает целесообразно реагировать на определенные слова; если, например, мать спросит: „Где лампа?“ — ребенок посмотрит в направлении лампы. Он начинает устанавливать контакт со своей средой и соответствующим образом на нее реагировать. Лучшие результаты появляются если за ребенком ухаживает небольшое число людей, но если в его близости находится много все время чередующихся лиц, то ребенок их разнообразные индивидуальные проявления понимает с трудом и не устанавливает более глубокие эмоциональные контакты.

На 8—9-м мес жизни у ребенка, кроме манипулятивной игровой деятельности, появляются первые социального характера типы общения, т. е. совместная игровая деятельность со взрослыми. Ребенок начинает понимать игру „в прятки“, играет „идет коза рогатая“, радостно смеется, если с ним поиграть в „гонки“. Он еще не умеет выражать свои желания словами, но умеет выражать из взглядом, мимикой лица, жестом руки, как и разными характеристическими звуками. На 6-м мес он реагирует на улыбку взрослого улыбкой и морщится в ответ на мрачное лицо, но приблизительно на 9-м мес уже делает различие между шуткой и „серьезным положением“ и поэтому смеется, если мать, шутя, морщится на него. Он умеет не только смеяться, но от смеха заикается. Возникает явно дифференцированное отношение к лицам: обычно он отдает предпочтение лицу, больше всего за ним ухаживающему, т. е. матери. Появляются более тонкие и более сложные дифференциальные отношения, например, ребенок привык, что кормит его мать, но играет предпочтительно с отцом. Некоторые дети начинают бояться незнакомых лиц или стесняются их, не разрешают чужому человеку покачать его на руках, жмутся к матери или прячутся у нее на руках, но через некоторое время начинают с любопытством поглядывать на новое лицо, устанавливая с ним контакт.

В третьей четверти жизни отмечается значительный прогресс в развитии речи. К концу 6-го мес ребенок реагирует на 2—3 слова: поворачивает голову к предмету, услышав его название. Сначала он поворачивает голову, например, к лампе, если определенный человек спрашивает о ней в определенной ситуации определенными словами. Однако постепенно можно условия до некоторой степени изменять, так как ребенок уже способен к определенной примитивной абстракции. Постепенно можно поставить вопрос в другом месте, его может произнести другой человек, и ребенок посмотрит на лампу как в кухне, так и в комнате. На 7—9-м мес жизни ребенок умеет реагировать на словесные инструкции разными движениями. В это время он учится хлопать в ладоши, услышав вопрос „Как делают ладушки?“, умеет помахать рукой, услышав „Сделай до свидания“, или поднимает руку, показывая, какой он большой. В конце 9-го мес дети реагируют разнообразным способом на некоторые слова, называющие лиц, животных или предметы и т. д. Запас слов обращенной речи (пассивный запас) быстро нарастает.

Активная речь развивается в 3-й четверти жизни медленнее. На 6-м мес дети в состоянии произносить некоторые двугласные слоги (ма, та, ба), на 7-м мес они произносят эти слоги в цепочках (ма-ма-ма, та-та-та),

на 8-м мес дублируют, произносят слоги удвоенными (ма-ма, та-та). Пока дети произносят слоги „ма-ма“ в разнообразных ситуациях без отношения к матери, говорят о лепете, т. е. ребенок только играет с голосовыми органами. Как только из поведения ребенка становится очевидным, что произнесение слогов „ма-ма“ он сознательно употребляет по отношению к матери, то данные голосовые проявления становятся словом; это обыкновенно происходит в последней четверти 1-го года жизни ребенка.

К концу 12-го мес понимание обращенной речи развивается до той меры, что хорошо воспитанный ребенок понимает, что говорят в знакомых ему ежедневных ситуациях. Приблизительно на 10—11-м мес жизни он способен произнести первое активное слово, после 12-го мес запас слов увеличивается.

Развитие моторики на первом году жизни и эволюционно - возрастной диагноз

Развитие двигательной активности ребенка начинается не с момента родов. Уже в матке плод осуществляет движения, и эти движения мать ощущает приблизительно начиная с половины беременности. После рождения в двигательной сфере ребенка происходят большие изменения. Сразу же после рождения раздается его крик, сопровождающийся изменением окраски кожных покровов и многочисленными движениями мимических мышц, мышц головы, туловища и конечностей. Моторика богата и ее развитие быстро прогрессирует, особенно на 1-м году жизни.

Возраст 1 мес. На 1-м мес жизни грудной ребенок бодрствует и активно движется на протяжении больших промежутков времени, чем новорожденный, но все-таки большую часть дня проводит во сне. Его мышечный тонус повышается и от головной части начинает проявляться антигравитационная тенденция. В положении на спине голова ребенка большей частью ротирована в одну сторону, то правую, то левую, если однако не преобладает постоянная ротация только в одном направлении. В соответствии с положением головы находятся в большинстве случаев и конечности, на основе воздействия шейных тонических рефлексов: в состоянии покоя конечности, находящиеся на стороне лица полуразогнуты, конечности на затылочной стороне согнуты. Говорят о так называемой позе фехтовальщика, которая обеспечивает сохранение физиологической постральной асимметрии тонуса у новорожденного. Кисти рук сжаты в кулаки. Некоторые грудные дети в возрасте 1 мес умеют уже кратковременно фиксировать взором, например, лицо, склонившейся над ними матери, и иногда у них появляется первая социальная улыбка. Ребенок реагирует на звуковые раздражители. Хватательные рефлексы на верхних и нижних конечностях у него сильно выражены. Рефлекс Моро резко выражен в обеих фазах. При тракции за руки в положение сидя можно отметить первые попытки выпрямления головы. Конечности сохраняют сгибательную позу новорожденных. При пассивном сидении под углом 90° голова на короткое время выпрямляется, но сейчас же падает. В положении на животе можно отметить кратчайшие попытки выпрямить голову, которую, все еще асимметрично, ребенок приподнимает над подкладкой. Он уже способен хорошо поворачивать голову в стороны. На предплечья еще не приподнимается, ягодицы находятся выше головы. Ползая, главным образом при помощи нижних конечностей, продвигается вперед. В состоянии горизонтального подвешивания полусогнутые конечности направлены вниз, туловище менее флексовано, чем у новорожденного. Голова кратковременно незначительно приподнимается, однако не находится на одной линии с туловищем. Ребенок, поставленный ступнями на опору, рефлекторно выпрямляет обе нижние конечности, туловище и голову. Стоит на полной стопе и при небольшом наклонении туло-

вища вперед и в стороны, можно на полусогнутых нижних конечностях вызвать автоматическую походку, не сопровождающуюся содружественными движениями верхних конечностей.

Возраст 3 мес. Трехмесячный грудной ребенок по сравнению с месячным в своем развитии значительно продвинулся вперед. В положении на спине он активно движется, голову большей частью удерживает по средней линии, спонтанно поворачивая ее в обе стороны. Кисти остаются полностью открытыми и конечности не находятся уже в столь выраженном положении флексии, как это отмечалось у новорожденного и к концу 1 мес жизни. Начиная с 2-го мес он способен проследить взором движущиеся в его поле зрения предметы и улыбается склонявшейся над ним матери. Спокойно гулит и на звуки реагирует активными движениями: при слабых звуках он обычно успокаивается, сосредоточивается, при внезапном сильном звуковом раздражении проявляет испуг, реагируя в таком случае резкими движениями всего тела. Хватательный рефлекс кисти ослабевает, стопы — сохранен в неизменной степени. При тракции в положение сидя голова находится в одной линии с туловищем примерно под углом $50-60^\circ$, образуя между подкладкой и плоскостью туловища. В положении полного сидения голову держит прямо, правильно ее уравнивая. В положении сидя нижние конечности заметно согнуты, верхние находятся почти в разогнутом положении. Когда он лежит на животе, голова поднята приблизительно до угла $45-50^\circ$, выпрямление туловища достигает лопаток, предплечья опираются на подкладку и кисти слегка открыты. Такая поза в целом имеет весьма большое значение. Патологией считается, если голова чрезмерно выпрямлена и предплечья опираются на опору несовершенным образом. В горизонтальном подвешивании голова находится в одной линии с туловищем, или незначительно выходит выше его уровня. Верхние конечности свисают полуразогнутыми вниз, нижние согнуты. Туловище выпрямляется. Ребенок, поднятый под мышками в вертикальное положение, устойчиво удерживает голову, причем конечности у него в положении semifлексии, верхние только в незначительной мере. Если поставить ребенка ступнями на опору, то он становится не на пятки, как это можно заметить у доношенного новорожденного ребенка, а скорее на пальцы. Массу тела не удерживает. Рефлекс опоры отсутствует. Автоматическая походка легко вызываемая в положении выпрямления у новорожденного и однемесячного грудного ребенка, сильно угнетена, иногда совсем отсутствует. То же можно сказать и о рефлексе ползания. Реакции испуга еще положительны.

Возраст 6 мес. Заметно дальнейшее двигательное развитие. В положении на спине ребенок проявляет двигательную активность, он в состоянии поднимать голову и время от времени переворачивается на другой бок и на живот. Нижние конечности не находятся уже в состоянии сгибания, ребенок держит их свободно. Начиная с 4-го мес играет со своими руками, хватает приближенную к нему или близко расположенную игрушку, тянет ее в рот, нижние конечности поднимает вверх к потолку. Стереотип глаз-рука-рот развит. С интересом рассматривает окружающее. Начиная с 4-го мес поворачивается в направлении источника звука и с 6-го мес способен найти его глазами. Его мимика и голосовые реакции сильно выражены. В коляске или кроватке с помощью верхних конечностей подтягивается в сидячее положение. При пассивном присаживании наклоняет вперед голову, притягиваясь руками, одновременно сгибает туловище и ниж-

ние конечности, которые в результате этого действия приподнимаются сравнительно высоко над подкладкой. Притягиваясь руками, одновременно осуществляет сгибание в локтевых суставах с тенденцией к разгибанию в плечевых суставах. Если ребенка посадить, короткое время сохраняет сидячую позу. Он умеет спонтанно поворачиваться со спины на живот и обратно на спину. В положении на животе 6-месячный ребенок удерживает голову прямо под углом 90° по отношению к опоре, верхние конечности вытянуты в локтевых суставах и всей ладонью опирается на опору. Выпрямление туловища продвинулось до поясничной области. Нижние конечности находятся в умеренной абдукции и лежат полуразогнутыми на подкладке, на которую полностью налегает и таз. В этом положении ребенок сохраняет стабильность. Если приподнять его ноги выше уровня опоры в положение „тачки“, то на некоторое время удерживает массу туловища.

Находясь в горизонтальном подвешивании, ребенок выпрямляет голову, несколько запрокидывая ее назад, одновременно выгибает спину, напрягая часто конечности до той меры, что голова и ножки находятся выше туловища. Это значит, что туловище изгибается дугой, открытой назад (рефлекс Ландау). При неожиданном опускании туловища вниз головой, ребенок вытягивает руки против опоры, готовясь стать на ладони (так наз. реакция парашютиста). Если поставить грудного ребенка на ступни, то, опираясь на них, он разгибает нижние конечности и удерживает массу своего тела, что он на 4-м мес еще не в состоянии провести. Надо его поддерживать под мышками, так как реакции равновесия еще не развиты. Он стоит, наклонив слегка туловище вперед, поясничный лордоз отсутствует, голову держит прямо.

Возраст 9 мес. Двигательная активность ребенка опять заметно продвинулась. В положении на спине уже находится только короткое время. Активно поворачивается на бок и на живот, быстро приподнимается на четвереньки, присаживается и пытается вытянуться в стоячее положение. Если некоторое время ребенок лежит на спине в состоянии спокойного бодрствования, то конечности его свободно разогнуты. С конца 6-го мес он играет со своими ногами, лепечет и повторяет слоги или образует цепочки слогов. На 7—9-м мес сам начинает присаживаться, сидит устойчиво, голова и туловище хорошо уравновешены. Спонтанное присаживание происходит из положения на боку или же на животе путем отталкивания и выпрямления туловища при помощи верхних конечностей. В положении сидя поворачивается на все стороны, тянется к близлежащим игрушкам. Захватывает большие и маленькие предметы в руки, мелкие хватает двумя пальцами, большим и указательным. При потягивании за руки из положения на спине в положение сидя сильно наклоняет голову вперед, притягиваясь с помощью верхних конечностей, причем нижние конечности сгибаются и поднимаются над опорой гораздо меньше, чем в возрасте 6 мес. В положении на животе иногда свободно распластывается, однако сейчас же поднимает голову, опирается на вытянутые верхние конечности и приподнимает ягодицы таким образом, что стоит на коленях. Стоит на всех четырех конечностях, опираясь на ладони и колени. В этом положении умеет двигаться назад и вперед, ползает. При этом хорошо сохраняет равновесие, но координация движений верхних и нижних конечностей еще в значительной мере несовершенна. Кратчайшее время умеет передвигаться в положении „тачки“. В гори-

зонтальном подвешивании часто „парит“: голову держит выпрямленной, все конечности находятся в умеренной экстензии и абдукции. На весу, придерживаемый под мышками, он держит нижние конечности полуразогнутыми, немного отведенными, тогда как в конце 6-го мес находились в умеренной флексии. Если поставить ребенка на опору, он удерживает массу своего тела, и если его придерживать за одну руку, или дать возможность придерживать мебели или манежа, он стоит. Он умеет самостоятельно становиться на ноги таким образом, что придерживаясь за стул или за перила манежа, вытягивается в положение стоя. Сохранить это положение без поддержки он обычно еще не может.

Возраст 12 мес. Совершенствуется самостоятельное выпрямленное положение. В положении на спине ребенок только время от времени „отдыхает“, иначе в течение дня это положение не занимает. Если он в этом положении находится, то его конечности свободно расположены на подстилке. Он понимает простые инструкции, выполняет их и применяет 1—5 осмысленных слов. Ребенок способен выполнять ряд заученных движений, делает „ладушки“, „до свидания“, показывает тиканье часов и пр. Интересуют его полые предметы, осматривает их, ставит на стол, вкладывает в них другой предмет и т. п. Хватает и мелкие предметы и крошечки с помощью оппозиции большого и указательного пальцев и спонтанно их роняет. Он способен самостоятельно с помощью одной верхней конечности садится, сидит устойчиво, поясничный отдел выпрямлен. При пассивном подтягивании за руки из положения на спине в положение сидя он сильно наклоняет вперед голову, интенсивно притягиваясь верхними конечностями, находящимися в четко выраженной флексии. Нижние конечности остаются разогнутыми и слегка отведенными на подкладке или слегка приподнятыми. Как и у ребенка в возрасте 9 мес, его почти нельзя удержать в положении на животе. Он тотчас поднимается на четвереньки, очень ловко и быстро ползает на ладонях и коленях, влезает на лестницу, карабкается на мебель и т. п. Некоторые годовалые дети умеют ходить на четвереньках, „как медведь“, т. е. передвигают руки и ноги, опираясь, таким образом, на подошвы. Если грудного ребенка из такого положения поднять в горизонтальное положение на весу, он, правда, поднимает голову, как и в 9 мес, но конечности выпрямлены в направлении опоры, будто он ожидает, что будет поставлен на четвереньки. Он готов „приземлиться“. Если его поднять под мышками в вертикальное положение, то его нижние конечности свободно вытянуты в направлении к опоре, верхние свисают вдоль туловища или слегка отведены. Если его поставить ногами на опору, он стоит самостоятельно уже начиная с 10 мес, если может придерживать мебели, и ходит при помощи шагов в сторону. Передвигается он таким образом, что совершает „шаг“ в сторону сначала рукой, только затем следует шаг ногой (квадрупедальная ходьба). На 11-м мес он ходит около мебели, придерживаясь только одной верхней конечностью и в конце 1-го года он не только самостоятельно становится на ноги, но короткое время удерживает положение стоя без опоры.

Возрастной диагноз. О степени психомоторного развития ребенка можно судить на основе наблюдения за его спонтанным поведением. Умения и динамика развития грудного ребенка в отдельных возрастных этапах генетически обусловлены и осуществляются с определенной последовательностью. Если эта последовательность и ее разложение во времени

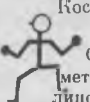
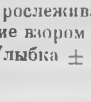


























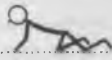







Положение	1 мес	2 мес	3 мес	4 мес	5 мес	6 мес
На спине I	Косогл. ± Сим- метрич. лицо ± Симметричная снот. мотор. ± Гиперабд. ниж. конечн. ± Хватательные рефлексы ± 	Прослежива- ние взором ± Улыбка ± 	Гуление ± Реакция на звук ± (установоч. рефлекс или затихание) 	Поворачивает за звуком ± Играет с руками ± 	Захватывает игрушку ± Тянет игрушку в рот ± 	Разыскивает глазами источник звука ± 
Присаживание II						Притягивается в положение сидя ± 
На животе III						Поворачивает- ся на живот ± 
Подвешивание под животом IV						
Подвешивание под мышками						 Рефлекс парашютиста ±
Выпрямлен- ное V	Рефлекс опоры ± 			Не способен держать тело 		Держит тело (поддержи- ваемый за подмышки) ± 
VI Испуг	Симметрич ± Моро I, II ±	Моро ±	Моро ±	Моро 0		

Рис. 13. Скрининг психомоторного развития грудного ребенка.

7 мес	8 мес	9 мес	10 мес	11 мес	12 мес
Играет с погами ± Произносит слоги ± 	Цепочки слогов ±	Удваивает слоги ±		Одно осмысленное слово ±	Два осмысленных слова ±
	Самостоятельно садится ± Ест рожок ± Стучит одним кубиком о другой ± Поворачивается на оклик ±	 Хватает пуговицу ±	По просьбе делает движение („ладушки“, „до свидания“, тиканье часов и пр.) ±	Умеет правильно поставить стакан на подкладку ± Сбрасывает игрушки ± Подает или показывает 2 знакомых предмета ±	 „Пицетный“ захват шарика ±
 „Поза самолета“ ±	 Удерживается в положении тачки ± Ползает ±	 Ползает на четвереньках ±		Вскарabкивается на ступеньку или другую поверхность высотой 20 см ±	
		 „Парит“ 			 „Приземляется“ 
Держит тело (поддерживаемый за руки) ±	Стоит, придерживаясь за борт манежа ±	 Сам встает, придерживаясь за мебель ±	Ходит около мебели, придерживаясь обеими руками (шаги в сторону) ±	Ходит около мебели, придерживаясь одной рукой ±	 Стоит без опоры ±

известны, то можно определенную степень возрастного развития определить и провести таким образом оценку развития грудного ребенка. На основе поведения можно, например, добросовестно констатировать, соответствует ли развитие ребенка календарному возрасту (от настоящего срока у доношенного или от вычисленного у недоношенного), или отстает он в психомоторной сфере, или наоборот опережает он развитие. Можно не только характеризовать отдельные возрастные этапы, но попытаться установить общий возрастной диагноз.

Если грудной ребенок не хочет или не может при исследовании кооперировать и показать все, чему он уже научился, надо приступить, кроме наблюдения, и к пальпации, манипуляции и стимуляции, чтобы заставить его производить такие двигательные акты, которые считаются для возрастной диагностики необходимыми. Выбирают особенно легко вызывающиеся и оценивающиеся пробы, которые не особенно зависят от состояния ребенка в эту минуту. Разработаны разнообразные шкалы возрастных диагностических рефлексов и феноменов. Очень популярными являются тесты по Gessell, основывающиеся на обсервации. В последнее время получили высокую оценку метод и таблица, называемые Denver Development Inventory Scale (DDIS), в общем содержащие 104 данных. Разные другие таблицы и кривые по возрастному развитию новорожденного ребенка опубликовали Milani Comparetti, в ЧССР Koch, Matějček и Damborská, Lesný с соавт.

С точки зрения методики следовало бы положить в основу исследования психомоторного развития грудного ребенка самостоятельный метод, отличающийся от метода, который применяют, например, при исследовании нервной системы. На практике, однако, этого принципа нельзя строго придерживаться, так как проведение амбулаторного исследования во времени строго ограничено, и необходимо применять самые важные, причем самые простые тесты. Руководствуясь этими принципами, мы в 1969 г. разработали скрининг-метод определения психомоторного развития грудного ребенка, основанный на подборе сравнительно небольшого числа общепризнанных тестов, проверенных и нашим собственным опытом. Из них мы составили таблицу, по которой психомоторное развитие грудного ребенка оценивается в 5 возрастных положениях на протяжении 12 мес (см. рис. 13). Скрининг дает возможность в грубых чертах установить в течение 5 мин, находится ли развитие грудного ребенка в соответствии с его календарным возрастом от настоящего или подсчитанного срока, или отмечается большая или меньшая задержка в развитии некоторых умений. Если у ребенка обнаруживают задержку в развитии, то через месяц осуществляют повторный контроль. В случае сохранения или углубления психомоторной задержки проводят другое необходимое специализированное обследование.

Список литературы

Vlach V., Čiperová V. Screeningová vyšetření psychomotorického vývoje kojence — Čs. Pediat., 1972, 27, 351—4.

Минимальная мозговая дисфункция и детский церебральный паралич

Речь идет о двух по этиологии и патогенезу родственных клинических неврологических синдромах. У первого преобладают небольшие психические нарушения, для второго синдрома характерны двигательные проявления.

МИНИМАЛЬНАЯ МОЗГОВАЯ ДИСФУНКЦИЯ (ММД)

Основным проявлением синдрома являются на первом месте нарушения и разного рода отклонения в поведении и успеваемости в школе; кроме того можно обнаружить малые неврологические признаки. Предполагают, что этот синдром имеется приблизительно у 20 % всех детей. Можно сказать, что указанное поражение встречается сравнительно часто, однако нарушения и отклонения не „инвалидизируют“ ребенка, в связи с чем этот синдром носит название „минимальная“ мозговая дисфункция.

Поражение диагностируется не раньше как в возрасте около 3 лет, когда ребенок начинает посещать детский сад, однако чаще только при поступлении в основную школу или в течение первых годов обучения в школе. В соматическом развитии и в грубой моторике не обнаруживаются заметные отклонения, ребенок на первый взгляд не отличается от других детей, обычно к нему предъявляются в школе такие же требования, как и к другим детям. Вскоре появляются затруднения в воспитании и обучении, ребенок начинает в некотором отношении отставать. Если патологический синдром минимальной мозговой дисфункции вовремя и правильно не диагностируют и не лечат, то могут развиваться вторичные нарушения в области эмоций, психики и характера, сохраняющиеся иногда на всю жизнь.

Во время второй мировой войны чешскими авторами у детей дошкольного и школьного возраста был описан комплекс признаков, названный ими минимальной детской энцефалопатией. Авторы были убеждены, что анатомической основой этого заболевания являются мелкие микроскопические поражения центральной нервной системы. В наше время от морфологической основы синдрома в большинстве случаев уже отступают, поэтому в названии появилось понятие „дисфункция“. Термин „минимальная мозговая дисфункция“ применяется по отношению к детям, обладающим почти средним, средним или незначительно выше среднего уровнем интеллекта, у которых отмечают определенные затруднения в обучении, как и поведенческие нарушения, ассоциирующиеся с функциональными отклонениями ЦНС. Отдельные главные группы признаков могут давать разные комбинации. Имеются в виду преимущественно нарушения перцепции, концентуализации, расстройства речи, памяти,

внимания, аффективность и иногда нарушения моторики. Это в общем признаки, которые имеют место и при детском церебральном параличе, эпилепсии, задержке умственного развития, слепоте, глухоте и т. п. В отношении этиологии заболевания единого взгляда не существует. Многие авторы считают, что ведущими являются генетические факторы, другие приводят разнообразные биохимические нарушения, перинатальные поражения, которые имеют место также при детском церебральном параличе, неподходящую среду и методы воспитания, однако многие авторы признают полную этиологическую невыясненность. Аналогичную клиническую картину дает также депривация, как исключительно сенсорная, так и социальная.

В порядке встречаемости отдельные признаки можно перечислить следующим образом: 1. гиперактивность; 2. перцепционно-моторные нарушения; 3. эмоциональная лабильность; 4. дефекты координации; 5. весьма кратковременное внимание, рассеянность и персеверация; 6. повышенная импульсивность; 7. нарушения памяти и мышления; 8. специфические нарушения при обучении чтению, письму, счету и правописанию; 9. расстройства речи и слуха; 10. небольшие неврологические и электроэнцефалографические признаки. Соответственно Rutter следует, например, направить поиски на выявление затруднений, возникающих при различении правой и левой сторон окружающей среды и своего тела, отставание в развитии речи, перцепции и координации, мелкие дискинезы, повышение ассоциированных движений и т. п.

Wolfik приводит три главные группы симптомов ММД: 1. двигательные расстройства, к которым он относит двигательную гиперактивность, неуклюжесть, нарушения координации в грубой и тонкой моторике, нарушения равновесия и, наконец, слабо выраженные, едва заметные спастические, атактические и дискинетические проявления; 2. нарушения перцепции, куда относит нарушения внимания и несовершенство перцепционно-когнитивной функции, особенно в области зрительного и слухового восприятия, что очень часто приводит к затруднениям в обучении чтению, письму, счету; 3. поведенческие нарушения, которые он разделяет на первичные, к которым причисляет пониженный контроль аффективности и импульсивности, малую толерантность к фрустрации, неаккуратность, неопрятность, аномальную реактивность и эмоциональную лабильность, и на вторичные, к которым относит психические изменения, вызванные повторяющимися неуспехами в школе и неспособностью остаться на одинаковом уровне с другими учениками. Laufer и Denhoff, кроме приведенного, подключают и так называемую ангедонию, рефрактерность к дисциплинарным мерам, дефицит в перцепционно-когнитивной функции, т. е. расстройства в ориентации в пространстве (правое, левое), в слуховой дискриминации, в слуховом синтезе и переносе информации от одной сенсорной возможности к другой. Что касается нарушений, возникающих при обучении чтению, то часто, по мнению многих, имеет место настоящая дислексия.

Glós приводит следующие чаще всего встречающиеся симптомы ММД: 1. Гиперактивность, которую считает главным признаком. Пораженный ребенок не в состоянии ни на минуту посидеть, постоять, все время с чем-то возится, то играет с пальцами, то с руками, то с разными предметами. Некоторые дети являются заметно мешающим элементом в школе, все время что-то рассказывают, неусидчивы. В качестве исклю-

чения можно встретиться с гипоактивными и брадикинетическими детьми.

2. Перцепционно-моторное ослабление, чем автор понимает нарушения в области зрительного, слухового и тактильного анализаторов. Имеет в виду, например, неспособность копировать начерченную фигуру и различать фигуру и фон. Расстройства слухового восприятия проявляются неадекватными реакциями на звуковые раздражители, неспособностью осуществить синтез акустических элементов речи в осмысленное целое и на основе этого возникающие затруднения в речевой сфере.

3. Эмоциональную лабильность, проявляющуюся чрезмерной неустойчивостью настроения. Дети необычно часто плачут из-за весьма незначительного неуспеха, они чрезмерно раздражительны или агрессивны. Другие же наоборот отличаются необычной пассивностью, излишней подчинительностью, боязливостью и запуганностью.

4. Импульсивность, для которой типично поспешное необдуманное поведение, так что оно является неадекватным, неподходящим и неправильным. В результате подобного поведения ребенок часто попадает в конфликты и поэтому плохо уживается в коллективе.

5. Нарушения внимания и концентрации, проявляющиеся резко выраженной рассеянностью и неспособностью сосредоточиться. Интерес ребенка очень нестабилен, он быстро переходит от одного к другому, каждый даже слабый косвенный импульс отвлекает его внимание. Ввиду этого результаты деятельности ребенка бывают несовершенными, с чем связана и очень слабая настойчивость. Нарушение концентрации является причиной недостатков в области абстрактного мышления, так как внимание ребенка направлено то на один, то на другой, но лишь конкретный предмет. В противоположность этому существует персеверация концентрации — чрезмерно длительное задерживание внимания на несущественном.

6. Расстройства мышления и речи, которые взаимно координируют. След мыслей протекает несовершенно, в процессе мышления возникают „скачки“ и высказывание является нелогичным и непонятным. И к тому же мешает и выше упомянутая неспособность понимать абстрактные понятия, как пространство и время. Дети неспособны правильно различить, что было вчера, или что будет завтра, и они не в состоянии эти понятия выразить словами. Кроме того, в их речи возникают разнообразные аграмматизмы, которые понимание речи в значительной мере нарушают. Часто встречается заикание.

7. Неврологические проявления в большинстве случаев обнаруживаются лишь во время целенаправленного обследования. Нельзя говорить о нормальных патологических синдромах, а только о единичных, слабо выраженных признаках, считающихся органическими. На основе их наличия нельзя однако судить об анатомическом нарушении ЦНС. В целом ряде случаев они остаются необнаруженными. Наиболее частыми неврологическими симптомами считаются: страбизм или другие расстройства глазодвигательной иннервации, расстройства ассоциирующихся движений, дисдиадохокинез, разные типы дискоординации, неуклюжесть, левшество или смешанная латеральность, слабо выраженная так называемая пирамидная симптоматика, хорейформные дискинезы, расстройства произношения и речи, заикание и мелкие отклонения сухожильно-мышечных рефлексов.

Trésohlavá и соавт. приводят следующую схему встречаемости отдельных признаков ММД в разных возрастных группах:

Частота признаков по возрасту ребенка

Возраст (в годах)	3,2—4,6	6—10	15—17
Гиперактивность	+	+	—
Нарушения координации и внимания	+	+	—
Эмоциональная лабильность	+	+	±
Импульсивность	±	+	±
Невротические признаки	+	+	+*)
Расстройства перцепции	—	+	±
графомоторики	—	+	+
логического мышления	—	±	±

(+ = 60 %, ± = 40—60 %, — = 40 %)

*) (Боязливость, у дошкольников тики, позднее головная боль)

Авторы отмечают, что классификация и сопоставление результатов представляют большие затруднения.

У большой группы недоношенных детей и детей с гипотрофией в возрасте 10 лет мы обнаружили в 1/3 случаев малые неврологические признаки, не составляющие никакого типичного неврологического церебрального синдрома. Они встречались либо совсем одиночными, либо рассеянными и едва намечающимися. У небольшого числа пораженных таким образом детей выявлены типичные проявления неуклюжести, оценку которой мы проводили с помощью нескольких подобранных тестов. Теми же тестами диагностировалась неуклюжесть у группы детей без мелких („минимальных“), так называемых органических нервных признаков, т. е. у детей без пирамидных, экстрапирамидных, мозжечковых или вестибулярных проявлений и даже у детей контрольной группы. Неуклюжесть в данном случае не сопровождалась никакой классической неврологической хоть бы и слабо выраженной симптоматикой. По этой причине мы ее приняли за своего рода неуклюжесть, независимую от других типичных неврологических синдромов, обуславливающих разные типы некоординации. Такую неуклюжесть нельзя, следовательно, диагностировать с помощью банальных неврологических тестов, а с помощью набора специфических проб, составляющих комплекс тестов, применяемых при исследовании так называемых детей группы риска. Это, по всей вероятности, самостоятельный или специфический дискоординационный синдром, обнаруживаемый еще и у детей в возрасте 10 лет и, по нашему опыту, сохраняющийся на протяжении всей жизни. Иногда неуклюжесть проявляется прежде всего в грубой моторике (ребенок на все предметы наталкивается, обо все спотыкается — „слон в фарфоровой лавке“, „с ловкостью медведя“), в другой раз можно говорить преимущественно о неуклюжести в тонкой моторике (неловкость, неумелость и пр). Другие описанные выше проявления ММД могут одновременно и не присутствовать. Вопрос неуклюжести во всем комплексе решен не полностью и необходимо уделять ему усиленное внимание. Стандартные неврологически направленные исследования ММД, подчеркивающие тесты на ловкость, разработал Dolanský.

Диагноз ММД необходимо поставить вовремя, применяя как психологические тесты, так и неврологические методы, включая и дополнительные обследования. Только таким образом можно предотвратить лишнее

возникновение часто неисправимых нарушений личности. Лечение производится как медикаментозным путем, так и с применением восстановительной и психотерапевтической терапии. Преобладает мнение, что проявления ММД в пубертатном возрасте исчезают. Мы считаем, что такое суждение не оправдано ввиду того, что длительное наблюдение, захватывающее и более старший возраст, до сих пор не проводилось.

ДЕТСКИЙ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ (ДЦП)

Это общее название группы патологических синдромов, раньше в ЧССР называемых перинатальной энцефалопатией (ПЭ) и иногда также, в более узком понимании, синдромом Литтле или же болезнью Литтле, в случае детской диплегии или тетраплегии. Новое название (ДЦП) для многих педиатров до сих пор непривычно, поскольку при некоторых формах почти никакого паралича не обнаруживают. Название возникло на основе перевода выражения „cerebral palsy“ или „die zerebrale Kinderlähmung“. Оно включает моторные, сенситивные, сенсорные расстройства, нарушения аффективности, интеллекта, характера и некоторые приступообразные явления. Нельзя говорить о нозологической единице, так как этиология поражения весьма разнообразная, часто мультифакторальная и комплексная. Обычно имеют место поражения, перенесенные на ранней стадии развития, можно даже сказать начиная с развития гаммет и их слияния почти до конца 1-го года жизни ребенка. Поэтому клиника каждого поражения в значительной мере отличается как с точки зрения неврологической симптоматики, так и по течению и прогнозу, что находится в соответствии с разнообразностью анатомического субстрата, его локализацией и объемом.

Патогенетически более значительным, по всей вероятности, является время возникновения поражения, чем сам этиологический фактор. Развитие отдельных структур мозга протекает не синхронно и равномерно, некоторые из них созревают раньше, другие позже, их развитие протекает не одинаковыми темпами, и к тому же изменяется — сопровождается эволюционными замедлениями и даже прекращениями развития, которые чередуются с периодами ускорения. Общепринято, что по отношению к вредности самой чувствительной является структура в период бурного созревания. Ввиду этого разные вредности могут вызывать аналогичную клиническую картину, если их действие ограничивалось во времени на определенном этапе развития. Кроме того, нет сомнений, что существует специфическая чувствительность определенных структур к определенному качеству вредности. Случается, что патогенный фактор определенного качества поражает в большей мере один тип клеток головного мозга, а другой оставляет почти интактным. Сложен также вопрос развития функциональной компенсации дефектных структур за счет менее пострадавших или незатронутых формаций, так как развивающийся головной мозг обладает на протяжении определенного времени большой способностью к трансформации и компенсации. Своевременность целенаправленного терапевтического вмешательства имеет по этой причине принципиальное значение. Такое вмешательство должно осуществляться в то время, когда патологические двигательные стереотипы еще не полностью зафиксировались и когда нервная система еще в своем функционировании окон-

чательно не специализировалась, когда она еще обладает способностью компенсаторным образом формироваться.

Этиологические факторы, приводящие к возникновению ДЦП, многочисленны и наносят вред нервной системе плода и новорожденного или же грудного ребенка в результате воздействия генетических, метаболических, механических, инфекционных или токсических механизмов. Их воздействие модифицируется в зависимости от стадии развития ребенка, когда проявляется не только продолжительность воздействия, но и его интенсивность. Схематически можно разделить причины ДЦП, исходя из времени их воздействия, на:

1. Факторы, повреждающие ЦНС на ранних стадиях беременности:

генетические, включая и хромосомные отклонения;

тератогенные (инфекции, лекарства, токсины, радиация и т. п.);

раннее повреждение зародыща обычно проявляется развитием большей или меньшей морфологической аномалии ЦНС, связанной с грубыми нарушениями функций;

2. патогенные факторы более поздней стадии беременности:

гипоксия несомненно представляет самый серьезный вредоносный фактор, оказывающий действие на ЦНС в последних месяцах беременности, такой же механизм действует и при тяжелой анемии плода (кровотечение, гемолитическая болезнь);

голодание плода;

антенатальная инфекция (токсоплазмоз, цитомегалия, сифилис);

токсическое воздействие (никотин, наркотики);

гормональные воздействия (кретенизм);

3. патогенные факторы, действующие во время родов:

гипоксия, особенно связанная с нарушением кровообращения (остановка сердца);

механическая травма (давление или тракция за головку);

патогенное влияние механизмов, действующих во время родов, по всей вероятности, раньше переоценивалось, такие состояния в большинстве случаев представляют кратковременную угрозу, с которой современное акушерство способно обычно справиться без стойких последствий;

4. Постнатальные факторы, повреждающие развитие ЦНС:

гипоксия и ацидоз осложняют тяжелую незрелость развития;

голодание, особенно недостаток субстрата роста у недоношенных новорожденных или в случае наличия исключительно неблагоприятных экономических условий;

гипербилирубинемия новорожденных (см. с. 202, 267);

гипогликемия новорожденных (см. с. 257, 353);

постнатальная инфекция (менингит, энцефалит, пертуссия);

токсическое действие аномальных метаболитов, особенно белкового обмена (врожденные обменные пороки).

В клинике ДЦП уже на ранней стадии можно диагностировать отставание психомоторного развития и определенную, может быть и скрытую и преходящую аномалию моторики, т. е. отклонение тонуса, или же нетипичный двигательный врожденный или спровоцированный стереотип. Сенситивные и сенсорные нарушения в периоде самого раннего детства можно достоверно установить только с большими затруднениями. Настоящие психические дефекты можно определить лишь во втором полугодии жизни. Для двигательных нарушений в значительной мере характерно,

помимо скудости, аномалии, иногда и асимметрии моторных проявлений, отклонение мышечного напряжения. Педиатры до сих пор применяют понятие „мышечный тонус“. Это очень сложное физиологическое явление, включающее тканевый и рефлекторный компоненты. На основе патологического процесса возникает так называемая мышечная гипотония или в противоположность к ней, так называемая мышечная гипертония. Гипотония может быть либо периферической, в случае поражения периферического нейрона, либо центральной, напр., при поражении мозжечка, ствола или полушарий. Гипертония бывает большей частью центральной, а то спастической или пластической. Спастическая — пружинящая, и характерен для нее феномен „складного ножа“. Если определенную группу мышц-синергистов пассивно разгибать, то при определенном почти максимальном растяжении мышечное сопротивление внезапно расслабляется. Пластический гипертонус во время всего пассивного движения остается одинаковым, имеет здесь место так называемая мышечная ригидность с плотной, „воскоподобной“ резистентностью. В виде исключения мышечный гипертонус появляется и при периферическом поражении, например, при рефлекторных мышечных контрактурах и *défense musculaire*.

На основе раннего развития аномалий тонуса, их частоты при ДЦП и возможности правильного их клинического диагностирования, в клинике различают несколько синдромов тонуса. При *спастическом, дипаретическом синдроме*, или же дипаретической форме ДЦП, у ребенка в положении на спине обе нижние конечности разогнуты, стопы находятся в дигитиградном положении и большие пальчики иногда находятся в положении тыльного сгибания. Спонтанная моторика весьма ограничена. Если поддерживать ребенка на весу под мышками, то обе нижние конечности еще больше разогнуты, они резко приведены и иногда даже перекрещены. Верхние конечности поражены в гораздо меньшей мере, иногда почти незаметно. При *гемипаретической форме* нижняя конечность аналогично разогнута, но верхняя сильно согнута в локтевом суставе, приведена к туловищу, причем с сильной пронаторной установкой предплечья и кисти, кисть согнута в запястье и I палец приведен к ладони. Спонтанные движения конечности почти невозможны, и ребенок ею не может пользоваться, она поражена в большей мере, чем нижняя. Двигательная активность грудного ребенка развивается со значительным запозданием, позднее поворачивается на животик, а именно всегда лишь через пораженную сторону. При поддержке ребенка под мышками на весу, гемипаретические конечности сохраняют неменяющее скованное положение, в то время как здоровые конечности имеют нормальные поструральные и двигательные проявления. При наличии двусторонней гемипаретической формы аналогичным образом сильно поражены обе стороны.

К синдромам тонуса ДЦП можно отнести и *дистонический синдром*. Дистония проявляется неуравновешенностью и нестабильностью тонуса. Мышечный тонус динамичен и варьирует от гипертонии к гипотонии и наоборот, статический и двигательный контроль нарушен. Отсутствуют признаки настоящей спастичности и тугоподвижности. Кроме того, дистонический синдром выделяется и тем, что могут сопутствовать небольшие медленные гиперкинезы. Это произвольные, тонические контракции, локализующиеся в различных мышцах. Дистоническая форма ДЦП, таким образом, представляет собой переход к дискинетическим синдромам, или формам. Мышечная дистония скорее всего служит проявлением недоста-

точности в области обратной связи между базальными ганглиями и ретикулярной формацией мозгового ствола. Поражаются в первую очередь мышцы туловища (осевые). К дистониям принято причислять атетоз и торсионный спазм. В случае наличия торсионного спазма, туловище и верхние конечности во время ходьбы наклоняются на одну сторону, и туловище искривляется и отклоняется назад. Для атетоза типично застывание группы мышц в изометрическом сокращении, в каком-то застывшем положении атетоидного двигательного стереотипа.

Дискинетические синдромы, или формы ДЦП, помимо аномалий тонуса и поструральных аномалий, проявляются главным образом наличием мешающих аномальных избыточных движений (гиперкинезов). В отличие от дистоний, встречающихся при дискинетических формах ДЦП, конечности поражены резко, туловище — намного меньше. Классическими считаются два вида дискинезов, или же гиперкинезов: атетоидный и хореатический. Так как в самом раннем детстве различить эти две формы трудно, а нередко и невозможно, для поражения в грудном возрасте часто применяют понятие „хореоатетоидные проявления“. Первые признаки дискинетического синдрома ДЦП появляются спонтанно только на 10—12-м мес жизни. В состояниях нагрузки и при манипуляции с ребенком можно спровоцировать гиперкинезы раньше, они заметны особенно на акральных частях конечностей, т. е. на кистях и стопах и на пальцах кистей и стоп. Гиперкинезы представляют собой движения, с одной стороны нарушающие обычное спокойное положение или позу головы и конечностей, с другой — деформирующие все двигательные проявления. Атетоидные гиперкинезы — это медленные, змеевидные, червеобразные, штопорообразные движения. Чаще всего поражены акральные отделы конечностей, но отмечается и поражение на корневых частях и осевой мускулатуре, особенно на шейной и на лице (гримасы). Хореатические гиперкинезы быстрые, молниеносные, порывистые, или с ритмичным подергиванием, их объем меньше, они поражают скорее корневые части конечностей, чем акральные области, отмечаются и на туловище. Иногда они производят впечатление моторного беспокойства. В случае дискинетической, атетоидной формы ДЦП сильно поражена речь, точнее, артикуляция и голос. Интеллект в большинстве случаев сохранен.

Кроме дискинетических форм ДЦП, говорят о формах или *синдромах атаксии*, или же *дискоординации*. Осуществляемые движения отличаются аномальным течением, они нетипичны и непривычны. Главным атаксическим синдромом, встречающимся у грудного ребенка, является мозжечковый синдром. Для него характерна мышечная гипотония, повышенная пассивность и атаксия туловища, причем сухожильно-мышечные рефлексy сохранены, иногда даже слегка повышены. При захватывании игрушки движение неуверенное, неплавное, асимметричное, иногда гиперметричное, и вскоре обнаруживается интенционный тремор. Развитие моторики, особенно локомоции, сильно запаздывает. В значительной мере отстает и стояние; ребенок стоит с широко расставленными ногами, неуверенно пошатываясь. Его шаги очень беспорядочные, неуверенные и гиперметричные, он ходит, широко расставив ноги, пошатываясь то в одну, то в другую сторону, и часто падает. Если его держать в вертикальном положении под мышками, то гипотонические нижние конечности не свисают беспомощно к опоре, как это отмечается при периферических парезах, а сгибаются. Речь развивается со значительным запозданием, и позднее появляются

признаки скандирования. Довольно типичным явлением при ползании на четвереньках является дискоординация. Мозжечковая форма ДЦП иногда развивается на фоне гипотонического синдрома. Он в последнее время не признается в качестве самостоятельной гипотонической формы, представляя лишь транзиторную картину различных форм ДЦП. Помимо классической мозжечковой формы ДЦП, иногда со старым названием „атактический ДЦП“ или „конгенитальная атаксия“, не сопровождающейся ни настоящим парезом, ни гиперкинезом, различают еще атактическую диплегию и синдром нарушения равновесия. Атактическую диплегию тоже иногда называют и смешанной формой ДЦП, ввиду того, что обладает спастическими, дистоническими и дискинетическими хореоатетодными признаками. В данном случае чрезмерная двигательная активность является по существу проявлением гиперкинезов и нарушением тонуса, а не настоящей некоординации. Синдром нарушения равновесия развивается, по всей вероятности, на основе аномального развития рефлексов положения, т. е. рефлексов тонуса и вестибулярных рефлексов. Характерным для него являются большие затруднения при сохранении положения и равновесия. Типичным далее является и то, что дети, ползая на четвереньках, особенно высоко поднимают голени над опорой.

В некоторых случаях диагноз ДЦП можно поставить почти с первого взгляда, в других его постановка представляет большие затруднения и проводится часто *per exclusionem*, путем исключения ряда других заболеваний. В таком случае необходимо производить многочисленные дополнительные исследования. Нельзя откладывать их или ограничивать, несмотря на то, что они очень сложны. Имеются в виду как диагностические эксцизии мышечной ткани в случае гипотонических проявлений, так и электромиографическое исследование, в том числе выявление скорости проведения по нерву и многочисленные биохимические исследования. В нередких случаях необходимо произвести операцию и удалить зуб или провести эксцизию слизистой прямой кишки или червеобразного отростка, чтобы с помощью этих тканей осуществить гистологическое или гистохимическое исследование нервной системы. Только таким образом можно исключить некоторые метаболические заболевания, например, метакрома-тическую лейкодистрофию. Наряду с электроэнцефалографией, проводимой в настоящее время уже рутинным образом, с целью диагностики применяют и спинтиграфию, цистернографию и в детской неврологии особенно часто пневмоэнцефалографию, пневмомиеелографию, вентрикулографию и церебральную ангиографию. С помощью этих исследований можно не только обнаружить некоторые врожденные анатомически обуславливающие ДЦП мальформации, но путем дифференциального диагноза исключить различные экспансивные процессы. Быстро разрастающиеся злокачественные опухоли в данном случае почти не встречаются, но зато можно обнаружить врожденные доброкачественные разрастания, кисты, аномалии сосудов, ангиомы, гемангиомы или гемангиобластомы, аневризмы и артериовенозные мальформации. Диагноз ДЦП, таким образом, или верифицируется или опровергается, что и является необходимым условием для назначения рациональной терапии. На основе повторного электроэнцефалографического исследования можно в большом проценте случаев подтвердить или исключить наличие эпилепсии, очень часто отмечаемой в картине ДЦП. Электроэнцефалография позволяет дифференцировать отдельные типы приступов заболевания у детей. С ее помощью удается отличить

разные очаговые церебральные дефекты и т. п. Заподозрив медленно прогрессирующее наследственно-дегенеративное заболевание, необходимо с целью диагностики в исключительных случаях, если родители ребенка требуют точного ответа перед планируемой беременностью, произвести диагностическую эксцизию части периферического нерва или небольшой части головного мозга. Умственными дефектами, сопровождающими картину ДЦП, подробно занимается детская психиатрия. В последнее время наиболее важным дополнительным методом исследования стал метод компьютерной томографии.

Список литературы

- Glós J.* Lhká mozgová dysfunkcia u detí. — *Psychológia a patopsychol. diat'a*, 1969, 4, 4, 335—360.
- Lesný I., et al.* Dětská mozková obrna. — Praha: Avicenum, 1972.
- Třesohlavá Z., Zimmermannová I., Los J.* Změny příznaků lehké mozkové dysfunkce u dětí od předškolního do pubertálního věku, *Čs. Pediat.*, 1980, 35, 251—3.
- Vlach V.* Vybrané kapitoly kojenecké neurologie. — Praha, Avicenum, 1979.

К вопросу о восстановительной терапии периферических и центральных расстройств моторики у новорожденных и грудных детей

При двигательных осложнениях у новорожденных и грудных детей, т. е. отклонениях тонуса, паретических и дискинетических, применяется восстановительная и медикаментозная терапия. Общепринято, что к лечебно-коррекционной помощи относятся лечебная гимнастика, физиотерапия и трудовая терапия. Для детей грудного возраста трудовую терапию можно называть игровой терапией.

В период новорожденности и в грудном возрасте можно уже применять, особенно при периферических парезах, некоторые физические методы в качестве подготовительных мероприятий для физических упражнений, например, горячие укутывания, гидротерапию, или общее прогревания организма лампой соллюкс и т. п. Вызвать движения при тяжелых периферических поражениях моторики можно путем применения, помимо лечебной гимнастики, и некоторых технических приемов электростимуляции. О пригодности и применении физиотерапии имеется богатая специальная литература.

Применяя в самом раннем возрасте лечебно-коррекционные приемы, нельзя резко разграничивать лечебную гимнастику и игровую терапию, тем более, что необходимо, чтобы ребенок на протяжении всего реабилитационного „сеанса“ находился в спокойном, радостном состоянии, чтобы он встречу с врачом или методистом по ЛФК ожидал с радостью и чтобы занятия приносили ему удовольствие. Ввиду того, что такой подход к реабилитации не может быть со стороны маленького больного еще рациональным, надо направить все усилия на создание естественной обстановки, способствующей хорошему настроению ребенка. Большинство маленьких пациентов не чувствует себя хорошо в новой среде, боится чужих лиц, как и людей по-иному одетых, по-иному и для него необычно манипулирующих с ним и производящих даже пассивные движения иногда и против его воли. Именно последнее обстоятельство представляет большое препятствие для проведения реабилитационных мероприятий. Уже при первом ориентировочном обследовании, при котором необходимо производить ряд пассивных движений для уточнения их объема, часто отмечается беспокойство или даже крик ребенка, хотя можно не сомневаться в том, что никакой боли ему не наносят. Ребенок криком выражает свое недовольство тем, что с ним манипулируют и что его приводят в необычные и для него затруднительные позы. Поэтому первые лечебные приемы и первые реабилитационные действия следует приспособлять к тому, чтобы обеспечить спокойное состояние ребенка. С испуганным, мечущимся и кричащим ребенком очень трудно работать, кроме того, можно предполагать, что при дальнейших „сеансах“ подобное состояние может еще усилиться. Ребенок, почувствовав, что приближается время упражнений, станет кричать еще до их начала. Беспокойство и крик в значительной

мере усиливают мышечный тонус, что является в целом ряде случаев препятствием к проведению восстановительных упражнений. Поэтому ведущий принцип реабилитации — проводить упражнения в спокойной и радостной обстановке, естественно, ненасильно, как бы играя.

В этой небольшой главе нельзя дать даже краткое описание или основы отдельных методических приемов восстановительной терапии, пригодных для детей самого раннего возраста. Проблематика этого вопроса очень сложна, поэтому мы рекомендуем обратиться к соответствующим учебникам и монографиям. Кроме того, мы убеждены, что овладеть методикой восстановительной терапии на основе литературы нельзя и что любой „краткий обзор“ или „краткая инструкция“ приносит больше вреда, чем пользы. Новорожденного или грудного ребенка, у которого обнаружена двигательная аномалия или признаки моторного отставания или определенного двигательного дефекта, необходимо направить к соответствующему специалисту.

Осуществляя лечебно-коррекционные мероприятия, мы убеждены, что самого эффективного результата можно достичь с помощью активного движения, особенно движения против сопротивления. Одни только пассивные упражнения могут быть гораздо менее эффективны, однако в начале занятия без пассивных движений обычно нельзя обойтись. Итак, принципы моторной лечебно-коррекционной работы, применяемые в период самого раннего детства, можно свести к нескольким пунктам.

1. В отношении реабилитации самым значительным является активное движение, лучше всего с преодолением сопротивления, причем активным считается и рефлекторное движение, т. е. вызванное заведомо рефлекторным путем.

2. Всегда надо исходить из этапа развития пациента, т. е. из моторной и поструральной ситуации, на которой ребенок находится или которой хорошо овладел. Считают неправильным начинать тренировку движения или стереотипа высшего по развитию этапа, если ребенок не овладел поструральными и двигательными проявлениями низшего этапа. Например, неправильно тренировать равновесие и локомоцию в положении стоя, если ребенок не овладел равновесием и локомоцией в положении на четвереньках. Не следует также ожидать большого успеха от упражнений, направленных на овладение интенсивным ползанием на четвереньках тогда, когда голова едва выпрямляется или совсем не выпрямляется. Дело в том, что при восстановительной терапии грудного ребенка выпрямление головы представляет весьма важный этап развития. Выпрямление должно предшествовать большинству последующих коррекционных упражнений.

3. Обучение фазным движениям и локомоции можно начинать только после овладения стабильным исходным поструральным положением. Было бы ошибочно стремиться обучать, например, передвижению на четвереньках, когда грудной ребенок держится в этой позе еще неустойчиво.

4. Моторное развитие в физиологическом отношении протекает в краниокаудальном направлении, на конечностях — в проксимальнодистальном. Аналогично надо вести упражнения при двигательной коррекции. Моторику руки нельзя поэтому тренировать только с помощью упражнений кисти руки: необходимо, чтобы ребенок раньше овладел активными движениями на фоне упражнений области плечевого пояса и плеча. Движения нижних конечностей также должны сочетаться с двигательными проявлениями всего осевого органа. При восстановительной терапии нижних

конечностей следует начинать с упражнений туловища, постепенно переходя на таз, корневые части нижних конечностей и наконец на акральные части.

5. У новорожденных и грудных детей нельзя рассчитывать на произвольную иннервацию и целенаправленные, с точки зрения коррекционной работы, неизбежные двигательные проявления. Поэтому наша реабилитационная методика обеспечивает возможность вызывать активные движения рефлекторным путем, причем не только простые, но и комплексные сложные моторные возрастные стереотипы. Рефлекторным путем можно, например, получить поворот со спины на живот и наоборот, вертикальную установку головы и туловища, локомоцию на животе (ползание) и т. п. Одновременно можно рефлекторно вызванному движению оказывать сопротивление, что в свою очередь соответствует принципам, приведенным выше в п. 1.

6. Кроме сказанного, в нашу методику входит принцип, основанный на значении жизненной важности отдельных рефлекторных двигательных проявлений. Мы считаем, что и сложное безусловное рефлекторное проявление, например, рефлекторное ползание, является в смысле реабилитации менее действенным, чем рефлекторное моторное проявление, основанное на определенном аффекте или инстинкте, например, на защитном или питательном стереотипе и т. п. С целью реабилитации мы используем установочный рефлекс, пищевые рефлексы, рефлексы отдергивания при болевых ощущениях и наоборот поисковые движения во время обследования и т. п. Таким образом, можно говорить о лечебно-коррекционных приемах, основанных не только на строгих упражнениях, но и на мотивированных или обусловленных в самом широком смысле слова игровой деятельностью, кормлением и пр.

Для практических целей считаем необходимым провести распределение возрастных этапов, на основе которых следует отнести ребенка в соответствующую по развитию группу, и только затем можно начать реализовать лечебно-коррекционную программу. Мы различаем следующие этапы:

1. Этап развития так называемых примитивных рефлексов, к числу которых относятся хватательные рефлексы на нижних и верхних конечностях, рефлекс отдергивания, пищевые рефлексы (поисковый, сосательный, глотательный), рефлекс Моро, рефлекторное ползание новорожденного и автоматическая походка.

2. Этап вертикализации (начинающейся краниально) и локомоции на четвереньках, включая поворачивание со спины на живот и рефлексы удержания равновесия.

3. Этап выпрямленной уравновешенной локомоции на двух конечностях, основанной на выпрямлении туловища из положения на четвереньках в положение устойчивого стояния на двух ногах. Обучение фазовым движением можно начинать лишь на основе стойкого пострурального положения. Только в том случае, если на определенном этапе вертикализации у ребенка отмечается устойчивость и если он овладел определенным поструральным положением, можно начинать обучение в разной мере сложным двигательным стереотипам в области как манипуляции, так и локомоции. Спонтанная двигательная активность отмечается на всех возрастных этапах. Если, например, „более старший“ с пораженной подвижностью ребенок (например, на 10—12-м мес жизни), устойчив только в положении

на спине, то даже при отсутствии любого пареза большинство его спонтанных двигательных проявлений неизбежно разбивается атипично. Если его тренировать в фазной моторной активности, свойственной высшим возрастным этапам, без обеспечения совершенного и соответствующего пострурального положения, то не получились бы, даже при максимальном усилии, нормальные моторные проявления, а наоборот, усугублялось бы развитие ненормальной моторики.

Основой всей двигательной активности является рефлексорная деятельность. Даже сложнейшая моторика основана на относительно простых врожденных безусловных рефлексах и врожденных двигательных стереотипах. Все можно использовать для реабилитации. Так как дело имеется именно с рефлексами, можно их вызывать таким образом, что стимулируются определенные рецепторы. Надо только знать типы подходящих стимулов и места, где можно стимулирование провести. Основным условием для проведения совершенного спонтанного развития и двигательной коррекции является обеспечение ребенку максимальной свободы движений. Желательно, чтобы на площадке в помещении, где проводятся упражнения, находились многочисленные привлекающие его внимание предметы и предметы заинтересовывающие ребенка. Помещение, предназначенное для упражнений, должно обеспечивать возможность применения разнообразных сенситивных и сенсорных стимулов, в нем должны находиться препятствия, пригодные для их преодоления.

Другое условие успешной реабилитации заключается в устранении всех продолжающихся проявлений асимметричности, как, например, сохраняющегося поворота головы преимущественно в одну сторону и т. п., ввиду того, что такое положение может позже стать основой асимметричного распределения мышечного тонуса, или, помимо других связанных с этим проявлений (асимметрия головы, лица, страбизм и т. д.), привести к развитию тонусного и пострурального гемисиндрома. Осуществляя восстановительные упражнения, необходимо иметь в виду и то, что ребенок как и взрослый владеет не отдельными мышцами, а функциональными группами мышц. Было бы неправильным основывать лечебно-коррекционные мероприятия только на упражнениях определенной группы мышц-синергистов, так как каждое двигательное проявление представляет собой результат сложного координированного содействия нескольких мышечных групп. Поэтому нужно тренировать, например, не только паретические мышцы, а все мышцы, принимающие участие в двигательной активности определенной конечности. Необходимо вести упражнения функционально, т. е. приводить в действие все сложные стереотипы, а не только анатомически. Это относится и к, казалось бы, весьма простым парезам у новорожденных, например, к парезу плечевого сплетения и периферическому парезу лицевого нерва, с которыми на практике часто встречаются. Более подробно мы остановимся только на последних двух примерах, описав технические приемы, применяемые в нашей клинике (М. Йилкова).

При парезе плечевого сплетения у новорожденного ребенка основным условием успеха реабилитации является лечение положением. Это относится не только к пораженной конечности, но и ко всему туловищу. Положение ребенка надо менять, т. е. чередовать положение на спине, на животе и на боку. В последнем случае надо фиксировать голову, чтобы позвоночник оставался по средней линии. Выбирая бок, надо обеспечить,

чтобы паретическая конечность была верхней — свободной. Одновременно надо придать конечности сгибательное положение. Положение фиксируется при помощи валиков или мешков с песком. Во всех описанных положениях пораженной верхней конечности придаются следующие положения:

- а) руку, находящуюся в умеренной флексии в локтевом суставе, поднимают вверх по сторонам;
- б) руку отводят в сторону;
- в) руку кладут вдоль туловища, или же немного в сторону, то ладонью кверху, то ладонью внутрь;
- г) руку выносят в положение „подсвечника“ под разным углом локтя и в различном расстоянии от туловища;
- д) одновременно придают физиологическое положение запястью и пальцам, чтобы предотвращать развитие контрактур в их флексорах.

В этих положениях приходится держать ребенка кратковременно, целесообразно чередовать их каждые 15 мин. Фиксация верхней конечности проводится при помощи английской булавки, прикрепленной к распашонке ребенка и подушке. Если проводить все упражнения осторожно, то спящий ребенок может и не проснуться. Необходимо очень рано начинать рефлексорные упражнения, не забывая при этом о возможностях стимуляции и коррекции по Кени. Очень важно в достаточной мере стимулировать конечность, т. е. применять целый ряд разнообразных импульсов, в том числе и кожных: в руки вкладывают игрушки, кожу раздражают различными материалами (гладкими, шероховатыми и пр.) и при более глубоком нарушении чувствительности, интенсивнее стимулируют путем постукивания и похлопывания. Кроме того, можно проводить стимуляцию проприоцептивным образом: конечностью пассивно производятся всевозможные движения как во фронтальной, так и в латеральной и диагональной плоскостях, в полном объеме. Последние упражнения проводятся во избежание развития ранних контрактур. Даже за легкими формами пареза, хорошо скорректированными, приходится вести динамичные наблюдения на протяжении 1—3 лет, в интервалах 3—6 мес ввиду того, что и в этих случаях со временем может произойти ухудшение состояния, нарушение осанки туловища и возникновение сколиоза, особенно на тех этапах, когда развивается новая постуральная ситуация.

Подобные меры следует предпринимать и в случае периферического пареза лицевого нерва. Большое значение придается своевременному инструктированию матери. Если ей правильно объяснить сущность пареза, она поймет необходимость интенсивного ухода за ребенком и по указанным упражнениям будет тщательно и постоянно проводить с ним лечебные упражнения. Она не будет поддаваться необоснованной тревоге в случае временного неуспеха. При парезе лицевого нерва также необходимо лечение положением, как и при парезе плечевого сплетения. При каждом пеленании и во время сна надо заведомо менять общее положение ребенка, поворачивая его со спины на бок таким образом, чтобы паретическая щека была обращена вверх. Кроме того, паретические мышцы надо 6 раз в день и больше стимулировать по методу Кени, стараясь таким образом создать или вызвать нормальную функцию мышц. Новорожденный или мелкий грудной ребенок не в состоянии попытаться произвести произвольное движение, ввиду чего коррекционную работу поддерживают стимуляцией путем нежного прикосновения пальцем или ватной кисточкой по ходу расположения паретических мышц и их пучков. Можно использовать

и ряд безусловных кожных и мышечных рефлексов лица. При кормлении грудью или из бутылочки надо стремиться не давать ребенку возможность чрезмерно пользоваться мышцами здоровой стороны лица, с целью достижения определенной симметричности мышечной активности. Для облегчения движений применяют и экстероцентивные оптические и акустические стимулы таким образом, что с паретической стороны ребенку что-нибудь показывают или с той же стороны производят акустическое раздражение (позвякивание). Если одновременно держать голову ребенка по средней линии, заставляя его поворачивать голову и глаза в сторону раздражителя, то таким образом облегчаются и паретические мышцы лица. Из числа физиотерапевтических методов общепринято применение тепловых укутываний, накладываемых на пораженную сторону лица. Чтобы не испугать ребенка, надо проверять температуру укутываний на собственной щеке. Снаружи укутывания кладут пеленку, в которую заворачивают всю голову — длительность процедуры примерно 20 мин. После окончания процедуры щека не должна остыть. При возможном плаче или крике ребенка придерживают здоровую сторону, чтобы ограничить ее чрезмерную иннервацию. Если удастся предотвратить перетягивание в здоровую сторону, то иннервация пораженной стороны лица обычно вызывается легче.

Осуществляя все восстановительные приемы, надо обдуманно заботиться о богатой общей моторике ребенка, так как общеизвестно, что живая моторика туловища и конечностей способствует двигательной активности мимических мышц. Наряду с моторикой необходимо включить в реабилитацию и психику грудного ребенка. Чтобы повысить его внимание, надо устанавливать с ним контакт, приближая к нему лицо, разговаривая с ним, дуя в его лицо и т. п. Ребенок наблюдает за лицом взрослого, подражает его мимике, ощупывает его лицо и т. п. Надо вовремя обнаружить возможность или опасность развития контрактур на основе, например, углубления кожных складок, по изменениям, отмечаемым на коже и пр. и своевременно их предотвращать.

В заключение следует подчеркнуть, что, проводя восстановительную терапию с грудным ребенком, надо всегда действовать таким образом, чтобы все осуществляемые мероприятия способствовали развитию нормального антигравитационного постурального тонуса и нормальных постуральных реакций и чтобы в результате этого можно было предупреждать развитие аномального тонуса и постуральных реакций. Далее, чтобы путем ненасильственных лечебно-коррекционных мероприятий стимулировать приобретение двигательных способностей и стереотипов, необходимых во время еды, одевания и других видов самообслуживания. Одновременно надо очень добросовестно следить за каждым признаком развития контрактур и всеми способами предупреждать их. Вся восстановительная терапия может оказаться успешной главным образом тогда, когда ее начинают вовремя, пока патологические двигательные стереотипы еще слишком не укоренились, пока нервная система, находящаяся в периоде бурного развития, обладает пластическими способностями принимать посредством сохранившихся формаций функции поврежденных систем и обладает способностью нарушения функций корригировать, пока не развились патологические изменения скелета.

Список литературы

Vlach V. Vybrané kapitoly kojenecké neurologie. — Praha, Avicenum, 1979.

- Гениталии амбивалентные 389
 Гепатит новорожденных 295, 326
 Гермафродитизм ложный 388
 Герпес простой 315
 Гестационный возраст, определение 219
 Гидроцефалия 377
 Гидронефроз 390
 Гипербилирубинемия 288
 Гиперкинез 164
 Гиперплазия коры надпочечников 394
 Гипертония 162
 Гипогликемия 257, 333, 337
 Гипоплазия легких 68
 Гипоспадия 388
 Гипотиреоз 395
 Гипотония 160
 Гипотрофия новорожденных 251
 — — диагноз 258
 — — клинические формы 254
 — — лечение 259
 — — осложнения 256
 — — причины 251
 — — прогноз 261
 Глаукома врожденная 379
 Гломерулярная фильтрация 33
 Гонококковая инфекция 314
 Грыжа пуповинная 71, 392

 Дерматит пеленочный 369
 — экфолиативный Риттера 368
 Детский церебральный паралич 435
 Дефект брюшной стенки 392
 Диабетическая фетопатия 330
 — — клиническая картина 331
 — — лечение 336
 — — осложнения 332
 — — профилактика 335
 Диафрагмальная грыжа 67, 391
 Дисгенезия гонад 389
 Дискинезии, проявления 164, 438
 — — в акральных частях тела 37
 — — атетоидные 37
 Дискинезии, проявления гиперкинеза 165
 Диссеминированное внутрисосудистое свертывание 353
 Дистензионная терапия пневмопатий 240
 Дистония 437
 Дыхание новорожденного 21
 — — расстройства 100
 Дыхательные расстройства 239
 — — лечение 240

 Желтуха 103, 290
 — вскармливаемых грудью детей 293
 — недоношенных детей 291
 — новорожденных гемолитическая 290
 — — терапия 300
 — — физиологическая 291
 — — ядерная 202, 267

 Желтухи новорожденных 284
 — — дифференциальный диагноз 103, 298

 Заменное переливание крови 275, 304
 — — отбор крови 277
 — — повторное 279
 — — показания 275
 — — проведение операции 278

 Изоиммунизация по АВО-системе 264
 — — по резус-системе 263
 Иммунитет естественный 42, 51
 — специфический 43
 Иммуноглобулины в грудном молоке 56
 — в сыровотке 44
 — синтез 54
 — трансплацентарный перенос 48
 Импетиго новорожденных буллезное 367
 Ингаляция кислорода 189
 Инсуффляция кислорода 190
 Интерсексуальность 388
 Интертриго 369
 Инфекции антенатальные 308
 — интранатальные 300
 — постнатальные 317
 Инфузия щелочей при асфиксии 191
 Ихтиозиформные поражения кожи 360

 Кандидоз 316
 Кефалгематома 212
 Кислотно-щелочное равновесие 26, 34
 Кистозная болезнь почек 390
 Классификация новорожденных 63, 219
 Коксаки В 326
 Комплемент 46, 52
 Конъюгация билирубина 286
 Краниолакуния 393
 Краниостенозы 379
 Краснуха 308
 Кровенаполнение кожи 106
 Кровообращение новорожденного 25
 — плода 23
 — изменения в родах 24

 Лекарства, дозы 406
 — — действие на плод 146, 151, 153
 Лимфедема Милроя 382
 Лимфокины 54
 Лимфоциты В 55
 — Т 52
 Линкомицин 403
 Листерия 311

 Макрофаги 43, 51
 Массаж сердца 192
 Мегаколон 386
 Меконий 31
 Менингит 201, 319
 Менинго(миело)целе 71, 376
 Микрокистоз почек 392
 Микроцефалия 378
 Минимальная мозговая дисфункция 431

- Множественные мальформации 395
- Молочница 370
- Моторика, развитие 36
 - грудного ребенка 424
 - доношенного новорожденного 38
 - недоношенного новорожденного 37
 - плода 36
- Муковисцидоз 387
- Надпочечники, кровоизлияние 216
- Нарушения адаптации 155
 - кишечной проходимости 105
- Неврологическое обследование 108
 - значение 108
 - методика 115
 - недоношенных новорожденных 231
 - общие принципы 110
- Невусы пигментные 365
 - сосудистые 363
- Недоношенный новорожденный 225
 - дыхательные расстройства 239
 - желтуха 291
 - инфекции 238
 - лабораторные исследования 241
- Недоношенный новорожденный, неврологическое обследование 231
 - питание 235
 - поддержание температуры тела 237
 - ретинопатия 244
 - степень незрелости 229
- Незрелость развития, признаки 229
- Обмен аминокислотный и белковый 30
 - жировой 20
 - углеводный 29
- Обменные пороки 397
- Обработка пуловины 62
- Оксигенотерапия 189, 240, 248
- Олигодактилия 393
- Омфалоцеле 71, 392
- Опрелость 369
- Остеогенез несовершенный 395
- Остеомиелит 320
- Отделение обсервации 97
 - диагностика отклонений от нормы 100
 - показания к обсервации 98
- Отделение новорожденных 76
 - обследование новорожденного 80
 - санитарно-гигиенический режим 79
 - строительное решение 76
 - уход за новорожденным 90
- Ощелачивающая терапия при асфиксии 191
- Паралич лицевого нерва 215
 - плечевого сплетения 215
 - центральный (спастический) 437
- Парентеральное питание 236
- Паспортизация новорожденного 61
- Патология белой крови 357
 - новорожденных 141
 - организация помощи 168
 - плода 141
 - в родах 152
 - фетальная 148
 - эмбриональная 145
- Пенициллин 401
- Перекручивание яичка 216
- Перелом родовой 213
- Пилоростеноз 385
- Питание новорожденных 92
 - с гипотрофией 260
 - грудное вскармливание 92
 - искусственное вскармливание 95
 - недоношенных 235
- Пищеварительные ферменты 31
- Плацентарная трансфузия 24
- Плетора новорожденных 349
- Пневмопатия, дистензионная терапия 240
- Пневмоцистез 328
- Поведение новорожденного 113
 - влияние на вызываемость рефлексов 113
- Позвоночник расщепленный 376
- Показатели красной крови новорожденных 340
 - плода 339
- Полигенная наследственность 141
- Полидактилия 393
- Полимиксин 404
- Половой хроматин 389
- Поносные заболевания 323
- Пороки сердца 69, 380
- Пост интенсивной терапии 169
 - мониторингное наблюдение 175
 - оборудование 172
 - приборы 174
 - респираторы 177, 240
- Постуральное развитие 36
- Постуральные рефлексы 38
- Преждевременные роды 225
- Псевдофурункулез 368
- Пузырчатка новорожденных 367
- Пункция люмбальная 200
 - субдуральная 201
- Развитие легких 228
 - антенатальное 36
 - постнатальное 424
 - моторики 36
 - почки 229
 - ЦНС 227
- Расстройства вегетативных функций 166, 196
 - дыхания 100
- Расщелина неба и губы 383
- Рвота 104
- Резанимационный аппарат 190
- Резус-фактор 263
- Ретинопатия недоношенных новорожденных 244

- — — клиническая картина 244
- — — патогенез 246
- — — прогноз 249
- — — профилактика 247
- — — терапия 248
- Рефлекс Моро 89
- Рефлексы доношенного новорожденного 38
- Рефлексы недоношенного новорожденного 37, 232
 - постуральные (положения) 40
 - у плода 36
 - экстерорецептивные 118
- Родильный зал 58
 - — оснащение палаты новорожденных 59
 - — острые патологические состояния 67, 71, 182
 - — первичный уход за новорожденным 60
 - — помощь педиатра 65
 - — транспортировка новорожденного из родильного зала 74
- Сальмонеллез 324
- Сахарный диабет в период беременности 330
- Сепсис новорожденных 317
- Синдактилия 393
- Синдром Дауна 396
 - Клайнфельтера 389
 - Криглера—Найяра 294
 - Крузона 379
 - Тернера 389
- Синдромы неврологические
 - — апатии 164
 - — атаксии 438
 - — гиперовбудимости 164
 - — гипертонический 162
 - — гиповозбудимости 164
 - — гипотонический 160
 - — дискинетические 438
 - — дистонический 437
 - — мозжечковый у грудных детей 438
 - — нарушения равновесия 439
 - — церебрального ребенка 166, 199
- Синусы пилоидальные 379
- Сифилис врожденный 313
- Смертность новорожденных 12
 - перинатальная 11
- Спастический гемипарез 437
 - парапарез (дипарез) 437
- Спинномозговые грыжи 376
- Стафилококковые инфекции 321
- Стридор гортани 383
- Судороги новорожденных 104, 165, 207
 - — лечение 209
- — причины 207
- — этиологический диагноз 208
- Сульфаниламиды 403
- Таблица длины тела 224
 - массы тела при рождении 223
- Тератогены 147
- Терморегуляция 27
 - нарушения 107
- Токсоплазмоз 312
- Тонус мышечный, аномалии 160
- Тромбоцитопений у новорожденных 355
- Турицефалия 379
- Уход в отделении физиологических новорожденных 91
 - (первичный) в родильном зале 60
 - за кожей 90
- Фагоцитоз 43
- Фагоциты 51
- Факторы риска в акушерстве 142
- Фенилкетонурия 397
- Фетальный гемоглобин 339
- Фетальное кроветворение 339
- Фетальная патология 148
- Фетальный рост 222
- Фиброплазия ретролентарная 244
- Фокомелии 393
- Фототерапия желтух 281, 302
- Хлорамфеникол 402
- Хондродистрофия 393
- Хромосомные aberrации 146
 - синдромы 395
- Цианоз 102
- Цитомегалия 310
- ЦНС, перинатальное повреждение 194
 - — гипоксическое 197
 - — дифференциальный диагноз 201
 - — — клиническая картина 196
 - — — механическое 199
 - — — прогноз 206
 - — — терапия 204
- Шигеллез 325
- Экзема себорейная 371
- Экскреторная функция плода и новорожденного 32
- Эмбриональная патология 145
- Энцефалоцеле 378
- Эпидермолиз буллезный врожденный 362
- Эритродермия десквамативная 372
- Эритромицин 403

Карел Полачек и соавторы

Физиология и патология новорожденных детей

Авиценум

Медицинское издательство, Прага, ЧССР

Издание 1-ое, русское, 1986

Цена 7 р.