

Содержание

Предисловие.....	6
Участники издания	7
Список сокращений и условных обозначений.....	11
НЕОНАТОЛОГИЯ.....	15
Пограничные (транзиторные) состояния	17
Перинатальное поражение центральной нервной системы у новорожденных	25
Ультразвуковое исследование головного мозга в диагностике перинатальных поражений мозга ¹	37
Недоношенные дети	53
Респираторная патология у новорожденных. Респираторный дистресс- синдром	69
Тромбоцитопении у новорожденных.....	81
Анемия неонатального периода	90
Гемолитическая болезнь плода и новорожденного.....	108
Дифференциальная диагностика желтух новорожденного.....	143
Наследственные болезни обмена веществ	164
Сепсис новорожденных	172
Функциональные расстройства органов пищеварения у детей раннего возраста ¹	179
Список литературы	187
ПУЛЬМОНОЛОГИЯ	189
Врожденные пороки развития легких.....	191
Бронхиты.....	210
Пневмонии.....	219
Бронхиальная астма.....	226
Муковисцидоз.....	248
Алгоритмы дифференциальной диагностики заболеваний, сопровождающихся затяжным и хроническим кашлем у детей ¹	269
Принципы дифференцированной муколитической терапии в педиатрической практике ¹	275
Список литературы	283

¹ Раздел для углубленного изучения темы.

КАРДИОЛОГИЯ	287
Пороки сердца.....	289
Легочная гипертензия.....	353
Сердечная недостаточность.....	376
Атриовентрикулярная (предсердно-желудочковая) блокада.....	395
Наджелудочковые тахикардии и экстрасистолы	411
Гипертрофическая кардиомиопатия.....	424
Дилатационная кардиомиопатия	437
Артериальная гипертензия	450
Диффузные заболевания соединительной ткани. Ювенильный ревматоидный артрит.....	478
Синдром внезапной смерти младенцев ¹	494
Список литературы	503
ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЯ	505
Болезни пищевода	507
Хронический гастрит и гастродуоденит ¹	524
Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки ¹	538
Лактазная недостаточность	553
Целиакия	561
Болезни поджелудочной железы.....	570
Дифференциальная диагностика хронической диареи ¹	592
Воспалительные заболевания кишечника	602
Дифференциальная диагностика абдоминальной боли ¹	627
Дифференциальная диагностика запора ¹	642
Хронические заболевания печени у детей	651
Общие представления о функциональных расстройствах органов пищеварения у детей ¹	675
Список литературы	686
НЕФРОЛОГИЯ	689
Наследственные и врожденные заболевания почек у детей	691
Тубулопатии	709
Дисметаболические нефропатии.....	717
Тубулоинтерстициальный нефрит	725
Гломерулонефриты	731
Нефротический синдром.....	759

¹ Раздел для углубленного изучения темы.

Острое повреждение почек.....	767
Хроническая болезнь почек.....	780
Дифференциальная диагностика гематурии ¹	786
Дифференциальная диагностика протеинурии ¹	790
Список литературы	796
ГЕМАТОЛОГИЯ	799
Дифференциальная диагностика анемий у детей.....	801
Железодефицитная анемия	814
Острый лимфобластный лейкоз.....	828
Заболевания тромбоцитов	846
Иммунная тромбоцитопеническая пурпура (идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура)	849
Геморрагический васкулит.....	864
Гемофилия	870
Дифференциальная диагностика лимфаденопатии у детей ¹	880
Дифференциальная диагностика спленомегалии ¹	885
Список литературы	889
ЭНДОКРИНОЛОГИЯ	891
Болезни надпочечников	893
Болезни щитовидной железы	901
Сахарный диабет 1-го и 2-го типа	911
Список литературы	945
ОСНОВЫ СЕРДЕЧНО-ЛЕГОЧНОЙ РЕАНИМАЦИИ У ДЕТЕЙ	947
Введение.....	949
Определения.....	949
Алгоритм выполнения сердечно-легочной реанимации	949
Список литературы	954
Задания в тестовой форме для самоконтроля по основным разделам госпитальной педиатрии ²	955
Предметный указатель.....	1052

¹ Раздел для углубленного изучения темы.

² Задания в тестовой форме дополнительно представлены в электронном приложении к учебнику и доступны по ссылке <http://www.studmedlib.ru/ru/doc/ISBN9785970463727-TEST.html>.



ПОГРАНИЧНЫЕ (ТРАНЗИТОРНЫЕ) СОСТОЯНИЯ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Период новорожденности равен первым 28 дням или 4 нед жизни.

Ранний неонатальный период — от момента перевязки пуповины до окончания 7-х суток жизни (всего 168 ч):

- первые 30 мин жизни — острая респираторно-гемодинамическая адаптация;
- 1–6 ч — период аутостабилизации, синхронизации основных функциональных систем с внеутробной жизнью;
- 3–4-е сутки жизни — напряженная метаболическая адаптация в связи с переходом на анаболические реакции обмена веществ, лактотрофный тип питания.

Поздний неонатальный период — с 8-го по 28-й день жизни.

Анатомо-физиологические особенности отражают адаптацию органов и систем новорожденного к внеутробному существованию.

КОДЫ ПО МКБ-10

P70–P74 Преходящие эндокринные нарушения и нарушения обмена веществ, специфические для плода и новорожденного.

P80–P83 Состояния, затрагивающие кожные покровы и терморегуляцию у плода и новорожденного.

P90–P96 Другие нарушения, возникающие в перинатальном периоде.

ПАТОГЕНЕЗ

При прохождении по родовым путям плод испытывает «родовой стресс»: большую физическую нагрузку и гипоксию во время схваток — после рождения попадает в новую среду обитания — «адаптационный стресс» — с более низкой (относительно внутриутробной) температурой среды, наличием гравитации, сенсорных (тактильных, звуковых, зрительных и др.) стимулов, с первым вдохом происходит перестройка кровообращения: включается малый круг кровообращения, закрываются артериальный (боталлов) проток и овальное окно, запусевают пупочные сосуды, устанавливаются другие типы дыхания и питания. Это сопровождается изменениями всех функциональных систем организма.

Реакции, отражающие приспособление к родам и новым условиям существования, называют **переходными**, или **пограничными**, либо **транзиторными**, или **физиологическими**.

В отличие от анатомо-физиологических особенностей новорожденного, эти реакции проходят к 28-му дню жизни и больше никогда не повторяются. Пограничными реакции называются потому, что, с одной стороны, они отражают грань перехода от внутри- к внеутробному существованию, а с другой — при определенных условиях (недоношенность, перинатальные заболевания) могут приобретать патологические черты.

Как правило, у новорожденного отмечаются только некоторые переходные состояния.

КЛАССИФИКАЦИЯ

- Синдром «только что родившегося ребенка».
- Транзиторная неврологическая дисфункция.
- Физиологические рефлексы новорожденных.
- Первоначальная убыль массы тела.
- Отрубевидное шелушение эпидермиса.
- Токсическая эритема.
- Пропорции тела новорожденного.
- Физиологическая желтуха.
- Физиологическая эритема.
- Меконий, переходный стул (переходный катар кишечника, физиологическая диспепсия новорожденных, транзиторный дисбиоз кишечника).
- Милия, милиария.
- Транзиторный неонатальный пустулярный меланоз.
- Акне новорожденных.
- Половой криз (нагрубание грудных желез, влагалищные выделения).
- Мочекислый инфаркт почек.
- Несовершенство терморегуляции.
- Физиологическая альбуминурия.
- Эритроцитоз физиологический.
- Транзиторные особенности метаболизма (ацидоз, гипокальциемия за счет транзиторной гипофункции парашитовидных желез, гипомагниемия).
- Транзиторный дефицит витамина К и К-зависимых факторов свертывания крови.
- Транзиторный неонатальный иммунодефицит.

Выраженные или затянувшиеся проявления указанных состояний могут свидетельствовать о начале тех или иных отклонений в состоянии здоровья.

КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Синдром «только что родившегося ребенка». Выброс катехоламинов надпочечниками и параганглиями плода, обилие сенсорных стимулов в родах обеспечива-

ют массивную восходящую аффекторную стимуляцию, а также первый вдох, крик, активацию лабиринтных и шейных тонических рефлексов новорожденного с формированием флексорной позы и мышечного тонуса, психомоторного возбуждения с расширенными зрачками при ярком свете. Высокий уровень катехоламинов обеспечивает синтез сурфактанта и растяжимость легких, увеличивает приток крови к сердцу, мозгу, способствует мобилизации энергии из депо (рис. 1).

Транзиторная неврологическая дисфункция — преходящее косоглазие, периодически плавающие движения глазных яблок, нестойкий тремор, повышение или снижение мышечного тонуса, периостальных рефлексов, рефлекса Моро, опоры, шагового. Эти симптомы нарастают на 2-е сутки и исчезают к 4–21-м суткам жизни.

У новорожденного развиты вкусовая и обонятельный анализаторы. Порог вкусового ощущения выше, чем у взрослых. Характерно преобладание пищевой доминанты.

В период новорожденности отмечается интенсивное развитие слухового, зрительного, тактильного анализаторов при эмоциональном контакте с матерью. Важную роль играет врожденный ориентировочный рефлекс новорожденного — развитие положительных эмоциональных ориентировочных реакций с обонятельных, слуховых и зрительных анализаторов. Реакции на болевое раздражение носят общий генерализованный характер; холодовых рецепторов в 10 раз больше, чем тепловых, в связи с чем чувствительность ребенка к охлаждению выше, чем к перегреванию.

Из-за низкой дифференцированности коры головного мозга ребенок рождается только с безусловными рефлексами (сосательный, глотательный, хваточковый и др.) и почти постоянно, кроме периодов кормления, находится в состоянии сна.

Выделяют следующие **физиологические рефлексы новорожденных**:

- поисковый — прикосновение к щеке и уголку рта новорожденного заставляет его повернуть головку и открыть рот: так он пытается отыскать материнскую грудь;
- сосательный — появляется сразу после родов;
- глотательный — также связан с насыщением: только родившись, новорожденный уже умеет глотать пищу;
- объятия (рефлекс Моро) — сотрясение основания, на котором лежит ребенок, шум, яркий свет, резкая смена положения вызывают откиды-



Рис. 1. Доношенный ребенок, без респираторной поддержки

вание новорожденного назад, руки отводятся в сторону (I фаза), затем сходятся на груди (II фаза — рефлекс объятия);

- хватательный (рефлекс Робинзона) — если до ладони новорожденного дотронуться пальцем или каким-нибудь предметом, его пальцы рефлекторно сожмутся;
- рефлекс ответа пальцев (Бабинского) — при раздражении штриховыми движениями наружного края стопы пальцы веерообразно расходятся в стороны;
- автоматической ходьбы — поддерживая новорожденного в вертикальном положении под мышками, поставьте его на горизонтальную поверхность с небольшим наклоном вперед, и ребенок начнет «шагать»;
- ползания (рефлекс Бауэра) — в положении на животе, опираясь стопами на ладонь исследователя, ребенок начинает ползти;
- рефлекс искривления туловища (Галанта) — ребенка укладывают грудью на руку исследователя в положении, близком к вертикальному; в ответ на штриховое раздражение кожи около позвоночника происходит искривление туловища;
- рефлекс Переса — вызывается легким давящим движением указательного пальца исследователя в направлении от копчика до шеи новорожденного. В ответ на это раздается громкий крик, происходят выгибание туловища (лордоз), сгибание нижних и верхних конечностей, приподнимание головы, наблюдаются общая мышечная напряженность, иногда — мочеиспускание и дефекация.

Наличие физиологических рефлексов новорожденных в течение 2–4 мес жизни с последующим угасанием — один из показателей здоровья ребенка.

Первоначальная убыль массы тела. Сразу после рождения масса тела начинает уменьшаться и к 3-му дню жизни уменьшается на 6–10% от показателя при рождении. В последующем, обычно к 7–10-му дню жизни, данный показатель восстанавливается. Убыль массы тела обусловлена потерей воды через кожу и легкие при дыхании, высыханием пуповинного остатка, выделением мекония и мочи. Кроме того, в первые 1–2 дня жизни ребенок получает мало молока, что зависит от состояния новорожденного и от особенностей лактации матери в послеродовом периоде.

Пропорции тела новорожденного значительно отличаются от таковых у детей более старшего возраста и у взрослых. Голова относительно большая, лицо округлой формы, нижняя челюсть относительно небольшая. Грудная клетка чаще округлая, чем уплощенная (в переднезаднем направлении), живот относительно выступающий, руки и ноги короткие. Средняя точка по длине у новорожденного располагается приблизительно на уровне пупка (у взрослых — в области лобкового сочленения). При рождении у ребенка могут возникать состояния, связанные с родами: «родовая опухоль», кефалогематома в теменной области головы.

Физиологические особенности новорожденного: наружный слуховой проход относительно короткий и прямой, барабанная перепонка толстая, расположена косо. В полости среднего уха содержится мукоидное вещество, которое

может быть принято за воспалительный экссудат. Слуховая труба короткая и широкая. Отмечается обычно одна клетка в полости сосцевидного отростка, верхнечелюстная и этмоидальная пазухи небольшие, а лобная и сфеноидальная — недоразвиты.

Кожа ребенка в момент рождения покрыта довольно толстым слоем сыровидной смазки, которая выполняет защитную функцию. В течение 2 ч после рождения смазка впитывается в кожу, защищая ее от воздействия микробной флоры, с которой ребенок сталкивается сразу после рождения. Во время первичной обработки ребенка излишки смазки удаляют. Кожа под смазкой отечная и бледная. Затем первоначальная бледность сменяется краснотой с несколько синюшным оттенком (**физиологическая эритема кожи**). Максимальной гиперемия становится в течение 1–2 дней жизни, затем может сменяться мелким или крупным **отрубевидным шелушением эпидермиса**, что обычно совпадает с появлением желтушности кожного покрова. Кожа ребенка легкоранима и склонна к воспалению.

После рождения в связи с активизацией подкорковых структур головного мозга, повышением уровня адаптивных гормонов и симпатикотонией со стороны сердечно-сосудистой системы отмечается **тахикардия**, пульс — до 180 в минуту. При благоприятной адаптации новорожденных в течение 1-го часа отмечается нормализация ритма сердца — частота сердечных сокращений (ЧСС) устанавливается в пределах 135–160 в минуту. Сердце новорожденного кажется большим по сравнению с размерами грудной клетки (при сопоставлении с пропорциями у взрослых). **Систолическое артериальное давление** (АД) составляет 80–85 мм рт.ст., **диастолическое** — 45 мм рт.ст.

В легких к моменту рождения доношенного ребенка количество истинных альвеол незначительно, отмечается разнообразие их форм и размеров. Респираторные отделы легких представлены альвеолярными ходами и мешочками, радиус альвеолярного мешочка меньше, чем у взрослого.

К рождению у ребенка отдельные **части желудка** развиты не полностью, пищевод относительно короткий, имеются особенности развития кардиального сфинктера. Все это объясняет склонность детей первого года жизни к срыгиваниям и рвоте.

Печень и селезенка обычно пальпируются у края реберной дуги или несколько ниже. В первые 3 дня жизни у ребенка отходит **меконий** — первородный кал в виде густой, вязкой массы темно-зеленого (оливкового) цвета. Затем формируется **переходный стул** — более частый, неомогенный. В переходном стуле имеются комочки, слизь, он может быть более водянистым. При этом участки темно-зеленого цвета в стуле чередуются с желто-коричневым, и это состояние называют *переходным катаром кишечника* (транзиторным катаром кишечника, физиологической диспепсией новорожденных, транзиторным дисбиозом). Через 2–4 дня стул становится гомогенным по консистенции и окраске (кашицеобразный, желтый).

Первый акт дефекации обычно происходит в течение 24 ч после рождения. Частота испражнений у новорожденных соответствует частоте кормлений и количеству полученной пищи (3–5 раз в день к концу 1-й недели жизни ребенка).

Почки новорожденного на 1-й неделе жизни характеризуются **транзиторной функциональной недостаточностью, которая проявляется олигурией** (выделение 15 мл/кг мочи в сутки), протеинурией вследствие повышенной проницаемости клубочков, лейкоцитурией, в моче обнаруживаются гиалиновые и зернистые цилиндры. Скорость клубочковой фильтрации (СКФ) и диурез в первые дни жизни понижены, а затем в течение 2 нед быстро повышаются. Способность к концентрации мочи ограничена. Понижены также продукция ионов аммония и клиренс фосфатов. На 1-й неделе жизни (3–5-й дни) у 75% новорожденных может отмечаться такое физиологическое состояние, как **мочечислый инфаркт почек**: отложение кристаллов мочевой кислоты в просвете собирательных трубочек и сосочковых канальцев. Причинами повышенного выделения мочевой кислоты в это время являются катаболическая направленность обмена веществ и распад большого количества клеток. Разрушению подвергаются в основном лейкоциты. Из нуклеиновых кислот ядер разрушенных клеток образуется много пуриновых и пиримидиновых оснований, конечным продуктом метаболизма которых является мочевая кислота. Моча новорожденного в этот период мутноватая, красновато-коричневого цвета, оставляет на пеленках пятна соответствующей окраски.

Почки новорожденных не способны быстро освободить организм от избытка воды. Так, у новорожденного в 1-й день жизни выводится за 1 ч всего около 15% воды при водной нагрузке, на 2–3-й день — 20–25%, на 7-й день — 45%, на 14-й — 60% введенной жидкости. Емкость мочевого пузыря у новорожденного составляет 30 мл.

На протяжении первого месяца жизни могут наблюдаться транзиторные изменения половых органов в виде появления слизистых и кровянистых выделений из влагалища у девочек, нагрубания молочных желез и появления молокообразных выделений из сосков у детей обоих полов, отек половых органов, гиперпигментация кожи вокруг сосков и мошонки, умеренное гидроцеле. Данные состояния объединяются в понятие «половой криз новорожденного» и обусловлены гормональными изменениями, происходящими в организме новорожденного, и влиянием материнских гормонов, попавших в кровоток ребенка в процессе родов и подготовки к ним.

Милии — мелкие белесовато-желтоватые пузырьки на коже диаметром 1–2 мм в области лба, переносицы, крыльев носа — следствие закупорки выводных протоков сальных желез. Сохраняются в течение 1–2 нед.

Милиария — пустулезные элементы, следствие закупорки потовых желез.

Транзиторный неонатальный пустулярный меланоз — гиперпигментированные везикулопустулы, появляющиеся на 2–7-й день жизни.

Акне новорожденных — маленькие красные пустулы.

Токсическая эритема — папулезно-пустулезная сыпь от единичных элементов до сливных — аллергоидная реакция (патофизическая и патофизиологическая стадия, но не иммунологическая): дегрануляция тучных клеток, выделение медиаторов аллергических реакций немедленного типа под действием либераторов охлаждения, продуктов распада протеинов и эндотоксинов первичной флоры кишечника.

Транзиторная гипербилирубинемия, или физиологическая желтуха новорожденного, развивается у всех детей. Уровень билирубина (непрямой фракции) в пуповинной крови составляет 26–34 мкмоль/л, а к 5-му дню жизни повышается до 171 мкмоль/л. Происходит это вследствие распада эритроцитов с укороченным периодом существования, повышенного образования билирубина в катаболическую фазу обмена из неэритроцитарных источников гема (миоглобина, печеночного цитохрома), пониженной функциональной активности печени (сниженного захвата непрямого билирубина эритроцитами, низкой способности к глюкуронированию билирубина из-за низкой активности глюкуронилтрансферазы и уридиндифосфатглюкозодегидрогеназы на фоне угнетения их гормонами матери), сниженной способности к экскреции билирубина из гепатоцита, повышенного поступления непрямого билирубина из кишечника в кровь.

Терморегуляция новорожденного несовершенна и сильно зависит от температуры окружающей среды. При рождении ректальная температура ребенка составляет 37,7–38,2 °С. В течение ближайших 2–3 ч постепенно понижается на 1,5–2,0 °С (до 35,7 °С), а еще через 2–3 ч вновь начинается ее постепенное повышение (до 36,5 °С). К 5-му дню жизни температура тела составляет 37 °С. Снижение этого показателя в первые часы после рождения (транзиторная гипотермия) обусловлено резкой сменой окружающей температуры.

У детей физиологически незрелых, недоношенных отмечается более выраженная гипотермия, которая сохраняется несколько суток. Возможен подъем температуры тела до 37,5–38 °С (транзиторная гипертермия).

Особенности эндокринной системы новорожденного. В процессе подготовки к родам и в непосредственном ходе родового процесса в кровоток ребенка попадает значительное количество плацентарных и материнских гормонов (в том числе плацентарного лактогена, эстрогенов, кортизола, катехоламинов), способных вызывать транзиторные изменения в работе различных систем новорожденного.

Первые 24–48 ч жизни ребенка характеризуются резким снижением концентрации кальция в сыворотке крови, в том числе из-за низкой активности паращитовидных желез. При этом за счет снижения клубочковой фильтрации и увеличения канальцевой реабсорбции концентрация фосфора достигает максимальных значений.

Сложный комплекс взаимодействий нервной, эндокринной и иммунной систем позволяет ребенку адаптироваться в процессе родов и постнатальном периоде. Он включает:

- усиление спонтанной секреции катехоламинов и других контринсулярных гормонов (в том числе глюкагона и гормона роста), позволяющих быстро мобилизовать глюкозу и свободные жирные кислоты, обеспечивающие энергетические потребности ребенка;
- формирование межнейронных связей, обеспечивающих эффективное реагирование на изменения окружающей среды;
- изменение характера секреции глюкокортикоидов и экспрессии рецепторов к ним, что позволяет избежать повреждающего действия

вследствие влияния внешних факторов и чрезмерной активности иммунной системы (в том числе при контакте с микроорганизмами и различными антигенами внешней среды).

Подавление активности иммунной системы в периоде новорожденности предотвращает стресс-индуцированный апоптоз молодых лимфоцитов, и, таким образом, обеспечивается формирование микрофлоры, толерантности к продуктам питания.

Транзиторный неонатальный иммунодефицит. При рождении содержание Т- и В-клеток в крови ребенка такое же, как у взрослого, но функция Т-лимфоцитов у новорожденных несколько понижена, невысок уровень и естественных киллеров. Уровень иммуноглобулина (*immunoglobulin — Ig*) G у новорожденных (в основном это материнские IgG) несколько выше, чем у матери, что указывает на активный трансплацентарный перенос антител этого класса Ig, обеспечивающих защиту от многих вирусных и некоторых бактериальных инфекций.

С другой стороны, IgM-антитела, подобно изогемагглютинином, не проникают через плаценту в достаточном количестве. Фракция IgM материнских Ig содержит антитела против грамотрицательных энтеробактерий, и новорожденные, не получившие их в достаточном количестве, отличаются повышенной чувствительностью к грамотрицательной бактериальной инфекции. Плод может синтезировать IgM, но в ответ на внутриутробную инфекцию. Антитела, относящиеся к классу IgA, а также IgE обычно не проникают через плаценту. Возможно увеличение уровня IgE при внутриутробной сенсибилизации или глистной инвазии у матери. У новорожденных, перенесших внутриутробную инфекцию или страдающих ею, повышен уровень IgA и IgM.

Особенность иммунной реакции новорожденного при первом контакте с антигеном — отсутствие клеток памяти и появление их после повторных контактов.

Неспецифические факторы защиты. У новорожденного уровень лизоцима выше, чем у матери; к 7–8-му дню он снижается до уровня у взрослого. В момент рождения уровень пропердина в крови низкий, в течение 1-й недели он быстро нарастает и к концу 1-го месяца жизни не отличается от уровня у взрослых. Уменьшено содержание компонентов системы комплемента C_{3a} и C_{5a}, в связи с чем понижены хемотаксис, опсонизация и бактерицидность и как следствие — резистентность к вирусным и бактериальным инфекциям. Ограничена продукция интерлейкинов (*interleukin — IL*) и γ -интерферонов. У новорожденного поглотительная способность фагоцитов развита достаточно, однако завершенная фаза фагоцитоза несовершенна.

Метаболические процессы у новорожденных происходят преимущественно по анаэробному или гликолитическому пути, поэтому они более толерантны к периодам аноксии, чем дети старшего возраста и взрослые. Эта толерантность очень относительна. Если снабжение кислородом организма новорожденного быстро не восстанавливается, могут развиваться метаболический или респираторный ацидоз (вследствие накопления молочной кислоты или углекислого газа) и тяжелое повреждение органов и тканей.

Транзиторные особенности неонатального гемопоэза — уровень гемоглобина (*hemoglobin* — Hb) у новорожденных колеблется в пределах 215–230 г/л, и в первые 1–2 дня может наступить незначительный ретикулоцитоз (2,0–3,0%). Число лейкоцитов в первые 2 дня после рождения у здоровых новорожденных, как правило, составляет $20,1–24,0 \times 10^9$ /л при относительном нейтрофилизе (60–64%). На протяжении 1-й недели жизни относительное содержание нейтрофилов уменьшается, а лимфоцитов — увеличивается и к 4–5-м суткам жизни становится приблизительно одинаковым — первый перекрест лейкоцитарной формулы крови. К 7-м суткам жизни число лейкоцитов крови устанавливается на уровне $11,5–14,1 \times 10^9$ /л.

ВОПРОСЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. Перечислите транзиторные состояния новорожденного.
2. Опишите синдром «только что родившегося ребенка».
3. Каковы механизмы развития физиологической желтухи новорожденных?
4. Опишите проявления и динамику развития физиологической желтухи новорожденных.
5. Какова причина первоначальной убыли массы тела новорожденного?
6. Какова динамика первоначальной убыли массы тела новорожденного?
7. Опишите транзиторные особенности неонатального гемопоэза.

ПЕРИНАТАЛЬНОЕ ПОРАЖЕНИЕ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ

ОБЩИЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ

Перинатальное поражение центральной нервной системы (ЦНС) — группа патологических состояний, обусловленных воздействием на нервную систему плода или новорожденного неблагоприятных факторов в антенатальном периоде, начиная с 28 нед, во время родов и в первые 7 дней после рождения.

Вплоть до 1990-х гг. пользовались классификацией, предложенной Ю.Я. Якуниным, где употреблялись термины, не совсем уместные с точки зрения современной медицины. Так, термин «перинатальная энцефалопатия» (дословно означает «мозговая слабость») указывал на стойкие, практически необратимые изменения нервной системы. Однако многие перинатальные нарушения обратимы. На начальном периоде жизни мозг имеет колоссальные компенсаторные возможности и способен полностью восстановиться даже при патологии средней степени тяжести.

Настоящая классификация, в отличие от ранее используемого термина «перинатальная энцефалопатия», отражающего только лишь воздействия патологических факторов и общее понятие о мозговой дисфункции, предусматривает подразделение неврологических нарушений периода новорожденности на 4 основных группы в зависимости от ведущего механизма повреждения.

- I. Гипоксические поражения ЦНС, при которых основным повреждающим фактором является недостаток кислорода в тканях головного мозга, связаны как с уменьшением содержания кислорода в артериальной крови (гипоксемия), так и со снижением мозгового кровотока (ишемия).
- II. Травматические поражения: в этом случае ведущим повреждающим фактором является механическое повреждение тканей ЦНС (головного и спинного мозга) в родах и в первые минуты и часы жизни ребенка.
- III. Токсико-метаболические поражения: при этом основным повреждающим фактором является нарушение обмена веществ в организме ребенка во внутриутробном периоде.
- IV. Инфекционное поражение ЦНС, при котором основное повреждающее воздействие оказывает инфекционный агент (как правило, вирус).

В каждой из этих групп выделяются:

- 1) нозологическая форма;
- 2) степень тяжести повреждения;
- 3) основные неврологические симптомы и синдромы.

ГИПОКСИЧЕСКОЕ ПОРАЖЕНИЕ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Этиология и патогенез

Прежде всего нужно сказать, что гипоксические поражения ЦНС встречаются наиболее часто. Причинами хронической внутриутробной гипоксии плода являются: заболевания со стороны матери (сахарный диабет, инфекция, анемия, повышение АД и др.), многоводие, маловодие, многоплодная беременность и др.

Аntenатальная гипоксия приводит к замедлению роста капилляров головного мозга, увеличивает их проницаемость. Возрастают проницаемость клеточных мембран и метаболический ацидоз, развивается ишемия мозга с внутриклеточным ацидозом. Antenатальная гипоксия часто сочетается с интранатальной асфиксией. Частота первичной асфиксии составляет 5%. Гипоксия и асфиксия сопровождаются комплексом компенсаторно-приспособительных реакций, важнейшей из которых является усиление анаэробного гликолиза.

Причинами острой интранатальной гипоксии (то есть возникающей во время родов) являются: нарушения маточно-плацентарного кровообращения при преждевременной отслойке плаценты, тяжелые кровотечения, замедление кровотока при сжатии головы плода в родах в полости малого таза и др.

Выраженность и степень токсикоза беременной, его связь с экстрагенитальной патологией женщины (особенно с болезнями сердечно-сосудистой системы) определяют длительность и выраженность гипоксии плода, ЦНС которого наиболее чувствительна к кислородной недостаточности.

При хронической внутриутробной гипоксии запускается целый ряд патологических изменений (замедление роста капилляров головного мозга, увеличение их проницаемости), которые способствуют развитию тяжелых расстройств дыхания и кровообращения в родах (это состояние называется **асфиксией**). Таким образом, асфиксия новорожденного при рождении в большинстве случаев является следствием гипоксии плода.

Воздействие гипоксии приводит к комплексу микроциркуляторных и метаболических расстройств, которые на тканевом уровне вызывают два основных повреждения: геморрагический инфаркт и развитие ишемии с последующей лейкомаляцией вещества мозга. Геморрагическому (особенно) и ишемическому поражению вещества мозга способствуют некоторые манипуляции в первые 48–72 ч жизни ребенка: введение гиперосмолярных растворов, искусственная вентиляция легких (ИВЛ) и связанная с ней гипоперфузия мозга на фоне падения напряжения углекислого газа, недостаточная коррекция объема циркулирующей крови (ОЦК) и др. Наиболее часто геморрагический инфаркт и ишемия развиваются у плодов и новорожденных в области перивентрикулярных сплетений — субэпендимально в сочетании с поражением вещества мозга. Кровоизлияние может происходить также в боковые желудочки мозга и в субарахноидальное пространство. Помимо описанных изменений, морфологическим субстратом гипоксии, как правило, являются полнокровие мозга, его общий или локальный отек.

У недоношенных детей повреждающее действие внутриутробной гипоксии потенцируется незрелостью сосудов головного мозга, при этом гипоксия приводит к повышению кровотока в стволе головного мозга и перивентрикулярных областях белого вещества.

Церебральная ишемия I степени (легкая)

Этиология

Интранатальная гипоксия; легкая антенатальная или интранатальная асфиксия при рождении (Апгар через 1 мин после рождения — 6–7 баллов, 5 мин — 7–8 баллов).

Клиническая картина

Клинически проявляются преходящие симптомы дисфункции ЦНС (у доношенных чаще наблюдают синдром гипервозбудимости, у недоношенных — синдром угнетения). Симптоматика исчезает через 5–7 сут. При лабораторных исследованиях выявляют умеренные метаболические нарушения (снижение p_aO_2 , повышение p_aCO_2 , ацидоз). Нейросонография (НСГ), компьютерная томография (КТ), магнитно-резонансная томография (МРТ) какой-либо патологии не выявляют.

Церебральная ишемия II степени (средней тяжести)

Этиология

Внутриутробная гипоксия плода; антенатальная или интранатальная асфиксия средней тяжести при рождении (Апгар через 1 мин после рождения — 4–7 баллов, на 5-й минуте — 5–8 баллов).

Клиническая картина

Клинически преобладает синдром угнетения, возбуждения ЦНС или смена фаз церебральной активности продолжительностью более 7 сут. Гипервозбудимость проявляется в виде двигательного беспокойства, ритмичного тремора, в большинстве случаев ассоциирующихся с повышенным мышечным тонусом конечностей. Это отражается на позе ребенка, которая свидетельствует об общей скованности. Лежа на спине, новорожденный держит руки согнутыми в локтевых суставах, кисти рук сжаты в кулаки, ноги разогнуты. При попытке поднять новорожденного за руки он не меняет позы, и руки остаются согнутыми в локтях. Часто у таких детей фиксируется спонтанный рефлекс Моро. Также могут быть однократные или повторные судороги. У недоношенных судороги чаще тонические или атипичные. У доношенных мультифокальные клонические. Также отмечаются вегетативно-висцеральные нарушения, гипертензионный синдром. Метаболические расстройства более выраженные и стойкие, чем при церебральной ишемии I степени. При НСГ обнаруживают локальные гиперэхогенные очаги в паренхиме головного мозга. У недоношенных чаще в перивентрикулярной области, у доношенных — субкортикально. При КТ, МРТ — выявляют локальные кортикальные или субкортикальные патологические очаги.

Церебральная ишемия III степени (тяжелая)

Этиология

Внутриутробная гипоксия плода (нарушение маточно-плацентарного и фетоплацентарного кровотока). Тяжелая вследствие маточно-плацентарного или фетоплацентарного кровотока перинатальная асфиксия (Апгар через 1 мин после рождения — 0–3 балла, через 5 мин — 2–5 баллов).

Клиническая картина

Клинически выраженный синдром угнетения ЦНС проявляется резким снижением спонтанной двигательной активности, вялой реакцией на внешние раздражители, выраженной мышечной гипотонией (вплоть до комы) свыше 10 дней, повторными судорогами (чаще мультифокальными клоническими или тоническими). Возможны эпилептический статус, дисфункция стволовых отделов мозга (нарушения ритма дыхания, зрачковых реакций, глазодвигательные расстройства), поза декортикации или децеребрации. Выраженные вегетативно-висцеральные нарушения манифестируют мраморностью кожного

покрова, застойной окраской кожи нижележащих участков тела и бледностью вышележащих (так называемый симптом Арлекина или Финкельштейна). У детей отмечаются расстройства терморегуляции, нарушения ритма дыхания и сердечной деятельности, а также прогрессирующий синдром внутричерепной гипертензии, стойкие метаболические нарушения (тяжелый смешанный ацидоз — рН 7,1 и менее). При НСГ выявляют диффузное повышение эхогенности паренхимы головного мозга, при КТ или МРТ — множественные кортикальные или субкортикальные патологические очаги.

ВНУТРИЧЕРЕПНЫЕ КРОВОИЗЛИЯНИЯ ГИПОКСИЧЕСКОГО ГЕНЕЗА

Внутрижелудочковое кровоизлияние I степени (субэпендимальное)

Развивается преимущественно у недоношенных или незрелых новорожденных. Ведущими факторами являются остро возникающая гипоксия и гиперкарбия плода и новорожденного, которые сопровождаются колебаниями системного АД, при этом меняются интенсивность мозгового кровотока, легкая асфиксия при рождении, повторные приступы апноэ, дыхательные расстройства, ИВЛ.

ПАТОГЕНЕЗ

Большое значение имеют особенности анатомического строения незрелого мозга — наличие в перивентрикулярных областях зон герминативного (зародышевого) матрикса. В этих областях у недоношенных и незрелых новорожденных (у 95% детей до 36 нед гестации) сохраняются эмбриональные сосуды, имеющие примитивное строение и низкую механическую прочность. Кроме того, в патогенезе перивентрикулярного кровоизлияния (ПВК) немаловажную роль играют затруднение венозного оттока из перивентрикулярных областей, нарушение гемостаза, реология крови, резкие колебания осмоляльности сыворотки крови и др.

При незначительном объеме кровоизлияний формирующиеся гематомы имеют линейную форму, носят изолированный характер и локализируются в области герминативного матрикса. Эпендемальное кровотечение приводит к излитию крови в полости боковых желудочков с распространением ее по всей проводящей ликворной системе. Отложение крови и продуктов ее распада на мягких мозговых оболочках влечет развитие асептической воспалительной реакции и, как следствие, снижение резорбции ликвора и развитие гипорезорбтивной, медленно прогрессирующей гидроцефалии. При значительном объеме кровотечения в желудочковой системе мозга возможно образование тромбов, обтурирующих ликворопроводящие пути, что приводит к быстро прогрессирующей гидроцефалии. Клинически течение бессимптомное, специфические неврологические нарушения отсутствуют, доплерографически патологические изменения не выявляются. Лабораторные исследования

указывают на транзиторные метаболические нарушения (**ацидоз, гипогликемия, гипокальциемия и гипомагниемия**). При НСГ в таламо-каудальной вырезке или в области головки хвостатого ядра отмечаются субэпендимальные гематомы в виде гиперэхогенных участков одно- или двусторонней локализации. Спустя 10 дней и более происходит трансформация субэпендимальной гематомы в псевдокисту. В диагностическом плане при внутрижелудочковых кровоизлияниях I степени такие виды исследования, как КТ и МРТ, не имеют диагностических преимуществ перед НСГ.

Внутрижелудочковое кровоизлияние II степени (субэпендимальное + интравентрикулярное)

Внутрижелудочковое кровоизлияние II степени развивается преимущественно у недоношенных. Факторами, свидетельствующими о внутриутробной гипоксии плода и асфиксии средней тяжести при рождении, могут быть кесарево сечение, тазовое, ягодичное и другие аномальные предлежания плода, преждевременные и запоздалые роды, безводный промежуток 10 ч, стремительные роды — менее 4 ч у первородящих и менее 2 ч у повторнородящих, предлежание или преждевременная отслойка плаценты, разрывы матки, расстройства плацентарно-плодного (пуповинного) кровообращения при тугом обвитии, истинных узлах, болезни сердца, легких и мозга у плода, аномальная частота сердцебиений у плода, меконий в околоплодных водах и его аспирация, а также дефект при оказании первичной реанимационной помощи, артериальная гипертензия (АГ) или колебание системного АД вследствие синдрома дыхательных расстройств, ятрогенных факторов (неадекватные режимы ИВЛ, быстрое введение больших объемов гипертонических растворов, функционирующие фетальные коммуникации, пневмоторакс и др.), коагулопатии.

Клинически встречаются два основных варианта течения: постепенное (волнообразное) и катастрофическое. Постепенное течение (волнообразное): периодическая смена фаз церебральной активности, приступы повторных апноэ, мышечная гипотония, атипичные судорожные приступы. При лабораторном обследовании — быстрое (в течение 10–12 ч) падение показателей гематокрита и снижение уровня Hb. Нарушения метаболизма: гипоксемия, гиперкарбия, ацидоз, гипокальциемия, колебания уровня глюкозы в сыворотке крови.

Катастрофическое течение: кратковременное двигательное возбуждение внезапно сменяется прогрессирующим угнетением церебральной активности с переходом в кому. Глубокое апноэ, нарастающий цианоз с бледностью и «мраморностью» кожного покрова. Тонические судороги, поза «опистотонуса», грубые глазодвигательные расстройства, брадиаритмия, падение системного АД, нарушения терморегуляции.

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Спинномозговая жидкость — с примесью крови (по микроскопической характеристике и количеству эритроцитов определяют время возникновения кровотечения и его интенсивность), реактивный плеоцитоз, повышение уров-

ня белка, снижение глюкозы. При спинномозговой пункции определяют повышенное давление.

НСГ — изменения зависят от времени проведения исследования: на начальных стадиях определяются гиперэхогенные зоны в области герминативного матрикса, затем развивается венрикуломегалия, в последующем визуализируются эхопозитивные образования (тромбы в просветах желудочков). В отдельных случаях возможна блокада ликворных путей с развитием острой гидроцефалии. КТ, МРТ, позитронно-эмиссионная томография не имеют диагностических преимуществ в периоде новорожденности перед НСГ.

Внутрижелудочковое кровоизлияние III степени (субэпендимальное + интравентрикулярное + перивентрикулярное)

Внутрижелудочковое кровоизлияние III степени развивается преимущественно у недоношенных детей с низкой и экстремально низкой массой тела.

Клинически отмечается катастрофическое течение. Быстрая потеря церебральной активности с развитием комы, прогрессирующее расстройство витальных функций (брадикардия, аритмия, апноэ, патология ритма дыхания). Тонические судороги, глазодвигательные расстройства возникают вследствие дислокации ствола головного мозга. Высокая частота летальных исходов в первые дни жизни. При лабораторном исследовании обращает на себя внимание критическое падение гематокрита и уровня Hb. Тяжелые, трудно поддающиеся коррекции нарушения метаболизма (гипоксемия, гиперкапния, ацидоз, электролитные нарушения), синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС).

Инструментальные исследования

Спинномозговая жидкость — значительная примесь крови (по микроскопической характеристике и количеству эритроцитов определяют время возникновения кровотечения и его интенсивность), часто отмечаются реактивный плеоцитоз, повышение уровня белка, давление ликвора бывает повышено. Диагностическая люмбальная пункция проводится по строгим показаниям (прогрессирование неврологической симптоматики, проявления судорог) и с соблюдением всех мер осторожности вследствие высокого риска вклинения ствола головного мозга в большое затылочное отверстие или развития окклюзии ликворопроводящих путей сгустками крови.

НСГ — обширная гиперэхогенная область перивентрикулярной локализации (геморрагический инфаркт чаще односторонний в лобно-теменной области), боковой желудочек на стороне кровоизлияния практически не визуализируется, позднее выявляются венрикуломегалия и деформация бокового желудочка за счет формирования порэнцефалической постгеморрагической кистозной полости.

КТ, МРТ, позитронно-эмиссионная томография не имеют диагностических преимуществ в периоде новорожденности перед НСГ.